

# 횡문근 분화를 보인 폐모세포종

—1 증례에 대한 면역조직화학적 및 전자현미경적 검색—

인하대학교 인하병원 해부병리과

김 준 미 · 주 영 채

## Pulmonary Blastoma with Rhabdomyoblastic Differentiation

— A case report with immunohistochemical and electron microscopic examination —

Joon Mee Kim, M.D. and Young Chae Chu, M.D.

Department of Anatomical Pathology, Inha University, Inha Hospital

Pulmonary blastoma is a rare lung tumor composed of epithelial and mesenchymal element: the latter element may show various pattern of differentiation toward mature tissue, such as cartilage, smooth muscle, and bone. Rhabdomyoblastic differentiation in pulmonary blastoma is quite rare. In the literature, only seven cases have been reported. We report a case of pulmonary blastoma with rhabdomyoblastic differentiation which occurred in a 3 year old girl. Microscopically, cytoplasmic cross-striation was present. Immunohistochemically, strong positivity for vimentin and desmin was observed. Electron microscopy demonstrated A and I bands which documented rhabdomyoblastic differentiation. (Korean J Pathol 1992; 26: 620~626)

**Key Words:** Pulmonary blastoma, Rhabdomyoblastic differentiation, Immunohistochemistry, Electron microscopy

### 서 론

폐모세포종은 상피 세포와 간질 조직 세포로 구성된 희귀한 악성 폐종양이다<sup>1)</sup>. 전형적인 경우 상피세포는 분지하는 관상 또는 선상의 구조로서 대개 원주세포 또는 입방세포로 피복되지만 때로 충실성 소나 띠의 형태를 취하면서 관강이 없는 경우도 있다<sup>2,3)</sup>. 간질 조직은 원시적인 방추 세포로 구성되며 평활근, 연골 또는 뼈로 분화되거나 드물게 횡문근모세포로 분화하기도 한다<sup>4-9)</sup>. 폐모세포종에서 횡문근양 분화를 보인 예는 세계적으로 7예가 보고되어 있으나<sup>4-10)</sup> 국내에서 아직 보고되어 있지 않다<sup>11,12)</sup>. 저자들은 부분적인 횡문근양 분화를 보인 폐모세포종 1예를 경험하였기에 이

를 면역 조직화학적 양상 및 전자현미경 소견과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

#### 임상소견

환자는 2세 8개월된 여아로서 일주일간의 발열을 주소로 내원하였다. 기침을 동반하는 간헐적인 발열 및 복통이 있어 인근 병원에 다니다가 증세가 더욱 심해져서 본원에 내원하였다. 환아는 제왕절개술로 태어났으며 과거력 및 가족력 상 특이한 점은 없었다. 이학적 검사에서 체온 39.8°C 맥박 148회, 호흡수 66회였고 체중은 10.3 kg이었다. 매우 쇠약해 보였으며 폐의 좌측 하엽에서 탁음이 들렸고 호흡음도 감소되어 있었다. 검사실 소견에서 혈뇨 및 단백뇨가 있었으며 C 반응단백이 증가되어 있었다.

흉부 방사선 소견에서 좌측 폐 전체가 흐려 보였으

접 수: 1992년 6월 1일, 게재승인: 1992년 7월 13일  
주 소: 성남시 수정구 태평동 3309-327, 우편번호: 461-192  
인하대학교 의과대학 인하병원 해부병리과 김준미

며 좌측 늑골횡경막각의 둔화와 함께 심장이 오른쪽으로 편위 되어 있었다.

환자는 늑막 심출액을 동반한 폐렴의 진단하에 폐관을 삽입하였으나 호전이 없어 농흉으로 생각하고 박피수술에 들어 갔다. 수술소견상 폐강내에서 섬유성 조직으로 둘러싸인 연회색 종괴가 관찰되어 이를 절제하였다.



Fig. 1. The excised tumor in fragments is partly covered by pleural tissue with tumor invasion. The cut surface shows fish flesh appearance and multifocal necrosis.

### 육안소견

적출된 표본은 여러 조각의 회백색 연부종괴로 전체적 크기는 12.5×11×3 cm이었다(Fig. 1). 부분적으로 섬유성 조직으로 피막되어 있었고 절단면은 생선살 같은 느낌을 주면서 여러곳에서 괴사부위가 관찰되었다. 출혈은 심하지 않았다.

