

일차성 폐의 침샘형 악성 다형선종

박 상 준* · 조 성 우** · 이 희 성***

Primary Pulmonary Carcinoma Ex-pleomorphic Adenoma of the Salivary Gland Type

Sang Jun Park, M.D.*, Sung-Woo Cho, M.D.**, Hee Sung Lee, M.D.***

Pleomorphic adenoma is also called a mixed tumor and it most commonly occurs in the salivary gland. This neoplasm has a low grade malignant potential, but it may also show aggressive clinical behavior like recurrence or metastasis. We report here on a case of a tumor that was confirmed to be primary pulmonary carcinoma ex-pleomorphic adenoma by the pathologic examination after complete resection, and it had the characteristics of malignant neoplasms, such as multiple metastases.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:217-220)

- Key words:**
1. Lung neoplasm
 2. Adenocarcinoma
 3. Malignant disease
 4. Neoplasm metasis

증례

환자는 43세 여자환자로 2003년 1월에 유방암으로 유방 절제술을 시행받았고 방사선 치료와 항암치료를 받으며 추적 관찰중이었던 환자로 2007년 6월에 외래에서 시행한 흉부 전산화 단층 촬영상 우폐하엽의 후폐저구역에 약 2.5 cm 크기의 결절과 주변의 다발성 소결절이 관찰되었다(Fig. 1). 환자는 특별한 임상증상을 호소하지 않았으며 혈액검사 특이 소견을 보이지 않았다. 우폐하엽의 결절에 대하여 경피적 세침 생검술을 시행하였고 병리소견상 유방에서 폐로 전이돼 침습적 관상 암종으로 의심되었다. 추가적으로 시행한 전신 양성자 방출 단층 촬영상 우폐하엽의 결절에 대사 증가가 관찰되고 우측 폐문부 림프절에도 확장 및 대사 증가가 관찰되었다. 결절의 위치가 중심

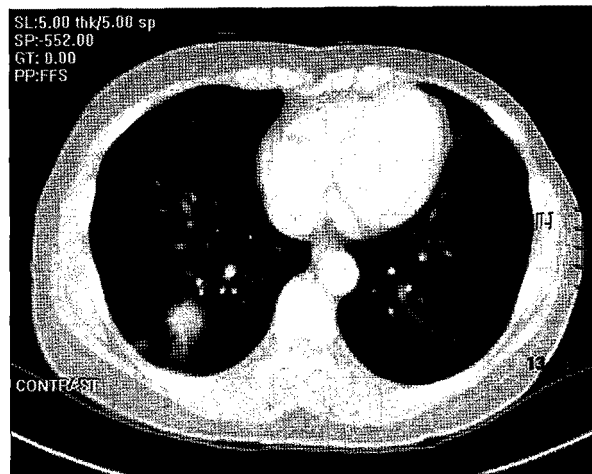


Fig. 1. Preoperative chest tomographic scan. Lobulated margined lung nodule is in posterior basal segment of right lower lobe.

*한림대학교 의과대학 성심병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hallym University Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University

**한림대학교 의과대학 강동성심병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangdong Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University

***한림대학교 의과대학 강남성심병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University

논문접수일 : 2009년 9월 25일, 논문수정일 : 2009년 11월 30일, 심사통과일 : 2009년 12월 1일

책임저자 : 조성우 (134-701) 서울시 강동구 성내길 150(길1동 445), 한림대학교 강동성심병원 흉부외과

(Tel) 02-2224-2114, (Fax) 02-488-0114, E-mail: cswoo1@hallym.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

