

## 태아폐를 닮은 폐 내배엽 종양

- 1예 보고 -

아주대학교 의과대학 병리학교실, 흉부외과학교실\* 및 치료방사선과학교실\*\*\*  
연세대학교 의과대학 흉부외과학교실\*\*

임현이 · 류한영\* · 최 호\* · 임상현\*\*  
소동문\* · 이철주\* · 심 철 · 전미선\*\*\*

### Pulmonary Endodermal Tumor Resembling Fetal Lung

- Report of a case -

Hyunee Yim, Han Young Ryu\*, Ho Choi\*, Sang Hyeon Ihm\*\*  
Dong Moon Soh\*, Cheoul Joo Lee\*, Chul Shim and Chun Mi Son\*\*\*

Department of Pathology, Thoracic and Cardiovascular Surgery\*, Therapeutic Radiology\*\*\*,  
Ajou University School of Medicine and Department of Thoracic &  
Cardiovascular Surgery\*\*, Yonsei University College of Medicine

---

We report a case of pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung in a 35 year-old woman, who complained of cough with sputum for 6 months. Pulmonary endodermal tumor is a very rare neoplasm of the lung and it is exclusively composed of complex branching tubules resembling the canalicular stage of fetal lung, lacking sarcomatous component of pulmonary blastoma. Prognosis of this tumor after adequate resection appears to be better than that for biphasic pulmonary blastoma.

---

**Key Words:** Pulmonary endodermal tumor, Pulmonary blastoma

## 서 론

폐모세포종 (pulmonary blastoma)은 원발성 폐종양의 0.25~0.5%를 차지하는 매우 드문 폐종양으로써<sup>1</sup> 상피 및 간질 세포 성분의 증식으로 구성되어, 신장의 Wilms 종양과 비슷한 개념으로 명명된 종양이다. 국내의 보고도 매우 적어서 대한 흉부외과 학회지에 현재까지 4례가 보고된 바 있다<sup>2~5</sup>. 1982년 Kradin등<sup>6</sup>이 육종성 성분이 없는 폐모세포종을 기술하면서 종양내에 은친화성 세포들이 있고 전자 현미경 소견상 내분비형 분비 과립이 있는 점으로 내배엽 기원일 것으로 생각하여 태아 폐를 닮은 폐 내배엽 종양이라고 명명하였다. 최근 저자들은 35세 여자 환자에서 발생한 전형적인 폐 내

배엽 종양 1례를 경험하여 그 희귀성에 의거하여 보고하고자 한다.

## 증 례

35세 여자 환자로 약 6개월간 객담을 동반한 기침을 주소로 다른 병원에 들러서 흉부 전산화 단층촬영을 시행한 결과 좌측 폐야에서 종괴가 발견되어 수술을 권유받고 본원에 전원되었다.

환자는 과거력 및 가족력상 특이한 소견은 없었으며 입원당시 호흡 곤란, 발열, 오한, 흉통, 두통 및 전신 쇠약감 등은 호소하지 않았다. 이학적 검사에서 의식은 명료하였고, 혈압은 110/70 mmHg, 맥박은 85 회/분, 체온은 36.6℃, 호흡수는 20회/분으로 정상소견이었다. 환자의 영양상태는 비교적 양호하였고, 경부 임파절은 촉진되지 않았다. 흉부청진상 좌측 후하흉부에서 호흡음

---

저자연락처: 임현이, (442-749) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5, 아주대학교병원 해부병리과, Tel (0331) 219-5926

