

소아에 발생한 흉막폐 모세포종

- 1에 보고 -

한림대학교 의과대학 병리학교실 및 흉부외과학교실*

박혜림·손진희·홍기우*

A Case Report of Pleuropulmonary Blastoma in Childhood

Hye Rim Park, M.D., Jin Hee Sohn, M.D. and Ki Woo Hong, M.D.*

Department of Pathology and Thoracic Surgery*, College of Medicine, Hallym University

Classic pulmonary blastoma is a variant of carcinosarcoma which is seen almost exclusively in adults. By contrast, most cases of pulmonary blastoma in children have been described as having an exclusive mesenchymal composition, which was proposed as pleuropulmonary blastoma.

Recently we experienced a case of pleuropulmonary blastoma, type 1. This 27-month-old male baby was transferred to our hospital due to the left tension pneumothorax. Chest CT revealed a subpleural pulmonary cystic lesion on the left upper lung and an open cystectomy was performed. Histologically the lesion was composed of variable-sized cystic structures lined with a single layer of respiratory-type epithelium. the underlying stroma was composed of sheets of small, round to oval, primitive tumor cells. Some of them had eccentric, eosinophilic cytoplasm, suggestive of rhabdomyoblastic differentiation. These rhabdomyoblastic cells were fuchsinophilic and positive with desmin and vimentin on immunohistochemistry. (**Korean J Pathol 1996; 30: 351 ~ 354**)

Key Word: Pleuropulmonary blastoma

전형적인 폐모세포종은 암육종의 한 유형으로 원시적인 관상구조, 미성숙 모체 및 방추세포 기질로 구성되고 대부분 성인에서 발생한다¹. 이에 비해 소아에 발생하는 대부분의 폐모세포종은 배성 횡문근육종이나 모체성 종양과 육종이 혼합된 간엽성분으로 구성되고 일부는 발생 낭종으로 오인되는 말초다낭성 병변으로 나타난다^{2,3}. 소아에 발생하는 이러

한 폐 혹은 폐외 종양을 Spencer가 기술한 성인의 폐모세포종과는 구별하여 흉막폐 모세포종이라 제안하였고^{2,3} 그 중 특히 제 1형은 예후가 양호하므로 감별진단이 필요할 것으로 생각된다. 저자들은 최근 긴장성 기흉으로 내원한 27개월된 남아에서 특징적인 제 1형의 흉막폐 모세포종을 경험하여 면역조직화학소견과 함께 보고하는 바이다.

접 수 : 1995년 7월 3일, 게재승인 : 1995년 10월 5일
주 소 : 영등포구 영등포동 94-200, 우편번호 150-020
한림대부속 한강성심병원 해부병리과, 박혜림

증 례: 27개월된 남아가 갑자기 시작된 기침으로 개인병원을 방문하여 흉부 방사선 촬영후 본원 응급실로 전원되었다. 환자는 정상분만아로 신생아 황

달의 과거력이 있었고 기침과 약간의 호흡곤란외에 가래나 침색증등은 호소하지 않았다. 이학적 검사상 급성 병색이었고 좌측 폐야에서 호흡음이 청진되지 않았다. 흉부 방사선 사진상 좌측 폐가 완전히 압박되고 심장과 종격동이 우측으로 편위되어 좌측 긴상성 기흉으로 진단되었다. 흉관을 삽입하여 다량의 공기를 배낸 후에도 계속해서 공기가 누출되어 흉부 전산화단층촬영 결과 좌측 폐상부 흉막하에 낭성 혹은 공동성 병변이 관찰되어(Fig. 1) 폐낭포의 과열로 생각하고 단순 낭종절제술을 시행하였다. 수술 소견상 좌측 상부폐 후분절에 과열된 낭포성 병

