

□ 증 례 □

기관지의 과립세포종 1예

이주대학교 의과대학 호흡기내과학교실, 병리학교실*

박태병 · 송영구 · 구성현 · 고영윤 · 황성철 · 이이형 · 주희재*

= Abstract =

A Case of Bronchial Granular Cell Tumor

Tae Byung Park, M.D., Young Goo Song, M.D., Sung Hyun Ku, M.D., Young Yoon Ko, M.D.,
Sung Chul Hwang, M.D., Yi Hyeong Lee, M.D., Hee Jae Joo, M.D.*

Department of Pulmonary and Critical Care Medicine and Department of
Histopathology*, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Granular cell tumor(GCT) of tracheobronchial tree is a rare neoplasm comprising approximately 6-10% of all GCT and about 1.6% of all benign tumors of the tracheobronchial tree.

Since the first observation of GCT in the bronchus by Kramer in the late 1930s, less than 100 cases have been reported in tracheobronchial tree, and probably no such case have been published in Korea yet. Here we report an experience concerning 53 year-old women with an active pulmonary tuberculosis, who also was diagnosed to have a bronchial GCT on bronchoscopy and immunohistochemistry of the specimens.

서 론

과립세포종은 Schwann세포 기원으로 추측되는 병리조직학적으로 양성인 종양으로 비교적 드물게 발견된다. 발생장소는 전신 어디서나 가능하나 피부, 소화기, 유방, 호흡기 등에 호발하고 호흡기에 발생하는 경우는 전체 과립세포종의 6-10%¹⁾를 차지하는 것으로 보고되고 있다. 호흡기에서는 주로 기관지내 종양으로 발견되는데 기관 및 기관지에 발생하는 양성종양의 약 1.6%를 차지한다²⁾. 기관지의 과립세포종이 처음 보고된 것은 1939년 Kramer에 의해서였는데³⁾ 그 이후로 모두 100예 미만이 보고되어 있다¹⁾. 국내에서는 식도⁴⁾, 대장⁵⁾

등에서 발생한 증례가 몇몇 보고되어 있으나 기관지에서 발생한 예는 아직 없는 실정이다. 저자들은 각혈과 호흡곤란을 호소하고 초기 방사선 검사에서 기관지내 종괴와 무기폐의 소견을 보인 53세 여자에서 기관지내시경 및 조직생검상 기관지에 발생한 과립세포종이 확인된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 53세 여자

주소 : 소량의 객혈 및 호흡곤란

과거력 : 25년전 폐결핵 진단아래 보건소에서

투약후 완치판정 받음. 투약기간은 미상. 흡연은 약 5 갑년.

현병력 : 평소 특별한 문제없이 지내오던 중 내원 7일 전 경부터 휴지에 묻어나는 정도의 객혈과 호흡곤란이 있어 지방의 종합병원에 입원하여 검사 및 가료 중 증상은 다소 호전을 보였으나 흉부 전산화단층촬영 소견상 폐암이 의심되어 전원 되었다.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 120/70mmHg, 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃ 로 정상이었으며 만성병색을 보였고 마른 편이었으나 두경부, 흉부, 복부 진찰상 특이한 이상소견은 없었다.

검사실소견 : 말초혈액검사상 혈색소 9.4g/dL, 백혈구 10,600/mm³(중성구 28.4%, 임파구 39.8%, 단핵구 7%, 호산구 22.6%, 호염구 2.2%), 혈소판 457,000/mm³ 였고 일반 혈청 생화학검사, 혈액응고검사 및 요검사는 정상이었다. 총 IgE는 1,204

IU/mL로 증가되어 있었으나 폐흡충 및 간흡충에 대한 피부반응 검사와 대변검사는 정상이었다. 객담검사에서는 항산균이 2회 검출되었고 추후 배양 검사에서 *Mycobacterium tuberculosis*가 확인 되었다.

