

□ 증 례 □

기관지에 발생한 과립세포종 1예

국립의료원 흉부내과, 흉부외과, * 해부병리과, ** 대한결핵협회 인천지부 부속의원***

윤상원 · 온준상 · 이영실 · 유남수
조동일 · 강경훈* · 서정일** · 김성진***

= Abstract =

A Case of Granular Cell Tumor of the Bronchus

Sang Won Yun, M.D., Jun Sang Ohn, M.D., Young Sil Lee, M.D., Nam Soo Rheu, M.D.,
Dong Ill Cho, M.D., Kyung Hoon Kang, M.D., Duk Whan Kim, M.D.** and Sung Jin Kim, M.D.***

Department of Chest Medicine, Department of Chest Surgery* Department of Pathology,**

National Medical Center, Seoul, Korea

Korea National Tuberculosis Association(In Cheon Branch),*** In Cheon, Korea

Granular cell tumor(myoblastoma) of the bronchus is an uncommon benign tumor that causes pulmonary complications due to obstruction of the airways. The tumor as originally described by Abrikossoff was considered to be muscular origin, but currently neural derivation is favored.

We report a case of granular cell tumor of bronchus of 27-year-old female patient with recurrent pneumonia that is confirmed by bronchoscopic biopsy, and review the literature.

Key Words: Granular cell tumor of the bronchus

서 론

과립세포종(Granular cell tumor) 또는 과립세포근아세포종(Granular cell myoblastoma)은 발생기전이 불확실한 비교적 희귀한 양성종양으로서, 신체 어느부분에서나 발생할 수 있는 질환이다.

이 종양은 1926년 Abrikossoff가 미성숙의 근아세포에서 유래되었다 하여 근아세포종(myoblastic myoma)으로 처음 기술발표 하였다¹⁾. 그러나 최근에는 전자현미경학적, 조직면역화학적 검사에 근거하여, 신경계기원설(Schwann세포)^{2~4)}이 지배적인 주장이다.

기관지에 발생하는 이 종양은 단발 또는 다발성의 용종형태로 나타나기 때문에 우리나라에 많은 기관지내결핵과 감별이 필수적이며, 악성종양과도 감별이 요한다.

전세계적으로 500여개의 예가 피부, 유방, 소화기, 호흡기등에서 영문으로 발표되었으며⁵⁾, 이중 호흡기계에서는 1939년 Kramer⁶⁾가 기관지에 발생한 것을 처음 발표한후 60여개만⁷⁾이 발표되었고 국내에서도 이 등⁸⁾이 1984년 처음 발표하였을 뿐 희귀한 실정이다. 본 증례는 반복되는 폐쇄성 폐렴증상을 나타내 기관지내시경적 생검으로 과립세포종으로 판명된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 허0숙, 27세, 여자.

주 소: 10일간의 기침과 가래, 열감과 한기감.

과거력: 내원 2개월전에 폐렴치료를 했으며, 내원 1주일 전 다시 폐렴재발.

가족력: 특이사항 없음.

현병력: 상기여자 환자는 지금까지 특별한 질환없이 지내오다가 내원 2개월전과 2주전에 우측폐의 동일부분에 반복되는 폐렴으로 개인병원에서 기관지내시경검사를 추천받고 인천결핵협회에서 기관지내시경결과 기관지내결핵과는 다른 기관지내종양이라는 추정진단하에 본원으로 이송되었음.

검사실소견: 혈액학적 검사상 백혈구 $11500/\text{mm}^3$, 혈색소 12.9gm/dl , 적혈구용적치 39.8% , 적혈구침강속도 55mm/hr 로 백혈구증가증과 적혈구침강속도의 증가 소견을 보였다. 그외 대변, 뇨, 간 기능검사, 전해질 등 혈액화학검사는 모두 정상소견을 보였다.