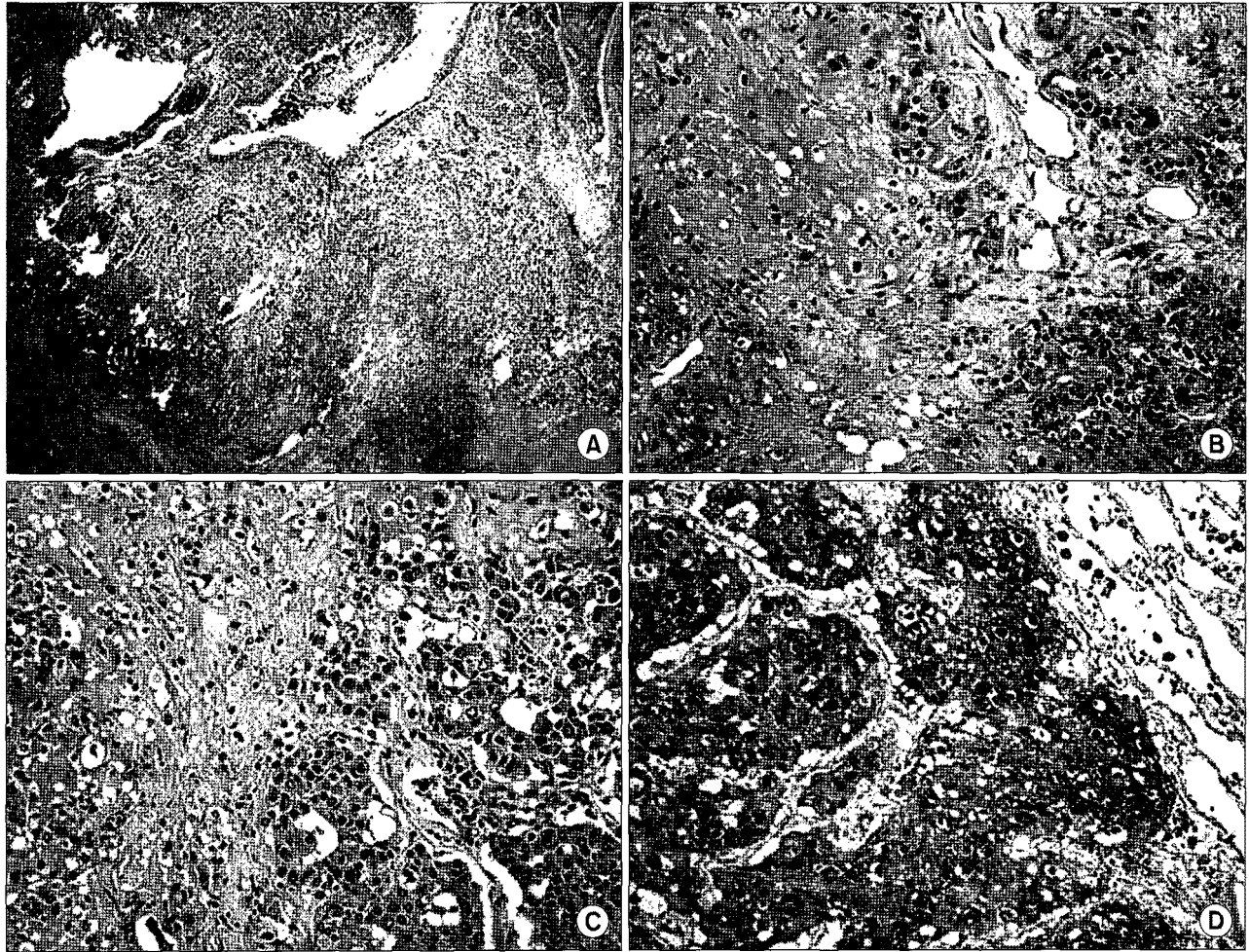


Fig. 2. Microscopic feature of tumor. (A) Bronchial tumor area shows mixed population of carcinoma lesion and myxoid chondroid stromal element (H&E, $\times 40$). (B, C) Section between carcinoma and chondroid stromal area reveals definite glandular structure of invasive adenocarcinoma and myxoid chondroid (H&E, $\times 200$). (D) S-100 protein is strongly positive at the carcinoma area (S-100, $\times 200$).

부에 치우쳐 있어 췌기 절제술이 불가능하여 흉강경하 우 폐하엽 절제술 및 종격동 림프절 절제술을 시행 하였다. 수술은 전신마취하에 7번째 늑간에 10 mm 투관침(Trocar)을 삽입하고 10 mm 30도의 카메라를 넣어 흉강 내부를 확인한 후 5번째 늑간에 4 cm 크기의 utility incision을 시행하고 5번째 늑간의 후액와선에 10 mm 크기의 투관침을 추가로 삽입하였다. 우폐하엽 절제술을 먼저 시행하였고 이후에 4번, 7번 림프절을 절제 하였다. 수술 소견상 약간의 폐 유착이 관찰되었고 폐표면에서 종양은 관찰되지 않았다. 절제된 조직의 병리 소견은 육안으로 보았을 때 우 폐하 기관지를 따라 2.5×1.4×3.5 cm 크기의 경계가 분명한 황회색 종양이 관찰되었고 이 종양은 기관지 내강을 침범하지는 않았으며 기관지 절제면에 암세포 침범은 없었

