

□ 증 례 □

기관내 선양낭성암종 2예

인제대학교 의과대학 내과학교실, #해부병리학교실, *방사선학교실

염호기 · 안진철 · 송영수 · 김주인
윤혜경# · 전우기* · 최수전 · 이봉춘

= Abstract =

Two Cases of Adenoid Cystic Carcinoma of Trachea

Hokee Yum, M.D., Jinchul Ahan, M.D., YeongSoo Song, M.D., Joojin Kim, M.D.,
*Hyekyoung Yoon, M.D., **Wooki Jeon, M.D., Soojeon Choi, M.D. and Bongchoon Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Anatomic Pathology and Diagnostic Radiology**
Inje University College of Medicine, Seoul, Korea*

Adenoid cystic carcinoma formerly called cylindroma is rare tracheal tumor. Characteristics of adenoid cystic carcinoma are infiltrative nature with local recurrence tendency and long natural course of the disease. Adenoid cystic carcinomas develop most commonly in the trachea. Primary resection and end-to-end anastomosis of the involved airway are treatment of choice. And postoperative radiation therapy might be useful, particularly when the surgical margins are not ample.

We report two cases of adenoid cystic carcinoma of trachea diagnosed by flow-volume curve.

Key Words: Adenoid cystic carcinoma, Trachea, Flow-volume curve

서 론

기관내 선양낭성암종(Adenoid cystic carcinoma)은 매우 드문 종양으로 1859년 Billroth 에 의하여 처음으로 원주세포종(cylindroma)이라고 보고되었고, 1952년 Reid에 의하여 선양낭성암종으로 명명되었다. 임상적으로는 다른 종양에 비하여 자연경과가 매우 길고 재발율이 높은 것이 특징이다¹⁾.

저자 등은 흉부 방사선 사진상 정상이었고 기관지 천식으로 오인되어 치료받던 2예에서 가류유량 검사에서

전형적인 상기도 폐쇄형으로 진단된 원발성 기관내 선양낭성암종 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

환 자: 남자 38세, 사무직.

주 소: 약 2개월전 부터 심해진 애성.

현병력: 환자는 입원 2 개월전 까지는 건강하였으나 약 1개월 전에 애성과 경도의 운동시 호흡곤란이 발생

되었으며, 특히 야간에 양와위에서 증상이 악화되었으며, 우측와위에서 호전되는 증상을 나타내어 약국과 개인의원에서 감기와 기관지천식 이라는 진단 하에 겨울 동안 수차례에 걸쳐 투약을 받았으나 호전이 없어 본원 외래를 방문하였다.

과거력: 특이 사항 없음.

알레르기 질환의 병력 없음.

사회력: 비흡연, 음주는 일주일에 소주 1병정도

이학적 소견:

전신상태는 매우 건강하게 보였으며, 혈압은 130/90 mmHg, 맥박 90/분, 호흡수는 분당 20회 였고 체온도 정상 이었다. 경도의 호흡곤란이 운동시 발생하였으나 안정시에 호전되었다. 흉부 청진상 전폐야에서 전반적인 호흡음의 항진이 청진 되었고, 특히 기관에 협착음이 청진 되는 것 외에는 특이 사항 없었다.