객담검사상에서도 항산성검사 3회연속 음성, 결핵배양검사 2회음성, 객담내세균검사 음성 소견이었으며, 폐기능검사상에서도 FVC 2910mL (98%), FEV₁ $2,800$

mL (97%)로 정상소견을 보였다.

방사선소견: 입원당시 촬영한 단순 흉부 방사선상 우측폐문주위에 음영증가 및 폐문상승의 소견을 보였는데(Fig. 1), 이는 minor fissure 바로 아래있어 우하엽의 상분절에 병변이 있음을 암시하였다. 흉부 전산화 단층촬영상에도 우측 하엽의 상분절에 $4 \times 3\text{cm}$ 크기의 종양이 관찰되었다(Fig. 2).

기관지내시경검사: 우측 하엽의 상분절의 개구부를 황백색의 표면이 매끈한 용종형의 종양이 거의 완전히 막고 있었다. 그외 특이한 소견은 발견되지 않았다(Fig. 3).

병리조직학적소견: 본 종양은 우측 하엽의 상분절에 위치한 $5 \times 3 \times 1.5\text{cm}$ 의 고형성의 용종형종괴로서 세포병리학적 소견상 과립성의 호산성의 세포질과 종양에 위치한 핵을 가진 큰 다각형의 세포들로 구성되어 있으며 기관지를 밀고 있는 경계를 가지고 있었다. 그러나 비정형의 세포들은 보이지 않았다(Fig. 4-A). 이들 세포내과립들은 Diastase 처리후에도 PAS(Periodic-Schiff Stain)염색에 양성 반응을 보였주었고(Fig. 4-B), 면역조직화학검사상에서는 신경세포들의 표지자로 사용되는 S-100 Protein과 NSE(neuron specific enolase)는 양성(Fig. 4-C, D) 이었으나 Myoglobin과 Chro-

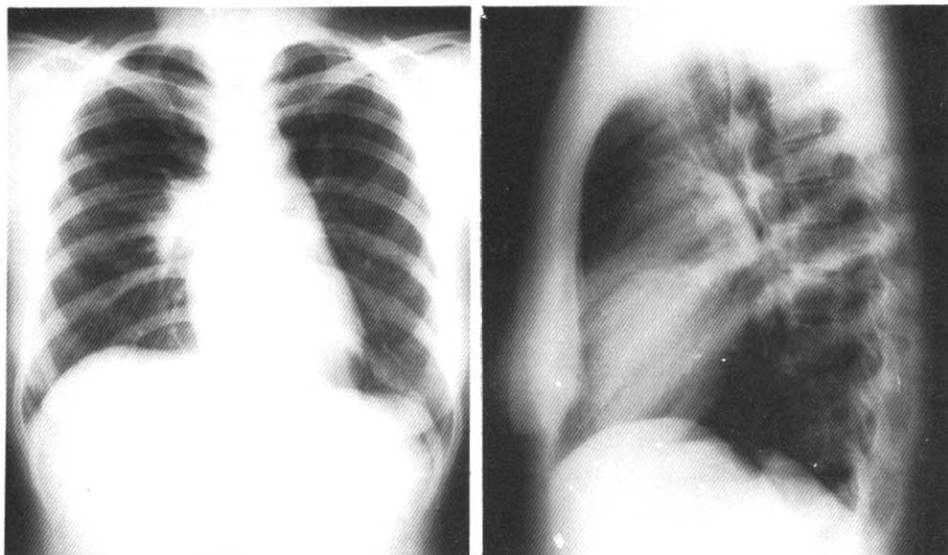


Fig. 1. The Chest X-ray shows ill defined hazy infiltration in right hilar area.