방사선 소견 : 타병원에서 촬영한 흉부 전산화 단층촬영 소견상 우폐 중간기관지(intermedius-bronchus)의 내부에 종괴가 보이면서 폐쇄되어 우하엽은 허탈되어 있었고 우상엽에는 중심성 석회화가 있는 결절이 보였으며, 양측 상엽 및 좌하엽에는 결핵성 병변이 관찰되었다. 우측 기관주위임파절(right paratracheal lymph node) 및 주기관분지하 임파절(subcarinal lymph node)은 1cm이상으로 종대되어 있었고 우측에 소량의 흉막액 저류가 관찰되었다(Fig. 1). 그러나 전원 후 시행한 흉부단순촬영상에서는 우하엽의 허탈소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

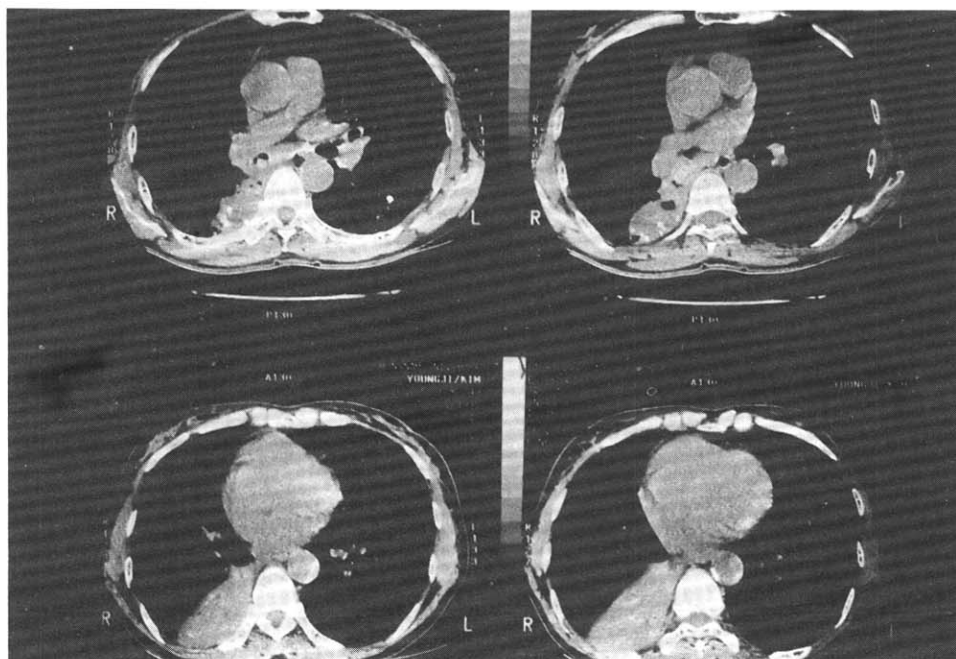


Fig.1) Chest CT showing endobronchial mass in right intermedius bronchus and right lower lobe collapse. Multiple calcifications are found in collapsed RLL.

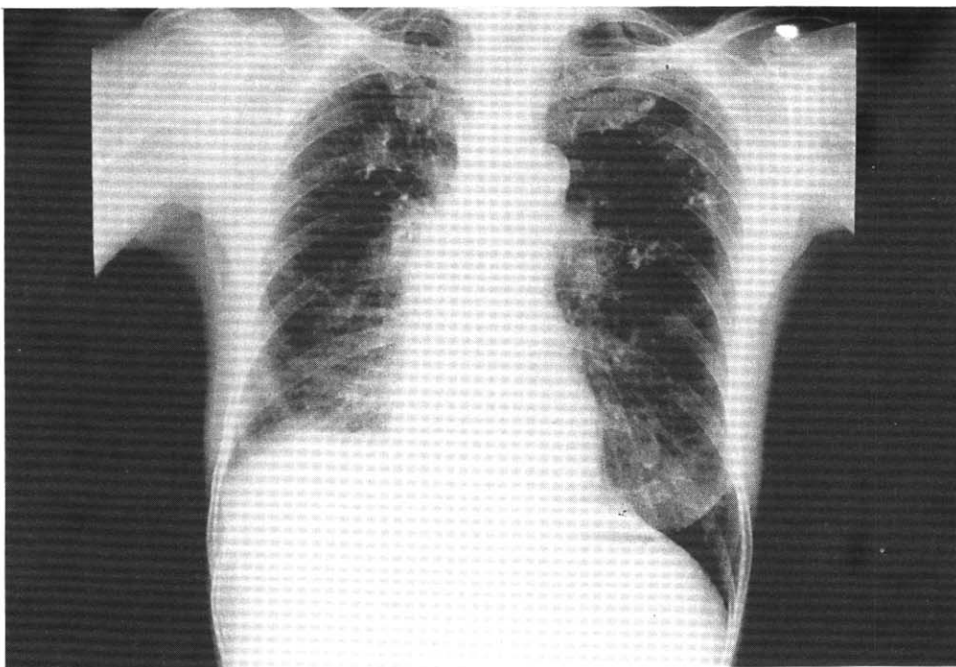


Fig.2) Chest PA on admission day, showing multiple calcifications and ill-defined nodule. RLL collapse is not visible.

