

폐에 발생한 원발성 부신경절종의 수술치험

— 1예 보고 —

이충원* · 최필조** · 방정희** · 노미숙*** · 김기남****

Surgical Treatment for Primary Pulmonary Paraganglioma

—A case report—

Choong-Won Lee, M.D.*, Phil-Jo Choi, M.D.**, Jung-Heui Bang, M.D.**,
Mee Sook Roh, M.D.***, Ki Nam Kim, M.D.****

We describe the case of primary pulmonary paraganglioma in a 37-year-old woman who presented recurrent, severe cough. Computed tomography revealed a lobulated inhomogeneous enhanced mass with endobronchial protruding lesion suspected to be lung neoplasm, located in the upper lobe of the left lung. Bronchoscopic biopsy showed chronic inflammation with granulation tissue which was not in accord with the radiologic findings. Subsequently, a left lower sleeve lobectomy was performed. Histological analysis of the resected tumor proved to be compatible with pulmonary paraganglioma. Primary pulmonary paragangliomas are very uncommon tumors. So we report this case with literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:718-721)

Key words: 1. Lung neoplasms
2. Bronchoscopy
3. Paraganglioma

증 례

37세 여자 환자가 잦은 심한 기침을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특이할 만한 사항은 없었으며 이학적 검사상 호흡음과 심음은 정상이었으며 흉부에 이상 소견은 발견되지 않았다.

내원하여 시행한 임상병리 검사상 특이 소견은 없었으

며 단순 흉부 방사선 사진상 좌상엽 기관지 주위에 소엽성 종양이 관찰되었고(Fig. 1A) 컴퓨터 단층 촬영상 좌상엽 기관지 내로 돌출한 비균질성 조영 증강을 보이는 종양이 보였고 좌측 폐문림프선의 비대가 관찰되어 폐암을 의심할 만한 소견을 보였다(Fig. 1B). 기관지경 검사상 좌상엽 기관지를 거의 완전히 막고 있는 종양을 발견할 수 있었으며(Fig. 2) 조직 생검을 시행한 결과 육아조직을 포

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National College of Medicine

**동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Dong-A University College of Medicine

***동아대학교 의과대학 해부병리학교실

Department of Pathology, Dong-A University College of Medicine

****동아대학교 의과대학 진단방사선과학교실

Department of Diagnostic Radiology, Dong-A University College of Medicine

논문접수일 : 2006년 4월 25일, 심사통과일 : 2006년 6월 20일

책임저자 : 최필조 (602-715) 부산시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아대학교병원 흉부외과

(Tel) 051-240-5195, (Fax) 051-247-8753, E-mail: pjchoi@daunet.donga.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

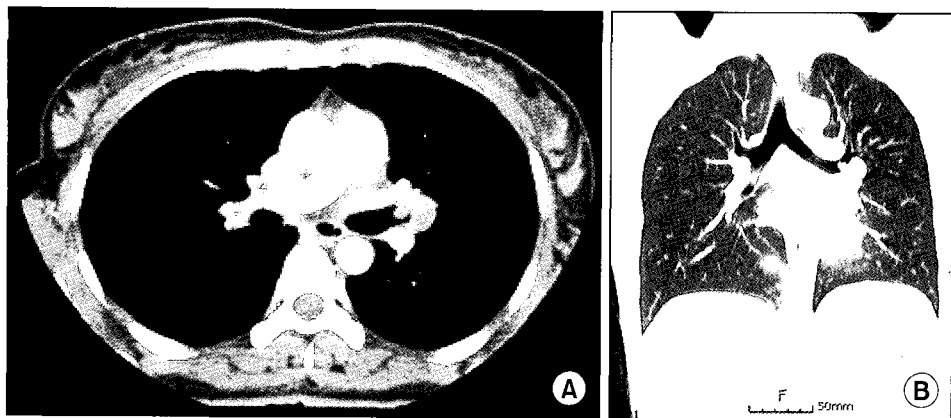


Fig. 1. Preoperative chest CT (A: mediastinal setting, B: coronal view) shows lobulated inhomogeneous mass with endobronchial protruding lesion in the left upper lobe bronchus.