고 찰

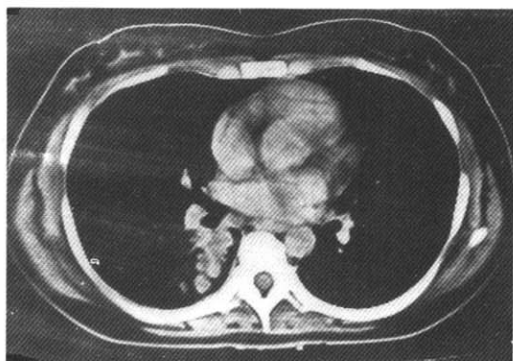


Fig. 2. The Chest CT scan shows abrupt cut-off of right superior segmental bronchus and lobulated contoured soft mass density is noted along segmental bronchial course. The mass size is $5 \times 3 \times 1.5$ cm.

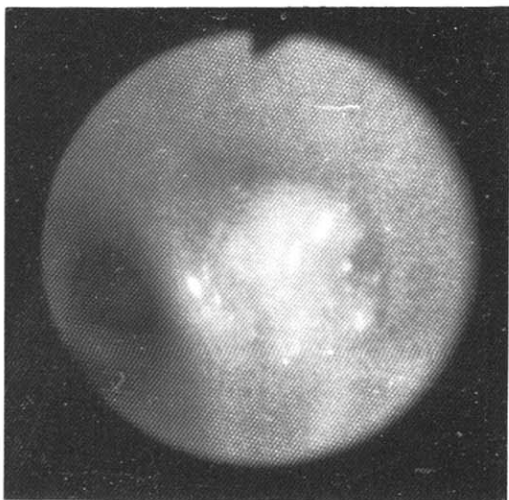


Fig. 3. Bronchoscopy showed yellowish-white colored, glittering polypoid mass almost occupy the opening of Left superior segment of lower lobe.

mogranin에서는 음성반응을 보여주었다.

치료 및 경과: 입원당시 보였던 폐렴소견을 치료후 수술을 위해 흉부외과로 전과되었다. 우측하엽절제술을 위해 수술에 들어갔으나 수술장에서 보낸 동결절편상 중엽까지 현미경학적으로 침범하여 중엽절제술도 같이 실시하였다. 환자는 그후 퇴원하여 6개월의 관찰중에도 재발소견은 보이지 않고 있다.

과립세포종은 1926년 Abrikossoff가 처음으로 혀에서 발생한 5개의 종양을 관찰한후 이들이 외상이나 염증후 혀의 횡문근에서 발생되었다는 가정아래 근아세포종(myoblastoma)으로 명명하였다¹⁾. 그후 1935년 Feyrter^{9,10)}가 처음 신경기원설을 주장한후 많은 학자들이 면역조직화학적 검사^{4,10~12)}와 전자현미경학적검사^{4,11,13)}를 토대로 Schwann세포에서 기인한것으로 여겨져오고 있다. 이 종양들은 신체의 어느곳(특히 혀와 피부)에서나 발생할 수 있으며 국내에서도 피부^{14,15)}, 식도 등¹⁶⁾에서 발생한예를 수개 발표했으나 기관지에 발생한 예는 1982년 이 등⁸⁾이 기관지 확장증이라는 진단하에 절제된 좌폐에서 우연히 발견되어 조직화학적 으로 확진된 예 뿐이다.

기관-기관지에 발생하는 과립세포종은 전 세계적으로도 매우 희귀하여 현재까지 영문헌상으로 발표된예는 60여⁷⁾에 불과하며 호흡기계에 발생하는 과립세포종의 빈도는 전체 과립세포종의 6~10%^{17~19)}정도를 차지한다고 한다. 이들 병변들은 대기관지와 분엽기관지에 단독⁵⁾ 혹은 다발형²⁰⁾으로 나타날수있으며, 폐외기관과 동시에발생할수도 있다^{21,24)}. 호발연령은 30대와 40대이고, 남녀간의 발생빈도는 같다고 한다. 임상증상으로는 지속적 혹은 재발성 기침, 흉통, 공명음, 각혈이 주로 나타나며, 이들은 기관지폐쇄와 기관지 점막의 미란으로 인한 2차적인 결과이다²²⁾. 흉부 X-선상 이들 병변들은 지속적 또는 재발성 폐침윤이나 무기폐, 기관지 확장증, 폐문부나 폐내 종양소견으로 나타난다. 이들 병변들은 기관지내시경 및 생검으로 어렵지않게 진단할수있으며, 이결과로 기관지내시경이 발견된 1950년대 이후 기관지에 발생하는 과립세포종의 빈도 증가와 연관이 있다 할 수 있겠다. 기관지내시경상 이들 병변들은 황회색에서 분홍색깔을 띤 수 mm의 작은 점막의 비후에서 무경성 또는 유경성(sessile or pedunculated) 용종양 종양형태로 나타나 부분적이거나 완전하게 기관지 내경을 막고있다. 기관지조영술상에는 서서히 자라는 점막하 병변으로 인하여 부분적인 완만한 충만결손(filling defect)으로 나타난다^{17,23)}.