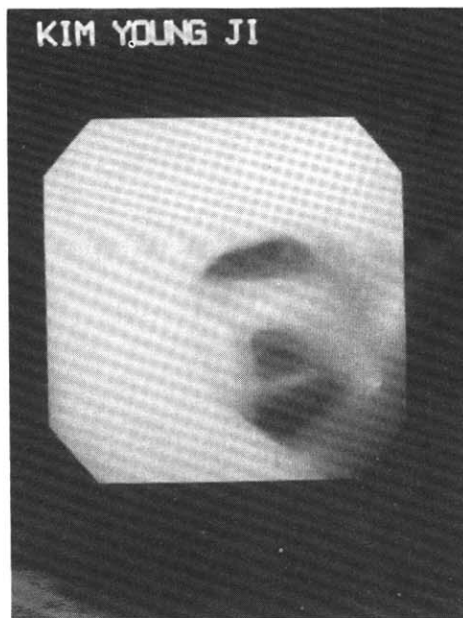
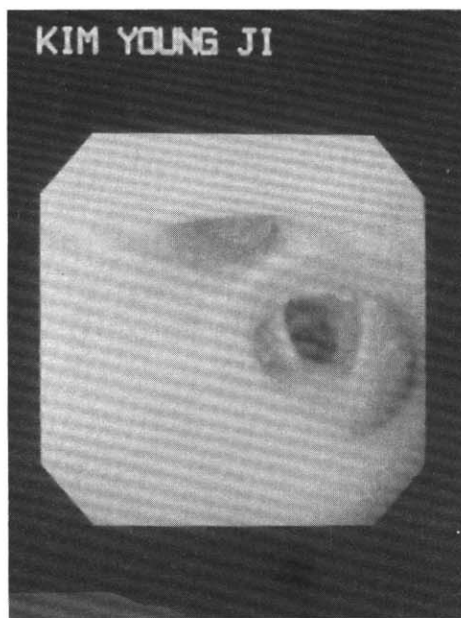


Fig.3) Bronchoscopic finding. There is no remarkable endobronchial lesion in intermedius bronchus(A) and at the near of orifice of lateral basal segmental bronchus of RLL, bronchial mucosa is elevated with discoloration(B)

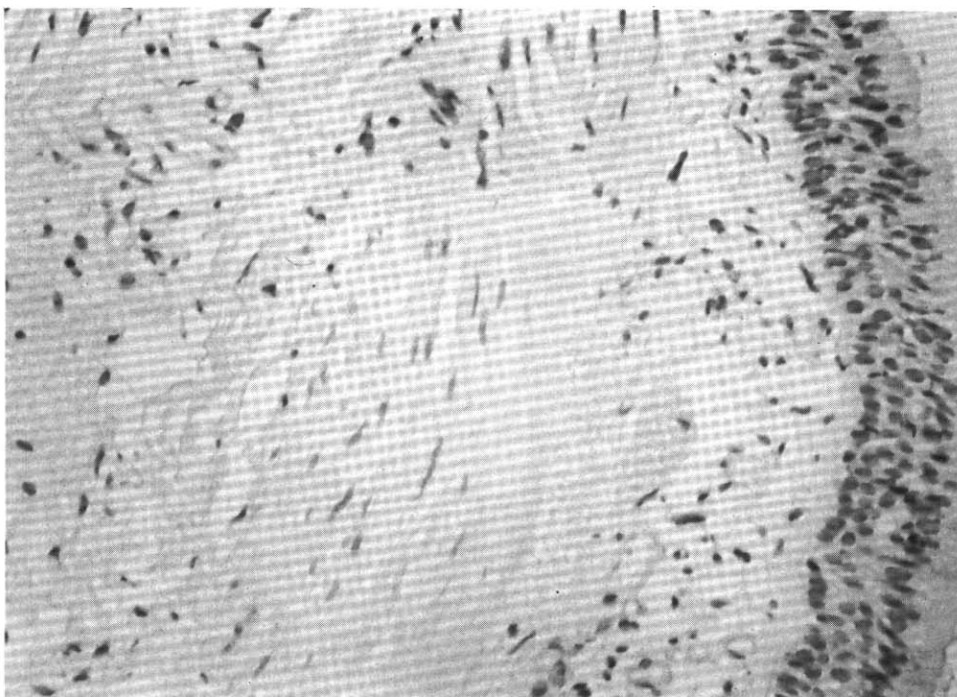


Fig. 4-A) Photomicrograph of granular cell tumor cells with abundant eosinophilic granular cytoplasm and smudged, eccentrically placed nuclei. The intercellular border is indistinct(H-E, x 200).