### 현미경 소견

종괴는 응고 괴사가 있는 세포 충실도가 높은 종양으로서 크게 세가지 성분으로 구성되어 있었다. 첫째, 체모세포로서 소량의 방추형 세포질과 원형 또는 난형의 핵, 뚜렷하지 않은 핵인을 가지면서 염색질은 농염되었고 섬유속 모양을 형성하거나 미만성으로 분포하였다. 둘째로는 크고 작은 선상, 관상 또는 낭성 구조인데 이들은 주로 섬모를 가지는 원주형 세포로 피막되어 있어서 호흡기계 상피와 유사하였으며 국소적으로 중층의 입방 세포도 관찰되었다(Fig. 2). 이들 상피 세포는 이형성이 거의 없으면서 주변의 방추형 세포와 밀접하게 접해 있었다. 셋째, 분화된 간질 조직으로서 길고 섬유성인 세포질과 길쭉한 타원형의 핵을 가지는 평활근세포와 미성숙한 연골조직, 그리고 횡문근 세포 등이다. 평활근 세포는 부위에 따라 매우 농염되고 불규칙한 핵과 다형성을 보였으며 거대다핵 세포를 형성하기도 하였다. 연골 조직은 비교적 자주 관찰되었는데 크고 작은 섬을 이루며 주변 세포와의 경계는 뚜렷하였다(Fig. 3). 횡문근 세포는 세포질이 호산성으로 등골거나 방추형으로 풍부하였으며 염색질이 미세하고 이형성이 없었다. 핵인은 뚜렷하였다. 때로 세포질이

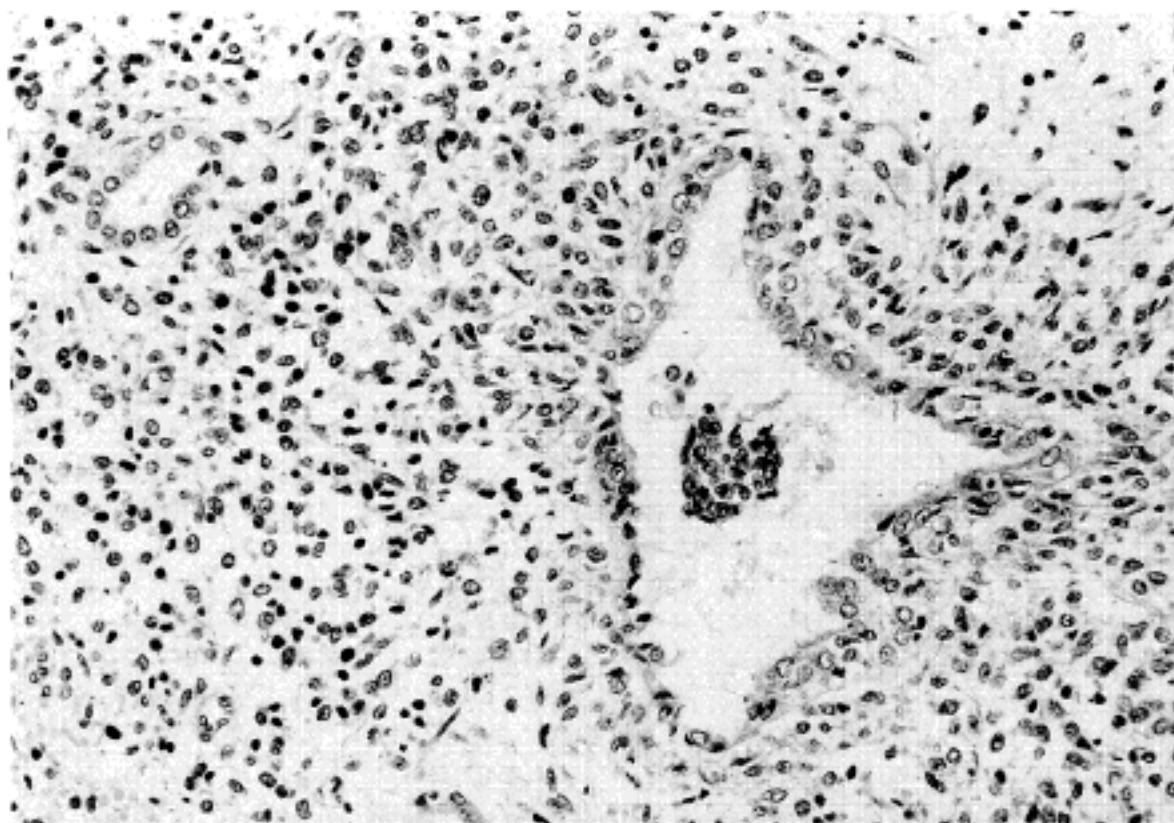


Fig. 2. The tumor shows blastomatous cells and epithelial component including tubular, cystic, and glandular structures lined with cuboidal cells or columnar cells having cilia.

방추형을 취하면서 분명한 횡문이 관찰되었다(Fig. 4). 횡문근 분화는 14개의 절편중 여덟개에서 국소적으로 나타났다.

