

상엽 기관지내에 발생한 점막표피암

-2례 보고-

조 덕 곤* · 박 재 길* · 김 세 화* · 이 흥 균*

-Abstract-

Mucoepidermoid Carcinoma of the Upper Lobar Bronchus

-2 Cases Report-

Deog Gon Cho, M.D., Jae Kil Park, M.D., Se Wha Kim, M.D., and Hong Kyun Lee, M.D.

Mucoepidermoid carcinoma arising in the tracheobroncheal tree is an extremely rare tumor. Usually it remains as locally invasive neoplasm, although malignant change is described.

Histologically, it is characterized by an admixture of vacuolated, mucus producing cells and sheets of epithelial cells with a cohesive pattern which resemble squamous cells. Its clinical and histopathological behaviors were reported as varying degrees of benign to extremely malignant.

We had experienced two young patients with low-grade mucoepidermoid carcinoma of the right and left upper lobar bronchi. A 15-year-old man who had had intermittent hemoptysis for 1 year underwent right upper lobectomy. And the other 18-year-old man had suffered from obstructive pneumonitis for 6 months underwent left pneumonectomy.

The postoperative courses were uneventful, and the bronchoscopy and chest CT which were done at 6 months later revealed no regional recurrence.

서 론

기관지의 점막표피종은 기관지의 점막하 선조직에서 발생하는 드문 종양으로, 1952년 Smetana¹⁾에 의해 처음으로 보고되었으며 양성 종양으로 분류되었었다. 그러나 점막표피종은 대부분의 경우에서 국소적

침습의 소견을 보이며²⁾, 드물게는 타부위로의 전이도 일으키는 것이 밝혀져 근래에 와서는 악성 종양으로 취급되고 있다^{3,4)}.

이 점막표피암은 papilloma of bronchus, adenoid cystic carcinoma 그리고 mucous gland adenoma와 함께 기관지 표피 혹은 기관지 점액선에서 발생되는 종양으로 분류되며, 점막표피암의 발생 빈도는 매우 드물어 Turnbull⁴⁾ 등은 원발성 폐암 5,500례중 15례의 점막표피암을 보고하였으며, Axelsson⁵⁾ 등은 2,500례중 5례를 보고한 바있다.

이 종양은 병리 조직학적인 분류가 예후 결정에 중요한 지침이 되는데^{6,7)}, 본 가톨릭 의과대학 부속 대전

*가톨릭의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

*이 논문은 1991년도 가톨릭의대 부속 대전성모병원 임상 의학연구비로 이루어 졌음.
1991년 5월 4일 접수

성모병원에서는 최근 좌, 우 상엽 기관지에 발생한 low-grade의 점막표피암 2예를 수술적 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

증례 1

임상소견

환자는 15세 남자로서 3년전부터 잦은 기침과 폐렴으로 천식의 진단하에 소아과에서 치료를 받아오던중, 고열 및 각혈이 있어 응급실을 통해 입원되었다.

청진상 우측의 호흡음은 거칠고 천명이 있었으며, 단순 흉부 X-선상 우상엽의 엽상무기폐 소견을 볼 수 있었다(Fig. 1).

흉부 전산화 단층 촬영상 우측 주 기관지내에 직경

1.3cm의 종양과 우상엽의 무기폐소견을 볼 수 있었으나, 폐종양 혹은 종격동 임파선 종대의 소견은 없었다(Fig. 2).



Fig. 2. Case 1. The chest C-T shows oval mass (*) in the right main bronchus and right upper lobe atelectasis.