검사소견: 혈색소 14.3g/dl, 백혈구 6500/cmm 혈소판 220,000/cmm로 정상 소견 이었으며, 간기능, 소변

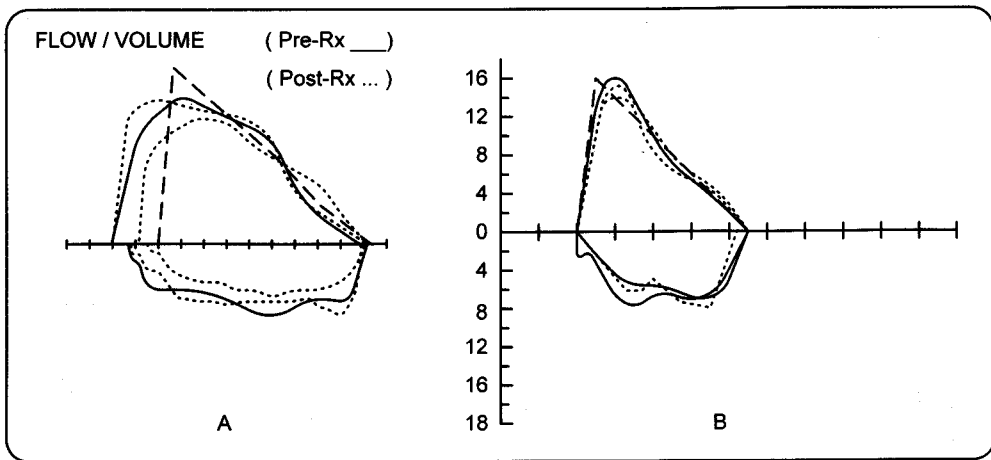


Fig. 1. Preoperative flow-volume curves(A) revealed variable extrathoracic upper airway obstruction in 1st patient. Inspiratory air flow limitation was much improved after operation(B).

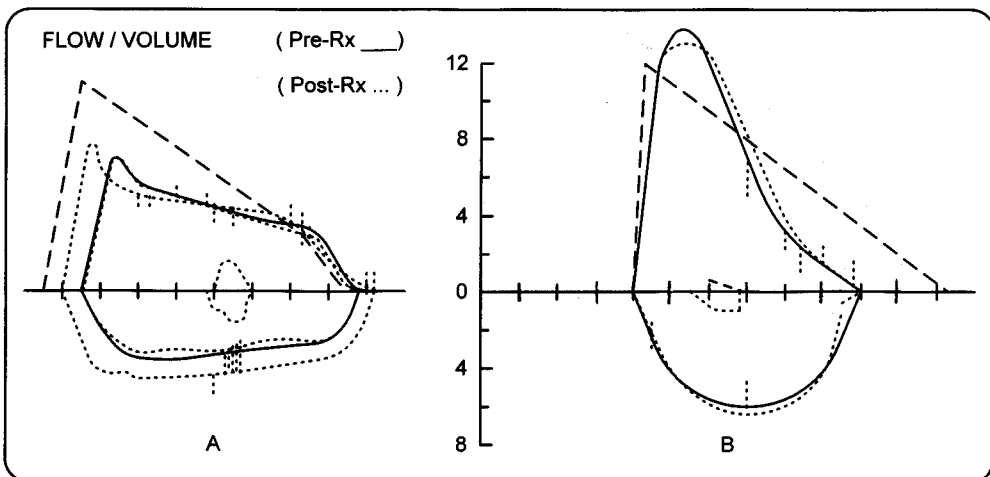


Fig. 2. Flow-volume curves(A: before operation, B: after operation) revealed fixed upper airway obstruction in 2nd patient.

검사, 심전도 등의 검사소견은 모두 정상이었다.

객담검사에서도 이상 소견이 없었다. 동맥혈가스 검사상 정상 이었다. 폐기능검사상 FVC=5.39L(116%), PEF=6.65(80%), FEV1=4.39L(122%)였고 기류유량 곡선상 전형적인 흉곽외 상기도 폐쇄의 소견이 관찰되었으며(Fig. 1), 수술후 호전되는 양상을 보였다.

흉부 단순촬영상 특이 소견이 없었고(Fig. 3), 흉부 전산화단층촬영상 기관분기부에서 7cm 상방에, 7번 경추부위에서 1.5cm 크기의 기관내 종괴가 관찰되었다(Fig. 4). 골주사검사와 복부 초음파 검사상 특이 소견

이 없었다.

기관지내시경소견은 성대로부터 5cm 하방의 기관상부에 약 2.5cm 크기의 결절성 종괴가 80%의 폐쇄를 보였다(Fig. 5).