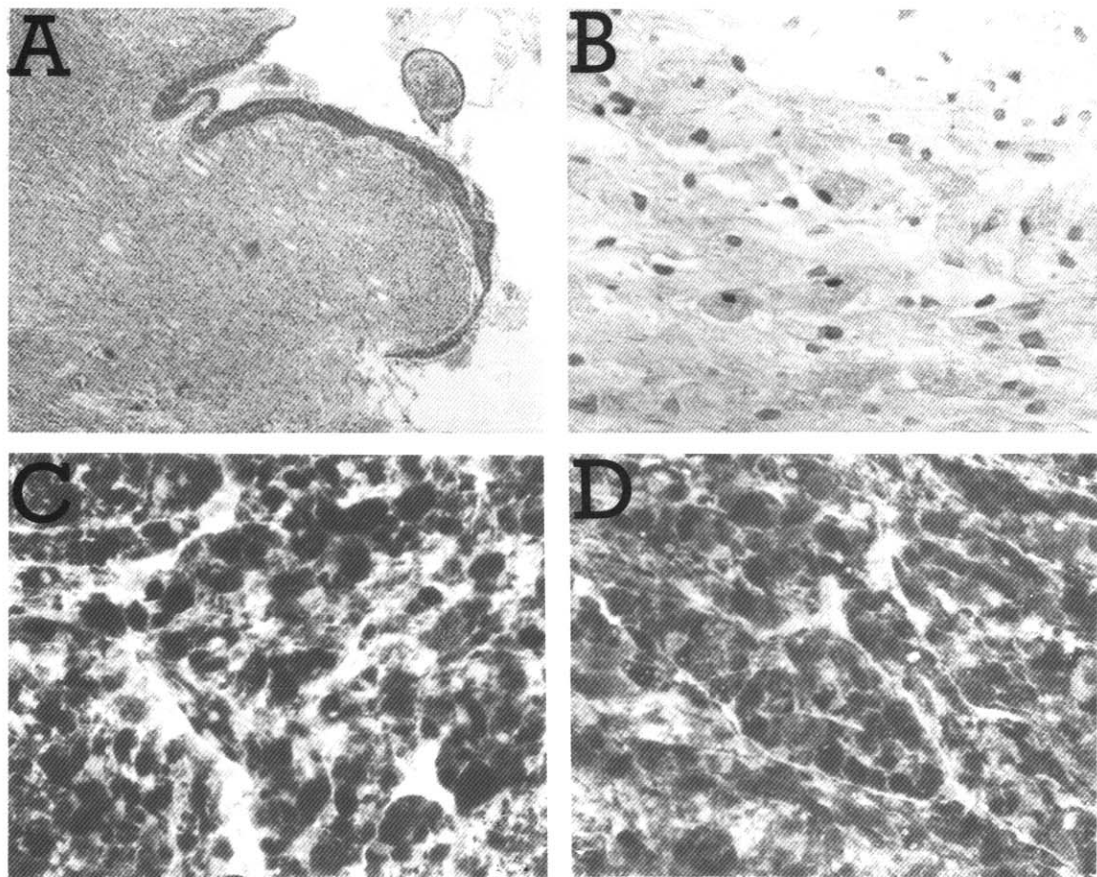


Fig. 4. A. Solid sheets of large polygonal cells with abundant granular eosinophilic cytoplasm and centrally located nucleus(H&E;×100).
 B. The cytoplasmic granules are PAS stain positive (PAS stain, ×100).
 C&D. In immunohistochemical stain, the tumor cells are positive for NSE(C) & S-100(D) immunostain (PAP, ×100).