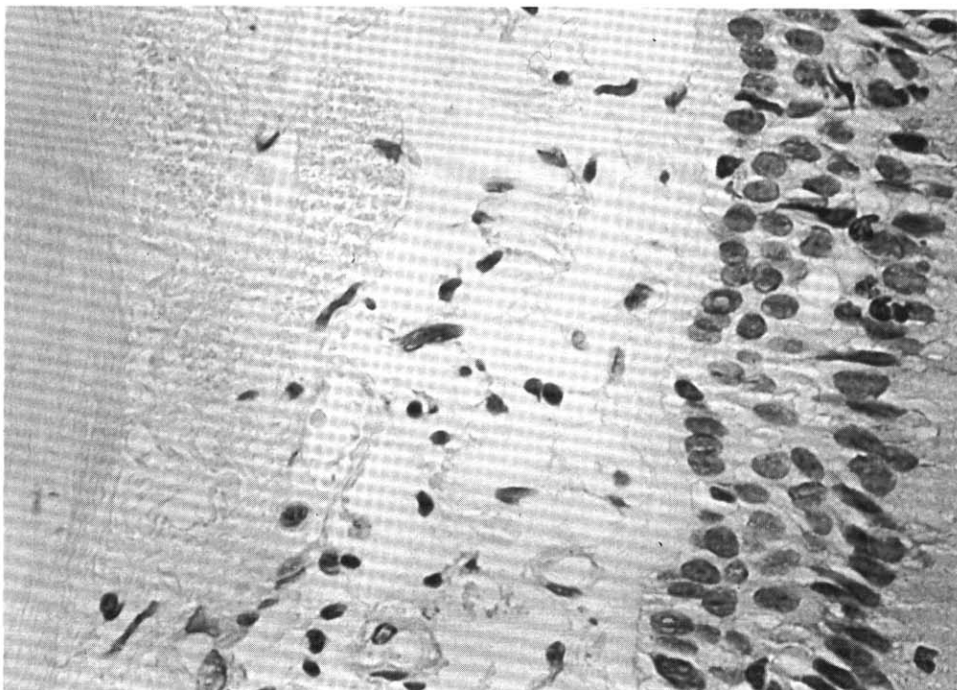


Fig.4-B) High power view of Fig. 4-A) (H&E, x 400).



Fig.4-C) Immunohistochemistry for S-100 protein showing strong positive in tumor cells (Immunohistochemistry for S-100 protein, x 200).