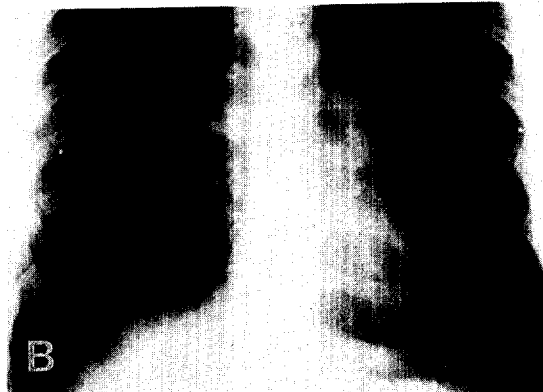
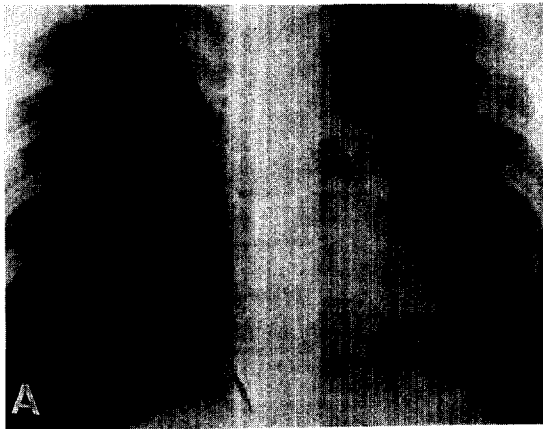


Fig 1. Case 1. The chest X-ray.
A) pre-operative.
B) post-operative(right upper lobectomized).

기관지경 검사상 황적색의 경계가 분명한 원형의 종양이 우상엽 기관지 기시부로부터 주 기관지로 돌출되어 있었으며, 약간의 유동성을 느낄수 있었다. 종양에 의해 중, 하엽의 기관지는 관찰할 수 없었으며, 주 기관지 내벽의 종양 침습 혹은 파괴상은 없어 기관지 선종의 의심하에 조직 검사는 실시하지 않았다.

수술 소견

상엽은 심한 유착과 무기폐의 소견을 보였고, 중, 하엽은 과도 팽창되어 있었다. 우상엽 절제를 위한 유착 박리 및 혈관 처치후, 상엽 기관지를 노출시켰다. 2개의 기관지주위 임파절 종대를 제거한 후, 상엽 기관지 기시부내의 종양을 촉지할 수 있었다.

상엽 기관지 기시부를 절반가량 횡절개하였을때, 종양이 우상엽 기관지에 부착되어 주 기관지에서 완전히 빠져나왔으며, 절개면과 주 기관지 내면은 육안적으로 정상적이어서 횡절개후 3-0 vicryl 로 단순 봉합하였다.

병리 조직학적 소견

2.5cm×2.5cm의 황적색 종괴가 우상엽 기관지 근위부에서 기시되어 기관지를 완전 폐쇄하고 있었으며(Fig. 3), 우상엽은 섬유화된 무기폐 그리고 실질내의 국소적인 농양 형성을 보였다.

현미경적 소견상 점액 생산세포(mucous producing cells)들이 분화가 잘된 편평 세포들 사이에 산재되어 있었으며, 일부에서는 선(gland)을 이루고 있었다

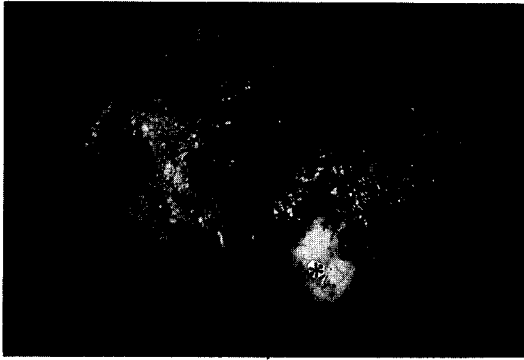


Fig. 3. Caes 1. Resected right upper lobe with intrabronchial oval mass(*).

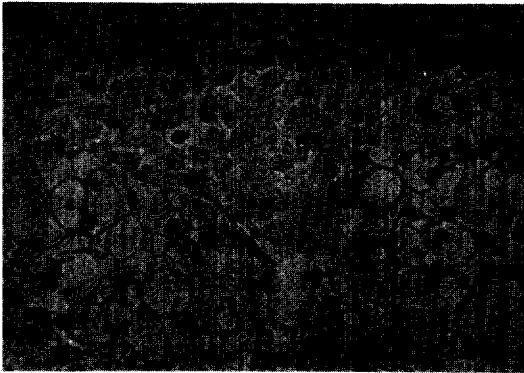


Fig. 4. Case 1. Photomicrograph shows multiple glandular structures surrounded by cohesive groups of cells mimicking squamous cells(H and E, x 400).

(Fig. 4). 편평세포들은 핵분열, nuclear pleomorphism 그리고 hyperchromatism 이 현저하지 않아 low-grade의 점막표피암으로 판단되었다.

