

기도 개형 연구실, 전북대학교 의과대학 내과학교실
이태환, 이가영, 김소리, 민경훈, 박성주, 이흥범, 이양근, 이용철

A Case of Huge Pulmonary Blastoma With Multiorgan Invasion

Tae Hwan Lee, M.D., Ka Young Lee, M.D., So Ri Kim, M.D., Kyung Hun Min, M.D., Seoung Ju Park, M.D., Heung Bum Lee, M.D., Yang Keun Rhee, M.D., Yong Chul Lee, M.D., Ph.D.

Department of Internal Medicine and Airway Remodeling Laboratory, Chonbuk National University Medical School, Jeonju, Republic of Korea

A pulmonary blastoma is a rare malignant tumor of the lung that is composed of epithelial and mesenchymal elements and resembles the structure of an embryonic lung. Pulmonary blastomas have a very poor prognosis and make up 0.25 to 0.5 percent of all primary malignant lung tumors. A pulmonary blastoma usually manifests as a solitary parenchymal mass or nodule and multiple subpleural mass with effusion on chest X-ray and computed tomography. We encountered a very rare case of pulmonary blastoma in a 52 years old male. He complained of abdominal pain, fullness, and dyspnea. The radiology examination revealed a huge lung mass invading the mediastinum, heart, diaphragm, and liver. The percutaneous needle biopsies were performed, and this tumor was diagnosed as a pulmonary blastoma. We report a biopsy confirmed case of a huge pulmonary blastoma invading multiple organs.

(*Tuberc Respir Dis* 2007; 62: 149-153)

Keywords: Pulmonary blastoma, Lung cancer, Metastasis.

증례

환자: 김OO, 52세, 남자

주소: 복부의 팽만감과 통증 및 호흡곤란

현병력: 환자는 복부 팽만감과 통증 및 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 이 증상은 1달 정도 지속되었으나 별다른 치료 없이 지내던 중 점차 그 증상이 악화되어 응급실로 내원하였고, 내원하여 시행한 단순 흉부 방사선 촬영상 우측폐하야와 간에 인접하여 종괴가 발견되었다.

과거력 및 가족력: 5년전 당뇨병과 고혈압을 진단 받고 복용 중이었다.

진찰 소견: 호흡곤란 당시 활력징후는 혈압 120/70 mmHg, 맥박 100회/분, 체온 36.5°C, 호흡수 25회/분

이었다. 환자는 급성 병색을 보였으며, 결막과 공막은 특이 소견 없었다. 경부의 임파선은 촉지 되지 않았고, 흉부 청진상 우측 하폐야에 호흡음이 감소되어 있었고 타진 시 우측에서 둔탁하였다. 복부 검진상 경도의 복부팽만 외 특이 소견 없었으며, 사지 및 신경학적 검사에서 이상소견은 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 말초혈액 검사상 백혈구 9800/mm³, 혈색소 14.0 g/dl, 혈소판 219,000/mm³이었다. 생화학 검사상 총 빌리루빈 0.9 mg/dL, Aspartate aminotransferase 31 IU/L, Alanine aminotransferase 49 IU/L, 혈액요소질소 22.4 mg/dL, 크레아티닌 1.2 mg/dL였으며, 전해질 검사는 정상 범위였고, 호흡곤란이 있어 시행한 동맥혈 가스 분석 상 pH 7.45, PaCO₂ 31.9 mmHg, PaO₂ 85.7 mmHg, HCO₃ 22.6 mEq/L, 산소포화도는 97.1%였다.

방사선학적 소견: 내원 시 시행한 단순 흉부 방사선에서 우측 폐야에 14cm 크기의 종괴가 관찰되고 이는 하방으로 횡격막과 간으로 인접해 보였다 (Figure 1). 이어 시행한 흉부 전산화 단층 촬영에서는 폐 우하엽에 약 14 × 12 × 11cm 크기의 종괴가 관찰되었으며 이 종괴는 하방으로 횡격막과 간, 심장을 침범하고

*Corresponding Author: **Yong Chul Lee, M.D., Ph.D.**, Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical School, San 2-20 Geumam-dong, Deokjin-gu, Jeonju, Jeonbuk 561-180, Republic of Korea
Phone: 82-63-250-1664; Fax: 82-63-254-1609; E-mail: leeyc@chonbuk.ac.kr
Received: Nov. 29. 2006
Accepted: Dec. 27. 2006