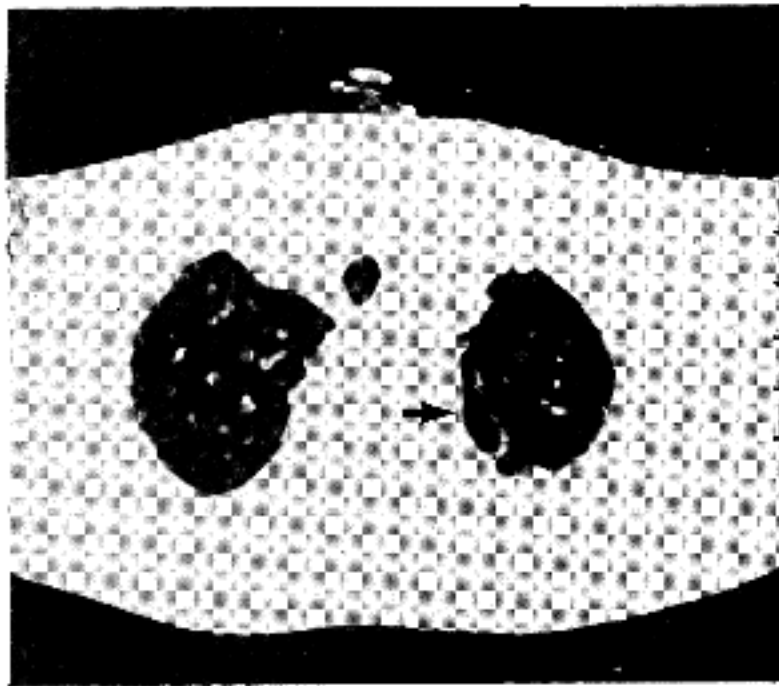


Fig. 1. Chest CT image of left upper lung shows a moderately thick-walled, elongated cystic lesion at subpleural region(arrow, Lung window setting).

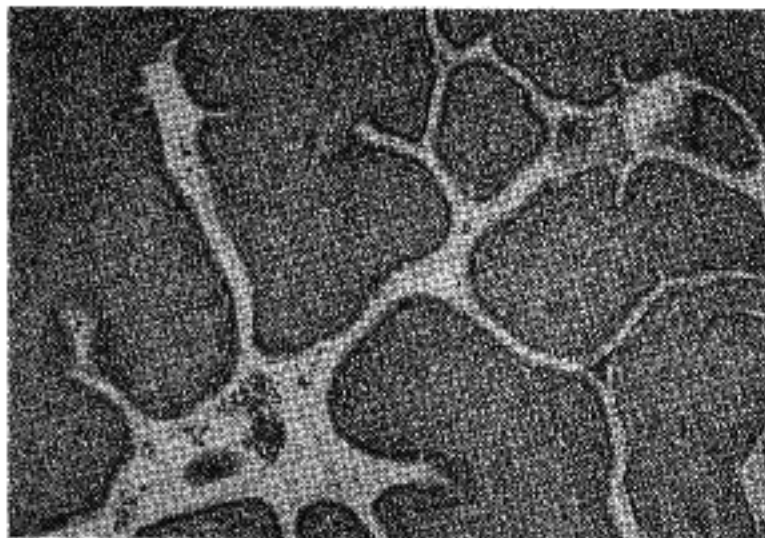


Fig. 2. Light micrograph reveals irregular cystic spaces lined by pseudostratified ciliated columnar epithelial cells.

변이 관찰되었고 종양 표지자를 비롯한 임상 검사 실 소견은 모두 정상 범주에 속하였다.

