

작측 주기관지에서 발생한 과립 세포종

- 1 예 보고 -

서연호* · 김경화* · 김난열* · 구자홍*

Granular Cell Tumor Arising from the Left Main Bronchus

—A case report—

Yeon Ho Seo, M.D.*¹, Kyung Hwa Kim, M.D.*¹, Nan Yeol Kim, M.D.*¹, Ja Hong Kuh, M.D.*¹

Granular cell tumors (GCT) are uncommon benign neoplasms. Their location is mostly in the skin, tongue, and breast; appearance in other parts of the body is rare, but it has been reported. They have also been reported to occur synchronously in multiple organs and metachronously in a single organ. The incidence of GCTs in the tracheobronchial tree is unknown and pulmonary GCTs are uncommon, with approximately 100 reported cases in the literature. We present the case of a 33-year-old man with a granular cell tumor of the left main bronchus. The tumor was found at bronchoscopy performed to exclude suspected endobronchial mass with symptoms of pneumonia. Biopsies revealed the histological pattern of a benign granular cell tumor. He underwent resection of the left main bronchus followed by end to end anastomosis of left main bronchus. He has not had any recurrence of the tumor during the 1 year follow-up.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:244-247)

Key words: 1. Bronchial neoplasms
2. Granular cell tumor

제 10

33세 남자 환자가 약 3개월 동안 지속되는 기침과 경도의 운동성 호흡곤란을 주소로 본원 내과 외래를 방문하였다. 내원 당시 혈압, 맥박수 및 호흡수는 정상이었고 흉부 청진 시 좌측 폐야에서 호흡음의 감소와 천명음이 들렸다. 폐기능 검사에서 FVC 1.94 L (예측치의 46%), FEV1 1.75 L (예측치의 50%), FEV1/FVC 79%로 폐활량 감소 소견을 보였다. 흉부 단순 방사선 촬영에서 상부 폐야 일부를 제외한 좌측 전폐야에 걸쳐 무기폐 소견을 보이며, 흉부 전신화 단층촬영에서 기관 분기부(carina)의 약 2.0 cm

외측에서부터 좌측 주기관지를 완전히 막고 있는 15×12 mm 크기의 종양이 판찰되고 이로 인해 좌상엽의 폐쇄성 무기폐가 동반되어 있다(Fig. 1). 기관지 내시경에서도 기관분기부로부터 약 2 cm 떨어져 좌측 주 기관지를 완전히 막고 있으며 일부분이 기관지와 연결된 기관지 내 과혈성 종양(endobronchial hypervascular mass)이 있었다(Fig. 2). 기관지 내시경 조직검사를 실시하여 과립 세포종을 확인하였고 수술적 치료를 위해 흉부외과로 전과되었다. 수술은 이중내강 기관삽관 후 전신마취를 유도한 뒤 좌-후측방 흉부절개를 통해 5번째 늑간으로 접근하였다. 흉강내 유착은 없었고, 좌측 주기관지와 좌측 상-하엽의 기관지가

*전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk National University Medical School

논문접수일 : 2005년 10월 7일, 심사통과일 : 2005년 12월 7일

책임저자 : 구자홍 (561-805) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과

(Tel) 063-250-1488, (Fax) 063-250-1480, E-mail: jhkuh@chonbuk.ac.kr

(Tel) 035-250-1488, (Fax) 035-250-1480, E-mail: jinkun@chonbuk.ac.kr

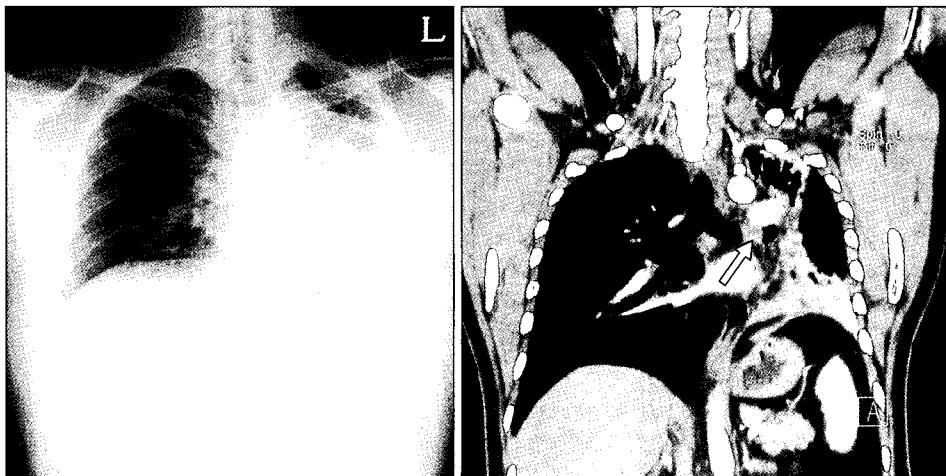


Fig. 1. Preoperative chest PA & chest CT: The chest PA and spiral chest CT showed endobronchial obstruction in the left main bronchus causing atelectasis of the left lung field (A open arrow is indicating the endobronchial mass).