나 폐엽 사이 임프절에 전이된 소견을 보였다. 현미경적 소견상 점액 연골질에 혼합 상피세포가 매몰된 형태를 보여 폐 원발성 암육종(carcinosarcoma)과 다형선종 기원 상피암종을 감별하였다. 아울러 면역 조직화학 염색상 선암종 부분은 cytokeratin, p53, S-100 면역조직화학 염색에서 양성 반응을 보였고 CEA에는 약양성 반응을 보였다(Fig. 2). 암종 주변의 기질 부분은 대부분이 점액성 및 초자양 배경을 보였고 연골 성분 부분은 비정형성 연골세포 또는 연골육종 등의 소견은 없었다. 이에 원발성 암육종 보다는 악성 다형선종으로 판단되었다. 환자는 술후 3개월뒤에 시행한 전신 양성자 방출 단층 촬영에서 뇌, 우측 척추 주위근, 우측 신장, 우측 대퇴골목에 전이가 의심되는 소견을 보여 항암 및 방사선 치료를 시행하였고 신경외과에

서 뇌 병변의 조직검사를 시행 하였고 폐암의 뇌전이와 확인 되었다. 술후 1년뒤 환자는 발작을 주소로 응급실에 두차례 내원 하였고 발작 후 3개월뒤 사망 하였다.

고 찰

일차성 침샘형 폐암은 매우 드문 질환으로 조직학적으로 선양 낭성 암종(adenoid cystic carcinoma), 점액 표피양 암종(mucoepidermoid carcinomas), 혼합종양(mixed tumor) 등으로 분류된다[1]. 지금까지 보고된 일차성 침샘형 폐암의 대부분이 선양 낭성 암종이나 점액 표피양 암종으로 소위 다형선종이라 불리는 혼합종은 세계적으로 보고된 예가 극히 드물다[1]. 이와 같이 폐의 다형선종은 문헌에 보고된 예가 극히 적어 정확한 발병률, 병인론 뿐만 아니라 병의 경과 및 예후 치료법등이 정확하게 알려진 바가 없다. 몇몇 문헌에 따르면 폐에 발생한 다형선종은 35~74세의 연령에서 생긴 것으로 보고되고 있으며 최근 더 어린 연령에서 발생한 경우가 보고된 적도 있다[1,2]. 흔히 혼합종양(mixed tumor)으로 알려진 다형선종은 침샘에는 흔하게 발생하지만 극히 드물게 폐에 발생하기도 한다[1]. 이 종양은 주로 관내 병변으로 나타나지만 드물게 폐의 말초 또는 흉막하부위에 발생하기도 한다[1,2]. 병인론은 점막하 기관지샘의 상피세포에서 기원한다는 주장이 주를 이뤘으나 폐의 말초나 흉막하부위에서 생기기도 하는 것은 이 주장에 부합하지 않으며 관상구조, 근상피, 연골질이나 점액질로의 분화 능력은 이 종양이 원시줄기세포로부터 기원했을 가능성도 주장 되었다[1]. 대략 1/3의 경우는 우연히 발견되었으며 대다수의 환자에서 기침, 가래, 호흡곤란, 천명음 등의 증상을 보였다[1]. 주로 발병한 부위에 의존하는 임상양상은 관내 병변일 경우 증상이 좀 더 뚜렷하다. 그러나 폐실질에 발생한 경우에는 무증상인 경우가 많으나 발열이나 체중감소 흉수 등이 보고된 적도 있다[1,3]. 본 증례나 지금까지 보고된 문헌에 따르면 이 종양은 양성 성향을 갖기도 하고 매우 심한 악성성향을 보이기도 하며 이는 조직학적 특성과 밀접한 관련을 보였다[1,3,4]. 가장 믿음만한 예후 인자로는 병변의 크기, 국소 침윤의 정도, 분화 능력의 정도 등이다[1]. 현미경소견으로 상피세포, 근상피세포와 연골질, 점액질 유리질등의 기질조직과의 혼합물의 형태를 보인다[1,2,5,6]. 원발성 폐 다형선종은 원발성 침샘종양의 다형선종과는 다르게 상피세포가 뚜렷한 관상구조를 보이지 않을 수도 있고 증상, 선상 또는 종양세포의 섬으로 나타나기도 하며 기질