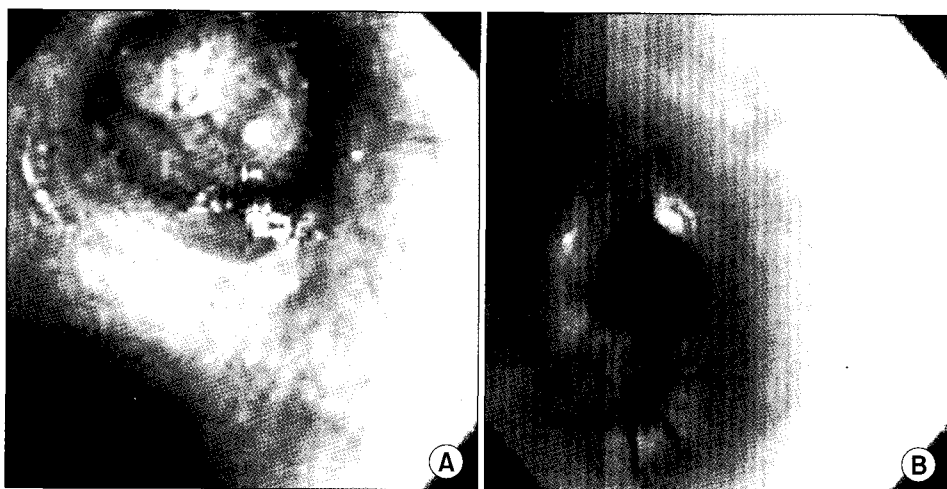


Fig. 2. Preoperative (A) and post-operative (B) bronchoscopic findings.

함한 만성염증성 소견을 보였고 폐암을 의심할 만한 조직 소견은 없었다. 병변의 확진과 치료를 위해 절제수술을 시행하였다.

전신 마취하에 수술을 시행하였고 7 cm 정도의 좌측 전방 소절개술을 이용하여 개흉하였다. 좌측 제5번째 늑간을 통하여 흉강 내로 접근하였다. 약간의 늑간 내 유착이 있었으며 좌상엽 주기관지 주위에 종괴가 만져졌다. 좌상엽 절제술을 시행하였고 동결 절편 조직 검사상 기관지 절단면에서 종양세포가 관찰되어 좌상엽 소맥절제술을 시행하기로 하였다. 악성인지 양성인지에 대해서는 병리의 의견이 없었으며 확실한 양성을 배제하기 힘든 상황이라 소맥절제술을 시행하였다.

좌주기관지의 절단 예측선보다 약간 근위부를 지주사로 걸어 당기면서, 주기관지를 가능한 기관 분기부에 가깝도록 그리고 하엽 기관지를 상하 기관지 분기부 직하에서 절단하였다. 기관지 문합부에 걸치게 되는 폐동맥을

실로 걸어 당기면서, 연골부는 3-0 Prolene으로 불연속봉합으로, 막성부는 4-0 Prolene으로 연속봉합으로 문합하였다. 주위 기관지 림프절과 폐문부 림프절을 포함한 종격동 림프절을 제거한 후 공기 누출이 없는 것을 확인한 후 흉관을 삽입하고 수술창을 봉합하였다.

육안 소견상 7×3 cm의 연갈색종괴가 좌상엽기관지 내부로 돌출되어 있는 모습을 보였으며 광학 현미경 소견상 H-E 염색에서 섬유혈관중격(fibrovascular septa)에 의해 분리되어 있는 둥근 형태의 종양세포가 그물망을 형성하고 있고, cytokeratin에 음성 반응을 보였으며 S-100 protein 염색에 sustentacular network를 형성하고 있었고(Fig. 3), 림프절의 종양세포전이는 없었다. 수술 후 경과는 양호하여 수술 8일째 합병증 없이 퇴원하였고 현재 외래 경과 관찰 중이다.