수술적 소견 및 경과:

윤상 연골부위에서 2.5cm 크기의 불규칙하고 분엽된 종괴가 있어 4.5cm 정도의 기관을 절개하였고 종양을 제거하고 단단 문합술을 시행하였다. 조직학적 소견상 선양낭성 암종으로 진단되었다(Fig 6, 7). 보조적인 방사선 치료후 증상 및 폐기능검사의 호전되어 추적진료

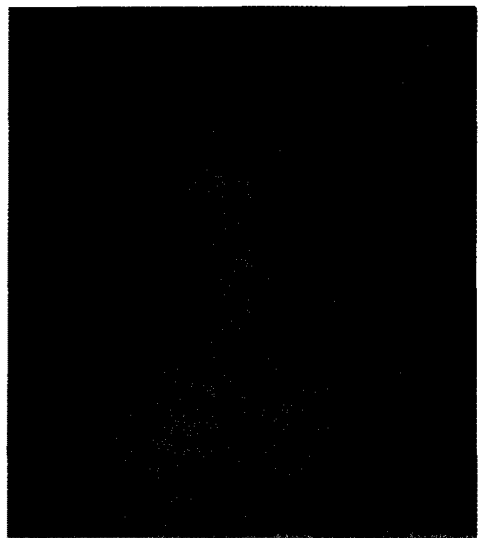


Fig. 3. Normal chest roentgenograms on admission(left; 1st patient, right; 2nd patient)

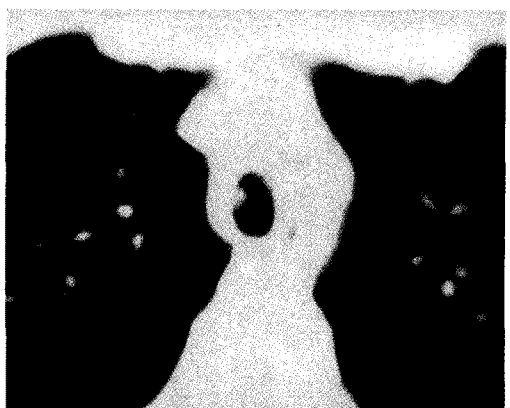
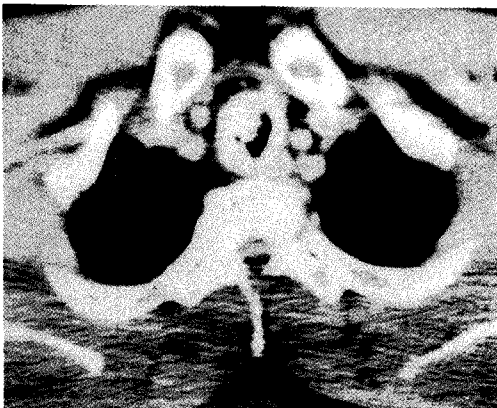


Fig. 4. Computed tomograms of trachea (left; 1st patient, right; 2nd patient) reveal intratracheal tumor.

중에 있다.

증 례 2

환 자: 46세 남자.

주 소: 마른기침, 운동시 호흡곤란.

현병력:

비교적 건강하게 지내오다 내원 4개월 전부터 마른 기침과 운동시 경한 호흡곤란이 있어 개인의원 에서 기관지염에 대한 치료를 수차례 받아 왔으나 증상 호전이 없어서 정밀검사를 위하여 내원하였다.

사회력: 직업은 기계부품상 이었으며, 흡연은 하지 않았다.

과거력: 특이 사항 없음

이학적검사:

혈압은 130/90 mmHg 였고, 맥박은 분당 84회, 호흡 수는 분당 20회, 체온은 정상 이었다.

전신상태는 양호하였으며 기관지에서 협착음은 들리지 않았고 흉부청진상 정상 호흡음 및 심음이 들렸고 경부 임파선 종대는 없었다. 기타 이학적 검사상 특이 소견이 없었다.

검사실소견:

말초혈액검사, 혈청 생화학적 검사, 대변 및 뇨검사, 대기에서 측정한 동맥혈 가스 분석검사등은 모두 정상 이었다. 폐기능검사에서 FVC 3.94L(93%), FEV1 2.77 (85%), FEV1/FVC 92%, PEF 4.82L(69%) 였으며, 기류유량곡선에서는 고정된 흉곽내 폐쇄 소견이 관찰되었다(Fig. 2).