#### 면역조직화학적 염색 소견

다클론성 항체인 vimentin, desmin, pancytokeratin(CK) 등과 다클론성 항체인 S-100 단백, neuron specific enolase(NSE)등을 이용하여 avidin-bio-

tin complex(ABC) 방법을 시행하였다(Table 1). 폐 모세포는 vimentin에 강양성이면서(Fig. 5) S-100 단백질과 NSE에도 부분적으로 약한 양성이었다. 횡문근 분화를 보인 세포들은 desmin과 vimentin에 양성으로 반응하였고(Fig. 6) 연골 조직은 S-100 단백질에 양성이었다. 상피세포 표지자인 CK에 대해 상피세포가 전반적인 강양성을 나타내었으며(Fig. 7A) 간질 세포 역시 국소적으로 양성을 나타내었다(Fig. 7B).

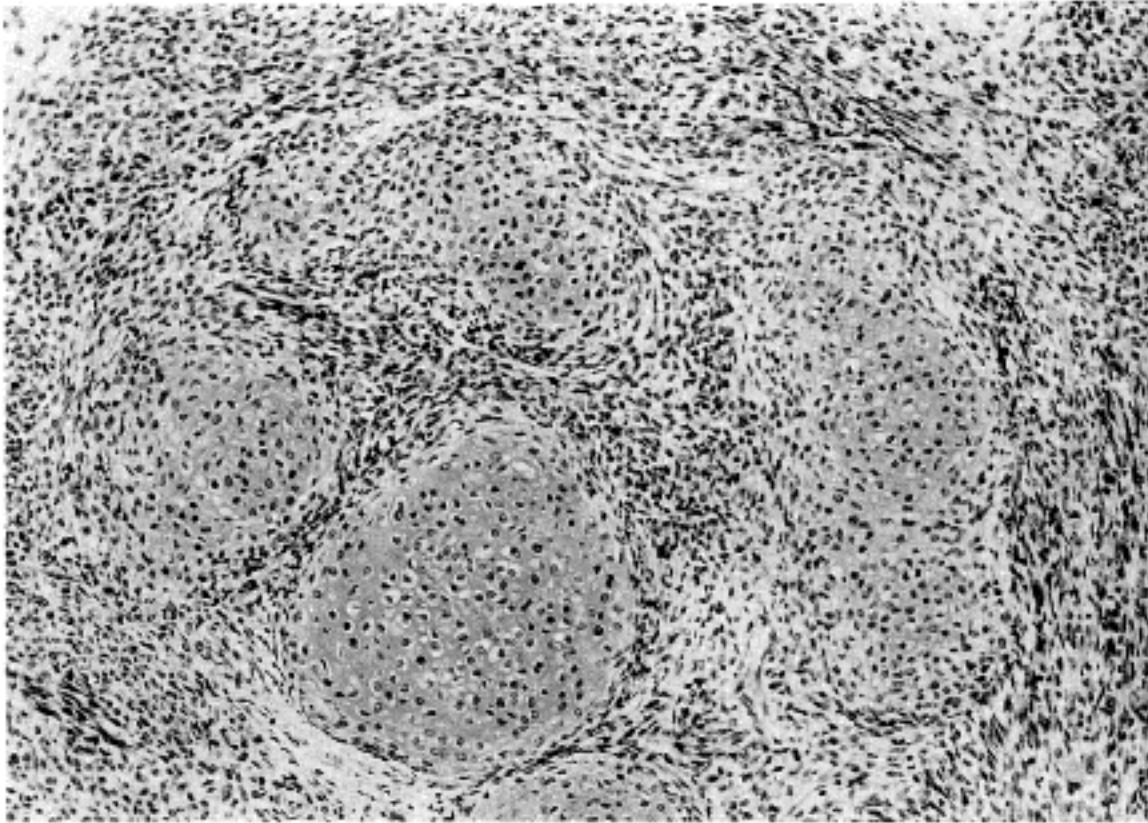


Fig. 3. There are islands of cartilaginous differentiation.