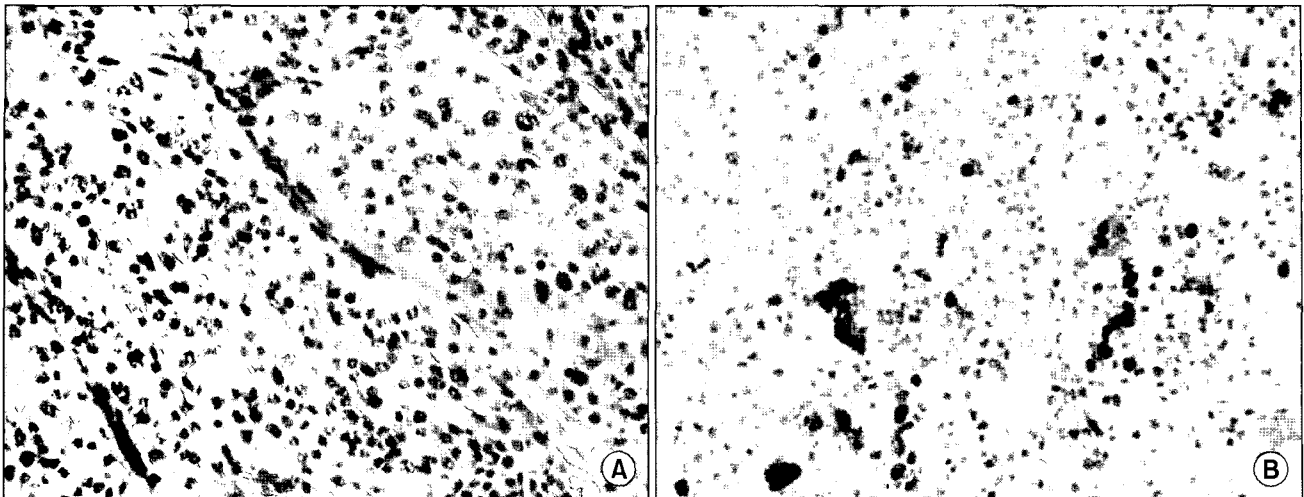


Fig. 3. Histologic findings of lung. (A) The mass is composed of nesting of round or polygonal tumor cells separated by prominent fibrovascular septa (Hematoxylin-eosin stain, original magnification, $\times 200$). (B) The tumor shows a sustentacular network outlined by the immunostain for S-100 protein (Immunohistochemical stain, original magnification, $\times 200$).

고 찰

부신 이외의 부신경절종은 신경외배엽 기원의 부신경 조직에서 기원하는 종양으로 드문 질환 중의 하나이다. 특히 폐에서 발생한 폐부신경절종은 매우 희귀한 질환으로 1958년 Heppleston[1]에 의해 처음 보고된 후 소수의 저자들에 의해 보고되었다.

환자의 임상적 증상은 보고된 예들의 대부분에서 무증상을 나타내었다. 증상이 있었던 경우 흉통, 가벼운 노력성 호흡곤란이 각각 1예였고 본 증례처럼 기침을 주소로 내원했던 경우도 1예였다. 또한 본 증례의 경우처럼 확실한 수술 전 진단이 내려졌던 경우는 보고된 예의 어느 경우도 없었다.

원발성 폐부신경절종은 크게 두 가지 형태로 나눌 수 있다. 첫 번째 형은 다발성 속립성종양(multiple military tumors)으로 보다 흔한 형태로서 폐정맥의 근위부에 빈발하는 것으로 보고된다[2]. 이 형태는 종종 만성폐질환과 연관되어 나타나며 부검의 약 3%에서 우연히 발견된다고 한다[3]. 이들은 이미 존재하는 부신경절세포들이 허혈에 의해 자극되어 나타날 수 있으며 폐혈전색전증(pulmonary thromboembolism)과의 연관성도 보고된다[3,4].

두 번째 형은 좀 더 드물며 큰 고형 종양의 형태이다. 본 증례의 경우도 여기에 속한다. 보고된 예에서 여자 환자가 보통이며 처음 발견되었을 때는 중년인 경우가 대부

분이다. 대부분의 환자에서 무증상이며 혈압은 정상 범위였으며 우연히 흉부 X-선에서 발견되는 경우였다.

