

폐 아 세 포 종

- 1례 보고 -

김 영 삼* · 이 광 선* · 임 승 현* · 한 영 숙*

- Abstract -

Pulmonary Blastoma

- A Case Report -

Young Sam Kim, M.D., Kwang Sun Lee, M.D.,
Seung Hyun Ym, M.D., Young Sook Han, M.D.*

Pulmonary blastoma is a very rare, primary, malignant neoplasm of the lung. The tumor typically is large, well-defined mass and arises in the periphery of the lung.

Histologically, it resembles fetal lung tissue evoking the concept that these tumors are derived from the primitive pluripotential pulmonary blastema, but controversy also exist about the nature of this tumor.

Clinical evaluation is inconsistent and unreliable as to the diagnostic determination of the tumor type and degree of malignancy. Therefore, diagnosis is usually based on histologic findings.

The prognosis after adequate resection appears to be better than for other malignant tumors of the lungs.

We experienced a case of pulmonary blastoma occurring in 56-year-old female. She was hospitalized for evaluation of an abnormal shadow in the left lower lung field which found incidentally on chest roentgenogram.

We approached the lesion through left posterolateral thoracotomy and performed the left lower lobectomy.

The microscopic findings of resected specimen revealed characteristic appearance of pulmonary blastoma.

The postoperative course was uneventful without complication.

서 론

폐아세포종은 폐실질내에 발생하는 원발성 악성종양으로 극히 드문 질환이며 1952년 Barnard¹⁾가 태아

*메리놀병원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Maryknoll Hospital, Pusan

의 폐와 유사한 조직학적 양상 때문에 “폐배아종 (Embryoma of lung)”으로 처음 보고한 이후 1961년 Spencer²⁾에 의해 “폐아세포종”으로 명명 되었다. 그는 간질 조직과 상피 조직으로 각각 분화할 수 있는 폐아체 (pulmonary blastema)의 원시다능성 세포 (primitive pluripotential cell)로 부터 폐아세포종이 발생 한다고 주장 하였으며, 형태발생학적으로 신아체

(renal blastema)에서 발생하는 Wilms 종양(신아세포종)과 같은 맥락으로 해석 했다.

그러나 다른 저자들^{3~6)}은 이 종양이 조직학적으로 태아의 폐조직과 유사할뿐 암육종의 이행이라고 주장했으며, 이러한 가설은 암육종과 아세포종의 성질을 함께 내포하는 이행성 종양이 보고됨으로써 뒷받침되었다^{7~9)}. 폐아세포종의 병인에 대한 논란에도 불구하고 많은 저자들은 위선기간(pseudoglandular period) 동안의 태아폐와 유사한 특징적인 조직학적 소견, 젊은연령에서의 발생 그리고 주로 폐 주변부에 분포하는 특성등으로 암육종과는 별개로 분류 되어야 한다고 주장했다^{2,6,10~14)}.

본 메리놀병원 흉부외과학교실에서는 흉부 X-선 상으로 우연히 발견된 폐아세포종 1례를 수술 체험하여 좋은결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 56세된 여자로서 내원 2주전 외상으로 인한 우측흉통, 기침 및 가래를 주소로 내원하여 촬영한 흉부 방사선 소견상 종괴음영이 좌측 하폐야에 우연히 발견되어(Fig. 1) 수술을 권유받고 입원하였다. 과거력상 특이사항은 없었다.

입원당시 이학적 소견상, 혈압은 100/60mmHg, 맥박수는 분당 86회, 호흡수는 분당 22회, 체온은 36.8℃였으며 환자의 영양상태는 양호하였고 경부에 임파절은 촉진되지 않았다. 흉부소견상 호흡음은 좌측 하흉

부에서 감소되어 있었고 심음은 정상이었으며, 복부소견은 특이소견이 없었다.

검사 소견상, 일반혈액소견은 혈색소 12g/dl, 혈구용적 27.9%, 백혈구 6,700/mm³이었으며 간기능 검사는 정상이었고, 소변 및 혈청학적 검사도 이상소견은 없었다. 폐기능검사상 예측치에 대한 실측치가 각각 VC 76.1% FVC61.3%, FEV₁ 73.7%, MVV 71.53%의 정상범위였다. 흉부 전산화 단층촬영 소견상 좌측 하엽 후방에 약 6×7cm 크기의 양성종괴로 의심되는 난형의 연부조직음영이 관찰되었으며 주위 임파선 비대나 폐실질의 이상은 발견되지 않았다(Fig. 2).