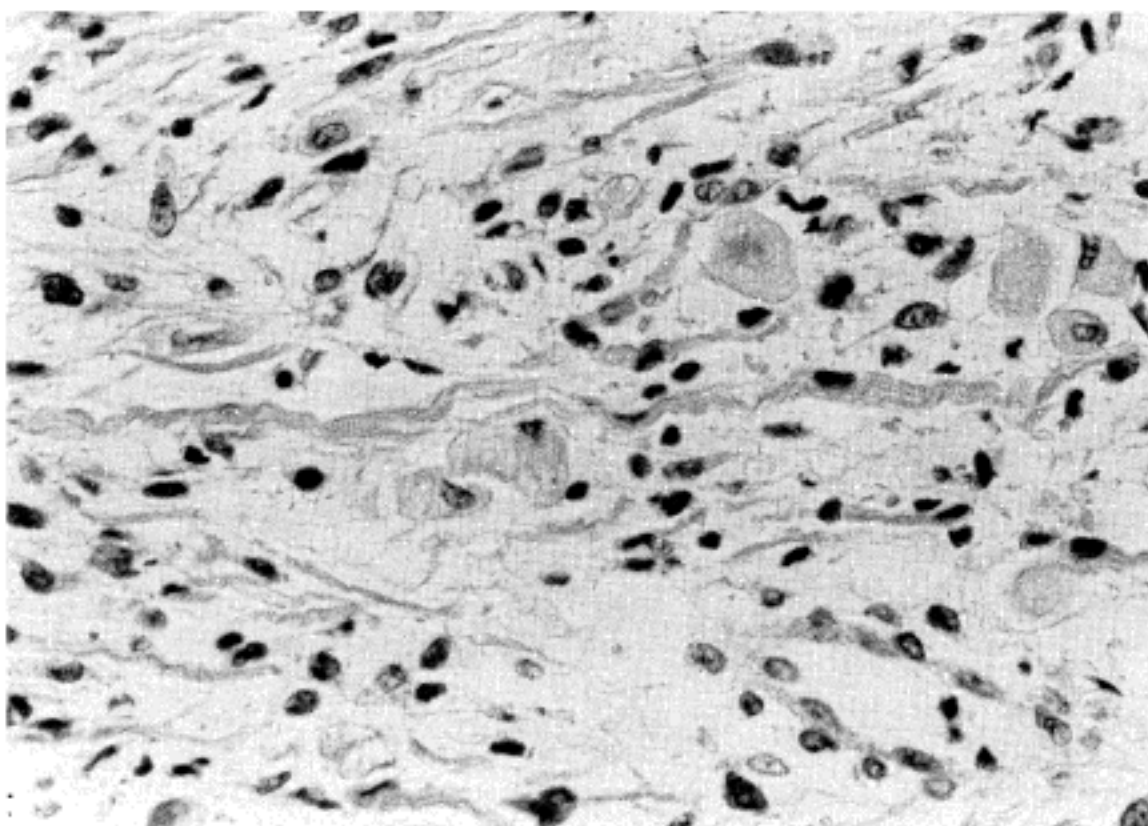
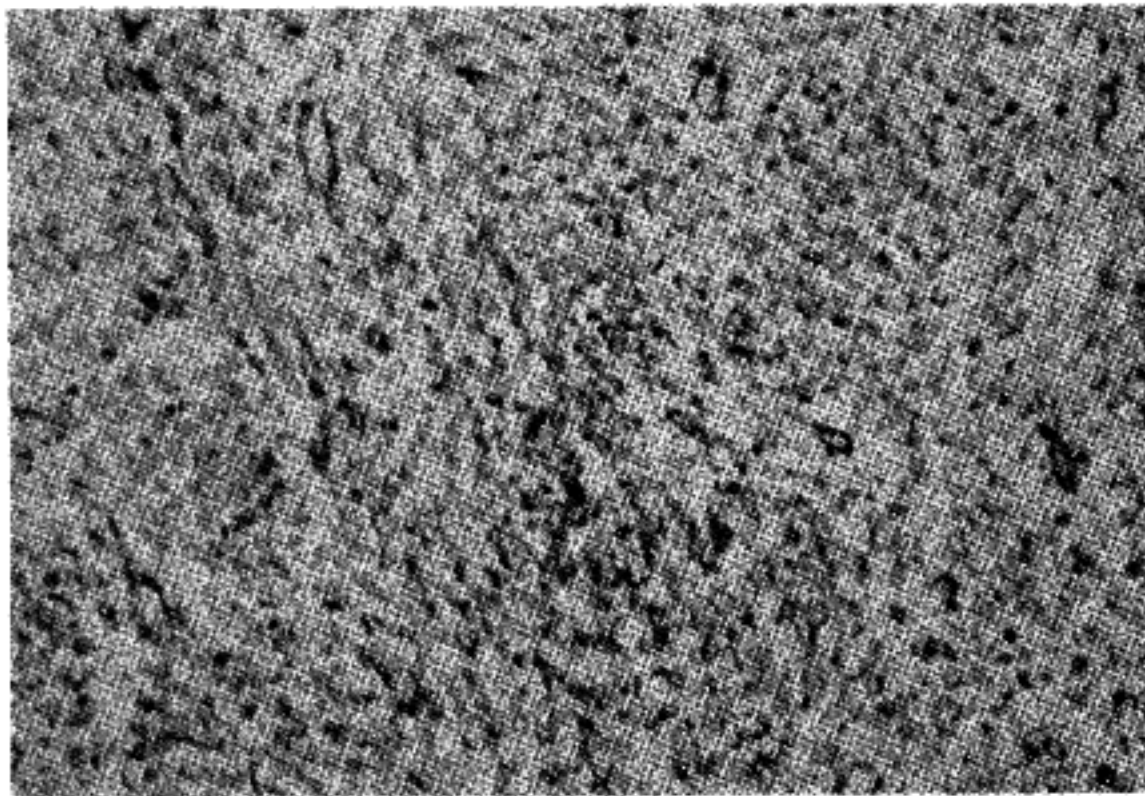


Fig. 4. The area of rhabdomyoblastic differentiation is characterized by long fibrillar cytoplasm or round to ovoid abundant cytoplasm with occasional cross striation.