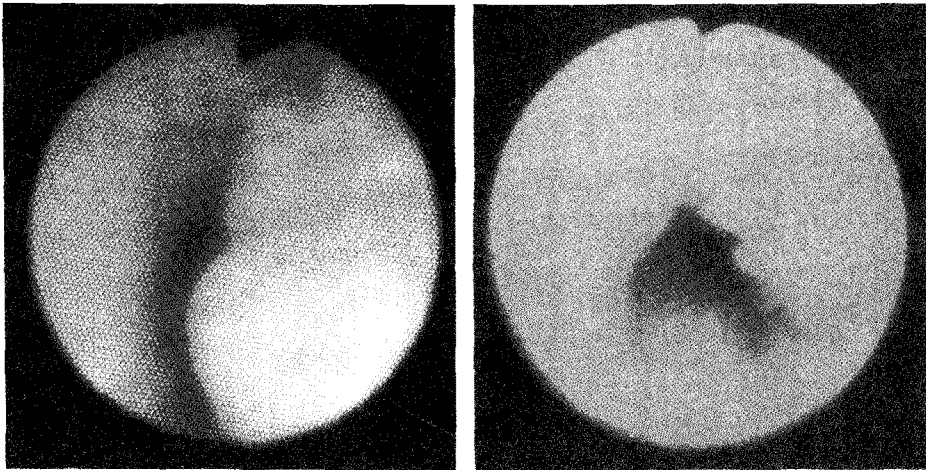


Fig. 5. Bronchoscopic findings were partially obstructed lumen at the level of 4.5cm below the vocal cord(left; 1st patient) and 4cm above the carina(right; 2nd patient).

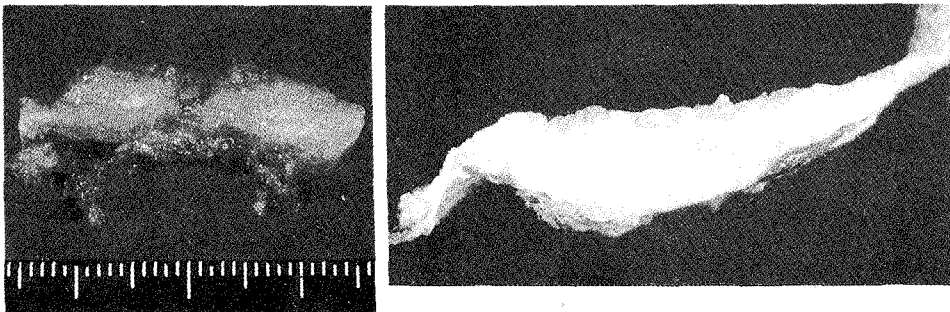


Fig. 6. Gross appearance of surgically resected specimens (left; 1st patient, right; 2nd patient).

