

폐의 선천성기관지성낭종과 동반된 Tumorlet*

— 1증례 보고 —

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

최 영 진 · 지 미 경 · 강 석 진

김 병 기 · 김 선 무

서 론

1955년 Whitwell¹⁾에 의해서 명명된 pulmonary tumorlet은 Kultschitsky cell 기원으로 인정되고 있지만 tumorlet이 유암(carcinoid)과 동일한 질환인지는 아직 확실하게 규명되고 있지 않다.

Pulmonary tumorlet의 많은 예가 폐의 선형질환 즉, 염증성 또는 섬유성 폐질환내에서 발생하고 있는데 그 원인은 아직 모르고 있다. 저자들은 최근 폐의 선천성 기관지성낭종내에서 다발성으로 발생한 tumorlet 1예를 경험하였는데, 한국인에서는 저자들이 조사한 범위내에서는 아직 보고예를 찾아볼 수 없어 보고하는 바이다.

병 력

환자는 60세 여자로서 내원 3개월전부터 우측흉부 불편감과 가벼운 호흡곤란이 발생하였고 1달전부터는 상기증세가 더욱 악화되었다.

내원당시의 단순흉부 X-선 검사상 우측 폐하엽에서 둥글고 비교적 경계가 뚜렷하며 방사선투과성인 5.5×4.5 cm 크기의 낭성종괴가 관찰되었고, 종괴의 내부에는 air-fluid level이 관찰되었다. 심전도검사, 혈액검사, 일반뇨 검사 및 생화학검사는 모두 정상범위였다.

폐기능 검사상 폐활량, 총폐활량, 최대환기량, 1초 강제호식용적은 모두 감소되었고, 총폐용량에 대한 잔기용적의 비와 잔기용적은 증가되어 있었다.

수술소견상 우폐전반에 걸쳐 중등도의 흉막유착이 관찰되었으며 우하엽의 전저분절(anterior basal segment)에 낭성종괴가 발견되어 기관지성낭종(bronchogenic cyst)의 임상진단하에 우하엽 부분절제술을 시행하였다.

병리학적 소견

육안소견상 폐조직은 우하엽의 일부로서 크기가 6×5×4.5 cm였으며, 절단면에서 경계가 명확한 낭종이 관찰되었는데, 크기는 4×4×3.5 cm였고 내강은 희백색 점액성물질로 차 있었다. 낭종주위 폐실질에서 광범위하게 관찰된 반흔조직내에서 크기가 3mm미만인 몇개의 흩어진 희백색 결절들을 볼 수 있었다. 현미경소견에서 낭종벽은 얇은 섬유성 결합조직으로 구성되었고 주위 기관지 또는 세기관지와는 연결이 없었다. 낭종의 피복 세포는 섬모를 가진 점액분비형 원주세포였고, 낭종내강은 점액성물질로 차 있으면서 간혹 급성 및 만성 염증 세포들을 관찰하였다. 이상의 소견에 의하여 기관지성 낭종으로 진단하였다(Fig. 1).

또한 난원형 및 방추형 종양세포들의 둥지(nest) 및 결절(nodule)들이 낭종주위의 섬유성 반흔조직에서 자주 관찰되었으며 간혹 폐포관, 폐포낭 및 호흡성 세기관지에서도 관찰되었다. 종양세포들의 핵은 염색질이 과염색성을 보이지 않았고 핵막도 두께가 얇고 섬세하였으며 핵소체는 뚜렷하지 않았다.

호산성세포질은 매우 소량이었다. 종양세포들이 폐포관, 폐포낭 및 호흡성세기관지의 내부에서 증식할 때는 내강의 부분 또는 전체를 폐쇄시켰고, 폐실질주변으로 증식할 때는 이들의 기저부와 밀접하게 인접되어 증식하였다(Fig. 2). Grimelius 염색에서 종양세포들은 중등

*본 논문의 요지는 1987년 10월 23일 대한병리학회 제 3차 추계학술대회에서 발표되었음.