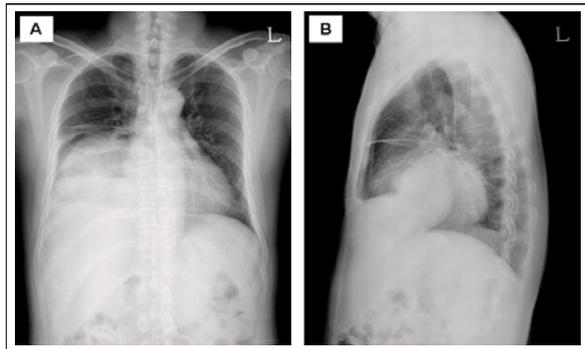


Figure 1. Chest radiographs show a huge mass on right lower lung field. (A) Posteroanterior view, (B) Lateral view of left side

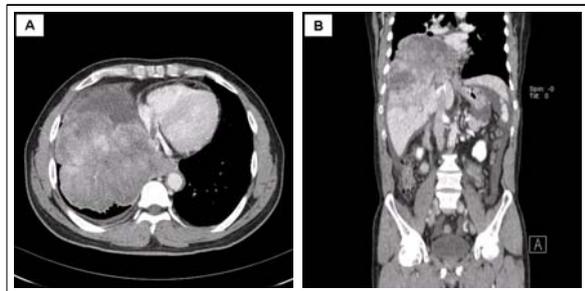


Figure 2. A CT scan shows a huge mass (14 × 12 × 11 cm) in the right lower lobe invading diaphragm and liver. (A) Enhanced axial view of CT scan (B) Coronal view of CT scan

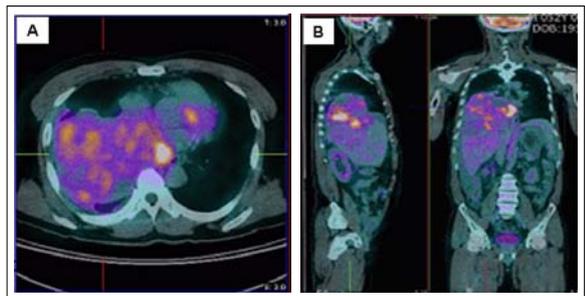


Figure 3. PET-CT scan shows unevenly hypermetabolic (p-SUV=8.34) huge mass in the right lower lobe invading mediastinum, diaphragm, and liver.

있었고, 경계는 비교적 분명하며 조영 증강 시 균일한 조영 증강을 보였다. 종격동과의 지방선(fat line)은 소실되었고 간내 상대정맥 내에는 혈전이 관찰되었으며, 폐 실질에 전이성 결절이나 종격동 내에 의미있게 커진 림프절은 보이지 않았다(Figure 2).

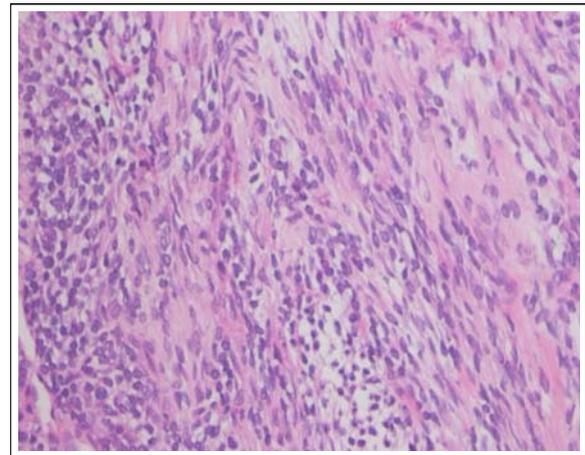


Figure 4. Photomicrograph of tissues obtained from percutaneous liver biopsy shows characteristic features of malignant stromal structure composed with undifferentiated small round cells and loose spindle cells. H&E stain (× 100).