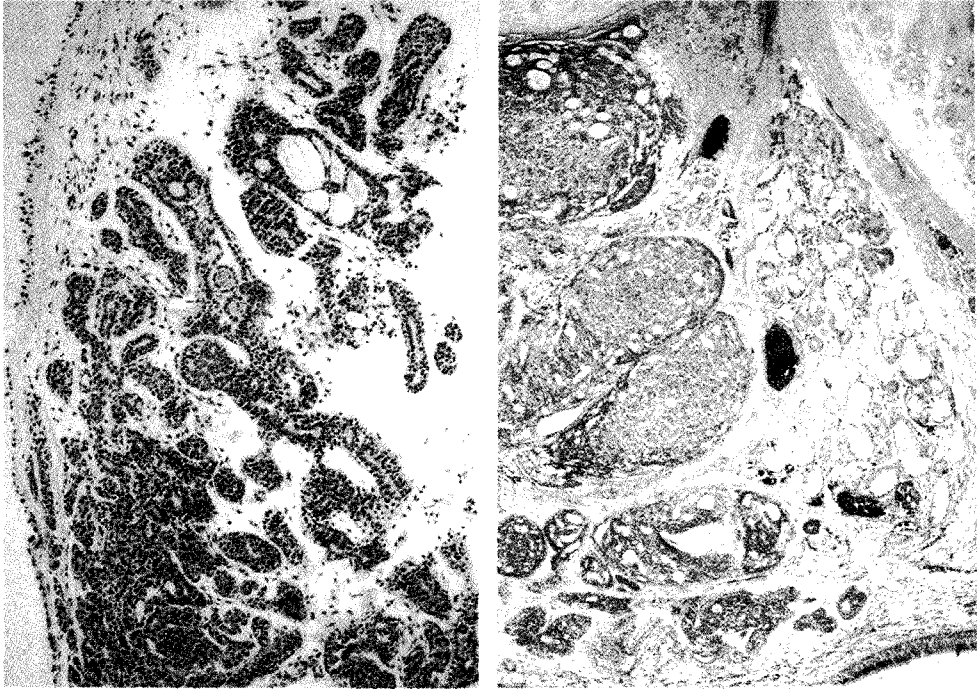


Fig. 7. Histological appearance of the resected trachea specimen: Solid or cystic cords like small and dark staining cells are arranged with adenoid appearance (left; 1st patient, right; 2nd patient).

단순 흉부 촬영상 특이 소견 없었고(Fig. 3), 흉부 전산화 단층촬영 소견에서는 대동맥궁 직상방의 기관지 우측 벽에서 내강으로 돌출된 작은 종괴가 관찰되었다(Fig. 4).

기관지 내시경 소견은 기관분기부에서 상방 4cm 되는 부위의 기관지의 우측벽에서 작은 종괴가 보였고(Fig. 5), 병리 조직소견상 선양낭성암종으로 진단되었다(Fig. 6, 7).

수술 및 경과: 기관 분기부에서 상방 4cm 되는 부위의 기관지벽에서 약 1cm 크기의 용기된 종괴가 있어 절제후 기관의 단단문합술을 시행하였다. 수술후 임상 증상 및 폐기능 검사상 호전을 보였다.

고 찰

원발성 기관 종양은 전체 종양사망의 0.1% 이내로 매우 드물게 보고 되고 있다. Sweeney 등에 따르면 폐

암 1500 예중에 3예를 보고하였고, Allen 은 5500예의 폐암중에 단지 5예를 보고하였다. 발생 빈도가 적기 때문에 임상경과와 적절한 치료에 대하여 많은 정보가 있지 않으며, 국내에서도 기관내 선양낭성암종에 대하여 집담회등에서 보고가 있었으나 문헌상 선양낭성암종은 보고 되지 않았다^{2,3,4)}.

기관내 발생하는 원발성 종양중 악성의 경우 편평상 피암이 40% 정도, 선양낭성암종이 30% 정도로 발생된다. 선양낭성암종은 선암의 조직학적 변형의 일종이라고 할수 있으며, 호발연령은 50대이나 20대에서 60대까지 다양하게 나타난다. 한편 선양낭성암종은 기관에서 가장 흔히 발생되며 타액선, 누선 구강등 두경부에도 발생하며 유방, 후두, 폐 등에서도 아주 드물게 발생되는 것으로 알려 져있다^{5,6)}.

기관의 선양낭성 암종은 근위부 1/3에서 가장 호발하며 기관지 연골부위와 막부위 사이의 기관지 후벽 사이에서 발생된다. Chin 등은 방사선 치료후 기관내에 발

생한 예를 보고 하였으며⁶⁾, Inoue 등은 폐내에 선양낭 성암종이 근위부 기관으로의 침윤된 예를 보고하였다⁷⁾.

선양낭성암종은 국소적으로 주위 조직으로 침윤되는 특징을 갖고 있으며 일반적으로 침윤성이며, 이러한 침윤은 주로 점막하층이나 신경주위로 퍼져간다⁹⁾.

