

□ 증 례 □

폐아세포종 1예

인제대학교 의과대학 상계백병원 내과학교실, 흉부외과학교실*, 해부병리학교실**

박강수 · 함희용 · 황성보 · 최수전 · 이신영* · 고일항**

= Abstract =

A Case of Pulmonary Blastoma

Kang Soo Park, M.D., Hee Yong Hahm, M.D., Seong Bo Hwang, M.D.,
Soo Jeon Choi, M.D., Shin Yeong Lee, M.D.* and Ill Hyang Ko, M.D.**

Department of Internal Medicine, Department of Thoracic Surgery*, Department of Anatomic Pathology**,
Sanggye Paik Hospital, Inje University, Seoul, Korea

Pulmonary blastoma is a rare lung tumor resembling fetal lung tissue. Pathologically the tumor can be classified to 2 groups, well-differentiated fetal adenocarcinoma(WDFA) and biphasic blastoma. WDFA has more favorable prognosis with fewer metastasis at initial presentation and fewer recurrence after treatment.

We experienced a case of pulmonary blastoma in 32-year-old female patient. The patient was referred to our hospital because of abnormal mass shadow in right middle lobe. The diagnosis of pulmonary blastoma(WDFA type, Stage I T2N0M0) was confirmed after right middle lobectomy. We followed up 22 months without an evidence of recurrence.

Key Word : Pulmonary blastoma

서 론

폐아세포종(pulmonary blastoma)은 1952년 Barnard가 이 종양이 태아기의 폐와 유사하다는 점을 들어 "embryoma of lung"으로 보고하였고, 1961년 Spencer가 Wilm's tumor(nephroblastoma)가 신모체(renal blastema)에서 유래하듯이 이 종양도 유사하게 폐모체(pulmonary blastema)에서 유래한다고 주장하면서 pulmonary blastoma라고 명명하였다^{1,2)}. 이 종양의 임상증상은 기침, 흉통이 있거나 또는 증상이 없는 것이 보통이며 임상경과와 예후는 다양하다. Koss등이 1991년 52종례

를 모아 보고³⁾하면서, 이 종양을 well-differentiated fetal adenocarcinoma(WDFA)와 이상성폐아세포종(biphasic blastoma)로 나눌수 있으며, 이중 WDFA형이 진단시 전이상태나 수술후 재발등 예후가 훨씬 좋은 점을 제시하였다.

저자들은 최근 우중엽절제술로 치료한 폐아세포종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 32세 여자.

주 소 : 1개월간의 기침.

과거력 : 결핵, 당뇨병의 과거력은 없었음.

15년전 갑상선 기능항진증으로 1년간 치료 받은적이 있고 8년전 제왕절개 분만하였음.

흡연력 : 10년간 하루 반갑피움.

가족력 : 특이소견 없음.

현병력 : 1개월 전부터 기침과 객담배출이 있어 개인 의원방문하여 단순홍부사진상 우중엽의 음영이 관찰되어 폐렴을 의심하여 치료하였으나 호전이 없어 전원되었다. 내원시 발열은 없었고 호흡곤란은 경미하여 정밀 검사를 위하여 입원하였다.

이학적소견 : 신장 145cm 체중 46.5kg. 혈압은 110/70mmHg였고 체온 37.0°C였고 맥박수 90/분 호흡수 20회/분이었고 의식은 명료하였으며, 외견상 비교적 건강해 보였으며 결막빈혈이나 공막황달소견은 없었으며, 경부림프선은 촉진되지 않았고 흉부진찰소견상 심음은 규칙적이고 잡음이 없었으며, 호흡음은 우중엽 우하엽 부위에서 거칠게 들렸으나 수포음은 들리지 않았다. 복부 사지의 이상소견은 없었다.

검사실소견 : 입원당시 혈액검사에서 혈액색소 11.9g/dl 백혈구 6,600/cmm 혈소판 240,000/cmm였다. 혈액생화학검사에서 혈당 84mg/dl BUN 11mg/dl Creatinine 0.6

mg/dl AST 9 IU/L ALT 6 IU/L Protein 6.9g/dl Albumin 4.1g/dl total bilirubin 0.7mg/dl였다. 동맥혈가스분석소견은 pH 7.39 PaCO₂ 38.3mmHg PaO₂ 117mmHg HCO₃-23.4mmol/L였으며, 폐기능검사상 FVC 2.78L (95% of predicted) FEV₁ 2.33 L(100% of predicted) FEV₁/FVC 84% MVV 117 L/min(103% of predicted)로 정상소견이었다.