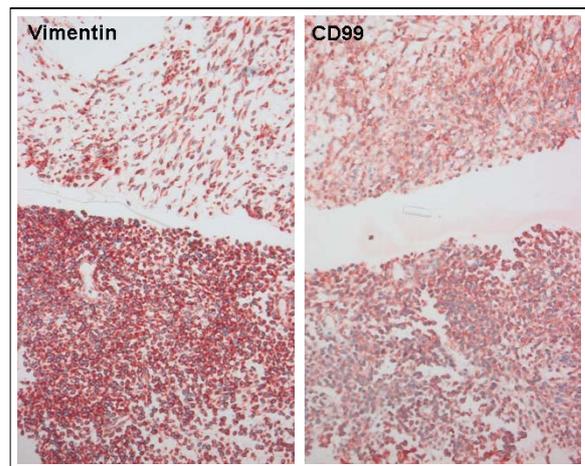


Figure 5. Immunohistochemical stain for vimentin and CD99 of tissues obtained from percutaneous liver biopsy shows positive reaction in tumor cells (× 100).

PET-CT 상에서는 폐 우하엽에 약 10 × 10 × 12cm 크기의, 고르지 않게 대사가 상승된 종괴(unevenly hypermetabolic, huge mass, p-SUV=8.34)가 관찰되었으며 이 종괴는 하방으로 횡격막, 간을 침범하고 있었고, 종격동과도 인접하여 종격동과 심장 침범을 의심하였다 (Figure 3).

병리 소견: 경피 간 바늘 생검을 시행한 결과 형태학적으로 소원형세포(small round cell)과 성근 방추

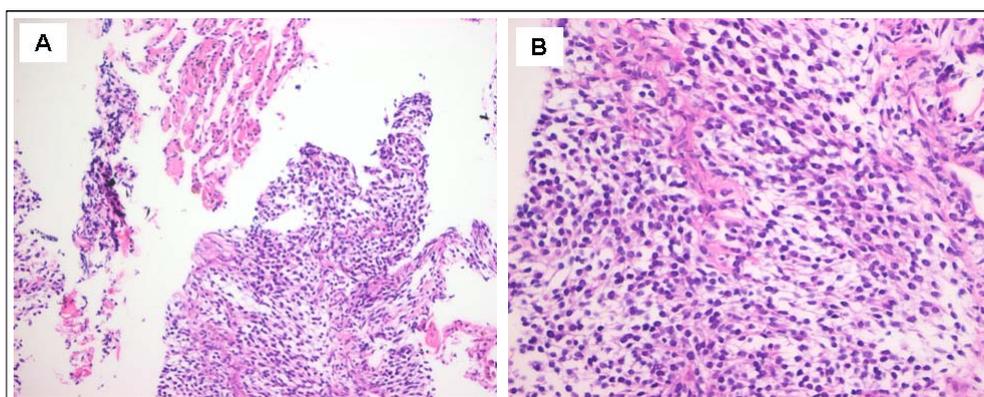


Figure 6. Photomicrograph of tissues obtained from percutaneous transthoracic needle biopsy shows a malignant stromal structure composed with undifferentiated and immature cellular component. (A) H&E stain ($\times 100$), (B) H&E stain ($\times 200$).

상 세포(loose spindle cell)로 구성된 종양으로 악성 간질성 종양(malignant mesenchymal tumor) 소견을 보였고(Figure 4), 면역조직화학염색에서는 Desmin, S-100, Actin, CD 34, HMB 45, CD 31 에서는 음성을 보이면서 vimentin과 CD99에만 양성 소견이었다(Figure 5). 이어서 경피 폐 바늘 생검을 시행한 결과 미분화 버팀질 세포(stromal cell)들이 특별한 방향으로 분화를 보이지 않고 미성숙한 세포의 형태만을 보이고 있었다(Figure 6). 두 가지 조직의 생검 소견을 바탕으로 하여 폐모세포종을 진단할 수 있었다.

치료 및 경과: 진행된 병기로 화학 항암 치료 예정이었으나 치료를 포기하고 보존적 치료만을 위해 호스피스 병원으로 전원되었다.

고 찰

폐모세포종은 미성숙 간엽세포와 상피세포로 구성되어 있는 폐종양으로¹ 매우 드물게 나타나며 모든 악성 폐 종양의 약 0.25-0.5% 정도의 빈도를 보인다². 대체로 단일의 큰 종괴의 형태를 가지며 주변 조직과 구분이 잘되어 있고, 폐 주변부나 폐 상엽에 주로 호발하는 것으로 알려져 있다³.