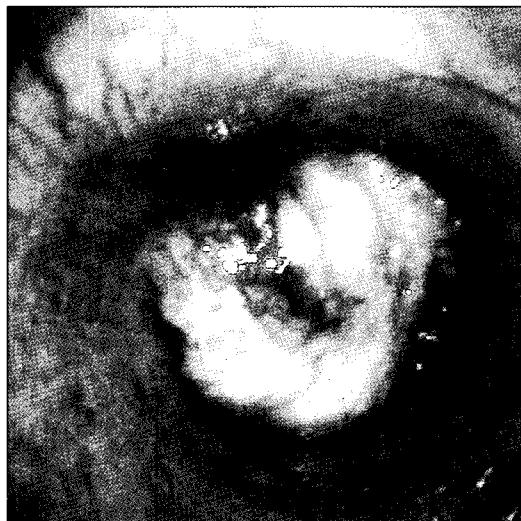


Fig. 2. Pre-operative bronchoscopy: The bronchoscopy shows total obstruction of left main bronchus by hypervasculär endobronchial mass.

노출될 수 있게 박리하였다. 주기관지 내의 종양으로 인해 기관지 외벽이 약간 웅기되어 있고 축진에 종양을 확인할 수 있었다. 종양의 변연부로 생각되는 정상 기관지를 절개한 후 주기관지내의 연골부(cartilagenous portion of main bronchus)에서 기원하는 것으로 보이는 짧은 목을 갖는 단단한 종양을 발견하고 원위 변연부의 기관지를 절개하여 종양을 적출하였다. 이 종양에 의해 주 기관지 내강은 거의 막혀 있었지만 좌상-하엽의 기관지 내강의 크기 및 상태는 외견상 양호하였다. 주기관지는 종양의 변연부로부터 1 cm 거리를 두고 각기 절제하였다. 절단된 주기관지의 절단면을 좌측 2차 기관분기부(2nd carina)에 흡수

성 단사(absorbable monofilament)를 이용하여 단-단 봉합술(End to end anastomosis)을 무리 없이 시행하였다. 절단면은 연황색을 띠며 단단하고 매끈한 충실성 종양이었고, 조직학적 소견에서는 종양세포는 다각형으로 판상 배열을 하며 섬유성 격막에 의해 불완전한 소엽구조를 형성하였으며 세포질은 호산성으로 굵은 과립으로 채워져 있었다. 핵은 작고 둥근 모양으로 중앙에 위치하였으며 핵소체는 작았으며(Fig. 3A) 경도의 이형성이 관찰되었으나 유사분열은 관찰되지 않았다. 면역조직화학염색에서(Fig. 3B) 종양세포는 S-100 단백, CD68 및 NSE에 양성이었고 cytokeratin, smooth muscle actin, desmin에는 음성이었다. 환자는 혈담 및 무기폐 등의 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며, 국소 재발이나 원격전이 소견 없이 양호한 전신 상태를 유지하면서 1년째 외래 추적 관찰 중이다.

고 칠

과립 세포종양(Granular cell tumor, GCT)은 흔치 않은 양성 종양으로 주로 피부, 혀, 유방에 생기는 것으로 알려져 있다[1,2]. 그 외에 인체 어는 곳에서나 발생 가능하지만 소화기계통 및 호흡기계통에서의 발생빈도는 낮은 것으로 알려져 있다. 이 종양은 각기 다른 장기에 동시 다발적으로도 생길 수 있으며(10~15%), 한 장기 안에서도 여러 군데에 생기기도 하는 것으로 알려져 있다[1-3]. 과립 세포종은 Abrikossoff에 의해 처음으로 발표되었고[4], 기관지계통(tracheobronchial tree)에서의 빈도는 잘 알려져 있지 않지만 일부 보고된 바에 의하면 전체 과립세포종의 6%에서 10% 정도가 기관지계통에 생기는 것으로 알려져