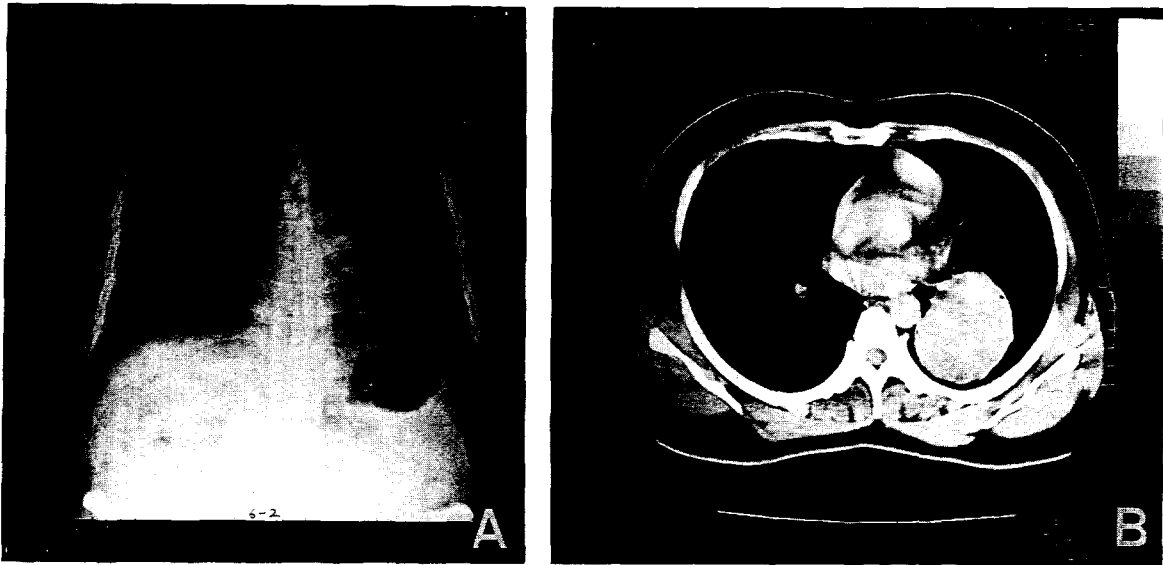


Fig. 1. A round well circumscribed homogenous mass is present at left lung revealed on Chest PA X-ray(A) and CT scan(B).

이 약간 감소되어 있었고 심음은 정상이었으며 복부소견은 특이소견이 없었다.

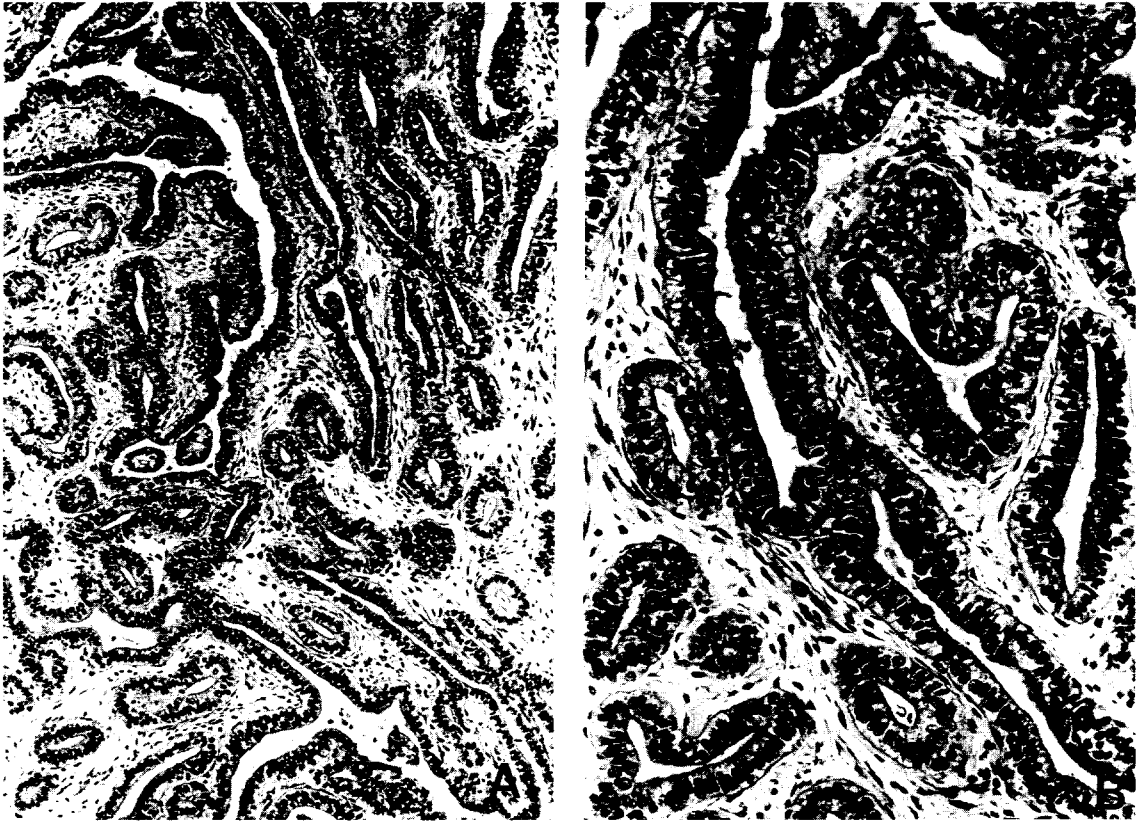
검사실 소견에서 일반 혈액 소견은 혈색소 12.4 g/dl, 혈구용적 36.9%, 백혈구 10,200/ $\mu$ l, 혈소판 262,000/ $\mu$ l이었으며 간기능 검사, 뇨검사, 혈액응고검사 모두 정상이었다. 폐흡충 및 간흡충에 대한 피부 반응 검사와 객담의 결핵균 배양 검사 결과는 음성이었다. 심전도 검사는 정상 동률동 소견을 보였다. 폐기능 검사에서 FVC 2.22 l, FEV<sub>1</sub> 2.01 l, FEV<sub>1</sub>/FVC 90%의 소견을 각각 보였다. 단순 흉부 방사선 촬영상 좌측 폐문주위 폐야에 경계가 명확한 균질성 농도의 종괴가 나타났으며 흉부 전산화 단층촬영에서는 좌측 후폐야에 약 7×10 cm 크기의 난형의 종괴소견을 보였다(Fig. 1).