방사선소견 : 단순홍부사진상(Fig 1 A, B) 우중엽에 경계가 분명한 종괴가 보이며 홍부전산화단층촬영상(Fig 2) 경계가 뚜렷한 종괴를 보이며 주변부의 림프절 전이는 관찰되지 않았다.

기관지내시경 소견 : 우중엽을 완전폐색하는 매끄러운 표면을 가진 종괴가 관찰되었다(Fig 3). 다른 부분의 기관지는 정상소견이었다.

병리조직소견 : 우중엽절제후 얻은 종괴는 9×8×5cm의 크기였고 중량은 174g이었다. 이 종괴는 주위 정상폐조직과는 경계가 분명하고 연하고 탄력적이었으며, 절단면(Fig 4)은 반짝이는 황백색이었으며, 괴사는 보이지 않았고 조직학적으로는 종괴가 기관지벽에서 발생한 것처럼 보였으며, 종양을 싸고있는 피막은 볼 수 없었다. 종괴의 표면은 기관지세포로 덮여있었고, 상피

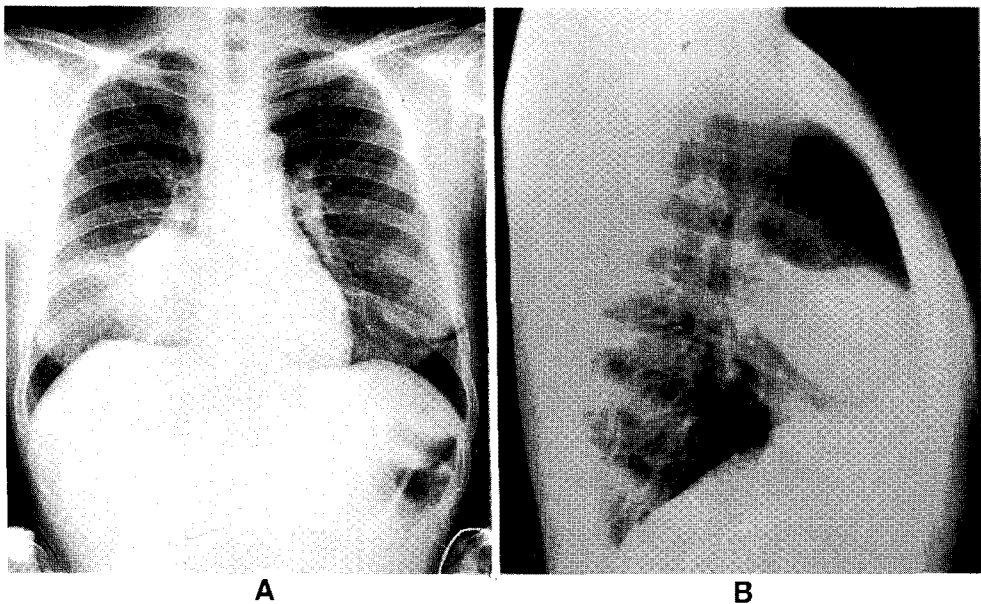


Fig. 1. The X-ray film of chest shows a large round mass in the middle lobe of right lung. A) Posteroanterior projection. B) Right lateral projection.

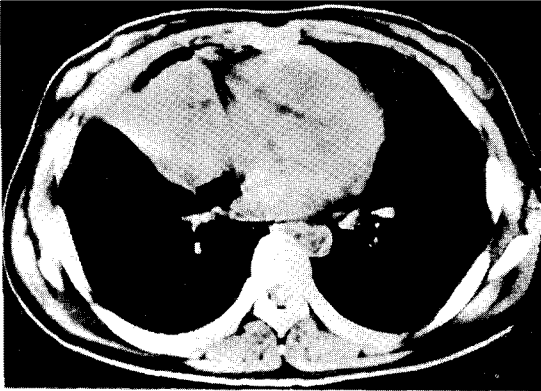


Fig. 2. Chest CT scan shows well circumscribed mass with rim enhancement.