임상양상은 기침, 미약한 천명, 및 각혈이 있을 수 있으나 이와 같은 기관지 증상은 기관내 종양의 경우 기관이 75% 이상의 폐쇄가 있어야 증상이 나타나므로 진단이 늦을 수가 많고, 그 진단 또한 기관지 천식 등으로 오인되는 경우가 많다⁸⁾. 또한 환자가 미만성 기도 폐쇄의 질환을 동반하고 있을 경우 진단이 더욱 어려워지는 경우가 생길 수 있는데, 특히, 기관지확장제나, 부신피질 호르몬제의 투여로 증상의 호전을 보일 경우 혼돈을 하기 쉽다. 또한 천명, 호흡곤란 그리고 애성 등이 원인 없이 발생하여 내원하기까지의 기간이 1년 이상인 경우가 많다. 본 증례에서도 두번째 예에서는 약한 기관지염 증세만 있었지만, 첫번째 예에서는 체위에 따른 호흡곤란의 변화가 있었으므로 체위에 따른 호흡곤란 또한 중요한 진단적 증거가 될 수 있을 것이다.

일반적으로 원발성 기관 편평상피암에서는 흡연이 위험인자라고 알려져 있으나, 흡연과 선양낭성암종과의 관계는 없는 것으로 알려져 있다⁹⁾.

방사선학적 검사로 흉부단순 촬영은 대부분 정상이거나 미미한 이상을 보일 수가 있으나 일반적으로 진단적 도움을 주지 못한다. 기관 및 기관지 전산화 단층 촬영으로 기관내 종양을 확인 할 수 있다. 또한 폐기능 검사상 기류유량곡선(Flow-volume loop)상 매우 특징적인 상기도 폐쇄의 양상을 나타내므로 일단 의심이 갈 경우 간단하게 확인 할 수 있는 검사 방법이라고 할 수 있겠다¹⁰⁾. 기관지경 검사는 가장 중요한 진단적 검사 방법이며, 경기관지 조직검사를 하여 확진할 수 있다. 기관지경 검사는 수술시기를 맞추어서 시행하는 것이 적절하며 출혈의 가능성이 있으므로 가장 주의해야 한다.

감별진단 해야 될 질환들로는 첫째, 편평상피세포암, 점액표피양종양, 림프종 등의 악성종양과 둘째, 유두종증, 섬유지방종, 염증성 섬유성 용종 양성종양과 셋째, 기관내 삼관후의 협착, 이물, 화상 등의 외상 넷째, 수술이나 염증에 의한 반회후두신경의 손상, 수면무호흡

증후군등의 신경성 원인, 다섯째, 비만 등의 원인 외에도 기관기관지골형성증, 재발성 다발 연골염, 기관내 유전분증, 기관연화증, 유육종증, Wegener's granuloma 등과 감별하여야 한다¹¹⁾.

조직학적으로 과거에는 양성질환이라고 알려졌으나, 이러한 개념은 바뀌었다. 즉 비록 종양이 매우 서서히 자라거나 서서히 전이된다고 하더라도 궁극적으로 악성의 성질을 지닌 것이라고 판단되기 때문이다. 선양낭 성암종은 종양 세포가 사골관형태의 낭성 구조와 종양의 충실성 판형 및 원주상(cylindrical) 배열을 하고 낭성구조내에 유리물질(hyaline material)을 포함하는 특징적인 조직학적 소견을 보인다.¹²⁾

선양낭성암종은 매우 서서히 자라는 종양이므로 비록 국소적으로 발견이 되었다고 할지라도 다른 장기에 전이될 가능성이 있으며 종종 전이를 동반한다. 국소적인 종양의 제거가 가장 좋은 치료 방법이나 주위 조직으로의 침투가 흔하여 완전 제거가 어려운 것으로 알려져 있다.

수술방법으로는 기관절제술, 단단문합술과 후두적출술등이 시행되며 수술시 육안상 종양의 부위보다 1cm 더 제거하여야 하고 수술중 동결절편을 확인하는 것이 수술제거 범위를 결정하는 중요한 기준이 된다. 근치적 수술제거율이 약 75%로 보고하였다.⁴⁾ Mayo Clinic의 경험에 의하면, 13명중 3명만이 완전 제거가 되었다고 보고하였다.⁸⁾ 그러므로 가능한 국소적 근치적 수술을 하고, 국소재발이나 폐전이와 잘되므로 수술 자체만으로 암종을 제거하기 어려운 경우에 잔여암종의 보조적인 치료와 국소적인 재발방지를 위하여 방사선치료를 할 수 있다. 그러나 방사선에 비교적 예민한 종양이긴 하지만, Grillo 등의 방사선 치료를 병행한 전향적인 연구조사에서 그다지 좋은 결과를 얻지 못하였다고 보고하여 환자에 따라 적용해야 할 것으로 사료된다.^{4,13)}