이상의 소견으로 양성 폐종양의 진단하에 입원 제2일 기관 삽관 전신마취하에 우측 측와자세로 제6늑간을 통하여 후측방 절개술로 개흉술을 시행하였다. 수술소견상 좌하엽 후방에 아이주먹 크기의 종괴를 촉진할 수 있었으며 늑막유착은 없었고 종괴주위, 폐문부

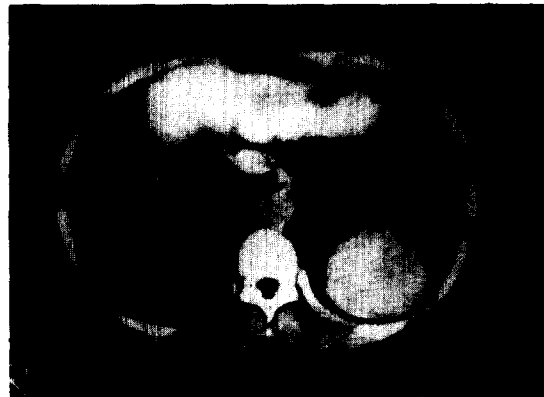


Fig. 2. Preoperative chest CT.



Fig. 1. Preoperative chest PA(left) and chest lateral view(right).

및 종격동 임파선의 비대는 없었다. 수술은 슬중 시행한 냉동절편 조직검사상 악성소견을 보여 좌하엽 절제술 및 광범위 임파선 청소술을 시행하였다. 절제된 조직의 육안적 소견상, 종양은 회백색으로 유연하였고 크기는 7×5×7cm으로 표면은 평활하였으며 출혈반점이 관찰되었다(Fig. 3).

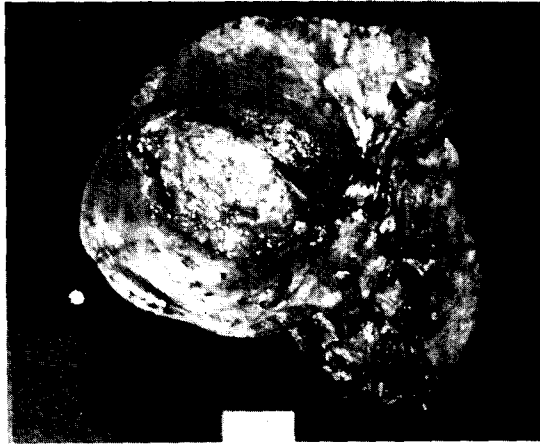


Fig. 3. Gross finding of resected specimen.

현미경 소견상, 가끔 음모나 세포질내 공포를 동반하는 위중층 원주상피로 피복된 관상구조와 이를 둘러싸고있는 방추형 또는 성상의 간질세포가 관찰되었다. 간질세포들은 과색소성핵, 다형성 그리고 핵분열상과 같은 미숙성 또는 역행성 위축을 보였으며, 상피세포는 과색소성핵을 포함하면서 세관주위에 군집을 형성하고 있는 폐아세포종의 소견을 보였다. 엽간임파절, 폐문임파절 및 종격동임파절에 전이소견은 보이지 않았다(Fig. 4).

환자는 경과가 양호하여 슬후 제22일에 퇴원하였다(Fig. 5).

고 찰

폐아세포종은 조직학적으로 위선기간 동안의 태아 폐와 유사하며, 작은 세극형 구조 또는 분지를 내는 세관구조형태로 배열된 상피세포와 이를 둘러싸고있는 과색소성핵을 가지는 방추형 또는 성상의 간질세포로 구성된 폐의 원발성 악성 종양이다^{1,5,10,15}).

이 종양의 병인은 지금까지 확실히 규명되지는 않았으나 3가지의 가설이 제시되었다. 첫번째 학설로서 "폐아세포종"으로 처음 명명했던 Spencer²⁾는, 폐주