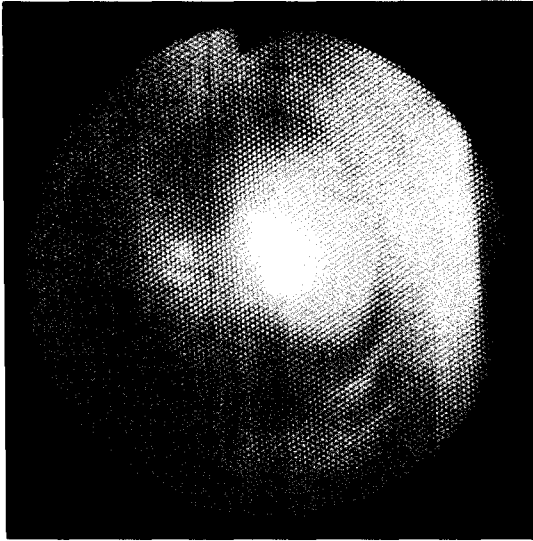


Fig. 3. Bronchofiberscopy shows well protruding mass, obstructing the lumen of right middle lobe.

조직은 불규칙한 세관구조로 이루어져 있었고, 중층배열을 하여 태생기 폐와 유사한 비섬모성의 원추형세포로 구성되어 있었다. 그 주위에 태생기 편평세포와 유사한 양상의 간질조직이 있었다. 종양세포는 미성숙하였으나 세포분열소견은 없었다(Fig 5, 6). 동시에 검색한 5개의 림프절에서는 전이를 볼 수 없었다. 면역조직 화학 검사상 간질세포에서 neuron-specific enolase(NSE)에 경도의 양성반응을 보였고 cytokeratin에는 세관세포와 송이를 형성하는 세포에서 양성반응을 보였으며, vim-

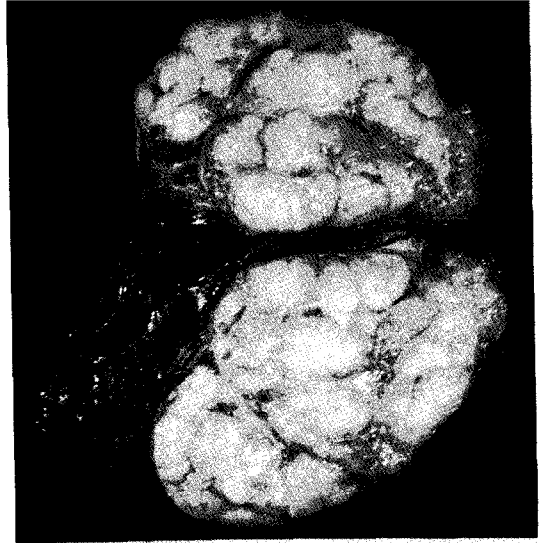


Fig. 4. The cut surface is white-pink, multinodular with fibrous septation and presents no capsule but has well defined margins. There are many small slit like spaces, up to 0.5cm, containing thick mucoid material.

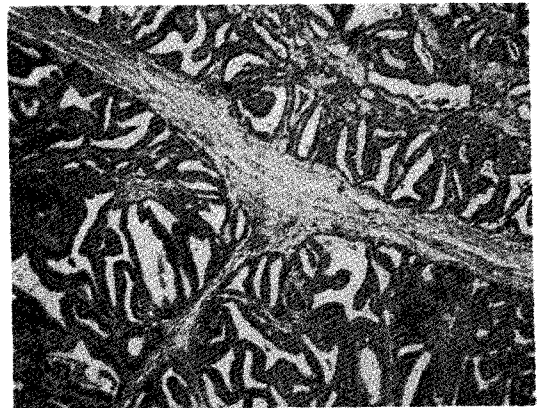


Fig. 5. The tumor is composed mainly of slightly tortuous, curved and delicate cannular structures of epithelial cells and scanty stromal component (H & E stain).

entin에는 간질내 섬유아세포와 대식세포에서 양성을 보였다.

