

# 11세 남아의 기저세포양 편평상피세포폐암 1례

순천향대학교 의과대학 소아과학교실, 해부병리학교실\*

김년천 · 김승수 · 서원석 · 박경배 · 박준수 · 신상만 · 조현득\*

## A Case of Basaloid Squamous Cell Lung Carcinoma in an 11-year-old Boy

Nyeon Cheon Kim, M.D., Seung Soo Kim, M.D., Won Suk Seo, M.D.  
Kyeong Bae Park, M.D., Joon Soo Park, M.D.  
Sang Mann Shin, M.D. and Hyun Deuk Cho, M.D.\*

*Department of Pediatrics, Department of Pathology\*,  
College of Medicine, Soonchunhyang University, Cheonan, Korea*

Primary lung cancer is unusual in children; the squamous cell variant is extremely rare. Lung cancer is classified by histologic types into small-cell lung cancer, non-small cell lung cancer, carcinoid, mucoepidermoid carcinoma, and adenoid cystic carcinoma. Furthermore, non-small cell lung cancer is subclassified into adenocarcinoma, large-cell carcinoma, and squamous cell carcinoma. The incidence of lung cancer is influenced by smoking, especially in squamous cell carcinoma, and large cell carcinoma. The present treatments for these tumors are chemotherapy, radiation therapy, and surgical resection depending on their histologic types or stages, but yield very poor survival rates. In this article, we report a case of basaloid squamous cell lung carcinoma in an 11-year-old boy who had symptoms of both leg weakness and back pain radiating to both legs. We confirmed the primary lung carcinoma cells by percutaneous transthoracic needle biopsy. The metastatic carcinoma cells were identified at the bone marrow and lumbar spine. We treated with a combination chemotherapy and radiation therapy. However, he expired 4 months after the onset of disease. (**Korean J Pediatr** 2005;48:208-211)

**Key Words :** Children, Basaloid squamous cell lung carcinoma

### 서 론

원발성 폐암은 성인에서는 흡연과 환경오염 등의 원인으로 발생빈도가 증가하는 흔한 종양이지만 16세 미만의 소아에선 아직은 매우 드문 질환으로 전 세계적으로 약 100례 정도만이 보고되고 있다. 그 중 기저세포양 편평상피세포암(basaloid squamous cell carcinoma)은 거의 보고가 없는 상태이다. 외국의 보고로는 1951년 Cayley 등<sup>1)</sup>의 16례 보고 이후 약 90례가 있었으며, 국내에서는 1984년 Kim 등<sup>2)</sup>과 1985년 Choi 등<sup>3)</sup>의 각각 1례씩 보고 이후 보고가 없다. 저자들은 11세 남아에서 요통과 양 하지로의 방사성 동통, 양 하지의 쇠약감을 주소로 입원하여 임상소견과 방사선학적 검사 및 조직학적으로 진단되고 척추와 골수로

전이된 원발성 기저세포양 편평상피세포폐암 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 레

**환 아 :** 김○○, 11세, 남아

**주 소 :** 1개월 전부터 발생한 요통과 내원 3일 전부터 발생한 양 하지로의 방사성 동통과 양 하지의 쇠약감

**현병력 :** 내원 1-2개월 전부터 가끔씩 요통이 발생하였으나 특별한 검사나 치료 없이 지내오던 중 내원 3일 전부터 양 하지의 쇠약감이 발생하여 걷기 힘들어졌으며 양 하지로 방사성 동통이 동반되어 본원 소아과에 입원하였다.

**과거력 및 가족력 :** 건강한 양친 사이에서 태어난 첫 번째 아이로 제왕절개로 출생했으며, 흡연의 과거력은 없었으며 가족 중 악성종양을 포함한 특이한 질환을 앓은 사항은 없었다.

**진찰 소견 :** 입원 당시 체중은 35 kg(25-50 백분위수), 신장 126 cm(3 백분위수 미만), 맥박수 120회/분, 호흡수 20회/분, 체

접수 : 2004년 7월 29일, 승인 : 2004년 9월 24일  
책임저자 : 박경배, 순천향의대 천안병원 소아과  
Correspondence : Kyeong Bae Park, M.D.  
Tel : 041)570-2164 Fax : 041)572-4996  
E-mail : pkb0830@sch.ac.kr

은 36.8℃, 혈압 120/80 mmHg였다. 환아는 기운이 없는 만성 병색을 보였으나 발열, 야간 발한, 체중감소, 만성 기침, 호흡곤란은 없었고 경부에 림프절과 종괴도 만져지지 않았으며 의식은 명료했다. 호흡음은 깨끗하였으나 좌 폐야의 호흡음은 감소되었고 심잡음은 들리지 않았다. 복부 진찰에서 간과 비장은 촉진되지 않았으며 요추 부위에선 약 2×3 cm 크기의 타원형 종괴가 촉진되었다. 신경학적 검사에선 감각은 정상이었으나 양 하지의 운동능력이 저하되어 있었고 심부 건반사는 정상이었다.