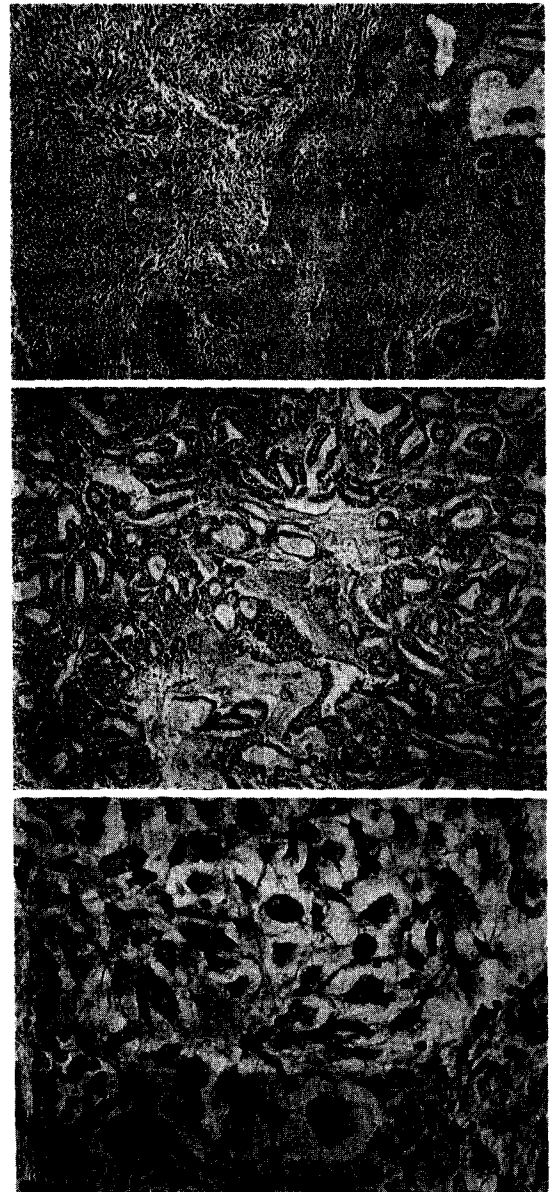


Fig. 4. Microscopic finding of resected specimen.
A, Primitive mesenchymal element and epithelial tubule(H&E, ×40)
B, Branching epithelial tubular structures surround by cellular stroma(H&E, ×100)
C, Immature mesenchymal component composed of stellate and spindle cells with mitosis(H&E, ×400)

변부가 태아의 간질 조직으로부터 분화 된다는 Waddell¹⁶⁾의 이론을 토대로, 신아체에서 발생하는 신아세포종과 유사하게 폐아세포종도 폐아체의 원시다능성

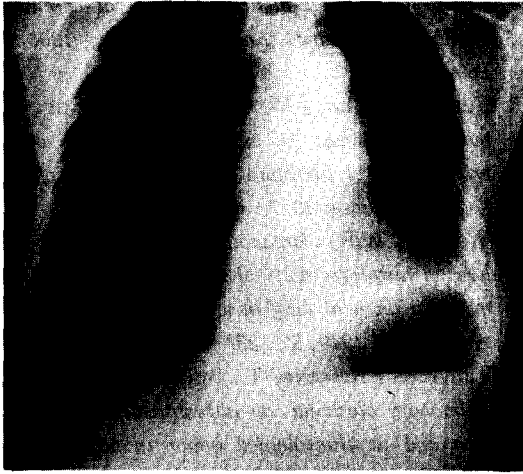


Fig. 5. Postoperative chest PA.

간질세포로부터 발생한다고 주장하였다. 또한 폐아세포종의 발생연령이 신아세포종보다 늦는이유로서 신장조직은 출생시 완전히 발달된 상태인 점에 반하여 폐조직의 발달은 적어도 이후 10년이상 지속되기 때문이라고 설명하였다. Weinblatt등¹¹⁾은 2년 6개월된 소아에서 중피성낭포를 동반한 폐아세포종을 경험하였으며 이례에서 중피성낭포 질환과 폐아세포종 사이에 연관성이 있음을 시사하였다. 그러나 근래에는 한외구조¹⁵⁾와 조직배양¹⁷⁾ 연구등으로 상피조직이 내배엽에서 기원한다는 사실이 인정되면서 Spencer²⁾가 주장했던 중배엽 기원설에 대해 의문이 제기되었다.