**본 논문은 1989년도 가톨릭중앙의료원 연구조성비로 이루어졌음.

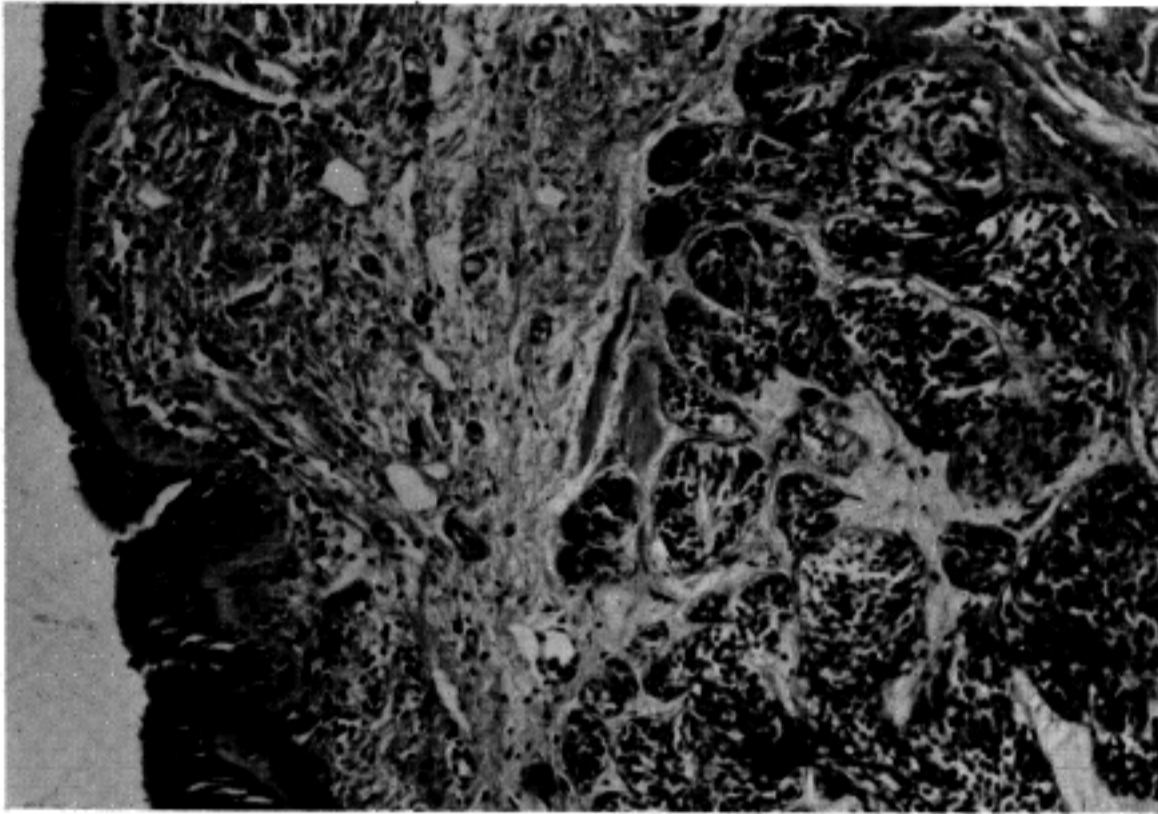


Fig. 1. Pulmonary tumorlet associated with congenital bronchogenic cyst (H&E, x40).