이러한 점액 생산세포들과 편평 세포들은 우상엽 폐 실질내로 비교적 광범위하게 침윤되어 있었으나, 기관지 절단면 그리고 기관지주위 임파절은 정상적이었다.

수술후 경과

술후 6개월에 시행한 단순 흉부 X-선, 기관지경 검사 그리고 흉부 전산화 단층 촬영 소견상 재발의 징후는 보이지 않았으며, 상태는 양호하였다.

증례 2

임상소견

환자는 18세 남자로서 1년전부터 기침, 호흡곤란 및 흉통이 있었으며, 결핵성 늑막염의 진단하에 항결핵 치료를 받아왔으나, 호전되지 않고 발열이 있어 본원

내과로 입원되었다.

단순 흉부 X-선 소견상 좌상엽의 무기폐, 하엽의 과도 팽창 및 늑막 삼출액소견을 보였으며(Fig. 5), 흉부 전산화 단층 촬영상 좌측 주 기관지 원위부내에 직경 1.2cm의 종양과 좌상엽의 무기폐 그리고 늑막 삼출액의 소견을 보였다(Fig. 6). 기관지경 검사상 좌상엽 기관지로부터 0.7cm×1.2cm 크기의 황갈색, 난형 종양이 하엽 기관지 기시부를 지나 주 기관지까지 돌출되어 있었으며, 후측 내벽에 고정되어 유동성이 없었다(Fig. 7). 기관지경의 접촉만으로도 심한 출혈이 야기되었으며, 기관지 선종의 의심하에 조직 검사는 시행하지 않았다.

수술소견

제4늑간을 통하여 개흉하였다.

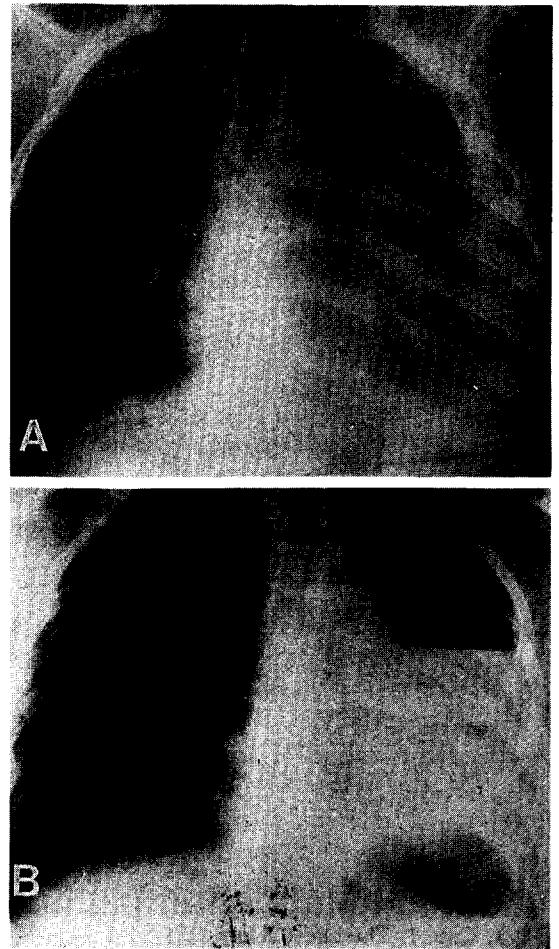


Fig. 5. Case 2. The chest X-ray.

A) pre-operative

B) post-operative(left pneumonectomized).

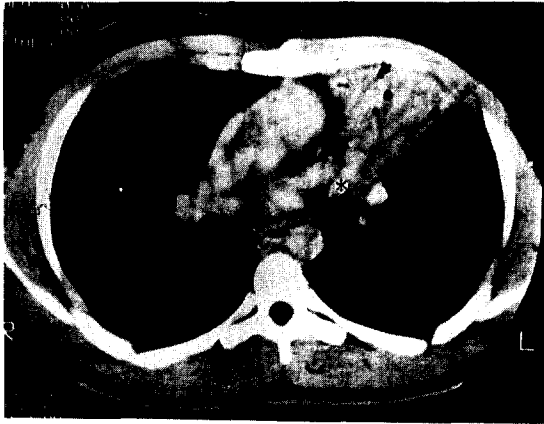


Fig. 6. Case 2. The chest C-T shows ovoid mass (*) in left main bronchus and upper lobe atelectasis.