**검사 소견 :** 입원 당시 말초 혈액 검사에서 혈색소 14.8 g/dL, 백혈구 10,200/mm<sup>3</sup>(호중구 75.6%, 림프구 11.6%, 호산구 1.0%, 단핵구 10.7%), 혈소판 277,000/mm<sup>3</sup>이었고 적혈구 침강속도 18 mm/hr, C-반응 단백 26.8 mg/L로 증가된 소견을 보였으며, 생화학 검사 결과 lactic dehydrogenase(LDH) 2,398 IU/L로 증가되었으며, alkaline phosphatase 215 IU/L, aspartate aminotransferase(AST) 54 IU/L, alanine aminotransferase(ALT) 17 IU/L, 혈액요소질소 7.8 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL 이었다. 혈청 종양표지자 검사에서 β-HCG 0.2 mIU/mL는 정상이었으나 α-fetoprotein 24.3 ng/mL, CEA 24.8 ng/mL로 증가 소견 보였다. 결핵반응검사는 음성이었으며, 소변 및 대변검사는 정상이었다.

**방사선 소견 :** 입원 당일 시행한 흉부 방사선 촬영에서 왼쪽 폐 전체의 침윤(haziness) 소견이 보였으며(Fig. 1), 흉부 전산화 단층 촬영에서 왼쪽 폐에 매우 큰 분엽성 종괴가 관찰되었다(Fig. 2A). 요추 자기공명영상에서 경막외 종괴와 1번, 2번 요추의 부분적 파괴와 전이성 암소견을 보였으며(Fig. 2B), 뼈 스캔에선 4번 요추의 골 흡수가 감소되었다. 그밖에 심장 초음파와 복부 초음파에서 특이 소견은 없었다.

**병리학 소견 :** 폐조직 검사는 투시기(fluoroscope)를 이용한 경피적 세침조직검사를 시행했으며 현미경적 소견은 악성 편평상피세포와 세포질이 적은 기저양세포가 주로 보이는 기저세포

양 편평상피세포암(basaloid squamous cell carcinoma)으로 판명 되었다(Fig. 3A). 또한, 골수 생검에서 전이성 종양세포가 관찰되었다(Fig. 3B).

**치료 및 경과 :** 환아의 원발성 폐암이 요추와 골수까지 전이되어 폐암의 시기(stage)는 stage IV로 수술적 치료가 불가능하여 척수 종양에 대해 750 cGy로 5회 방사선 조사 후 cyclophosphamide, vincristine, adriamycin으로 1차 항암화학치료했으며 cisplatin, paclitaxel, gemcitabine으로 2차 항암화학치료 후 증상 호전되어 퇴원하였다. 퇴원 1개월 후 우측 흉통과 양 하지의 방사성 동통 악화되어 재입원 후 시행한 흉부 초음파에서

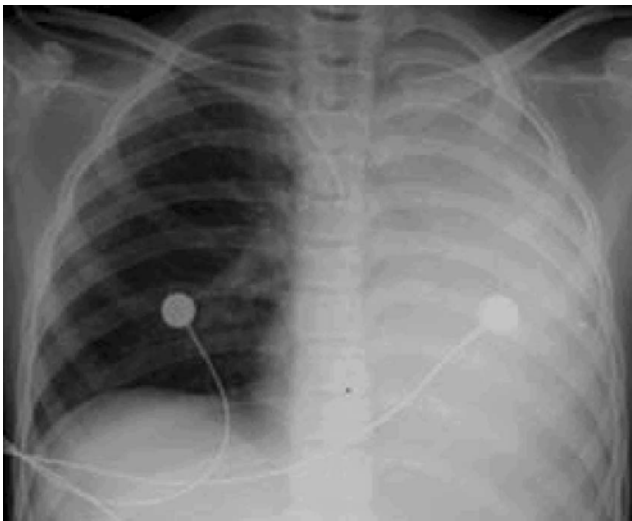


Fig. 1. Chest X-ray shows total haziness of left lung.