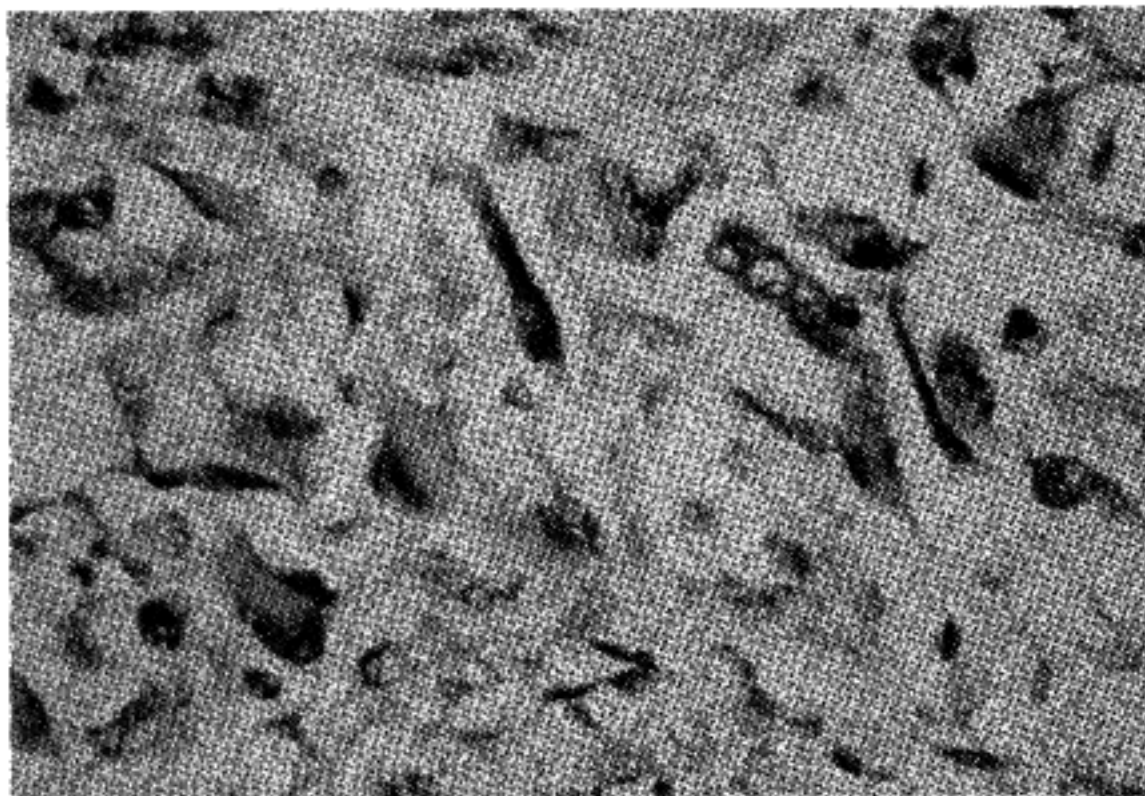
**Table 1.** Results of immunohistochemical staining

	Epithelial component	Blastemal component	Stromal component
Cytokeratin	2-	1+	-
Vimentin	-	2-	2-
S-100 protein	-	1+	cartilage 1-
NSE	-	1+	-
Desmin	-	-	rhabdomyoblast & smooth muscle 2+