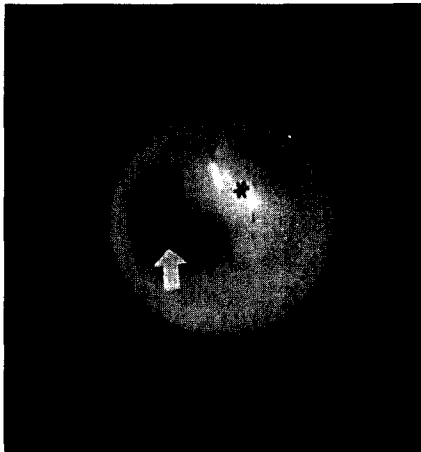


Fig. 7. Case 2. The bronchoscopy revealed brownish oval mass (*) from left upper lobe bronchus, and it was firmly attached to the posterior wall of left main bronchus. The arrow indicates the orifice of lower lobar bronchus.

상엽은 무기폐로 심히 유착되어 있었으며, 약 200cc의 늑강내 삼출액이 고여 있었다. 상엽 기관지 주위에서 종대된 임파절을 절제하였으며, 좌폐 전적출술을 시행하였다.

병리 조직학적 소견

기관지 절개시 1.8cm × 1.0cm의 황갈색의 타원형 종양이 상엽 기관지 기시부로부터 하엽 기관지 기시부를 지나 주 기관지내로 돌출되어 있었고, 상엽 기관지 입구는 종양으로 완전 폐쇄되어 있었다(Fig. 8). 종양은 포르마린 고정후 기관지 후벽으로부터 비교적 쉽게

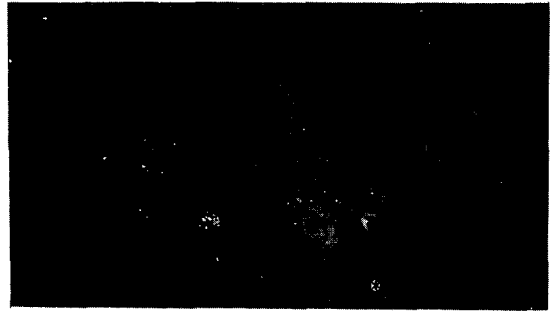


Fig. 8. Case 2. The cut section of left upper lobe demonstrates an well circumscribed and pedunculated intrabronchial mass (*), and multiple nodules invading to neighbouring parenchyme.

분리되었으며, 종양 기시부 기관지와 주위 폐실질에는 많은 종양 nodule 들이 산재되어 국소적인 침윤 소견을 보였다.

현미경적 소견상 분화가 잘된 편평 세포와 점액 생산 세포로 구성된 low-grade의 점액 표피암의 소견을 보였으며, 기관지 절단부와 임파절에서는 종양 침윤을 발견할 수 없었다.

수술후 경과

술후 5개월 현재 종양의 재발 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

기관 및 기관지에 생긴 용종양(polypoid tumor) 전체를 일컬어 기관지 선종이라 하며, 이들을 양성 종양으로 분류해 왔으나, 근래에 들어 이들중 일부 종양이 악성으로 밝혀짐에 따라 이들의 명칭이 바뀌게 되었다. 즉, 원주종(cylindroma)은 adenoid cystic carcinoma로, mucoepidermoid tumor는 mucoepidermoid carcinoma로, 그리고 carcinoid는 low-grade APUD carcinoma 혹은 Kulchitzky cell carcinoma로 불리우고 있다^{8,9)}.

이중 점액표피암은 기관지 점액선의 분비선 예비세포(reserve cell)에서 유래되는 유경(pedunculated)의 용종양으로, 1952년 Smetana 에 의해 처음으로 보고되었는데, 발생 빈도는 매우 드물어 기관지 선종의 약 2%에 해당된다고 하였다^{8,10)}.

국내의 보고례도 매우 적어 3례가 보고된 바 있다^{11,12,13)}.