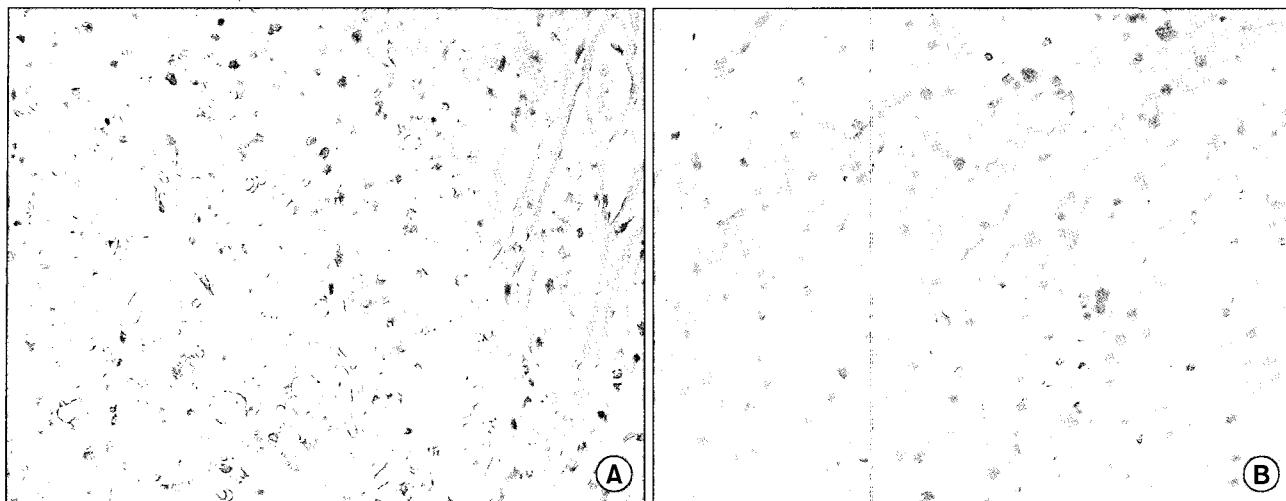


Fig. 3. (A) The tumor is composed of polygonal cells with coarsely granular cytoplasm and round nuclei (H&E, $\times 400$). (B) Immunohistochemically, tumor cells show cytoplasmic staining for S-100 protein ($\times 400$).

있다[5]. 폐에 발생할 확률은 현재까지 보고된 증례가 전 세계적으로 약 100예에 지나지 않을 정도로 드문 질환으로 알려져 있다. 하지만 국내에서는 기관지에 발생한 과립 세포종은 강은희 등이 보고한 증례가 유일하다[6].

종양발생의 기원에 대해서는 다양한 가설이 있으나 현재는 면역조직화학염색, 전자현미경 등의 연구에 의해 신경조직, 특히 슈반세포(schwann cell)와 관계가 있는 것으로 생각되며, 따라서 S-100단백에 강하게 염색되는 특징을 가지고 있다[2,3,7]. 과립세포종은 대개 양성이며 악성은 1~2% 이하로 드물다[3,5]. 그러나 진정한 악성 과립세포종의 존재에 대해서는 논란의 여지가 있으며, 또한 임상적으로는 악성 과립세포종이 양성 과립세포종양과 유사한 경우가 많다. Fanburg-Smith 등은 73예의 과립세포종양의 다각적인 분석을 통해 악성에 대한 조직분류학적 분류기준과 예후인자에 관해 보고하였다[7]. 조직학적으로 헤마톡실린-에오신 염색에서 세포질에 호산성인 과립이 풍부하게 꽂 차있으며 이로 인하여 상대적으로 핵은 작아 보이는 불룩한 다각형의 세포로 구성된다. 그리고 PAS나 Masson's trichrome 염색에 양성을 보이고 앞에서 언급한 것처럼 S-100 단백에 강하게 염색되며 전자현미경 소견에서 종양세포의 기저막이 잘 관찰되고 크기가 다양한 autophagosome 과립을 가지고 있다[2,7].