치료 및 경과: 환자는 우중엽절제술을 시행한후 퇴원하였고 수술후 22개월제인 현재 재발의 증거없이 잘 지

고 찰

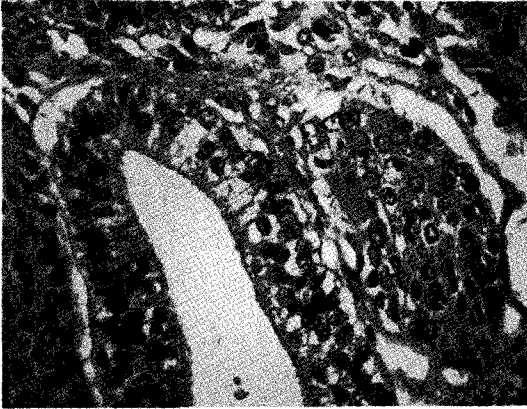


Fig. 6. The glandular structure is lined near-monotonously by two layers of non-ciliated columnar epithelial cells similar to those of fetal lung. Scattered through in the stromal tissue immediately beneath to the lining are varying sized cell clusters morules(H & E stain).

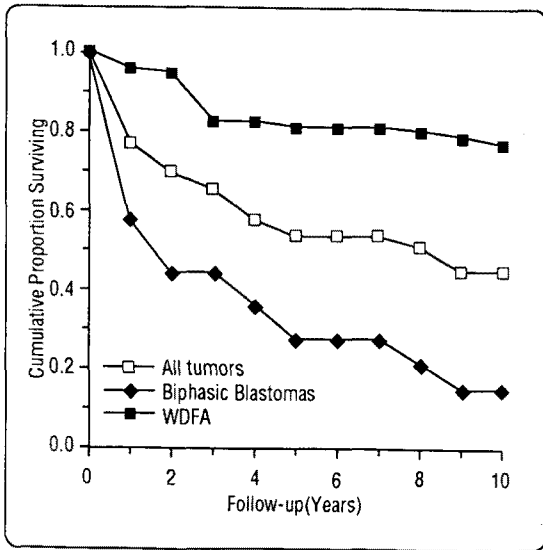


Fig. 7. Actuarial survival curves for all patients in the series and for patients having tumors with histologic subtypes well-differentiated fetal adenocarcinoma and blastoma(Cited from Cancer 67:2368, 1991).

내고 있는 상태이다. 수술외에 항암제투여나 방사선요법은 시행하지 않았다.

폐아세포종은 매우 드문 폐종양으로 미성숙 간엽(mesenchyme)과 상피세포로 구성되어 있고, 배아(embryo)의 10주에서 16주경의 폐와 유사한 특징을 갖고 있다. 첫 증례는 1945년 Barnett와 Barnard에 의해 흔하지 않은 폐종양중에서 암종과 육종이 혼합된것(a mixed carcinoma and sarcoma of lung)으로 보고되었으나, 1952년 이들 중 Barnard가 이 증례를 다시 검토하여, 이 종양의 병리조건에서 선양요소(glandular component)가 배아기의 폐와 유사한 점을 들어 폐배아종(embryoma of lung)으로 다시 보고하였다¹⁾.

1961년 Spencer는 3예를 보고²⁾하면서 신모세포종(nephroblastoma)와 유사한 것(pumonary analogue of nephroblastoma)이라하여 pulmonary blastoma라고 명명하였고 이후 이 용어가 정착되었다. Spencer등은 폐아세포종이 중배엽(mesoderm)에서 기원한 것으로 생각하였으나, 아직까지 분명하지 않으며 상피계세포의 암화, 상피계세포의 퇴행성, 미분화세포의 간엽계세포로의 이분화, 내배엽이분화 등등의 여러 설이 논의되고 있다⁴⁻⁷⁾.