기관지 내시경 검사에서 좌측 하엽과 설엽의 기관지가 외부 종괴에 의해 눌러있는 모습을 보였으나 기관지내 종괴는 없었으며, 폐 관류성 스캔에서 우측과 좌측 폐비율이 73대 27로서 전폐 절제술 후 FEV<sub>1</sub>이 1.47 l가 될 것으로 예측되어 종양이 절제 가능할 것으로 사료되었다.

수술은 기관삽관술을 통한 전신 마취하에 우측 측와 자세에서 좌측 제5 늑간으로 후측방 개흉술을 시행하였다. 수술소견상 상엽과 하엽사이에 약 7×10 cm 크기의 종괴가 상하엽의 장측늑막과 심하게 유착되어 있었으며 하엽으로 가는 폐동맥과도 부분적으로 유착되어 있었다. 종격동 임파절의 비대는 없었다. 수술중 시행한 동결절편 조직검사서 악성 종양의 소견을 보여



Fig. 2. Gross feature of resected tumor. A large polypoid tumor projects through interlobar fissure. Cut surface is bosselated with necrosis.



**Fig. 3.** A. The tumor is composed of complex branching of glandular structure (H&E,  $\times 100$ ). B. Stratified columnar cells with clear cytoplasm line each tubules. Spindle cells with slight myxoid stroma are present (H&E,  $\times 200$ ).



**Fig. 4.** Eosinophilic necrotic materials were observed in some glandular lumina (H&E,  $\times 40$ ).

서 좌측 전폐 절제술을 시행하였다.

절제된 좌폐의 육안 소견상 장축 늑막에 의해 둘러싸인 6.5×5.5×4.5 cm 크기의 등근 종괴가 엽간열(interlobar fissure)에서 외측으로 돌출하고 있었다(Fig. 2). 기관지를 절개한 결과, 종괴는 좌하엽 기관지의 상부분절의 말단부에 위치하고 있었고 기관지의 내강으로는 튀어나오지는 않았다. 종괴의 절단면상 종괴는 비

교적 균일한 황회색의 연부조직으로 구성되었으며 출혈 및 괴사가 관찰되었고 주변 폐실질 조직과는 경계가 명확하였다.

광학 현미경 소견상, 종괴는 불규칙하게 분지하는 다양한 크기의 복잡한 소관들(tubules)로 이루어져 있었다(Fig. 3A). 종괴는 분명한 격막을 형성하지 않으면서 주변 폐실질과 경계가 분명하였으며 종괴 내부에는 다발



Fig. 5. Intraluminal morule is present (H&E, ×200).



Fig. 6. Tumor cells are arranged in solid or cribriform pattern (H&E, ×200).