발생 연령은 6세에서 76세까지 광범위한 연령 범위를 보이는데, 40대에서 가장 빈발하며, 남자에서 2배 빈발한다는 보고도 있으나, 일반적으로는 거의 차이가 없는 것으로 되어있다¹⁴⁾. 저자의 치험례에서는 15세 및 18세의 청소년이었으며, 모두 남자였다.

점막표피암과 흡연 혹은 다른 발암물질등과의 연관성은 알려진 바 없다.

주된 발생부위는 주기관지, 폐엽 기관지 혹은 기관이나, 드물게는 폐엽 기관지이하 부위에서도 발생한다고 하였으며^{6,7,15)}, 저자의 치험례는 모두 상엽 기관지의 기시부였다.

임상 증상과 소견은 주로 기관지의 자극과 폐쇄로 인한 기침, 천명, 발열 그리고 종양의 혈관 발달정도에 따른 각혈등이 흔히 유발되는데^{16,17,18)}, Conlan등⁶⁾은 임상 증상의 발현과 진단사이의 평균 기간은 약 1.5년이었다 하였다.

단순 흉부 X-선상으로는 종양으로 인한 폐쇄 말단 부위의 완전 혹은 불완전 무기폐와 폐렴이 가장 흔한 소견이며, 드물게 폐실질내에서 발생한 경우에 폐야에서 종괴의 음영을 발견할 수 있다고 하였다⁹⁾. 저자의 치험례에서도 모두 상엽의 무기폐를 보였으나, 증례 2에서는 다량의 늑막 삼출액이 있어 endobronchial tbc, 결핵성 늑막염으로 오인되어 수술시기가 지연되었다.

단층 촬영이 매우 유용하여 종양의 정확한 위치, 크기, 주변부등에 대한 정보를 제공하는데, 경계가 분명하고, 다소 소엽상의 종괴 음영이 특징적인 소견이다^{15,16)}.

전산화 단층 촬영은 종양의 정확한 크기와 위치를 알려주며, 특히 폐문부나 종격동등의 전이 혹은 침윤이 있을때 유용하다. 그러나 종양이 폐야 연부조직에 위치할 때는 다른 종양과의 감별이 힘들다¹⁹⁾.

Welborn등은²⁰⁾ 점액표피암 환자에서 5-hydroxy-indoleacetic acid의 뇨배출이 증가되며, 종양절제후 뇨배출이 감소하여 이종양과 Kulchitsky형 세포와 관계가 있을 것이라 하였으나, Klassmann²¹⁾등은 전자현미경소견상 종양내에 myoepithelial cell이나 neurosecretory granule이 없어 Kulchitsky 세포와는 무관함을 증명하였으며, 점막하 기관지 점액선의 분비선에서 발생함을 보고하였다.

기관지 점액선은 발생학적으로 설선과 유사하여, 이곳에서 유래되는 adenoid cystic carcinoma, 점액표

피암, 그리고 acinic carcinoma등은 조직학적으로도 서로 매우 유사하다^{1,22)}.

점액표피암은 육안적으로 경계가 분명하고 표면이 매끈한 polyp 형태이며, 조직학적 소견은 각화되지 않은 표피양 세포와 선의 형태를 이루는 점액 생산 세포로 이루어져 있고, 분화 정도에 따라 분화가 잘된 low-grade 종양과 분화가 덜된 high-grade 종양으로 분류된다. 전자는 보다 발생 빈도가 높으며 예후가 양호한데, 대부분의 경우에서 외장성(exophytic)으로 증식되고, 현미경 소견상 일정한 핵과 풍부한 세포질을 가진 소세포들로 이루어져 있으며, 핵분열상은 드물게 관찰된다²³⁾. 특징적으로 소아에서 발생한 점액표피암의 보고례중 1례²⁴⁾를 제외하고는 모두 low-grade 종양이었다. 반면에 후자는 보다 발생 빈도가 적고, 예후도 불량하여 2년이상 생존례가 드물다 하였는데, 육안적으로는 기시부가 넓고 불규칙한 표면을 보이며, 현미경 소견상 핵은 크고 다양한 모양을 하고있어 핵세포질비가 높으며, 점액 세포보다는 상피양 세포의 분포가 크다. 그러나 성인에서 주로 발생하는 high-grade 점액표피암은 국소적 침습성이 강하고 조기에 전이하는 등 병의 경과가 불량하고, low-grade 종양은 비교적 양호한 경과를 보인다고 알려져 있으나, 예외도 있어 Barsky²⁵⁾등은 조기에 광범위한 전이를 일으킨 low-grade 종양 1례를 보고한 바있다.