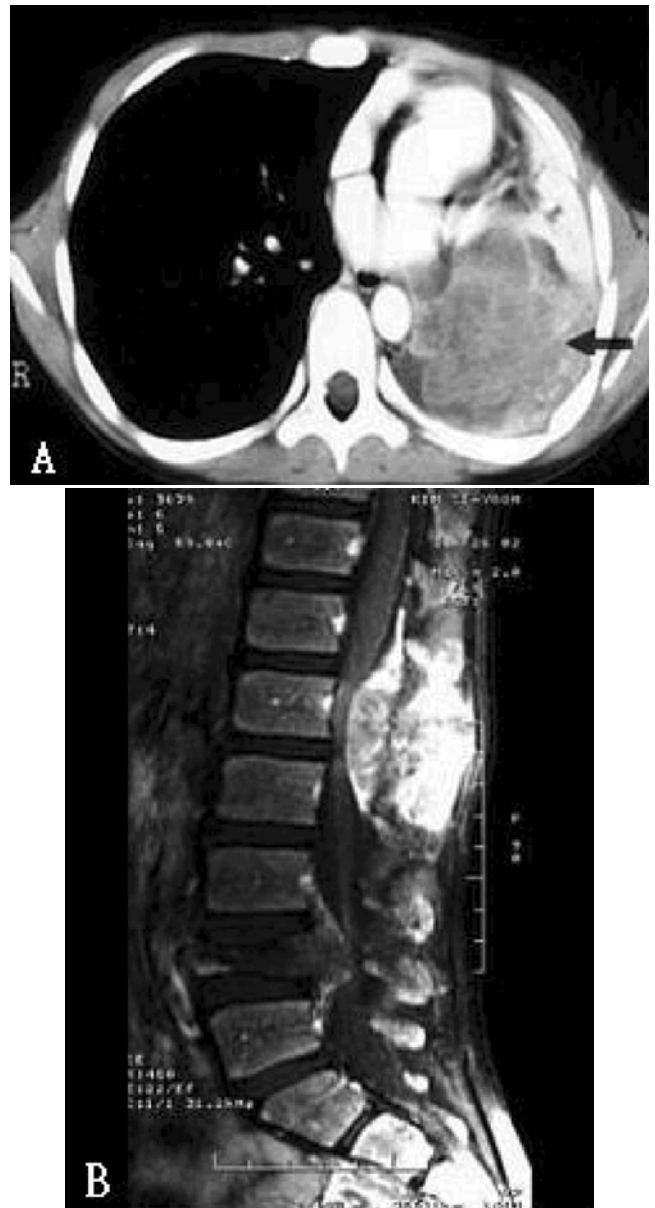
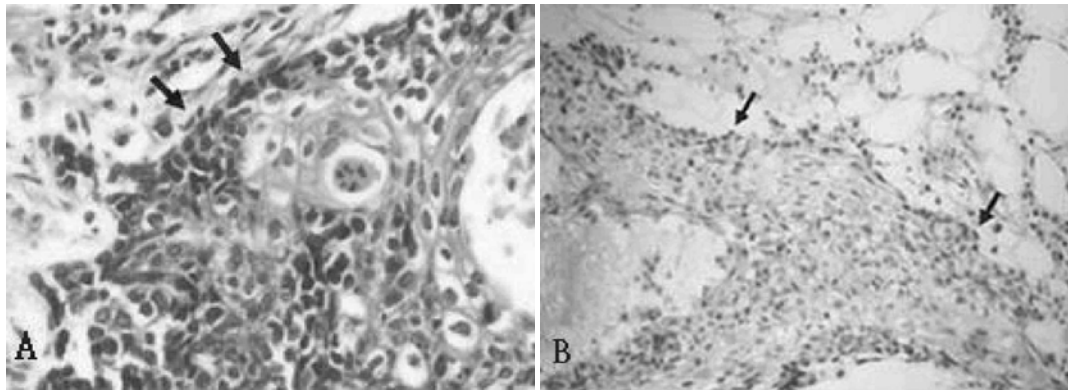


Fig. 2. (A) Chest CT shows huge mass with lobulated contour of left lung. (B) Lumbar spinal MRI shows L1, L2 destruction with epidural mass.