현미경학적으로는 과립세포종의 특징인 크고 다각형의 세포들이 중심부의 작은 핵과 수많은 미세한 과립을 함유한 풍부한 세포질로 구성되어 있으며, 이들 종양의 덮고있는 점막의 편평상피화생(squamous metaplasia)가 빈번히 나타난다²⁵⁾. 조직화학적검사상으로는 diastase 처리후에도 세포질내 과립들이 PAS(Periodic-Schiff stain)염색에 양성반응을 보이며, Acid phosphatase에도 강양성을 보인다²⁾. 면역조직화학적으로는 신경세포들의 표식자로 사용되는 S-100 Protein과 NSE(Neuron Specific Enolase)에 양성^{2,4,13)}을 보여 신경기원설을 뒷받침하여준다. 전자현미경적으로는 Ly-

sosome 기원으로 생각되는 myeline모양의 세포질내 과립과 이들종양사이에 angulated body를 보이는점이 Schwann세포 기원을 시사하는 소견으로 보고되고 있다²⁶⁾.

기관지내에 발생한 과립세포종은 양성이고 원격전이(distant metastasis)의 예가 지금까지 한번도 발표된적이 없지만 국소적 침습성(local invasive)의 특징이 있기 때문에 1/3이상의 경우에있어서 기관지전층을 뚫고, 기관지주위의 조직이나 폐, 기관지내의 확산을 하는 경우도 있다²⁶⁾. 본 증례의 경우도 기관지내시경상으로는 우측 하엽의 상분절에 국한된 4×3mm용종성 종양형

태로 나타났으나 수술시 실시한 절제연의 동결절편(frozen section) 상으로는 양성으로 나타나 우측 중엽 기관지 까지 기관지내 확산하는 양태를 보여 우측하엽 및 중엽절제술을 시행하였다.

기관지내 과립세포종의 치료로는 보존적치료와 적극적치료로 분류할수 있는데, Daniel 등²⁷⁾은 병변의 크기가 8mm이하일때는 bronchoscopic resection or curettage를 하고 8mm이상의 크기때는 이들이 기관지점막을 통하여 전층확대(full-thickness extension)를 하기때문에 국소적 적출술(local extirpation)을 하게되면 재발의 위험성이 높기 때문에 lobectomy or lobectomy with sleeve resection, Pneumonectomy 같은 적극적인 수술적요법이 필요하다고 한다. 최근에는 ND:YAG Laser치료로 과립세포종의 기관지내 폐쇄병변을 수술없이 해결할뿐만 아니라 재발을 방지할수도 있다고 하는 문헌도 있다⁷⁾.