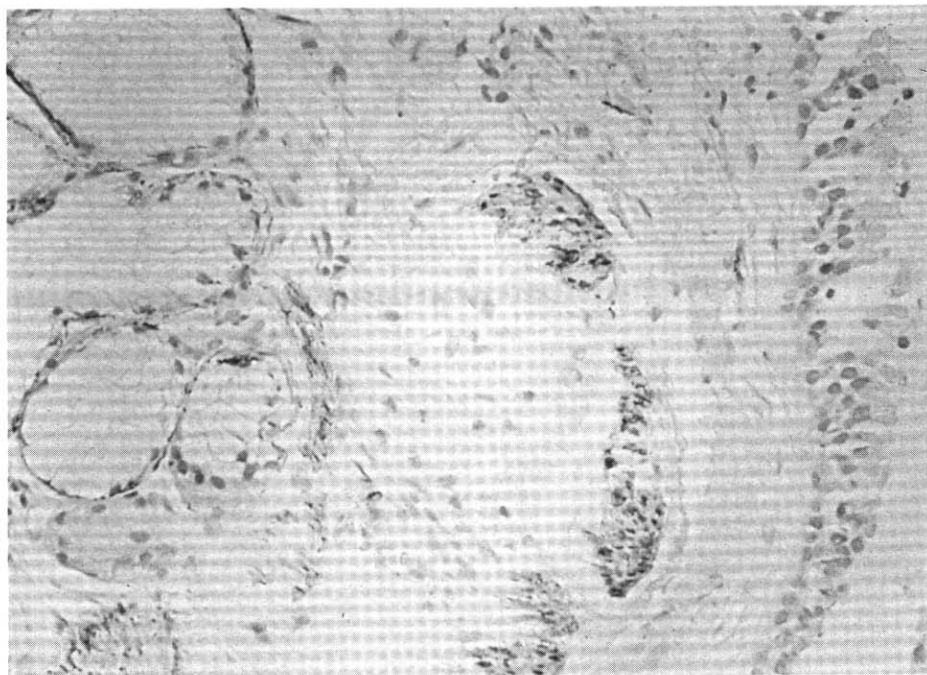


Fig. 4-D) Immunohistochemistry for smooth muscle actin(SMA) showing negative in tumor cells(Immunohistochemistry for SMA, x 200).

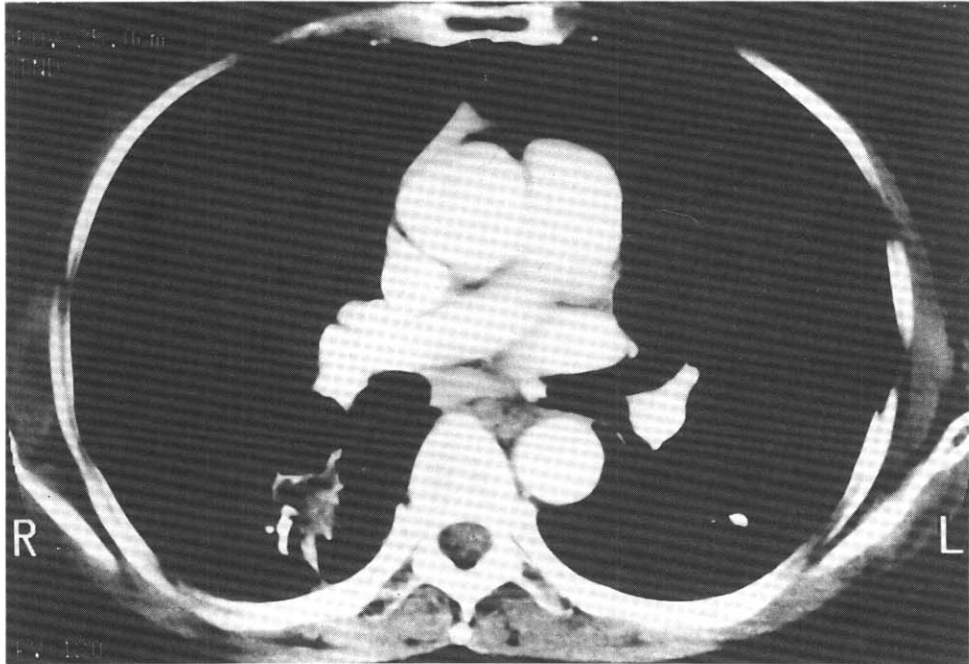


Fig. 5) Follow up chest CT showing irregularly shaped nodule with calcification on RLL. RLL collapse noted on previous CT is not visible.

기관지내시경소견 : 우폐 중간기관지 내에 있을 것으로 예상했던 종괴는 보이지 않았고 출혈의 흔적도 없었다(Fig. 3-A). 다만 우하엽의 외측 폐저구기관지(Lateral basal segmental bronchus) 입구에 백색의 용기된 병변이 관찰되었고 주변의 기관지점막은 충혈되어 부종성 변화를 보이고 있었다(Fig. 3-B). 확진을 위해 술세포검사, 생검 및 기관지 세척술을 시행하였다.

병리소견 : 생검된 기관지 점막은 일부의 호흡상피가 탈락되어 있었으며, 점막하부와 근층에 걸쳐 난원형의 종양세포들의 침윤이 관찰되었다(Fig. 4-A).

종양세포는 풍부한 호산성의 과립상 세포질과 한쪽으로 치우쳐진 찌그러진 핵을 가지고 있었으며, 종양세포간의 경계는 뚜렷하지 않았다(Fig. 4-B). 종양세포의 침윤부위 주변에서 상피암종의 침윤이 흔히 관찰되는 염증세포의 침윤이나 섬유모세포의 증식은 없었다. 종양세포의 성상을 확인하기 위해 면역조직화학염색을 시행하였는데, S-100단백에

대해서는 강하게 양성반응을 보였으며 (Fig. 4-C), smooth muscle actin에 대해서는 음성 반응을 보였다(Fig. 4-D).