절제된 폐는 3×1×1 cm의 크기로 절단면상 스폰지와 유사한 미세낭포성 구조였고 출혈이나 괴사를 동반한 고형성 종괴는 관찰되지 않았다. 현미경 소견상 여러개의 다양한 크기의 낭성 병변으로 구성되었으며 이는 한층의 위중층섬모 원주형상외로 피복되었고 악성 상피성분은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 낭성 병변 하방의 기질은 작은 원시성 종양세포로 구성되어있으며 개개의 세포는 난원형으로 과염색성의 핵과 소량의 세포질을 갖고 핵소체는 뚜렷하지 않았다. 세포의 변연부가 분명하지 않아 합포체성 배열을 보이고 세포분열도 흔히 관찰되었다. 일부의 종양세포는 풍부한 호산성 세포질을 보여 횡문근모세포로의 분화를 시사하였고(Fig. 3) 연골이나 골등 다른 간질성분은 관찰되지 않았다. 조직화학 염색상 횡문근모세포성 종양세포는 Periodic acid-Schiff(PAS)에 양성으로, Masson trichrome에 붉은 색으로 염색되었고 면역조직 화학검사상 desmin(Fig. 3)과 vimentin 항체에 강한 양성반응을 나타내었다. Cytokeratin 항체는 낭성 구조를 피복하는 상피세포에만 양성이었다고 smooth muscle actin은 주변 혈관의 평활근에만 양성이었다.

고 찰: 폐모세포종은 소아에서는 매우 드문 종양으로 폐모세포종외에도 선천성 폐낭종에서 기원한 배아성 횡문근육종, 선천성 폐낭종과 연관된 악성 간엽세포종, 낭성 병변과 연관된 폐모세포종등의 다



Fig. 3. Underlying stroma is composed of sheets of small, primitive tumor cells.(Inset: Some of them have features of rhabdomyoblasts, revealing cytoplasmic positivity with desmin.)

양한 명칭으로 기술되었고²⁴, 원시적인 상피세포 성분없이 원시적 간엽조직 혹은 육종성분으로만 구성되는 특징을 보인다. Allan등⁴이 자연기흉으로 내원한 두 소아환자에서 낭성병변의 특징을 갖는 폐 횡문근육종을 보고하였는데 이는 본 증례와 유사한 임상적, 병리학적 특징을 보이는 바 흉막폐 모세포종으로 생각된다. 전형적인 성인의 폐모세포종은 배아발생기의 폐구조와 유사한 미성숙 간엽조직과 상피로 구성되는 드문 종양으로 30대에 호발하고 폐의 말초 혹은 중앙부에 발생하며 예후는 불량한 것으로 알려져 있다¹. 조직학적으로는 배아모양의 악성 선구조로 구성된 고도분화성 태아 선암과 상피와 간엽조직 양쪽으로 분화하는 종양으로 대별된다¹. 이러한 전형적인 성인의 폐모세포종과는 임상적 혹은 병리학적으로 구분되는 소아의 배아성 폐 종양을 Manivel등³이 처음으로 따로 분류하였다. 즉 다양한 해부학적 발생위치, 원시적인 배아와 유사한 모체와 기질, 암종성분이 관찰되지 않고 여러가지 육종으로의 분화가 가능하다는 것이 성인의 폐모세포종과의 중요한 차이점이다³.

임상적으로는 2½세에서 12세 사이의 소아에서 발생하고 감염이나 자연 기흉으로 인한 호흡곤란으로 내원하게 된다. 방사선학적으로 우측에 호발하고 말초에 위치한 여러개의 낭성 병변으로 보이거나 편측흉곽을 채우는 균질성 종괴로 관찰된다. 대부분은 폐의 말초부위에 발생하지만 일부는 폐장 밖에 위치하기도 한다²³. 본 증례는 27개월된 남아로 자연기흉으로 인한 호흡곤란을 주소로 내원하였고 좌측 상부폐의 흉막하에 파열된 낭성 병변으로 발견되었다. 육안적으로는 본 증례처럼 쭉그러진 다낭성 병변이거나 유형에 따라 출혈, 괴사등이 동반된 고형성 부위가 혼재되기도 한다²³.