일부 환자에 있어서 특이 증상이 없는 경우도 있으나 환자의 약 60% 에서는 증상이 있고 이 중 80% 이상에서 기침, 흉부통증, 호흡 곤란 및 객혈 등 비특이적인 증상을 나타내며 이러한 증상들은 폐 종괴가 기

관지나 흉막을 자극하여 발생하게 된다^{4,6}. 증상 발생은 종괴의 크기와 연관관계가 있으며 본 환자의 경우도 횡격막 하방으로 침범된 거대 종괴로 인한 복부 불편감을 호소하였다. 종괴의 크기는 보고자에 따라 다르나 평균 6.9cm에서 10.1cm 정도였고, Koss et al.⁷ 등은 27cm 크기의 종괴를 보고하기도 하였다⁸.

폐모세포종의 경우 세포 성분이 적고 방대한 조직의 괴사로 인하여 기관지내시경, 종격동경 검사, 흉강경 검사, 수술 전 가는 바늘 조직검사 등의 검사를 하더라도 수술 전 확진을 내리기 어렵고 대부분 수술 후 조직 검사를 통하여 확진을 내리게 된다⁹. 병리학적인 면에서 보면 이상성 폐모세포종 (biphasic pulmonary blastoma) 외에 태아형 폐선암종 (well differentiated fetal adenocarcinoma), 폐막폐모세포종 (pleuropulmonary blastoma) 3가지로 분류된다^{10,11}. 최근 WHO에서는 이중 이상성 폐모세포종 만을 육종 성분을 갖는 암종(carcinoma with sarcomatoid elements)으로 분류하고, 태아형 폐선암종은 선암종의 유형으로 폐막폐모세포종은 소아에서 주로 발병하는 연부조직 종양으로 나누고 있다¹⁰. 폐모세포종은 태아형 상피 조직과 간엽조직이 혼합된 종양으로 다양한 형태의 미성숙 세포를 가지므로 상피나 간엽 조직 세포를 나타내는 면역 염색에서 다양한 양상으로 나올 수 있고, 본 증례의 경우 일부 폐모세포종 증례에서와 같이 vimentin과 CD 99에서 양성을 보이면서 특별한 분화를 보이지 않는 미성숙 세포를 보여 폐모세포종이 진

단되었다^{10,11}.

폐모세포종은 대개 폐문, 종격동, 림프절, 폐, 흉막, 흉벽, 횡격막 및 뇌로 쉽게 전이되며 간, 흉외 림프절, 심장으로의 전이는 드문 것으로 알려져 있다¹². Zavala-Alarcou E et al¹³ 등이 좌심방으로의 침범을 보고한 바가 있기는 하나 간, 심장, 종격동 등을 다발성으로 직접 침범한 경우는 보고된 바가 드물다. 이상성 폐모세포종에서의 전이성 병변은 이상성 종양의 형태를 나타내기 보다는 대개 균일하게 분포되어 있는 단일 형태나 혼합형의 조직형태를 보이며 그 예후가 불량하다¹. 폐모세포종의 일반적인 방사선학적인 소견에 대해서는 아직까지 명확하게 보고된 바는 없지만, 대개 단순 흉부 방사선학적 소견은, 단일 폐 결절이나 종괴의 형태로, 보통 폐 상엽에 나타나는 것으로 보고되었다^{3,12}. 흉부 전산화 단층 촬영 소견으로는 역시 단일 폐 결절 혹은 종괴의 소견이나, 흉막하 종괴, 흉수의 소견으로서, 이러한 소견들은 원발성 혹은 전이성 종괴에서 비특이적으로 볼 수 있는 소견으로 보고되었다¹⁴. 본 증례의 경우 단순 흉부 방사선에서 우측 폐야 거의 아래 절반을 채우는 거대 종괴로 관찰되었다. 흉부 전산화 단층 촬영에서 역시 폐 우하엽에 거대 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 하방으로 횡격막과 간, 심장을 침범하고 있었는데 이는 매우 드문 예라 하겠다. 예후는 전이의 정도와 종양의 크기에 따라 다르지만, 일반적으로 불량하며 실제로 환자의 2/3에서 진단 2년 이내에 사망하고 5년 생존률은 16%, 10년 생존률은 8% 정도이다^{6,8}. 크기가 크거나 림프절 등의 전이가 된 경우 예후는 더욱 불량하다. 치료는 외과적으로 절제하는 것이 가장 좋으나 타장기로의 전이가 있는 경우 보존적 치료로 방사선 치료 및 화학 요법을 병행하기도 한다^{3,15}. 하지만 그 효과는 미미한 것으로 알려져 있다.