기관-폐에 발생한 과립세포종양(pulmonary GCT)은 대개 40~50대 중년 성인에서 발생하며, 주로 흡연과 관련이 깊은 것으로 알려졌다[2,8]. 흑인에서 약간의 빈도가 높지만 남녀 성비의 빈도차이는 확실하지 않다. 기관-폐에서

발생한 과립세포종양은 주로 하부 기도나 주기관지에 발생하며 또한 기관지의 분기지점(bifurcation sites)에서 호발한다[2,3,5]. 본 증례의 경우도 기도(trachea)에서 약 2 cm 떨어진 좌측 주기관지에서 발생하였다. 대개 폐에서 발생한 과립세포종양은 단독인 경우가 흔하지만 피부나 혀 등의 다른 장기(metachronous)에도 같이 발생할 수 있으며 7~25% 정도는 폐의 다른 곳(synchronous)에도 발생할 수 있다[1,2]. 따라서 폐에 다발성으로 이 종양이 있을 경우에는 반드시 다른 장기의 전이 유무도 확인할 필요가 있다. 하지만 대개의 전이의 형태는 기관지 내 병변보다는 폐실질 내 결절 형태로 나타나는 것으로 알려져 있다. 아주 드물지만 양성의 폐 과립세포종양이 악성 기관지암(bronchogenic carcinoma)과 함께 발생했다는 보고도 있다[8].

폐 과립세포종양의 성장속도는 낮으며, 수술 후 재발률은 타장기의 경우와 마찬가지로 그리 높지 않다. 이 종양은 앞에서 언급한 대로 주로 중심부에 위치함으로써 기계적 특징으로 증상을 만들며 이에 따른 치료의 필요성을 요구하게 된다. 하지만 Daniel 등은 8 mm 이상의 종양은 기관주변의 조직을 포함한 전 기관지벽을 침투하므로 치료의 전략은 HRCT (high-resolution computed tomography)나 MRI (magnetic resonance image)로 평가한 후에 결정하여야 한다고 주장하기도 하였다[5]. 그러나 대개의 경우 종양의 위치나 크기 및 폐실질의 파괴의 정도에 따라 치료 방법을 결정한다. 주로 작은 종양의 경우 기관지경레이저 절제술(endoscopic laser resection)을 시행하기도 하지만 폐엽절제술 등의 적극적 외과적 절제술이 동원되기

도 한다[3,5,8]. 본 증례와 같이 폐실질의 침범이 없고 종양의 위치가 접근이 용이할 경우는 기관지소매절제술이 매우 유용한 수술적 방법이 될 수 있으리라 생각한다.

참 고 문 현

1. Ordonez NG. *Granular cell tumor: a review and update.* Adv Anat Pathol 1999;4:186-203.
2. Deavers M, Guinee D, Koss MN, et al. *Granular cell tumors of the lung: clinicopathologic study of 20 cases.* Am J Surg Pathol 1995;19:627-35.
3. J. Van der Maten, Blaauwgeers JLG, Sutedja TG, et al. *Granular cell tumors of the tracheobronchial tree.* J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:740-3.
4. Abrikossoff AL. *Über Myome, ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur.* Virchows Arch Pathol
5. Daniel TM, Smith RH, Faunce HF, Sylvest VM. *Transbronchoscopic versus surgical resection of the tracheobronchial granular cell myoblastoma. Suggested approach based on follow-up of all treated cases.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;8:898-903.
6. Kang EH, Lee SH, Na YS, et al. *Two cases of asymptomatic granular cell tumor of the bronchus detected incidentally by bronchoscopy.* Tuberc Respir Dis 1999;46:122-8.
7. Fanburg-Smith JC, Meis-Kindblom JM, Faute R, et al. *Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation.* Am J Surg Pathol 1998; 22:779-94.
8. Cutlan RT, Eltorky M. *Pulmonary granular cell tumor coexisting with bronchogenic carcinoma.* Ann Diagn Pathol 2001;5:74-9.

=국문 초록=

과립 세포종은 흔치않은 양성 종양으로 주로 피부, 혀, 유방에 생기는 것으로 알려져 있다. 이 종양은 각기 다른 장기에 동시에 다발적으로도 생길 수 있으며, 한 장기에 여러 군데 생기기도 하는 것으로 알려져 있다. 기관지 계통에서의 빈도는 잘 알려져 있지 않으며, 폐에 발생할 확률은 현재까지 보고된 증례가 약 100예에 지나지 않을 정도로 드문 질환으로 알려져 있다. 폐렴증상을 주소로 33세의 남자 환자가 내원 후 기관지 내시경 검사에서 기관지 내 종양이 발견되어 실시한 조직검사상 과립 세포종으로 확인되었다. 환자는 좌측 주 기관지 절개 후 종양 적출술을 받은 다음 기관지 단-단 봉합술을 받았다. 퇴원 후 현재까지 특별한 재발의 징후 없이 1년째 외래 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 1. 기관종양
 2. 과립세포종