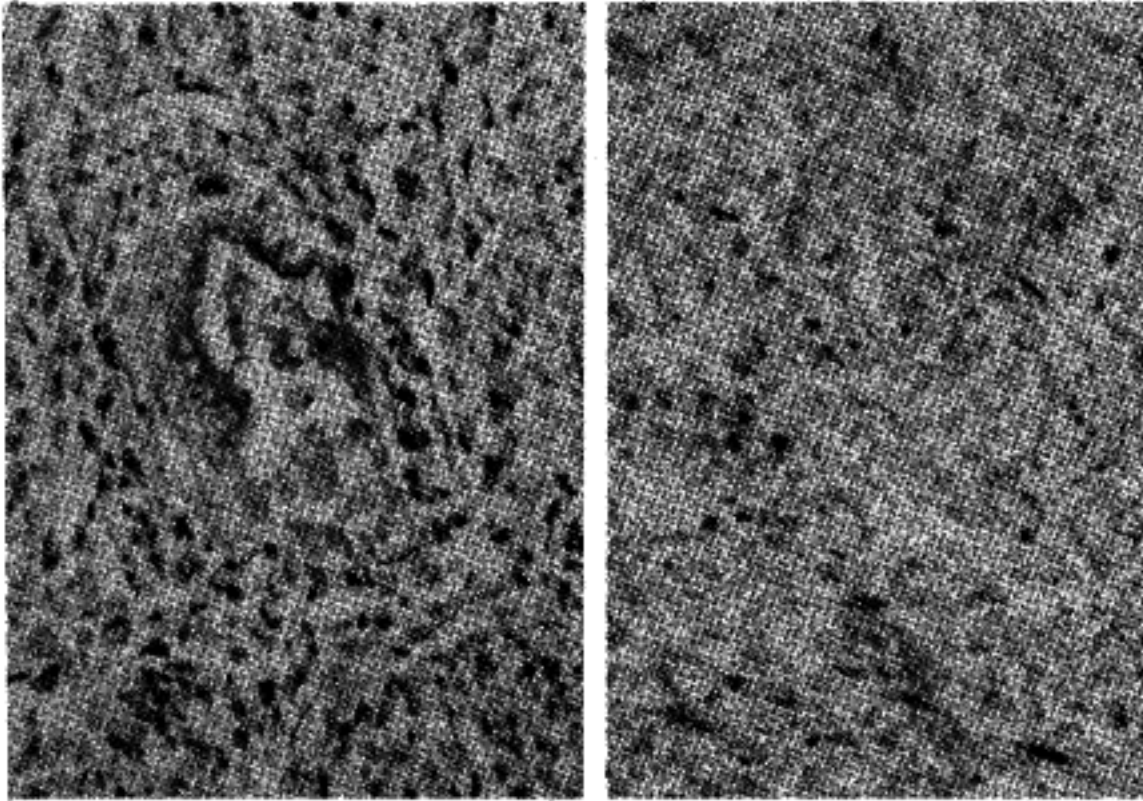
\*Focal weak positive: 1+  
Positive : 2+



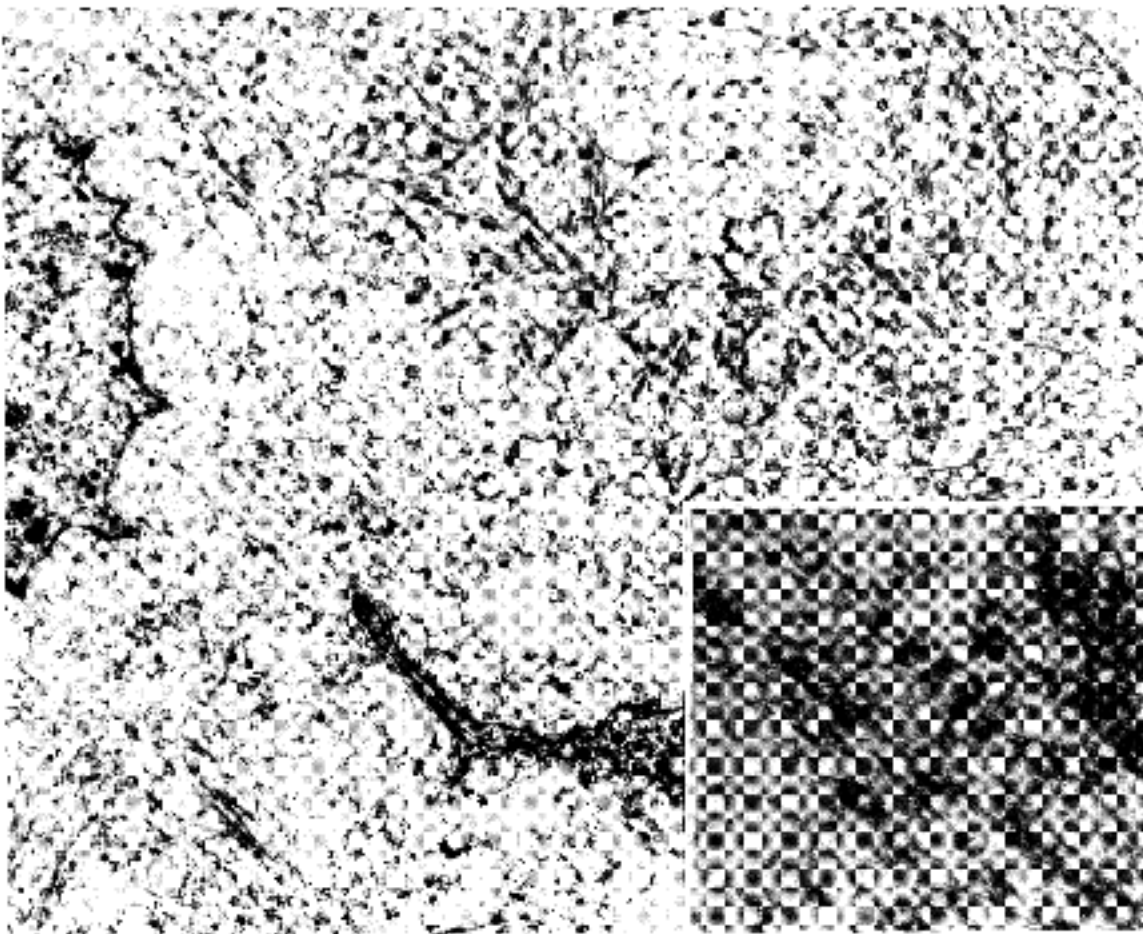
**Fig. 5.** The immunohistochemical stain of the blastemal tissue reveals strong positive reaction for vimentin.(ABC method)