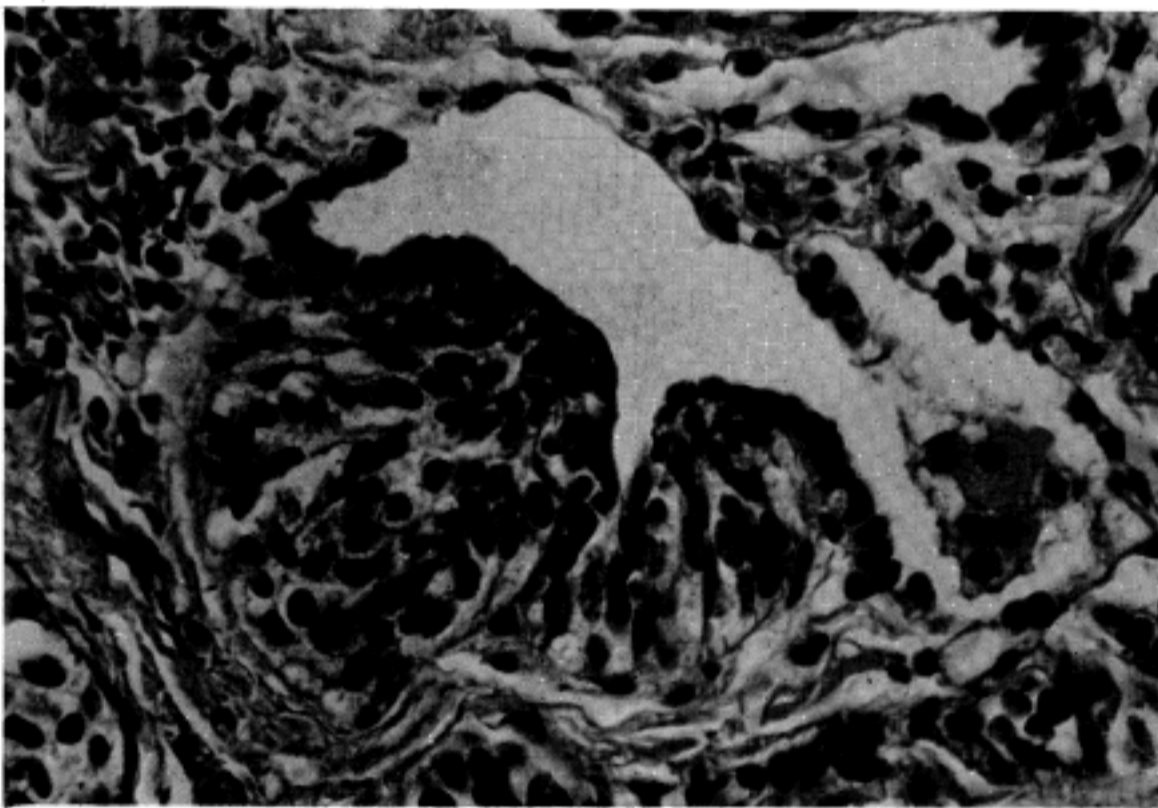


Fig. 2. A proliferating tumorlet is seen in relation to basal portion of alveolar duct (H&E, x400).

도의 양성반응을 보였는데, 세포질내에서 신경내분비형 과립으로 생각되는 argyrophilic granule들을 관찰하였다(Fig. 3).

고 찰

1929년 Gray와 Cordonnier²⁾는 폐포관에서 발생했던 매우 작은 상피증식성 병변을 폐의 조기암종으로 기술하

였으나, Womack과 Graham³⁾은 이와 유사한 3예의 병변들을 폐의 선칭성낭종질환에서 발견하였는데, 암종으로 간주하기보다는 비정형상피증식(atypical epithelial proliferation)으로 생각하였다. 그러나 1975년 Churg 등⁴⁾은 15예의 pulmonary tumorlets중 14예에서 argyrophilic granule을 확인하여 tumorlet이 작은 주변성유암(peripheral carcinoid)이라고 주장하였으며, 전 증례의 1/3에서 기관지확장증이나 폐의 염증성 질환을