**Fig. 3. (A)** The tumor is composed of squamous cells and basaloid cells with scanty cytoplasm on lung biopsy(H&E, ×200). **(B)** Bone marrow biopsy shows normocellular marrow with metastatic basaloid squamous cells(H&E, ×100).

우측 늑골의 전방부로 종양의 전이가 의심되었다. 척추 종양과 폐 종양에 대해 각각 3,000 cGy와 2,750 cGy로 약 10여회 방사선 조사 후 cisplatin, gemcitabine으로 3차 항암화학치료 중 입원 37일째 지나트륨혈증, 저칼륨혈증, 고칼슘혈증 등의 부신생물 증후군(paraneoplastic syndrome) 발생과 고혈압 지속되었으며 입원 38일째 의식 저하 동반되어 중환자실에서 치료받던 중 보호자가 치료 거부하고 임의 퇴원 후 발병 4개월만에 사망하였다.

### 고 찰

폐암은 우리나라의 암 발생률에서 위암 다음으로 2위를 차지하고 있으며, 사망률에선 위암을 제치고 1위를 차지하고 있는 중요 종양이지만 소아에선 발병률이 매우 낮아 그동안 관심이 적었다. 성인에서 전체 폐암 중 편평상피세포암의 발생률은 25-40%의 비율로 많은 부분을 차지하는 반면, 소아에서는 10-15% 정도를 차지하고 있고<sup>3-5</sup>, 원발성 편평상피세포암 중에서 기저세포양 편평상피세포암은 1992년에 처음 보고 되었을 정도로 드물다<sup>6</sup>. 1951년 Cayley 등<sup>1</sup>은 자신의 1례를 포함하여 14세 이하에서 문헌 보고된 원발성 폐암환자 16례를 분석 보고하였고, 1974년 Niitu 등<sup>7</sup>은 그들이 경험한 1례를 포함하여 16세 이하의 원발성 폐암 10례를 분석보고 하였다. 국내에선 1984년 Kim 등<sup>2</sup>과 1985년 Choi 등<sup>3</sup>이 각각 1례씩 원발성 폐암의 보고가 있었다.

조직학적으로 크게 소세포폐암과 비소세포폐암 및 기타 암종들이 있으며 비소세포폐암은 다시 선암, 대세포암, 편평상피세포암으로 나뉜다. 이중 편평상피세포암과 대세포암은 흡연과 연관성이 크지만 선암은 다른 폐암에 비해 연관성이 낮은 것으로 알려져 있다<sup>5,8</sup>. 편평상피세포암은 특히, 남자에 호발하며 소세포 변종(small cell variant), 투명세포 변종(clear cell variant), 고도로 분화된 유두(well-differentiated papillary), 기저세포양(basaloid), 방추세포/암육종(spindle cell/carcinosarcoma)의 다섯 아형으로 분류된다<sup>9</sup>. 이 중에서 본 례와 연관된 기저세포양은 다른 아형들보다도 나쁜 임상경과를 갖는 것이 특징이다<sup>9</sup>.

흡연자에서 발생한 폐암의 약 87%에서 흡연과 연관성이 있는 것으로 추정되며 간접흡연 또한 폐암의 위험인자로 1992년 미국 Environmental Protection Agency(EPA)에서 발표하였다<sup>10</sup>. 소아에선 간접흡연이 특히 발병의 중요 요인으로서 간접흡연으로 인해 폐암 발병률은 약 17%정도 증가되는 것으로 알려져 있다<sup>11</sup>. Wang 등<sup>12</sup>은 부모의 흡연 중 부친보단 모친의 흡연이 폐암 발생률 증가와 연관이 있으며 특히, 7-14세에서 발생위험성이 증가한다고 보고하였다.

폐암의 발생은 흡연 이외에도 석면, 비소, 크롬, 니켈, 우라늄, 가솔린과 디젤 연소 가스에 노출되었을 때 증가하고, 분자생물학적으로 소세포암에서 종양 억제 유전자인 p53와 rb 유전자의 동시 변이가 약 90% 이상에서 발견되고, 비소세포암에선 p53와 rb 유전자 각각 약 50%와 20% 이상에서 변이가 있다.

폐암은 발열, 객혈, 천명음, 기침, 흉통, 호흡곤란, 반복적인 폐렴과 무기폐 등의 증상과 징후로 발현되며 대부분 비특이적 증상으로 조기 진단이 어렵다. 부신생물 증후군(paraneoplastic syndrome)은 소아에서 매우 드물지만 본 환아에서는 발생하였다.