**Fig. 6.** The rhabdomyoblasts show positive immunohistochemical reaction for desmin. (ABC method)



**Fig. 7.** Immunohistochemical stain with cytokeratin. The epithelial component demonstrates strong positivity(left) and the blastomal tissue are focally weak positive(right). (ABC method)



**Fig. 8.** The rhabdomyoblastic cells display bundles of intermediate filaments( $\times 5,000$ ) with formation of A and I bands(insert)( $\times 25,000$ ).

**전자 현미경 소견**

10% 중성 포르말린에 고정하였다가 파라핀에 포매한 조직을 이용하여 전자현미경 검사를 시행하였다. 세포세포는 인공변형이 심하여 세포막과 소기관을 관찰할 수 없었다. 횡문근 분화를 보인 세포는 크고 세

모질이 풍부하였으며 핵은 둥글거나 함요가 있었고 핵인이 뚜렷하였다(Fig. 8). 세포질 내에 중간형 사삼체가 풍부하게 존재하였는데 확실한 A대와 I대가 있는 사삼체도 관찰되었다(Fig. 8). 심피세포에 대한 검사는 시행되지 않았다.

## 고 찰

폐모세포종은 비교적 드문 악성 폐종양으로서 모든 일차성 폐종양의 0.25 내지 0.50%를 차지한다<sup>13)</sup>. 1952년 Barnard<sup>14)</sup>가 처음 이 종양을 폐배아종(pulmonary embryoma)이라고 기술한 이래 그 기원에 대해 논란이 있어왔다. 현재까지 가장 유력시 되는 설은 Spencer의 가설<sup>15)</sup>인데 신모세포종(nephroblastoma)이 다능성 신모체(pluripotential renal blastema)에서 발생하듯이 이 종양도 다능성 폐모체(pluripotential pulmonary blastema)에서 발생한다는 것으로서 상피세포와 간질조직이 동일한 기원세포, 즉 모체(blastema)에서 유래한다고 하였다. 그러나 Barson 등<sup>16)</sup>은 폐모세포종이 일종의 태아성 암육종으로서 내배엽과 중배엽에서 각각 발생한다고 하였으며 Ame-miya 등<sup>16)</sup>은 이 종양이 내배엽에서 기원한다고 하였다. 1990년 Samuel 등<sup>17)</sup>은 폐모세포종과 태생 10~16주의 폐조직에 대해 면역조직화학적 염색을 실시하고 두 조직이 형태학적으로 유사할 뿐만 아니라 동일한 항원성을 보인다고 하였다. 즉, 상피세포가 cyto-keratin(CK), epithelial membrane antigen(EMA), carcinoembryonic antigen(CEA) 등에 모두 양성 있었고 폐모세포종의 간질조직은 9예중 4예에서 vimentin과 CK에 동시에 양성을 나타내었다. 이는 다능성 폐모체가 상피성, 그리고 간질성 성분 모두를 만든다는 Spencer의 가설을 뒷받침한다. 1987년 Korbi 등<sup>13)</sup>이 시행한 면역조직화학적 염색에서도 폐모세포가 CK과 vimentin에 양성을 나타낼바 있었다. 본 예에서도 폐모세포가 vimentin에 강한 양성인 반면 동시에 CK, EMA, CEA 등도 모두 국소적으로 양성을 나타내어서 이러한 가설에 부합되었다.

폐모세포종의 전자현미경적 검색에 대한 보고에 따르면 폐모세포는 기저막이나 세포간 결합이 없는 세포이며 세포질내 소량의 미토콘드리아와 조면 소포체, 조대한 염색질을 가지는 핵등이 특징이다<sup>13)</sup>. 저자들도 이와 유사한 핵을 관찰할 수 있었으나 세포막과 세포내 소기관은 인공변형 때문에 관찰하지 못하였다. Korbi 등<sup>13)</sup>은 간질조직을 구성하고 있는 방추세포에서 직경 70A 정도의 액틴 사상체와 조밀체(dense body)를 관찰하고 이 세포가 이형성 근섬유모세포(atypical myofibroblast)라고 하였다.

또한 상피세포에서는 기저막과 세포간 결합이 관찰되며 풍부한 소포체가 존재한다고 보고하였다. 일반적으로 폐모세포종은 광학현미경 하에서 임신 3개월의 태아폐장과 유사한 형태를 보이며 이는 전자현미경학적으로도 확인되었다.