다른 학설로서 Bauremeister³⁾와 Barson⁴⁾은 이들종양이 내배엽과 외배엽 세포에서 함께 발생하며, 조직학상 태아의 폐조직과 유사하지만 암육종의 일종이라고 주장하였다. McCann등⁶⁾은 저자현미경으로 종양 내에서 두개의 분명한 세포상, 즉 상피성분과 간질성분을 증명하였고 이들은 각각 기관지세포와 연결세포로 분화할 수 있는 능력을 보유하고 있으므로 개념론적으로 폐아세포종 보다는 오히려 암육종에 부합한다고 하였다. 이후 이러한 주장은 암육종과 아세포종의 성질을 함께 내포하는 이행성 종양들이 보고됨으로써 뒷받침되었다⁷⁻⁹⁾. 그러나 이들 종양이 동일한 장소에서 서로다른 배엽의 세포들로부터 발생한다는 이론을 증명하지는 못했다.

위의 학설과는 달리 Tamai등¹⁷⁾은 흉선이 없는 nude mice에 폐아세포종을 이종이식 시킨후 4번 계대접종한 종양에서 간질요소는 완전히 사라지고 상피요소만이 선택적으로 성장하며, 장관형미세음모와 내분비

형과립을 가지는 세포가 존재한다는 것을 발견하였다. 그는 이 실험을 근거로 종양상피세포의 화생변화가 폐아세포종에서도 발생한다고 주장하였다.

폐아세포종은 모든 악성종양의 0.5%¹²⁾를 차지하는 드문 질환으로 신생아¹⁰⁾로부터 최고 77세¹⁸⁾까지 다양하게 보고 되었으며 0-9세와 60대에 가장 많고 남자에게서 더 많이 발생한다¹²⁾. 발생부위는 우폐야보다 좌폐야에서 더 자주 발생하며 대부분 폐주변부에 위치한다^{12,15,19)}.

병리조직학적으로 육안적소견은 표면이 비교적 평활하며 피사나 출혈반점이 빈번히 존재하고 크기는 대부분에서 직경이 5cm이상 이지만 그 이하인 경우도 적지않다^{13,15)}. 현미경적소견상^{1,5,10,15)} 폐아세포종은 위선기간동안의 태아폐와 유사한 원시적 상피조직과 간질조직의 혼합체로 구성된다. 상피조직은 가끔 투명한 세포질과 불규칙하게 흩어져있는 핵을 가지는 단순 또는 중층의 입방세포나 원주세포로 피복된 작은 세극형 구조 또는 분지를 내는 세관구조형태를 보이며, 간질조직은 과색소성핵을 가지는 방추형 또는 정상세포로 구성되어 있으며 종종 연골, 평활근, 골조직으로 분화된 양상을 나타낸다^{5,6,13,20-22)}.

증상은 특징적인것은 없으나 기침, 각혈, 호흡곤란, 흉통등이 나타날수 있으며 증상이 없는 경우도 적지않다¹³⁾. 흉부 X-선소견이나 전산화 단층촬영소견상 폐주변부에 비교적 경계가 분명하고 균일한 종괴음영으로 나타나나 다른 폐주변부 종양과 감별하기 힘들고, 폐아세포종의 대부분이 폐주변부에 위치하므로 기관지경검사나 기관지분비물의 세포학적 검사로는 진단에 한계가 있다. 그러므로 수술전 정확한 진단은 힘들며 수술적 제거후 조직학적 검사소견으로 확진이 가능하다²³⁾.

치료는 침범된 임파절과 함께 수술적으로 제거하는 것이 가장 좋은 결과를 나타내며 절제범위는 종양의 크기와 침범정도에 따라 결정된다²⁴⁾. 방사선치료와 화학요법의 효용성에 대한 보고는 아직 없지만 소아에서 발생하거나 수술적 제거가 불가능한경우 또는 수술후 임파선전이 확인되거나 재발한경우등에서 사용한 보고가 있다^{5,11,25)}.

전이부위는 주위임파절이 가장 흔하며 폐의 다른부위, 종격동, 뇌, 간, 신장, 부신등이 침범된다¹³⁾. 종양을 충분히 제거할경우 폐아세포종의 예후는 다른 폐의 악성종양보다 양호하며 여성이나 크기가 작은 종양일

수록 좋은 경과를 취하는 것으로 알려지고 있다^{13,15,26)}.