조직으로 성숙한 연골질을 보이지 않기도 한다[1,3,6]. 면역조직화학적으로 폐에 발생한 다형선종은 S-100 protein, glial fibrillary, CAM 5.2, acidic protein, keratin, actin, vimentin 등에 양성반응을 보이나, 악성 다형선종은 구성하고 있는 상피성 암종과 기질에 따라 다양한 염색 소견들을 보인다. 본 증례의 경우 상피성 암종은 분명한 선암이었으며 면역염색에서 cytokeratin에 강양성, CEA에 약양성 소견을 보였다. 또한, S-100 면역염색상 선암종 부분 역시 강양성을 보였으며, 주변 기질 부분은 약양성 소견을 보였다. 문헌 보고에 따르면 악성 다형선종의 상피암종 상당 증례가 S-100 면역염색에 양성 반응을 보였다고 보고 하였다[1,3,6-8]. 현재까지 보고된 문헌에 따르면 폐에 발생한 대부분의 다형선종은 원격전이와 림프절 전이를 보이지 않는 양성 성향을 보였다. 하지만 간혹 원격전이와 재발이 보고된 경우가 있고 본 증례나 침샘에 발생한 다형선종에 미루어 볼 때 잠재적인 악성 성향이 있는 것으로 간주 되어야 한다[1,3,4]. 유사분열, 현저한 핵, 괴사 부위와 함께 보이는 신경초 또는 임프계로의 성장은 악성과 관련이 있다[1]. 또한, 악성 다형선종은 조직학적으로 전이성 다형선종과 원발성 및 전이성 암육종과 그 소견이 매우 유사하므로 조직병리 소견만으로 진단할 수 없으며 영상의학 및 임상 소견 등과 통합하여 진단이 이루어져야 한다[1,6,7]. 우리의 경우에서는 이비후과에서 소구강선과 대구강선을 검사하였으나 특이 소견은 발견되지 않았으며 전신 양성자방출단층촬영영상에도 구강선 부위에 특별한 병변은 관찰되지 않았다. 악성 원발성 폐 다형선종의 치료는 가능한 수술적인 완전 절제가 이루어져야 하며 술 후 함암제나 방사선 치료에 대한 고려가 필요하고 장기간의 술후 경과 관찰이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Moran CA, Suster S, Askin FB, Koss MN. *Benign and malignant salivary gland-type mixed tumors of the lung.* Cancer 1994;73:2481-90.
2. Carretta A, Libretti L, Taccagni G, Zannini P. *Salivary gland-type mixed tumor (pleomorphic adenoma) of the lung.* Interact Cardiovasc Thorac Surg 2004;3:663-5.
3. Sakamoto H, Uda H, Tanaka T, Oda T, Morino H, Kikui M. *Pleomorphic adenoma in the periphery of the lung: report of a case and literature.* Arch Pathol Lab Med 1991;115:393-6.
4. Payne WS, Scier J, Woolner LB. *Mixed tumor of the bronchus (salivary gland type).* J Thorac Cardiovasc Surg 1965;49:663-8.

5. Jin HY, Park TS. *Pulmonary pleomorphic adenoma: report of a rare case*. Korean J Intern Med 2007;22:122-4.
6. Keng LA, Venkata RD, William EM, Irshad NS. *Primary pulmonary pleomorphic adenoma*. Arch Pathol Lab Med 2003;127:621-2.
7. Ellis GL, Auclair PL. *Malignant mixed tumors*. In: Ellis GL, Auclair PL. *Tumors of the salivary glands*. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology. 1996;244.
8. Lewis JE, Olsen, KD, Sebo TJ. *Carcinoma ex pleomorphic adenoma: Pathologic analysis of 73 cases*. Hum Pathol 2001;32:596-604.

=국문 초록=

소위 다형선종이라 불리는 혼합종은 주로 침샘에 기원하며 폐에서 발생한 예는 세계적으로 보고된 예가 극히 드물다. 이 신생물은 저악성도를 나타내기도 하나 재발이나 원격전이와 같은 공격적인 성향을 보이는 경우도 있다. 우리는 종양의 완전 절제후 병리학적으로 폐의 일차성 악성 다형선종임을 확인하였고 술 후 다발성 전이와 같은 악성 신생물의 소견을 보이는 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 폐 신생물
2. 샘암종
3. 악성 병
4. 신생물 전이