술세포검사 및 기관지세척액 검사에서 악성세포나 항산균의 검출은 없었다.

임상경과 : 다시 시행한 흉부 CT상 먼저 보였던 기관내 종괴나 우하엽 허탈은 보이지 않았고 (Fig. 5) 추가로 간좌엽에 2cm크기의 혈관종이 관찰되었다. 환자는 별다른 불편 증상이 없어서 항결핵제만을 투여하면서 퇴원하여 외래 추적관찰 중이며 2개월 후 시행한 흉부 단순촬영 및 기관지 내시경 검사에서 병변의 진행소견은 없었다.

고 찰

과립세포종(Granular cell tumor)은 Schwann 세포 기원⁷⁾으로 생각되는 흔하지 않은 양성 종양으로 1923년 Abrikossoff에 의해 처음 기술 될 당시에는 세포형태가 근모세포(myoblast) 계통에서 유래한 것으로 생각하여 granular cell myoblasto-

ma로 명명하였다³⁾. 그러나 최근 면역조직화학염색법이 발전하면서 그 기원이 근모세포가 아니라 신경계 세포일 것으로 추정되고 있는데 과립세포종이라는 이름 그대로 호산성의 과립성세포질을 가지고 있으며 핵은 작고 항 S-100 protein 항체에 의해 염색되는 특징을 갖고 있다^{1),6)}. 인체에서의 호발 부위는 구강점막, 혀, 유방, 피부, 피하조직 등이며 위장관, 비뇨생식기관, 호흡기도 등에서의 발생빈도는 낮다고 보고되어 있다⁶⁾. 기관지에 발생한 과립세포종이 처음 보고된 것은 1939년 Kramer에 의해서였으며 그 이래로 약 100예 미만 이 보고되어 있다^{1),3)}. 기관지내 발생의 경우 특별한 호발 부위는 없으며 주기기관지에서부터 말단의 폐구역기관지에 이르기까지 다양한 발생분포를 보인다. 남녀비의 차이는 별로 없고 30대에서 50대 사이에 호발하는데 5세~59세까지의 분포를 보인다. 약 25%의 예에서 다발성이라고 하며 여러 기관지에서 동시에 발생하기도 하고 타 장기와 병행해서 발생하기도 한다^{1),3),7)}.

많은 예에서 폴립형의 기관지내 종괴로 관찰되며 크기는 수 mm 에서 6cm까지 다양하게 보고되는데³⁾ 본 증례에서는 종괴라기보다는 기저부가 넓고 표면 점막이 변색된 용기형 병변으로 관찰되었다. 임상증상은 병변의 크기와 위치에 따라 다른데 기관지 폐쇄로 인한 무기폐, 폐쇄성폐렴 등의 소견이 많고 객혈을 주소로 하는 경우도 있다. 상당수에서 증상이 없이 우연히 발견되기도 한다. Deaver 등¹⁾ 이 분석한 19예에서의 임상양상을 보면 무증상 47%, 폐쇄증상 53%(폐렴 37%, 무기폐 16%), 객혈 16%의 분포를 보였고 1예(5%)에서 체중 감소가 있었다. 흉막성 흉통과 방사선상엽상무기폐로 인해 폐경색으로 오인했던 경우도 보고되고 있다⁷⁾. 본 증례에서는 환자가 객혈 및 우하엽 허탈의 소견을 보였으나 기관지내시경 소견과 2회의 흉부 전산화단층촬영 소견을 종합해볼 때 종양 자체에 의한 출혈이나 폐쇄에 의해서가 아니라 동반된 폐결핵에 의한 출혈, 그리고 혈종이나 점액 등에 의한 일시적인 기관지 폐색이었을 가능성이 높다.

진단은 기관지내시경에 의한 생검에 의한것이 보편적이나 수술후 조직소견으로 발견되는 경우도 적지 않다. 기관지내시경에 의한 술세포 검사나 기관지 세척액의 세포검사도 유용한 것으로 알려져 있다⁶⁾.