폐암의 진단은 병력, 임상 진찰, 흉부 방사선 촬영, 객담의 조직학적 검사, 흉부 단층 촬영 후 폐 조직검사로 확진한다. 흉부 방사선 사진은 폐문부 혹은 폐문 주위의 종괴, 결절로 나타나며, 폐쇄성 폐렴, 무기폐, 늑강내 삼출액 등이 나타날 수 있고 공동이 나타나기도 한다. 또한, 폐의 특정부위에 감염 증상이 반복적일 때 기관지 내시경을 하는 것이 병의 조기발견에 도움이 된다 고 하나, Andre 등<sup>13</sup>이 경험한 례에서는 기관지 내시경이 진단에 도움이 되지 않았고 본 례에서도 시행하지 않았다.

소아에서 치료는 증례가 많지 않아 치료지침이 확립되어 있지 않다. 따라서, 성인의 치료방침을 적용하고 있으며, 치료로는 수술적 절제, 항암화학요법, 방사선치료를 시행할 수 있다. 수술적 절제는 소세포암에서는 적용되지 않고 비소세포폐암은 stage IIIA까지 가능하다. 또한, 복합 항암화학요법을 통하여 치료 효과 증대를 도모하고 있으나 아직까지 가장 적절한 복합 항암화학요법의 조합이 정립되어 있지 않다. 비소세포폐암의 항암화학

요법으로는 첫째, cisplatin과 paclitaxel의 조합 둘째, cisplatin과 gemcitabine의 조합 또는 cisplatin과 docetaxel의 조합 셋째, carboplatin과 paclitaxel의 조합이 알려져 있었으나<sup>14)</sup> 2001년의 비소세포암의 최신 치료에서 cisplatin과 paclitaxel 그리고 gemcitabine의 조합이 추천되고 있고<sup>15)</sup>, 본 환자에서도 cisplatin, paclitaxel, gemcitabine의 조합으로 치료하였다. 소세포폐암의 제한기에 항암화학요법과 방사선치료의 병합요법이 항암화학요법 단독요법보다 생존율을 높이고 국소 재발률을 감소시킬 수 있다고 알려져 있다<sup>16)</sup>. Pignon 등<sup>17)</sup>의 15년간 보고된 16개의 무작위 연구들에서도 항암화학요법과 방사선치료의 병합요법이 항암화학요법 단독치료보다 높은 생존율을 보고하였다. 최근엔 폐암 세포의 분자생물학적 특징을 이용하여 폐암에서 Epidermal Growth Factor Receptor(EGFR)의 신호전달체계 중 tyrosine kinase를 차단해서 표적치료가 시도되며 이레사(Iressa)가 이 부류에 속한다<sup>18)</sup>.

폐암의 예후는 Keita 등<sup>6)</sup>이 경험한 레에서는 종양의 수술적 완전절제와 종격동 방사선조사로 4년간 생존하였으며 전이된 비소세포폐암의 경우 치료하지 않으면 평균 4-5개월 생존하며 1년 생존율은 10% 정도로 알려져 있다. 1974년 Niitu 등<sup>7)</sup>이 16세 미만에서의 원발성 폐암 10례를 발표하였고 이들은 증상이 시작된 시기에서부터 평균 6.1개월 내에 모두 사망하였다. 폐암의 예방 가능한 방법으로 알려진 금연은 소아에선 간접흡연을 피하는 것이 더 효과적일 것으로 보이며 일부에선 과일과 야채를 많이 섭취하면 발생이 감소한다는 보고가 있으나 아직 정확히 증명되지 않았으며 과량의 비타민 A, 비타민 E, 베타 카로틴 등의 섭취는 오히려 폐암 발생의 증가와 연관성이 있다고 알려져 있다<sup>11)</sup>.

최근 청소년에서의 흡연을 급증과 전체 흡연인구의 증가로 인한 간접흡연을 증가, 대기오염의 악화 등으로 소아, 청소년에서의 원발성 폐암의 증가가 예상되며, 흡연이외의 위험인자와 진단에 대한 연구가 더 필요하다. 또한, 수술적 치료, 항암화학요법, 방사선치료 외에 성인에서와 마찬가지로 분자생물학적 연구를 통하여 새로운 치료를 모색해야 할 것으로 사료된다.