국소적인 재발이나 전이가 있을 경우는 예후가 좋지 않지만 초기 치료를 잘 했을 경우는 10년에서 15년 간 재발을 하지 않는 것이 일반적으로 알려져 있다. 근치적 수술 후에 평균 생존기간은 8.3년으로 보고하였고, 길게는 17년에서 30년후에 재발을 보고 한 예도 있어 장기간 추적진료가 매우 중요 할 것으로 사료된다. 내시경적 Laser치료 성적에 대한보고는 아직은 확실치 않

다. 5년 생존율은 약 75%~80%, 10년 생존율은 55 % 정도로 보고되고 있다. 전이가 잘 가는 부위는 폐가 가장 많고 간, 골, 뇌 등의 혈행성 전이와, 점막하층과 임파절 전이 등이 될 수 있으나 폐전이 예후를 결정하는 중요한 인자가 된다. 폐전이를 한 상태에서도 10~15년 생존 할 수 있는 것으로 알려져 있다. 그러므로 국소적인 재발을 잘하지만, 자연 경과가 매우 길다고 할 수 있겠다. Gelder 등은 방사선 치료와 수술한 군과 수술 단독 시행한군사이에서 5년 및 10년 생존율의 차이가 없었다고 보고하였다. 재발을 확인하기 위하여 1년에 1회 정도의 기관지 내시경검사가 권장되고 있다¹¹⁾.

요 약

경도의 기관지 천식과 기관지염으로 오인된 기관내 선양낭성암종 2예를 기류유량곡선으로 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Allen MS: Malignant tracheal tumors. *Mayo Clin Proc* 68:680, 1993
- 2) 정만표, 정희순, 한성구, 심영수, 김건열, 한용철, 함익근, 김주현: A case of endotracheal glomus tumor. *대한내과학회잡지* 36:431, 1989
- 3) 장관식, 김희진, 유남수, 조동일, 김재원: A case of tracheal metastasis in malignant melanoma. *결핵 및 호흡기질환* 35:200, 1988
- 4) Grillo HC, Mathisen DJ: Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg* 49:69, 1990
- 5) Hosokawa Y, Ohmori K, Kaneko M, Yamasaki

- M, Ahmed M, Arimoto T, Irie G: Analysis of adenoid cystic carcinoma treated by radiotherapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 74:251, 1992
- 6) Chin HW, DeMeester T, Chin RY, Boman B: Endobronchial adenoid cystic carcinoma. *Chest* 100:1464, 1991
- 7) Inoue H, Iwashita A, Kanegae H, Higuchi K, Fujinaga Y, Matsumoto I: Peripheral pulmonary adenoid cystic carcinoma with substantial submucosal extension to the proximal bronchus. *Thorax* 46:147, 1991
- 8) Conlan AA, Payne WS, Woolner LB, Sanderson DR: Adenoid cystic carcinoma(cylindroma) and mucoepidermoid carcinoma of the bronchus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 76:369, 1978
- 9) Adachi MM, Pamies RJ: Carcinoma of the trachea: A hidden tumor. *Hospital Practice* July 15:81, 1993
- 10) Miller A: Pulmonary function tests in clinical and occupational lung diseases. Grune & Stratton, Inc. 2nd ed., p54, 1986
- 11) Gelder CM, Hetzel MR: Primary tracheal tumours: a national survey. *Thorax* 48:688, 1993
- 12) Saldana MJ: Pathology of pulmonary disease. 1994 Philadelphia, J.B Lippincott Co., 1994
- 13) Edell ES, Cortese DA, McDougall JC: Ancillary therapies in the management of lung cancer: photodynamic therapy, laser therapy, and endobronchial prosthetic devices. *Mayo Clin Proc* 68:685, 1993
- 14) Grillo HC: Primary tracheal tumours. *Thorax* 48:681, 1993