폐부신경절종의 확진은 저자들마다 주장이 조금씩 차이는 있으나 1994년 Colby 등[5]이 밝힌 기준에 따르면 종양을 통한 미만성 Zellballen pattern을 보이며 방추세포의 지주양, 거짓샘(trabecular, pseudoglandular) 양상처럼 전형적인 카르시노이드종양(carcinoid tumor)의 구조물이 없어야 하며 부신경절종의 독특한 구조물인 세포질공포(cytoplasmic vacuoles)가 있어야 한다고 되어 있다. 조직학적 소견상 부신경절종은 카르시노이드종양과 비슷하여 감별이 필요한데 요즘은 면역조직화학염색으로 이를 감별한다. Googe[6]에 따르면 부신경절종은 S-100 protein에 양성 반응을 보이고, cytokeratin에 음성반응을 보이는 반면 카르시노이드종양은 이와 반대로 S-100 protein에 음성 반응을 보이고, cytokeratin에 양성 반응을 보임으로써 두질환을 감별할 수 있다고 한다. 본 증례의 경우 조직학적 기준을 만족하고 면역조직화학염색상 S-100 protein 양성, cytokeratin 양성 반응을 보여 폐부신경절종으로 진단할 수 있었다.

폐부신경절종은 조직학적으로 양성 종양의 특징을 가지고 있더라도 주위 림프절로의 전이를 할 수 있기 때문에 악성 종양으로 보는 견해가 있다[7,8]. 그러나 정의상으로 주위 림프절로의 전이가 종양의 악성을 시사하지만 이 종양의 장기적인 임상 양상 및 다른 장기의 종양 발생 여부 등을 예측하기에는 보고된 정보가 아직 미흡한 상황이

라 주의 깊은 장기 추적관찰이 필요하다고 하겠다.

저자들은 좌상엽기관지를 막고 있는 폐부신경절종을 가진 환자에서 소매절제술을 이용한 기관지 성형술로 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Heppleston AG. *A carotid body-like tumor in the lung*. J Pathol Bacteriol 1958;75:461-4.
2. Korn D, Bensch K, Liebow AA, Castleman B. *Multiple minute pulmonary tumors resembling chemodectomas*. Am J Pathol 1960;37:641-72.
3. Ichinose H, Hewitt RL, Drapanas T. *Minute pulmonary chemodectoma*. Cancer 1971;28:692-700.
4. Spain DM. *International chemodectomas in subjects with organizing pulmonary thromboemboli*. Am Rev Respir Dis 1967;96:1158-64.
5. Colby TV, Koss MN, Travis WD. *Carcinoid and other neuroendocrine tumors*. In: Koss LG. *Atlas of tumor pathology*. 3rd ed. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1944;309-11.
6. Googe PB. *A comparison of paraganglioma, carcinoid tumor and small-cell carcinoma of the larynx*. Arch Pathol Lab Med 1988;112:908-15.
7. Hangartner JRW. *Malignant primary pulmonary paraganglioma*. Thorax 1989;44:154.
8. Lemonick DM, Pai PB, Hines GL. *Malignant primary pulmonary paraganglioma with hilar metastasis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:563-4.

=국문 초록=

환자는 37세 여자로서 잦은 심한 기침을 주소로 내원하였다. 수술 전 시행한 흉부 전산화 단층 촬영상 좌상엽 기관지 입구부의 폐종양으로 의심되는 종괴가 발견되었다. 좌상엽 기관지를 거의 완전히 막고 있는 종괴의 기관지 내시경을 통한 조직 생검 결과는 육아조직을 포함한 만성염증 소견을 보였다. 수술적 절제를 시행하였으며 좌상엽 절제술 후 기관지 절단면의 종양 조직 침범 소견이 보여 소매절제술을 시행하였다. 절제된 종양의 수술 후 조직학적 소견은 원발성 폐부신경절종의 특징을 보였다. 부신경절종은 교감신경절에서 발생하는 종양으로 폐의 실질에서 발생하는 원발성 폐부신경절은 매우 희귀한 질병이다. 이에 저자들은 소매절제술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 치험 결과를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 폐종양기관지내시경
2. 기관지내시경
3. 부신경절종