본 증례는 지금까지 국내 보고된 증례 중 최소 연령이며, 국내 보고된 두 증례 모두 편평상피세포폐암으로 진단됐고 본 레도 같은 형태이지만 조직학적으로 편평상피세포폐암 중 기저세포양으로 밝혀졌다. 또한, 국내 보고된 두 증례에서 수술적 제거 또는 진단만 시행했으나 본 레에서는 항암화학요법과 방사선 치료를 시도하였으며, 일시적인 증상의 호전과 소아에선 매우 드문 증상인 부신생물 증후군의 발생한 점에 의의를 둘 수 있다.

## 요 약

저자들은 11세 남아가 내원 1개월 전부터 요통과 3일 전부터 양 하지로의 방사성 동통, 양 하지의 쇠약감을 주소로 본원에 입원하여 방사선학적 검사와 조직학적으로 진단된 기저세포양 편평상피세포폐암 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## References

- 1) Cayley CK, Mersheimer W, Caez HJ. Primary Bronchogenic carcinoma of the lung in children. *Am J Dis* 1951; 82:49-60.
- 2) Kim YA, Park SK, Shin DH, Lee SS. A case of primary lung cancer(squamous cell carcinoma) in children. *J Korean Pediatr Soc* 1984;27:68-72.
- 3) Choi SR, Kim CH, Byun SO, Oh JS, Lim SK, Baek OJ. A case of primary lung cancer in children. *J Korean Pediatr Soc* 1985;28:90-5.
- 4) The lung. In: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, editors. *Robbins and Cotran Pathologic basis of disease*. Elsevier Saunders Inc, 2004:757-64.
- 5) Miller YE. Lung cancer and other pulmonary neoplasms. In: Goldman L, Ausiello D, editors. *Cecil Textbook of medicine*. 22th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2004:1201-8.
- 6) Keita O, Lagrange JL, Michiels JF, Soler C, Garcia J, Valla JS, et al. Primary bronchogenic squamous cell carcinoma in children: report of a case and review of the literature. *Med Pediatr Oncol* 1995;24:50-2.
- 7) Niitu Y, Kubota H, Hasegawa S, Horikawa M, Komatsu S, Suetake T, et al. Lung cancer(squamous cell carcinoma) in adolescence. *Am J Dis Child* 1974;127:108-11.
- 8) Minna JD. Neoplasms of the lung. In: Fauci AS, Braunwald E, Kasper DC, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editors. *Harrison's Principles of internal medicine*. 15th ed. New York: McGraw Hill Co, 2001:562-71.
- 9) Respiratory tract. In: Rosai J, editor. *Rosai and Ackerman Surgical pathology*. 9th ed. Elsevier Mosby Inc, 2004:390-1.
- 10) Barnes DE, Bero LA. Why review articles on the health effects of passive smoking reach different conclusion. *JAMA* 1998;279:1566-709.
- 11) Christopher D. Abramson Cancer Center of the University of Pennsylvania. Lung cancer: the basics. Available from: URL://http://www.oncolink.org.
- 12) Wang FL, Love EJ, Liu N, Dai XD. Childhood and adolescent passive smoking and the risk of female lung cancer. *Int J Epidemiol* 1994;23:223-30.
- 13) Andre J, La Salle, Andrassy RJ, William S. Bronchogenic squamous cell carcinoma in childhood: a case report. *J Pediatr Surg* 1977;12:519-21.
- 14) Joan HS, David H, Chandra PB, Corey L, Alan S, James K. Comparison of four chemotherapy regimens for advanced non-small cell lung cancer. *N Engl J Med* 2002;346:92-8.
- 15) Joan HS. Current standards of care in small-cell and non-small-cell lung cancer. *Oncology* 2001;61 Suppl 1:3-13.
- 16) Perry MC, Eaton WL, Propert KJ, Ware JH, Zimmer B, Faulkner C, et al. Chemotherapy with or without radiation therapy in limited small-cell carcinoma of the lung *N Engl J Med* 1987;316:912-8.
- 17) Pignon JP, Arriagada R, Ihde DC, Johnson DH, Perry MC, Lebeau B, et al. A meta-analysis of thoracic radiotherapy for small cell lung cancer. *N Engl J Med* 1992;327:1618-24.
- 18) Kim R, Toge T. Changes in therapy for solid tumor: potential for overcoming drug resistance in vivo with molecular targeting agents. *Surg Today* 2004;34:293-303.