현미경 소견상 3가지 유형으로 구분하는데 제 1형은 본 증례와 마찬가지로 다낭성 병변으로 섬모가 있는 호흡기성 상피세포가 낭을 피복하고 그 하방에 작은 원시성 종양세포로 구성되는데 일부의 소세포들이 횡문근모세포로 분화하는 특징을 갖는다. 제 2형은 제 1형의 조직학적 소견 외에 모체성 부위, 악성연골로 구성된 소결절, 다형성, 역형성 세포의 군집, 방추형세포 육종으로 구성된 고형성 성분이 관찰되고 역시 일부의 세포는 괴상한 모양의 횡문근모세포의 특징을 보인다. 제 3형은 고형성 종괴로 제 2형과 유사하나 다낭성의 포도상육종과 유사한 부위가 관찰되지 않는 것이 차이점이다. 이러한 유형에 따라서 환자의 예후가 결정되는데 낭성 병변으로 구성된 제 1형의 예후가 다른 형에 비해

좋다. 조직학적으로는 전이성 Wilm 종양, 미성숙 혹은 악성 기형종과 감별이 필요하다²³.

Cohen등⁵은 이 종양을 폐모세포종의 흉막폐 아형으로 설명하였는데 실제로 두 종양을 같은 발생기전으로 설명하기는 어렵다. 전형적인 폐모세포종은 성인에 호발하는 암육종의 한 유형이고 흉막폐 모세포종은 소아에서만 발생하고 일부는 선천성 폐낭종에서 기원한 종양으로 생각하는 것²⁶이 타당할 것으로 생각된다. 이에 대한 근거로 Cohen등⁵은 선천성 낭상선종양 기형 제 1형과 연결이 있는 1예를 보고하였고, Jimenez⁷는 낭성 병변과의 연관성을 기형발생과 종양발생의 연관성으로 추정하였다.

Hachitanda등⁶은 7예의 흉막폐 모세포종을 보고하면서 조직학적으로 미분화성 모체세포의 미만성 증식외에도 연골모세포성 부위, storiform pattern, 포상배열, 지방모세포성 분화등 다양한 육종성 분화가 가능하고 면역조직 화학적으로 종양세포는 vimentin, 조직구 표지자, 근원성 표지자등에 양성이고 연골모세포 부위는 S-100 단백질, 상피막 항원과 cytokeratin에 대해서는 상피 혹은 중피세포에서 양성반응이 관찰된다고 보고하였다^{3,5,6}. 본 증례에서도 원시성 종양세포들은 미만성으로 vimentin 항체에 양성되었고 특히 횡문근모세포로의 분화를 보이는 세포들은 desmin 항체에 강한 양성 반응을 나타내었다. Cytokeratin에 대해서는 낭성 병변을 피복한 호흡기성 상피에서만 양성되었고 smooth muscle actin은 기질에 포함된 혈관벽에서만 양성되었고 다른 유형의 육종성 분화는 관찰되지 않았다. 전자현미경적 검색에서 종양은 원시성, 섬유아세포성, 근섬유아세포성, 조직구양, 섬유조직구양 특징을 보이는 세포로 구성되어 흉막폐 모세포종이 형태학적으로 다양한 성분으로 구성됨을 알 수 있다^{3,5,6}.

감사의 말씀

본 증례의 진단에 도움을 주신 고려대학교 의과대학 병리학교실 김인선 교수님께 감사드립니다.

참 고 문 헌

1. Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. Pulmonary blastomas. *Cancer* 1991; 67: 2368-81.
2. Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma is the pulmonary blastoma of childhood. *Semin Diagn Pathol* 1994; 11: 144-51.
3. Manivel JC, Priest JR, Watterson J, et al. Pleuropul-

- monary blastoma. The so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer* 1988; 62: 1516-26.
4. Allan BT, Day DL, Dehner LP. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma of the lung in children. Report of two cases presenting with spontaneous pneumothorax. *Cancer* 1987; 59: 1005-11.
 5. Cohen M, Emms M, Kaschula ROC. Childhood pulmonary blastoma: A pleuropulmonary variant of the adult-type pulmonary blastoma. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 737-49.
 6. Hachitanda Y, Aoyama C, Sato JK, Shimada H. Pleuropulmonary blastoma in childhood. A tumor of divergent differentiation. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 382-91.
 7. Jimenez JF. Pulmonary blastoma in childhood. *J Surg Oncol* 1987; 34: 87-93.
-