일반적으로 기관지내에 발생하는 종양은 천명, 기침, 무기폐 및 폐렴등의 기관지 폐쇄에 의한 증상으로 폐 말초부에 생긴 종양보다 초기에 발견되며, 몇가지 예외의 경우를 제외하고는 외과적 절제가 치료의 원칙으로 되어있다. 확진은 대부분의 경우에서 수술후에 얻어지는데, 이것은 지방종과 chondromatous hamartoma 를 제외하고는 X-ray상 특징적인 소견이 없고, 기관지경하의 생검에서도 오판이 가능하기 때문이다⁹⁾.

기관지 선종의 경우에는 생검시 출혈이 많아 일반적으로 기관지경하의 생검이 금기로 되어 있으나, 혹자는^{26,27,28)} 생검으로 술전에 악성의 정도를 정확히 판단하여 가능하면 전폐적출술보다는 sleeve lobectomy 혹은 폐구역 절제술등의 보존적 폐절제술을 해주는 것이 바람직하다고 하였다. 그러나 저자들의 점액표피암 치험상 주로 생검을 하게되는 종양의 돌출부는 전형적인 양성 종양의 조직 소견을 보인 반면, 기시부이하에서만 국소 침윤등 악성 종양의 조직 소견을 보여 술전

에 기관지경하 생검으로 정확한 악성의 정도를 알아 내는 것은 어려울 것으로 생각된다.

증례 1에서는 우상엽 기관지의 기시부를 횡절개함으로써, 종양이 모두 절개되어 보존적 폐절제가 가능하였으나, 증례 2에서는 기관지경 검사상 종양의 좌측 주기관지 후벽에 견고히 유착되어 유동성이 없었으며, 따라서 종양이 주기관지 후벽에 침습했을 가능성이 많은 것으로 판단되어 전폐적출술을 시행하였다. 그러나 포르마린 고정후 비교적 쉽게 분리되었고, 조직 소견상 암세포의 침윤이 없었으며, 특히 청소년기에서는 low-grade 종양의 발생율이 높다는 점등으로 좌폐 상엽 절제술의 아쉬움이 남는다.

점액표피암의 완전 절제후 예후는 매우 양호하여, Conlan⁶⁾등의 보고에 의하면 12명의 점액표피암 환자 중 완전 절제를 시행한 8명의 5년 생존율은 100%였던 반면, 절제가 불가능하여 보존적 치료만을 시행했던 4명은 모두 4년이내에 사망했다고 하였다. 저자의 치험례는 모두 low-grade의 점액표피암이었으며, 수술 소견 및 병리 조직학적으로 완전 절제된 것으로 사료되어 양호한 경과를 보일 것으로 생각된다.

결 론

가톨릭 의과대학 부속 대전성모병원에서는 청소년기에 발생한 좌, 우상엽 기관지의 low-grade 점액표피암 2예를 외과적 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Smetana, H.F., Iverson, I., and Swan, I.I. : *Bronchogenic carcinoma, an analysis of 100 autopsy cases. Milit. Surg.* 111: 335, 1952
2. Ozlu, C., Christopherson, W.M., and Allen, J. D. : *Mucoepidermoid tumors of the bronchus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 42: 24-31, 1961
3. Dowling, M.D., Miller, R.E., Johnson, I.M., and et al : *Mucoepidermoid tumors of the bronchi. Surgery.* 52: 600, 1962
4. Turnbull, A.D., Huvos, A.G., and Goodner, J. T. et al. : *Mucoepidermoid tumors of bronchial glands. Cancer* 28: 539, 1971
5. Axelsson, C., Bucharth, F., and Johansen, A.