이 종양은 매우 드문 것으로 알려져 있는데, 1980년 Francis 와 Jacobsen 이 스웨덴에서의 11예를 보고⁸⁾하면서, 이전에 폐암으로 분류되었던 표본도 재검토하여 폐암의 0.5 %의 빈도를 보인다 하였으나, Mayo clinic에서는 10,134명의 원발성 폐암중 1예뿐이어서 0.01%의 발생빈도를 보인다 하였고⁹⁾, 일본에서는 1970년 첫 보고 이래 1992년 까지 42 예만이 보고된 것을 볼 때, 매우 드문 종양이다⁵⁾. 국내에서의 보고는 김등¹⁰⁾의 이상성 폐아세포종(biphasic pulmonary blastoma)을 좌하엽 절제한 예가 있다.

폐아세포종이 호발하는 연령은 0세에서 80세까지 다양하나 Francis와 Jacobsen이 검토한 바로는 10세미만과 60대에서 가장 빈도가 높은 이점분포(bimodal distribution)을 보인다 하였으나⁸⁾, Koss의 보고는 30대에서 가장 빈도가 높은 일점분포(unimodal distribution)을 보인다 하였다³⁾. 남녀의 발생빈도도 10세 미만은 남녀가 비슷하나 전반적으로는 2.1 : 1로 남자에서

더 많이 발생하는 경향을 보이며, 일본의 경우에서도 이와 비슷하다^{1,5)}. 다만 Koss의 보고에서만이 여자에서 조금 더 많았다(남자 24명, 여자 28명)³⁾.

폐아세포종의 임상증상은 기침 객담배출 혈담 혈흉¹¹⁾ 등이 있으나, 증상이 없이 우연히 발견되는 경우도 흔하다.

폐아세포종의 진단은 대개 수술후 절제표본의 검색이나 부검에 의해 확진되는데, 이는 경피세침흡인이나 기관지내시경을 통한 검사생검등의 작은 표본으로는 종양의 전체적인 양상을 관찰하는 것이 힘들기 때문이다. 일본에서의 경우도 수술전 진단은 폐암, 폐암의심, 폐종양, 종격종양, 폐육종, 폐낭포증등으로 명확한 진단을 붙일 수 없었다하며 1예에서 만이 기관지내시경하 생검으로 폐아세포종의 가능성을 생각할 수 있었다한다⁵⁾. 이 종양의 발생부위를 보면 98%에서 단일 종괴로 보이며, 2%에서 만이 다발성 결절양상을 보이는데, 좌측폐에 48%, 우측폐에 51%가 발생하며 상엽 중엽 하엽의 어느 부위에도 발생할수 있고 기관지 내시경검사상 57%에서 이상소견을 보이며, 이들 중 3/4에서 기관지내 종괴를 보이는 것으로 알려져 있다³⁾. 이 종양의 현미경적소견은 Well-differentiated fetal adenocarcinoma(WDFA)형과 이상성 폐아세포종(biphasic blastoma)의 두가지 형태로 나눌 수 있으며, 이 두가지형은 예후가 판이하게 다르다³⁾. WDFA형은 간질세포는 거의 없이 질서정연하게 짜여진 중층의 원추세포로 되어있는데 핵과염색증(nuclear hyperchromasia)이나 다형성(polymorphism)은 거의 볼수 없으며, 상실배(morule)는 85%에서 보이며 흉막삼출은 거의 동반되지 않으며, 10년 생존율이 80%에 가깝다. 반면에 biphasic blastoma형은 선양 종양 세포군과 함께 성인의 육종이나 배아의 간엽(embryonic mesenchyme)과 유사한 형태를 같이 볼수 있고 심한 자궁내막양 분화(endometrioid differentiation)형태는 드물며 심한 종양의 괴사와 세포분열을 WDFA형보다 더 흔히 볼수 있고, 처음 진단후 평균 4.6개월내에 43%에서 종양의 재발을 볼수 있으며, 10년 생존율이 20%가 되지 못한다³⁾(Fig 7).

이 종양의 치료는 절제 가능한 경우는 수술이 우선적으로 고려되며, 그 외에 방사선요법이나 cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin등을 포함한 화학요법이

시도되었으나 효과는 분명하지 않다^{11,12)}.