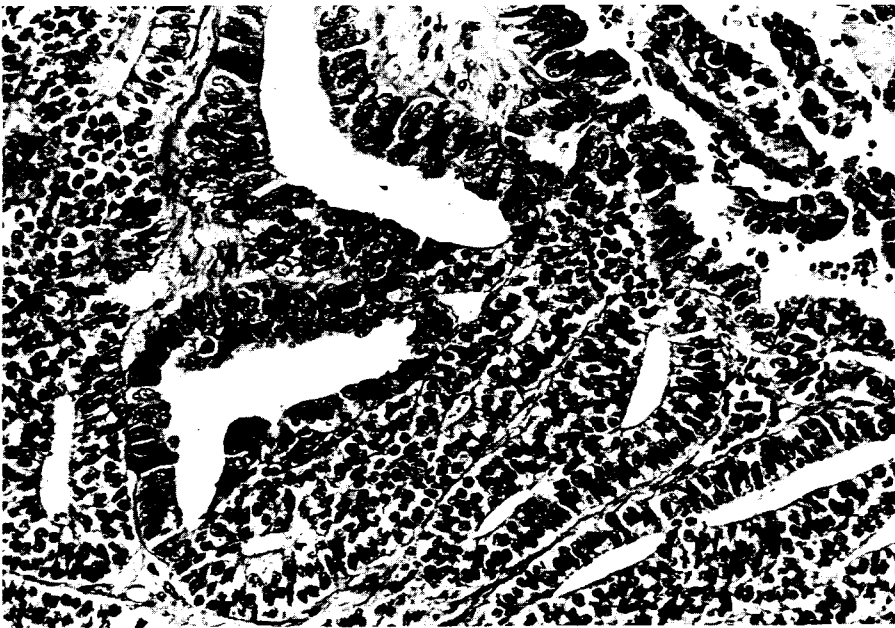


Fig. 7. Glands are lined by more pleomorphic cells in some foci (H&E,  $\times 200$ ).

성 피사가 주로 소관의 엽상 집합의 내부에서 관찰되었다(Fig. 4). 각 소관들은 섬모가 없는 위중층 원주형 세포들로 피복되어 있었다. 종양세포의 핵들은 균등한 난원형으로 입자가 거친 과염색질을 보이며 핵소체는 뚜렷하지 않았다(Fig. 3B). 세포질은 비교적 양이 많고 투명하였으며 이런 투명한 세포질에서 diastase 처리후 periodic acid Schiff염색에 양성인 glycogen입자들을 관찰 할 수 있었다. 드물게는 비교적 풍부한 호산성의 세포질을 가지는 난원형 세포들이 뭉쳐서 morule을 이루며 소관들 내강으로 돌출하는 구조들이 관찰되었다(Fig. 5). 부분적으로 종양세포들이 좀 더 작고 둥글며, 고형성(solid) 성장을 하였으며, 고형성 군집내에 작은 내강들을 형성하여 채모양(cribriform)을 보이기도 하였다(Fig. 6). 국소적으로 종양세포들의 관구조가 커지고 유두상 배열을 하며, 종양 세포들의 모양이 다양해지고 핵의 과염색 정도가 심해지는 곳이 있었다(Fig. 7). 관상 또는 고형성 구조를 이루는 상피 성분 사이의 간엽 성분은 그 양이 많지 않으며 약간의 점액성 기질과 소수의 양성 방추형 세포들로 구성되어 있었으나 세포 밀도가 높거나 피사, 세포의 다형성, 세포분열등을 보이는 곳은 관찰되지 않았다(Fig. 3B). 간엽 성분내 유골, 연골, 또는 골격모세포들은 관찰되지 않았다.

환자는 수술 후 10일째 퇴원하였고 수술중 종괴의 내용물이 늑막강으로 경미하게 누출되었기 때문에 치료방사선과에서 예방목적으로 수술후 1개월째부터 4주

간 총 3,600 cGy를 좌측 흉곽에 조사하였다. 환자는 현재 수술후 6개월까지 특별한 문제없이 외래 추적 관찰 중에 있다.