- : *Mucoepidermoid lung tumors. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65: 902, 1973
6. Conlan, A.A., Payne, W.S., and Woolner, L.B. et al : *Adenoid cystic carcinoma(cylindroma) and mucoepidermoid carcinoma of the bronchus: factors affecting survival. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76: 369, 1978
7. Leonardi, H.K., Jung-Legg, Y., Legg, M.A., and Neptune, W.B., : *Tracheobronchial mucoepidermoid carcinoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 26: 431, 1978
8. Arrigoni, M.G., Woolner, L.B., and Bernatz, P.B. : *Benign tumors of the lung: A ten-year experience. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 60: 580, 1970
9. Fishmann, N.H. : *Tumors of the Lung Other than Bronchogenic Carcinoma. In G.L. Baum and E. Wolinski(Eds.), Textbook of Pulmonary disease, 4th Ed. Boston.*
10. Payne, W.S., Schier, J., and Woolner, L.B. : *Mixed tumors of the Bronchus.(Salivary gland type) J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 49: 663, 1965. *Little, Brown, 1989*
11. 변형섭, 안병희, 이동준 : *Bronchial mucoepidermoid carcinoma: 1 case report. 대한흉부외과학회지.* 21: 941-947, 1988
12. 조광현, 조성래, 이성광, 정황규 : *Mucoepidermoid Tumor of the Lung: Report of A Case. 대한흉부외과학회지.* 11: 269-272, 1978
13. 송인석, 조건현, 이홍균 : *Mucoepidermoid Tumor of the Bronchus: One Case Report. 대한흉부외과학회지.* 17: 740-746, 1984
14. Shields, T.W. : *General Thoracic Surgery(3rd ed.), 515, Lea & Febiger, Philadelphia, London, 1989*
15. Reichle, F.A., and Rosemond, G.P. ; *Mucoepidermoid tumors of the bronchus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51: 443, 1966
16. Rozennam, J. et al : *Bronchial adenoma. Chest.* 92: 145, 1987
17. Greene, R., Mc Loud, T.C., and Stark, P. : *Other malignant tumors of the lung. Semin. Roentgenol.* 7: 225-237, 1977
18. Wilkins, E.W., Darling, R.C., and Soutter, L. et al : *A continuing clinical survey of adenomas of the trachea and bronchus in a general hospital. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 46: 279, 1963
19. Naidich, D.P., Mc Cauley, D.I., and Siegelman I man, S.S. : *Computed tomography of bronchial*

- adenoma, *Comput. Assist. Tomogr.* 64:725-732, 1982
20. Webron, M.B., Farny, A., and Gobbel, W.G. : *Mucoepidermoid carcinoma of bronchus with chondroid metaplasia and elevated 5-hydroxyindoleacetic acid excretion.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 47 : 618-622, 1969
 21. Klassmann, P.G., Olson, J.L., and Eggleston, J.G. : *Mucoepidermoid carcinoma of the bronchus. an electron microscopy study of the low grade and the high grade variants.* *Cancer.* 43 : 1720-1733, 1979
 22. Stewart, F.W., Foote, F.W., and Becker, W. F. : *Mucoepidermoid tumors of salivary glands.* *Ann. Surg.* 122 : 820, 1945
 23. Meyer, G.K., Kayser, K., Probst, G., and Ingolf Vogt-Moykopf. : *Benign tumors of the lung : Classification and surgical treatment.* In N. Martini and Ingolf Vogt-Moykopf, *Thoracic Surgery : Frontiers and Uncommon Neoplasms, 1st Ed.* Mosby, 1989
 24. Seo, I.S., Warren, J., Mirkin, D., Weisman, S. J., and Grosfeld, J.L. : *Mucoepidermoid carcinoma of the bronchus in a 4-year-old child : A high-grade variant with lymph node metastases.* *Cancer.* 53 : 1600, 1984
 25. Barsky, S.H., Martin, S.E., Matthews, M., Gazdar, A., and Costa, J.C. : "Low grade" mucopidermoid carcinoma of the bronchus with "high grade" biological behavior. *Cancer.* 51 : 1505, 1983
 26. Jensik, R.J., Faber, L.P., Milloy, F.J., and Amato, J.J. : *Sleeve lobectomy for carcinoma : A ten-year experience.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64 : 400, 1972
 27. Okike, N., Bernatz, E., Payne, W.S., Woolner, L.B., and Leonard, P.F. : *Bronchoplastic procedures in the treatment of carcinoid tumor of the tracheobronchial tree.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76 : 218, 1978
 28. Lowe, J.E., Bridgman, A.H., and Sabiston, D. C. : *The role of bronchoplastic procedures in the surgical management of benign and malignant pulmonary lesion.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 83 : 227, 1982