이 종양의 예후에 관하여서는 지금까지의 보고는 2년 내에 2/3에서 사망하며 5년생존은 16%, 10년 생존은 8%라 하였으나⁸⁾, 이는 biphasic blastoma가 대부분이었으므로 예후가 나빴으리라 생각되며, WDFA를 따로 고려하면 Fig 7과 같이 좋은 예후를 예상할 수 있다. 예후에 영향을 미치는 인자로는 종양의 재발, 진단시 전이여부, 종양의 크기, 조직형(WDFA인가 아니면 biphasic blastoma인가), 병리학적 병기, 핵다형성(nuclear pleomorphism)등이다⁸⁾.

본 증례는 변연부가 아닌 중심부의 종양이며 기관지내 종양으로 나타났으며, 전형적인 WDFA형이며, 또 Kradin등이 1982년 처음 1예를 보고¹³⁾하였고, Kodama등이 1984년 6례를 보고¹⁴⁾한바와 같은 육종양상이 전혀 없는 형태의 폐아세포종의 상피형 변종(pulmonary endodermal tumor resembled fetal lung: epithelial variant of pulmonary blastoma)이며, Stage I(T2N0M0)로 전이가 없었고 nuclear pleomorphism이 없었으며 우중엽절제술로 종양의 근치적 절제가 가능하였던 경우이며, 수술후 22개월 추적한 현재 종양의 재발이 없이 건강하게 지내고 있는 점으로 미루어 볼 때, 향후의 예후는 무척 좋으리라 예상된다.

요 약

최근 저자들은 32세여자에서 발생한 WDFA(Well-differentiated fetal adenocarcinoma)형의 폐아세포종(pulmonary blastoma) 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Dail DH: Chapter 33, Uncommon tumors, In Dail DH and Hammar SP(Ed.) Pulmonary pathology, 2nd Ed., pp 1312-1317, New York, Springer-Verlag 1994
- 2) Spencer H: Pulmonary blastomas. J Path Bact 82: 161, 1961
- 3) Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T: Pulmonary

- blastomas. *Cancer* **67**:2368, 1991
- 4) Addis BJ, Corrin B: Pulmonary blastoma, carcinosarcoma and spindle-cell carcinoma : An immunohistochemical study of keratin intermediate filaments. *J Pathol* **147**:291, 1985
 - 5) 桑原星明, 富永滋, 加納達二, 南部勝司, 福永正氣, 板谷久雄, 霜多廣, 石和久: Pulmonary blastoma の 1 例. *日胸* **51**:760, 1992
 - 6) Mueller-Hermelink HK, Kaiserling E: Pulmonary adenocarcinoma of fetal type:alternating differentiation argues in favour of a common endodermal stem cell. *Virchows Archiv A* **409**:195, 1986
 - 7) Tamai S, Kameya T, Shimosato Y, Tsumuraya M, Wada T: Pulmonary blastoma : An ultrastructural study of a case and its transplanted tumor in athymic nude mice. *Cancer* **46**:1389, 1980
 - 8) Francis D, Jacobsen M: Pulmonary blastoma. *Curr Top Pathol* **73**:265, 1983
 - 9) Miller DL, Allen MS: Rare pulmonary neoplasms. *Mayo Clin Proc* **68**:492, 1993
 - 10) 김영삼, 이광선, 임승현, 한영숙: 폐아세포종 1예 보고. *대한흉부외과학회지* **25**:900, 1992
 - 11) Vassilopoulos PP, Vrettou V, Smerniotis V, Zootopoulos G: Pulmonary blastoma presenting with massive hemothorax. *Chest* **102**:649, 1992
 - 12) Medvery CA, Bibro MC, Phares JC, Veach SR, Martin JE, Pascuale DN: Pulmonary blastoma: Case report and literature review of chemotherapy experience. *Cancer* **53**:2413, 1984
 - 13) Kradin RL, Kirkham SE, Young RH, Dickersin G, Mark EJ: Pulmonary blastoma with argyrophil cells and lacking sarcomatous features(pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung). *Am J Surg Pathol* **6**:165, 1982
 - 14) Kodama T, Koide T, Shimosato Y, Naruke T, Watanabe S, Shimase J: Six cases of well-differentiated adenocarcinoma simulating fetal lung tubules in pseudoglandular stage. *Am J Surg Pathol* **8**:735, 1984