## 고 찰

폐모세포종(pulmonary blastoma)는 폐 실질내에 발생하는 원발성 악성 종양 가운데 매우 드문 종양이다. 1952년 Barnard<sup>7</sup>가 태아의 폐와 유사한 조직학적 양상 때문에 폐배아종 (embryoma of lung)으로 처음 보고한 이후 1961년 Spencer에 의해<sup>8</sup> 폐모세포종으로 명명되었다. 그는 간질조직과 상피조직으로 각각 분화할 수 있는 폐아체의 원시 다기능 세포로부터 폐모세포종이 발생한다고 주장하였으며 형태발생학적으로 신아체에서 발생하는 Wilms 종양과 같은 맥락으로 해석하였다.

1982년 Kradin<sup>6</sup>이 35세 여자환자에서 발생한 폐종양을 보고하면서 육종성 성분이 없고 주로 복잡하게 분지하는 소관으로 구성되고 전자현미경 소견상 신경분비 과립등이 관찰되어 태아의 폐 발달 단계중 canalicular stage와 닮은 점을 중시하여 폐 내배엽 종양이라고 명명하였고 그 이후로 태아폐를 닮은 태아형 고분화 선암종 (well differentiated fetal adenocarcinoma; W DFA) 등의 이름으로 문헌에 산발적으로 보고 되었다<sup>9,10</sup>.

폐내배엽 종양은 임상적으로 증상이 없이 단순 정기 검사에서 흉부 X선 촬영상 발견되기도 하지만 대개 기

침이나 객혈을 주 증상으로 나타나며 본 증례에서도 객담을 동반한 기침이 주 증상이었다. 문헌 보고에 따르면<sup>11</sup> 발생연령에 있어서 폐모세포종이 60세인 반면 폐 내배엽 종양은 53세로 좀 더 낮은 연령에서 발생한다. 또한 폐모세포종의 남:여 비가 2.6:1로 주로 남자에서 발생하는 반면 폐내배엽 종양은 남:여 비가 7:3으로 여자에게서 약간 많았으나<sup>10</sup> 이런 성비의 차이가 의미가 있는 것인지는 앞으로 더 많은 증례들이 모여야 할 것으로 생각된다. 태아의 폐 발달에 있어서 androgen이 상피의 분화를 억제하고 estrogen이 태아의 폐의 성숙을 촉진하는 등 역할을 고려할 때, 본 종양발생에서 성호르몬의 영향을 추측 해 볼 수 있다.

폐내배엽 종양은 육안 소견상 대개 폐주변부에 위치하는 경계가 분명한 종괴로서 크기는 3.0 cm부터 14.0 cm까지 보고되었다. Nakatani<sup>10</sup>가 보고한 5례중 2례와 Kodama<sup>11</sup>가 보고한 6례중 2례에서 종괴사 기관지 내강으로 침윤하였는데 본 증례에서는 기관지 내강의 침범이 없었다. 이상성인(biphasic) 폐모세포종에 비하여 본 종양은 크기가 좀 더 작고 증상이 없는 경우가 많고 늑막 삼출이 덜 나타나며 조직학적으로는 핵의 다형성이나 유사 분열이 적은 경향이 있다고 한다<sup>12</sup>.

폐내배엽 종양은 조직학적으로 주로 균일한 원주세포가 중층배열로 이루는 분지하는 관구조로 구성되며 투명한 세포질을 가져 자궁내막암종과 상당히 유사하다. 본 증례는 문헌에 보고된 폐 내배엽 종양의 광학 현미경적 소견과 매우 유사한 소견을 보였으나 고형성 세포의 군집 또는 morule은 비교적 드물게 보였는데 보고자에 따라서는 이런 morule이 매우 풍부하게 보이는 종양도 있다고 하며<sup>13</sup> 이 morule을 이루는 세포들의 핵이 간유리질(ground glass) 같거나 투명하다고도 하며<sup>11,14</sup> 면역조직화학 염색을 통하여 neuron specific enolase, leucine enkephalin, methionine enkephalin, somatostatin 등 신경분비 물질<sup>9,11</sup> 또는 gastrin, calcitonin, somatostatin, bombesin 등과 같은 신경조절 peptide들이 집중적으로 morule을 이루는 세포들에 표현된다고 하거나 Clara 세포 또는 pneumocyte와 같은 분화를 보인다고 하였다. 또한 이런 morule의 세포들이 high molecular weight cytokeratin에 음성인 점으로 편평화생은 아닐 것으로 생각되었다. 종양내에 괴사가 다발성으로 관찰되는 점도 문헌 보고들과 일치하였다. 대개의 선구조를 이루는 종양세포들은 거의 세포학적 이형성을 보이지 않으나 본 증례에서 처럼 국소적으로 상당히 심한 비정형성이 관찰될 수 있다고 한다.