본 저자들은 복부의 팽만감과 통증 및 호흡곤란을 주소로 내원한 환자의 단순 흉부 방사선 검사에서 우측 폐야에 14cm 정도의 거대 종괴를 볼 수 있었고, 이어 촬영한 흉부 전산화 단층 촬영에서 이 종괴가 폐 우하엽의 하방으로 횡격막과 간, 심장을 침범하고 있음을 관찰하였다. 이에 폐 및 간의 바늘 생검을 통하여, 폐모세포종으로 진단하였다. 폐 및 그 하방의 종

괴에 대해 경피 간 바늘 생검과 경피 폐 바늘 생검을 통하여 간, 횡격막, 심장 등 다발성 침범을 동반한 폐모세포종으로 진단한 1예를 경험하였기에 보고한다.

요 약

폐모세포종은 폐종양으로 매우 드물게 나타나며 드물게 간, 흉외 림프절, 심장으로 전이된다고 보고되고 있다. 본 저자들은 복부의 팽만감과 통증 및 호흡곤란을 주소로 내원한 환자에서 간과 폐의 거대 종괴를 발견하였고, 조직 검사를 통하여 간, 횡격막, 심장 등 다발성 침범을 동반한 폐모세포종으로 진단받은 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- Francis D, Jacobsen M. Pulmonary blastoma. *Curr Top Pathol* 1983;73:265-94.
- Barnett N, Barnard WG. Some unusual thoracic tumors. *Br J Surg* 1945;32:447-57.
- Liman S T, Altinok T, Topcu S, Tastepe AI, Uzarc A, Demircan S, et al. Survival of biphasic pulmonary blastoma. *Respir Med* 2006;100:1174-9.
- GP, Reed CE, Silvestri GA. Pulmonary blastoma: a rare lung malignancy. *Lung Cancer* 1996;15:233-7.
- Di Lieto E, Baldi A, Vicidomini G, Di Marino MP, Baldi F. Pulmonary blastoma in adults. *Minerva Chir* 1997;52:839-46.
- Dogan R, Gungen Y, Ucanok K, Cetin G. Pulmonary blastoma. *Hacettepe Med J* 1989;22:235-9.
- Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. Pulmonary blastomas. *Cancer* 1991;67:2368-81.
- Jacobsen M, Francis D. Pulmonary blastoma: aclinicopathological study of eleven cases. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1980;88:151-60.
- Novotny JE, Hurias CM. Resection and adjuvant chemotherapy of pulmonary blastoma: a case report. *Cancer* 1995;76:1537-9.
- Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC. Small cell carcinoma, and sarcomatoid carcinoma. In: *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart*. Lyon: IARC Press 2004. p. 31-34, 53-58.
- Dienemann D, Hartmann CA, Minck C. Pulmonary blastomas: immunohistochemical investigations of

- three cases. *Pathol Res Pract* 1989;184:306-11.
12. Adluri RK, Boddu SR, Martin-Ucar A, Duffy JP, Beggs FD, Morgan WE. Pulmonary blastoma: a rare tumor with variable presentation. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2006;29:236-9.
 13. Zavala-Alarcou E, Sudhakar S, Gonzales LR, Patel R. Extension of a pulmonary blastoma into the left atrium. *Mayo Clin Proc* 2001;76:657-60.
 14. Lee HJ, Goo JM, Kim KW, Im JG, Kim JH. Pulmonary blastoma: radiologic findings in five patients. *Clin Imaging* 2004;28:113-8.
 15. Robert J, Pache JC, Seium Y, de Perrot M, Spiliopoulos A. Pulmonary blastoma: report of five cases and identification of clinical features suggestive of the disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:708-11.
-