간질조직은 원시적인 방추형 세포로 구성되어 있으며 평활근, 연골, 뼈 등으로의 분화는 흔히 관찰되나 횡문근양 분화는 매우 드물다. Francis와 Jacobson<sup>18)</sup>

은 83예의 폐모세포종을 관찰하면서 약 20%가 근섬유성 분화를 보인다고 하였지만 이중 횡문이 관찰되었던 것은 4예에 불과하였고 지금까지 보고된 폐모세포종 중 확실한 횡문근 분화를 나타낸 것은 7예 뿐이다<sup>4-10)</sup>. 이중 모든예에서 세포질에서 횡문이 관찰되었으나 2예에서만 면역조직화학적, 전자현미경적으로 확인되었다<sup>10)</sup>. 이들 보고에서 횡문근 분화는 대개 국소적으로 나타났으며 연골 조직이 같이 관찰되었다. 그러나 한 예는 전반적인 횡문근양 분화를 나타내면서 연골조직으로의 분화는 나타내지 않았다<sup>10)</sup>. 횡문근은 정상 폐에서는 관찰되지 않으며 횡문근양 분화를 보이는 세포가 뚜렷한 악성세포의 특징을 보여주는 경우도 있어서 암육종과의 감별을 요한다. 그러나 암육종이라기 보다는 분화되지 않은 간질조직이 이상분화를 한 것으로 생각되고 있다<sup>3)</sup>. 본 증례는 광학현미경상 횡문이 관찰되었고 면역조직화학적 염색에서 desmin에 양성을 나타내었으며 전자현미경적으로도 A대와 I대가 관찰되어서 횡문근 분화가 뚜렷하였으며 이형성은 경미하였다. 횡문근 분화는 임상적으로 예후에 영향을 미치지 않는 소견이므로 의의가 있다고 하겠다. 본 환아는 수술 후 방사선요법과 화학요법을 시행받았으며 재발없이 6개월째 추적관찰 중이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Spencer H. *Pulmonary blastoma. J Pathol Bacteriol* 1961; 82: 161-5
- 2) Addis BJ, Corrin B. *Pulmonary blastoma, carcinosarcoma and spindle-cell carcinoma: an immunohistochemical study of keratin intermediate filaments. J Pathol* 1985; 147: 291-301.
- 3) McCann MP, Fu YS, Kay S. *Pulmonary blastoma. A light and electron microscopic study. Cancer* 1976; 38: 789-97.
- 4) Galifer RB, Marqueritte G, Gubler JP, Jean R, Pous JG. *Pneumoblastoma in children. A propose of 2 cases. Chir Pediatr* 1983; 24: 187-91.
- 5) Henry K, Keal EE. *Pulmonary blastoma with a striated muscle component. Br J Dis Chest* 1966; 60: 87-92.
- 6) Okitsu H, Natio J, Abe S, Takakura H, Annermigya R, Oho K. *A case report of pulmonary blastoma. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1986; 34: 236-40.
- 7) Valderrama E, Saluja G, Shende A, Lanz kowsky P, Berkman J. *Report of two cases in children. Am J Surg Pathol* 1978; 2: 415-22.
- 8) Weinblatt ME, Siegel SE, Isaacs H. *Pulmonary blastoma associated with cystic lung disease. Cancer* 1982; 49: 669-71.

- 9) Zimmerman KG, Sobonya RE, Payne CM. *Histochemical and ultrastructural features of an unusual pulmonary carcinosarcoma. Human Pathol* 1981; 12: 1046-51.
- 10) Carol J, Luan DT, Philip TC. *Pulmonary blastoma with rhabdomyosarcomatous differentiation: an electron microscopic and immunohistochemical study. Am J Surg Pathol* 1988; 12: 35-40.
- 11) 임내인, 노재윤, 이유복. 폐아세포종 1예. 대한 병리학회지 1978; 12: 247-50.
- 12) 박성혁, 성숙환, 윤용수, 안효섭, 지제근. 폐아세포종 수술치험 1예. 대한 흉부외과학회지 1989; 22: 113-9.
- 13) Korbi S, Boyo AM, Dusmet M. *Pulmonary blastoma. Immunohistochemical and ultrastructural studies of a case. Histopathol* 1987; 11: 753-60.
- 14) Barnard WG. *Embryoma of the lung. Thorax* 1952; 7: 299-301.
- 15) Barson AG, Jones AG, Lodge KV. *Pulmonary blastoma. J Clin Pathol* 1968; 21: 480-5.
- 16) Amemiya R, Kodama T, Shimosato Y, Koide T. *Three cases of pulmonary blastoma, with special reference to differential diagnosis from carcinosarcoma and mixed tumor of salivary gland type. Jpn J Cancer Clin* 1977; 23: 123-31.
- 17) Samuel AY, Mark RW, Parmjeet R, Carlos MC. *Pulmonary blastoma: an immunohistochemical analysis with comparison with fetal lung in its pseudoglandular stage. Am J Clin Pathol* 1990; 93: 167-75.
- 18) Francis D, Jacobsen M. *Pulmonary blastoma. Curr Top Pathol* 1983; 73: 256-94.