예후의 측면에 관하여 폐모세포종의 평균 생존 기간

이 4개월인데 비해 폐 내배엽 종양은 23개월이며<sup>10</sup> 폐모세포종이 대개 진단 받은 후 2년내에 환자의 2/3가 사망하는 반면 폐 내배엽 종양은 8년간의 추적 관찰 기간 동안 14%만이 사망하였고<sup>1</sup> Nakatani가 보고한 5례중 4례가 4년부터 9년까지의 추적 기간 동안 생존하였다<sup>11</sup>. 위의 5례중 2년만에 종양의 전이로 사망한 1례는 조직학적으로 핵의 다형성이 심하였고 다발성 괴사, 제한적인 신경 내분비 분화, 종양세포의 주변 늑막 림프관 침범, 주변 폐실질 변연부위로의 상피성분의 성장등의 소견을 보였다고 한다.

폐모세포종의 기원에 관하여 다기능세포가 간엽 및 상피성분으로 분화하거나 한 배엽(germ layer)이 증식한 후 다른 형태로 변형 발생한다는 설명등이 제시되고 있다<sup>15</sup>. 폐 내배엽 종양이 폐모세포종의 한 형태학적 변형인지 아니면 전혀 다른 새로운 종양인지는 확실히 알 수 없으나 높은 전이율을 포함한 악성 소견이 비교적 큰 폐모세포종에 비해 현저히 양성 경과를 취하는 저등급 악성의 독특한 종양일 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Thurbeck WM and Chung AM: Pathology of the Lung, 2nd ed. New York, Thieme Medical Publishers, Inc, 1995, pp518-521
2. 채성수, 김광택 및 김형목: 폐아세포종 1례. 대흉외지 14: 127-130, 1981
3. 박성혁, 성숙환, 윤용수, 안효섭 및 지제근: 폐아세포종 수술치험 1례. 대흉외지 22: 357-363, 1989
4. 김영삼, 이광선, 임승현 및 한영숙: 폐아세포종 1례. 대흉외지 25: 900-904, 1992
5. 금동윤, 신현종, 최세영, 박창권, 이광숙 및 유영선: 폐아세포종 수술치험 1례. 대흉외지 27: 868-73, 1994
6. Kradin RL, Kirkham SE, Young RH, Mark EJ and Dickersin R: Pulmonary blastoma with argyrophil cells and lacking sarcomatous features (pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung). Am J Surg Pathol 6: 165-172, 1982
7. Barnard WG: Embryoma of lung. Thorax 7: 299-301, 1952
8. Spencer J: Pulmonary blastoma. J Pathol Bacteriol 82: 161-165. 1961
9. Müller-Hermelink HK and Kaiserling E: Pulmonary adenocarcinoma of fetal type; alternating differentiation argues in favor of a common endodermal stem cell. Virchows Arch [Pathol Anat] 409: 195-210, 1986
10. Nakatani Y, Dickersin R and Mark EJ: Pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung: A clinicopathologic study of five cases with immunohistochemical and ultrastructural characterization. Hum Pathol 21: 1097-1107, 1990

11. Kodama T, Koide T, Shimosato Y, Naruke T, Watanabe S and Shimase J: Six cases of well differentiated adenocarcinoma simulating fetal lung tubules in pseudoglandular stage. comparison with pulmonary blastoma. *Am J Surg Pathol* 8: 735-744, 1984. Koss MN, Hochholzer L and O'leary T: Pulmonary blastomas. *Cancer* 67: 2368-2381, 1991
  13. Chejfec G, Cosnow I, Gould NS, Husain AN and Gould VE: Pulmonary blastoma with neuroendocrine differentiation in cell morules resembling neuroepithelial bodies. *Histopathology* 17: 353-358, 1990
  14. Manning JT, Ordóñez NG, Rosenberg HS and Walker WE: Pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung. *Arch Pathol Lab Med* 109: 48-50, 1985
  15. Berean K, Truong LD, Dudley AW and Cagle PT: Immunohistochemical characterization of pulmonary blastoma. *Am J Clin Pathol* 89: 773-777, 1988
-