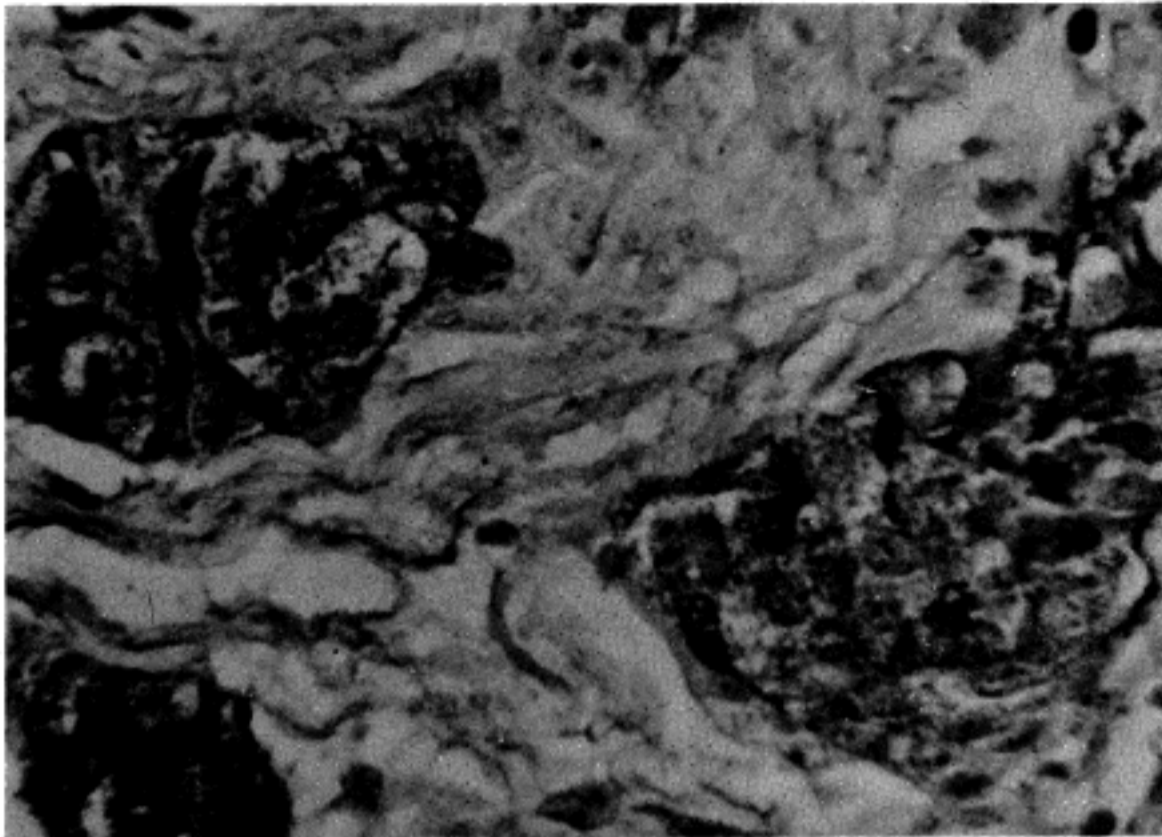


Fig. 3. Moderate argyrophilia in the tumorlet (Grimelius stain, x100).

동반하였다고 기술하였다.

Ranchod⁵⁾은 tumorlet과 방추형유암(spindle cell carcinoid)이 조직학적으로 매우 유사하고, 모두 폐의 kultschitsky cell에서 기원하기 때문에, 발생기원에 더욱 합당한 명칭은 carcinoid tumorlet이라 하였다. 최근 1985년 D'gati⁶⁾은 기관지주위의 임파절에 전이된 tumorlet 1예를 보고하면서 tumorlet과 carcinoid tumor에 대한 유사성과 상이성 모두를 자세히 검토하였다. D'gati⁶⁾은 발생기전상 두 질환의 공통점은 (1) Kultschitsky cell이 존재하는 기관지나 세기관지와 밀접한 관계 (2) 광학현미경검사상 유사한 조직소견 (3) argyrophilia (4) 전자현미경 검사상 Neurosecretory granule이 관찰되는 점이라고 하였다.

그러나 D'gati⁶⁾은 이러한 유사성에도 불구하고, 두 질환이 별개의 다른 것으로 간주되는 점을 이어 반증하였는데, 즉 (1) 폐유암(pulmonary carcinoid tumor)은 통상적으로 고립성(solitary) 및 중심성(central) 종양으로 X-선 검사상 흔히 인지되는 반면에, tumorlet에서는 다발성(multifocal) 및 주변성(peripheral) 종양으로 우연히 발견되는 4 mm 미만의 작은 병변들이며

(2) 폐유암에서는 폐의 원질환(underlying disease)과 특별한 연관성이 없는데 반하여, tumorlet에서는 통상적으로 폐섬유증이나 폐염증성질환내에서 발생한다고 하였다.

REFERENCES

- 1) Whitwell F: *Tumorlets of the lung*, *J. Pathol. Bact.* 70:529-541, 1955
- 2) Gray SH, Cordonnier J: *Early carcinoma of the lung*. *Arch Surg* 19:1618-1626, 1929
- 3) Womack NA, Graham EA: *Epithelial metaplasia in congenital cystic disease of the lung*. *Am J Pathol* 17:645-653, 1941
- 4) Churg A, Wornock ML: *Pulmonary tumorlet: A form of peripheral carcinoid*. *Cancer* 37:1469-1477, 1976
- 5) Ranchod M: *The histogenesis and development of pulmonary tumorlets*. *Cancer* 39:1135-1145, 1977
- 6) D'agati VD, Perzin KH: *Carcinoid tumorlets of the lung with metastasis to a peribronchial lymph node*. *Cancer* 55:2472-2476, 1985

— Abstract —

**Tumorlet of Lung Associated with
Congenital Bronchogenic Cyst**

— Report of a case —

Yeong Jin Choi, M.D., Mi Kyung Jae, M.D.
Seok Jin Kang, M.D., Byoung Kee Kim, M.D.
and Sun Moo Kim, M.D.

*Department of Clinical Pathology,
Catholic University Medical College*

Tumorlet is a rare lesion of disputed origin that was first described by Whitwell in 1955, and about one-third of the reported cases have been associated with underlying lung disease.

Patient was a 60-year-old female who was admitted with a history of chest discomfort and dyspnea.

Right lower lobe was partially resected under the clinical diagnosis of the bronchogenic cyst. Grossly, lung tissue around round cystic lesion appeared brown firm and somewhat fibrotic, and showed several scattered ill-defined whitish gray nodules.

Microscopically, lung tissue around bronchogenic cyst was partially obliterated by dense fibrous scar tissue.

Within this areas of fibrosis, and in the wall of alveolar ducts and respiratory bronchioles, innumerable microscopic tumorlets were found and argyrophilic granules were also demonstrated in scattered tumorlets with Grimelius stain.

Key Words: Tumorlet, Argyrophilic granules