결 론

본 메리놀병원 흉부외과에서는 폐아세포종 1례를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Barnard, W.G. : *Embryoma of Lung. Thorax* 1952 ; 7 : 299-301
2. Spencer, H. : *Pulmonary blastoma. J Pathol Bacteriol* 1961 ; 82 : 161-165
3. Bauremeister, D.E., Jennings, E.R., Beland, A.H., et al : *Pulmonary blastoma, a form of carcinosarcoma. Am J Clin Pathol* 1966 ; 46 : 32-329
4. Barson, A.J., Jones, A.W., Lodge, K.V. : *Pulmonary blastoma. J Clin Pathol* 1968 ; 21 : 480
5. Stackhouse, E.H., Harrison, E.G. Jr., Ellis, F. H. Jr. : *Primary mixed malignancies of lung : carcinoma and blastoma. J Thorac Cardiovasc Surg* 1969 ; 57 : 385
6. McCann, M.P., Fu, Y-S., Kay, S. : *Pulmonary blastoma. A light and electron microscopic study. Cancer* 1976 ; 38 : 789
7. Roth, J.A., Elguezal, A. : *Pulmonary blastoma evolving into carcinosarcoma. A case study. Am J Surg Pathol* 1980 ; 2 : 407
8. Davis, P.W., Briggs, J.C., Seal, R.H.E., et al : *Benign and malignant mixed tumors of the lung. Thorax* 1972 ; 27 : 657
9. Edwards, C.W., Saunders, A.M., Collin, F. : *Mixed malignant tumor of the lung. Thorax* 1979 ; 35 : 629-636
10. Ashwarth, T.G. : *Pulmonary blastoma, a true congenital neoplasm. Histopathology* 1983 ; 7 : 585-594
11. Weinblatt, M.E., Siegel S.E., Isaacs, H. : *Pulmonary blastoma associated with cystic lung disease. Cancer* 1982 ; 49 : 669-671
12. Francis, D., Jacobsen, M. : *Pulmonary blastoma, Curr Top Pathol* 1983 ; 73 : 256-294
13. Karcioğlu, Z.A., Someron, A.O. : *Pulmonary blastoma. A case report and review of the literature. Am J Clin Pathol* 1974 ; 61 : 287-295
14. Souza, R.C., Peasley, E.D., Takaro, T. : *Pulmonary blastoma. a distinctive group of carcinosarcoma of the lung. Ann Thorac Surg* 1965 ; 1 : 259-268
15. Fung, C.H., Lo, J.W., Yonan, T.N., et al : *Pulmonary blastoma, An ultrastructural study with a brief review of literature and a discussion of pathogenesis. Cancer* 1977 ; 39 : 153-163
16. Waddell, W.R. : *Organoid differentiation of fetal lung : a histologic study of the differentiation of the mammalian fetal lung in utero and in transplants. Arch Pathol* 1949 ; 27 : 227-247
17. Tamai, S., Kameya, T., Shimamoto, Y., et al : *Pulmonary blastoma : an ultrastructural study of a case and its transplanted tumor in athymic nude mice. Cancer* 1980 ; 46 : 1389-1396
18. Henry K., Keal, E.E. : *Pulmonary blastoma with a striated muscle component. Br J Dis Chest* 1966 ; 60 : 87-92
19. Minken, S.L., Craver, W.I., Adams, J.T. : *Pulmonary blastoma. Arch Pathol* 1968 ; 86 : 442-446
20. Marcus, P.B., Dieb, T.M., Martin, J.M. : *Pulmonary blastoma : An ultrastructural study emphasizing intestinal differentiation in lung tumors. Cancer* 1982 ; 49 : 1829-1883
21. Heckman, C.J., Truong, L.D., Cagle, P.T. et al : *Pulmonary blastoma with rhabdomyosarcomatous differentiation : An electron microscopic and immunohistochemical study. Am J Surg Pathol* 1988 ; 12(1) : 35-40
22. Addis, B.J., Corrin, B. : *Pulmonary blastoma, carcinosarcoma and spindle-cell carcinoma : An immunohistochemical study of keratin intermediate filaments. J Pathol* 1985 ; 147 : 291-301
23. Parker, T.C. Jr., Payne, W.S., Woolner, L.B. : *Pulmonary blastoma(Embryoma), J Thorac Cardiovasc Surg* 1966 ; 51 : 594
24. Cox, J.L., Fusion, R.L., Daly, J.T. : *Pulmonary blastoma. A case report and review of the literature. Ann Thorac Surg* 1970 ; 9 : 364-371
25. Medbery, C.A., III, Bibro, M.C., Phares, J.C. et al : *Pulmonary blastoma : Case report and literature review of chemotherapy experience. Cancer* 1984 ; 53 : 2413-2416
26. Kennedy, A., Prior, A.L. : *Pulmonary blastoma : A report of two cases and a review of literature. Thorax* 1976 ; 31 : 776