요 약

기관-기관지내에 발생하는 과립세포종은 신경세포에서 발생하는 양성종양으로서 기도폐쇄를 유발하여 2차적으로 폐내 증상(폐쇄성 폐렴, 기침, 흉통, 천명음, 각혈, 호흡곤란 등)을 유발한다. 저자들은 27세 여자환자에서 재발성 폐쇄성 폐렴상으로 나타난 과립세포종을 기관지내시경으로 발견, 조직검사상으로 확진하여 수술한 경우를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Abriskossoff AJ: Uber Myome, ausgehend Von der quergesteiften willkurlichen muskulatur, Virkow Arch(Path Anat) **260**:215, 1926
- 2) Sobel HJ, Marquet E, Arvin E: Granular cell myoblastoma: An electric microscopic and cytochemical study illustrating the genesis of granules and aging of myoblastoma cells. Am J Pathol. **65**:59, 1971
- 3) Bangel RJ Jr: An early granular cell muoblastoma confined within a small peripheral myelinated nerve. Cancer **6**:740, 1953
- 4) Fisher ER, Wechsler H: Granular cell myoblastoma: A misnomer: Electron microscopic and histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation and nature(Granular cell Schwannoma) Cancer **15**:936, 1962
- 5) DeClerco D, Straeten M, Roels H: Granular cell myoblastoma of the bronchus. Eur J Respir Dis **64**:72, 1983
- 6) Kramer R: Myoblastoma of the Bronchus. Ann Otol Rhinol Laryngol **48**:1083, 1939
- 7) Epstein LJ, Mohsenifar Z: Use of Nd: YAG Laser in Endobronchial Granular cell myoblastoma Chest **104**:958, 1993
- 8) 이은엽, 김수근, 손한철, 김순호: 기관지에 발생한 과립상 세포종양. 대한병리학회지 **16**:98, 1982
- 9) Feyrter F: Ueber eine eigenartige Geschwulstform des Nervengewebes im menschlichen Uerdauungschlauch. Virchow Arch(Path Anat) **295**:480, 1935
- 10) Feyrter: Ueber die granularen Neurome - Sog. Myoblastenmyome. Ibid. **322**:66, 1952
- 11) Haisken W, Langer E: Die submikroskopische struktur des sog. Myoblastoms - Lipidfibrom, granulares Neurom. Frankf Z Path **71**:600, 1962
- 12) Pearse AGE: The histogenesis of granular cell myoblastoma - Granular cell perineural fibroblastoma? J Path Bact **62**:351, 1950
- 13) Sobel HJ, Churg J: Granular cells and granular cell lesions. AMA Arch. Path. **77**:132, 1964
- 14) 고현희, 신창식, 우종설: 과립세포종 1예. 대한피부과학회지 **21**:461, 1983
- 15) 유병국, 김낙언, 김홍작: 과립세포종 1예. 대한 피부과학회지 **23**:404, 1985
- 16) 현진해, 김문규, 최재근, 심경보: 식도 과립상세포 근아세포종의 1예. 대한내과학회잡지 **26**:85, 1983
- 17) Oparch SS, Subramanian VA: Granular cell myoblastoma of the bronchus. Ann. Thorac Surg **22**:199, 1976

- 18) Paskin DL, Hull JD, Cookson PJ: Granular cell myoblastoma. *Ann. Surg.* **175**:501, 1972
- 19) Redjaee B, Rohatgi PK, Herman MA: Multicentric Endobronchial Granular cell myoblastoma. *chest* **98**:945, 1990
- 20) Park SH, Kim HJ, Chi JG: Congenital granular cell tumor with systemic involvement. *Arch Pathol Lab: Med* **115**(9):934, 1991
- 21) Greenberg SD, Beall AC Jr, Gonzales-Angulo A: Granular cell myoblastoma producing bronchial obstruction. *Dis Chest* **44**:320, 1963
- 22) Butchart EG, Urquhart W, Portecous IB, Barnsley WC: Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Br J Radiol* **49**:87, 1976
- 23) Weitzner S, Osner JF: Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Am Rev Resp Dis.* **97**:923, 1968
- 24) Strong ZW, McDivitt RW, Brasfield RD: Granular cell myoblastoma. *Cancer* **25**:415, 1970
- 25) Korompai FL, Awe RJ, Beall AC, Greenberg SD: Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Chest* **66**:578, 1974
- 26) Moscovic EA, Azar HA: Multiple Granular cell tumors: Case report with Electron microscopic observation and Review of the Literature. *Cancer* **20**:2032, 1967
- 27) Daniel TM, Smith RH, Faunce HF, Sylvest VM: Transbronchoscopic versus Surgical resection of trachobronchial Granular cell myoblastoma. *J Thoracic Cardiovasc Surg* **80**:898, 1980