치료는 종양의 크기나 증상여부에 따라 달라진다. 양성종양이므로 증상이 없고 크기가 작으면 주기적인 관찰만 해도 될 것으로 본다. 종양이 기관지폐쇄를 유발했거나 유발할 가능성이 있으면 기관지경을 통한 레이저절제가 선호 된다^{2),7),8)}. 일부에서는 추후 증상을 유발할 것에 대비해서 모든 종양을 발견 즉시 레이저를 이용한 내시경적 절제와 소작을 해야한다는 주장도 있고 내시경만으로 절제가 불완전하므로 수술적 절제를 해야한다는 주장도 있다. 즉 종양세포가 기관지 점막 깊숙히 침입하므로 내시경적 완전절제는 매우 힘들고 악성화의 가능성도 전혀 배제할 수 없다는 것이다. Daniel 등⁹⁾은 기관지경으로 절제한 13예와 자신들의 증례를 포함한 수술적 절제를 시행한 한 32예 등 총 45예의 증례들을 모아서 종양의 크기, 조직침입의 깊이, 그리고 재발 가능성 등을 분석하고 나름대로의 치료방침을 제시하였다. 이 연구에 의하면 기관지경으로 절제한 13예 중 11예의 추적이 가능했고 이중 5예에서 재발한 반면 수술한 군에서는 재발은 없었으나 수술후 합병증으로 2명이 사망하였고 10예는 추적이 되지 않았다. 절제 조직의 병리 분석 결과 종양의 지름이 8mm이상인 경우 모든 예에서 종양세포가 기관지 점막을 통해 기관지벽 전층으로 퍼져있음을 확인하였으며 따라서 기관지내 종양의 지름이 8mm이상이면 수술적 절제를 해야 한다고 주장하였다. 또한 종양에 의한 폐쇄로 원위부 조직이 광범위하게 파괴된 경우도 종양의 크기에 관계없이 가급적 수술적 절제를 할 것을 권유 하였고, 기관지경상 종양의 크기가 8mm이하이면서 종양 원위부의 광범위한 화농이나 조직파괴가 없는 경우 기관지경적 절제가 적용된다고 하였다. 그리고 기관지경적 절제를 한 경우 재발을 배제하기 위하여 5년 이상의 추적기간이 필요하다고 하였다. 본 증례의 경우 종양의

크기와 분포가 작고 종양자체에 의한 증상이 없으며 2개월 후의 흉부 X-선 및 기관지내시경 검사에서 변화가 없어서 특별한 치료는 하지않고 주기적인 관찰을 하기로 하였다.

결 론

저자들은 활동성 폐결핵이 있는 53세 여자에서 기관지내시경적 생검으로 진단된 기관지의 과립세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Deavers M, Guinee D, Koss MN, Travis WD : Granular cell tumors of the lung(clinicopathologic study of 20 cases). *Am J surg Pathol* 19(6):627-635,1995
- 2) Shah H, Garbe L, Nussbaum E, Duman JF, Chiodera PL, Cavaliere S : Benign tumors of the tracheobronchial tree. *Chest* 107:1744-1751, 1995
- 3) Campbell DC, Smith EP, Hood RH, Dominy DE, Dooley BN : Benign granular-cell myoblastoma of the bronchus. *Disease of the Chest* 46:729-733, 1964
- 4) 김상현, 최성호, 전국진, 이선희, 조 몽, 양응석, 허윤, 문한규 : 식도의 과립상 세포종 1예. *대한내과학회지* 45:128-131,1993
- 5) 최재경, 최영규, 최규용, 정인식, 차상복, 장규원, 신회식, 김부성, 최영진, 이안희 : 용종제거술로 절제된 대장 과립세포종 1 예. *대한소화가내시경학회잡지* 11:383-386,1991
- 6) Guillou L, Gloor E, Anani PA, Kaelin R : Bronchial granular- cell tumor. *Acta Cytologia* 35:375-380,1991
- 7) Schwartzberg DG, Al-bazzaz FA, Cassel H, Andrew A : Multiple granular cell tumors of the bronchi. *Am Rev Resp Dis* 120:193-196,1979
- 8) McLain WC, Oslen GN, Wooldridge D, Almond CH, Boykin AB : Endobronchial granular cell myoblastoma. *Chest* 86:136-137,1984
- 9) Daniel TM, Smith RH, Faunce HF, Sylvest VM : Transbronchoscopic versus surgical resection of tracheobronchial granular cell myoblastoma; suggested approach based on follow up of all treated cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:898-903,1980