

## 기관지내 암육종

가톨릭대학교 성빈센트병원 흉부외과학교실, 내과학교실\*, 임상병리과학교실\*\*

조덕곤 · 곽문섭 · 김치홍\* · 문성배\* · 장은덕\*\*

= Abstract =

### Endobronchial Carcinosarcoma

Deog Gon Cho, M.D., Moon Sub Kwack, M.D., Chi Hong Kim, M.D.,  
Sung Bae Moon, M.D., Eun Deok Chang, M.D.\*\*

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Internal Medicine\* and Pathology\*\*,  
St. Vincent's Hospital, Catholic University Medical College, Suwon, Korea*

Carcinosarcoma of the lung is a rare tumor with an admixture of malignant epithelial(carcinomatous) and malignant mesenchymal(sarcomatous) components. Clinicopathologically, pulmonary carcinosarcoma has been divided into two types by its anatomical locations and growth nature, peripheral parenchymal and central endobronchial variants. We experienced an endobronchial carcinosarcoma that induced complete atelectasis of the right lung due to polypoid growing mass from the right upper lobe bronchus in a 67 year old male smoker. The patient underwent a successful right pneumonectomy. The tumor was composed of squamous cell carcinoma with variable sarcomatous differentiation into myogenous and undifferentiated sarcoma that demonstrated by immunohistochemical study. The patient has been doing well for the last seven months since the operation, without metastases or tumor recurrence.

**Key Words** : Carcinosarcoma, Lung neoplasms

#### I. 서론

암육종은 상피성 세포성분(암종)과 간질성 세포 성분(육종)으로 이루어진 악성종양으로 알려져 있다<sup>4,11)</sup>. 그 기원에 대하여 논란이 많았으나 최근 면역조직화학 염색법을 통한 연구에서 암종에서 일부 육종성 변환에 의해 발생하거나, 다양한 분화능력을 갖고있는 하나의 모세포(stem cell)로 부터 양쪽

모두로 분화되어 발생한다고 주장하고 있다<sup>4,6,10,14)</sup>. 폐의 암육종은 매우 드물게 발생하는 원발성 폐종양으로, 발생하는 위치에 따라 말초성과 기관지내 병변으로 분류하고 예후가 매우 불량한 것으로 알려져 있다<sup>4,7)</sup>. 국내에서는 1985년 권등<sup>1)</sup>에 의해 기관지성 낭종에 병발된 암육종 1례를 최초로 발표후 몇 예의 보고가 있었으나<sup>2,3)</sup>, 지금까지의 보고와 달리 암육종이 우상엽 기관지에서 발생하여 자라나



Fig. 1. Chest PA shows nodular mass density in the right hilar region(arrow).



Fig. 3. The size of right hilar mass is nearly unchanged.

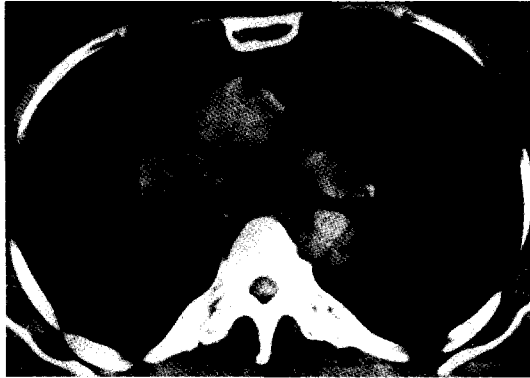


Fig. 2. Chest CT scan at carinar level shows a mass in the right upper lobar bronchus, protruding into the right main bronchus.



Fig. 4. Endobronchial glowing tumor occupies much of the right main bronchial lumen(arrow).

와 우측 주기관지를 완전히 폐쇄하였고, 면역조직 화학 염색법상 편평상피세포암과 근육분화를 보이는 육종세포, 미분화된 방추상(spindle-shaped) 혹은 유상피(epitheloid)육종세포등으로 다양한 형태를 보인 기관지내 암육종 1례를 경험하였다.

## II. 증 례

67세된 남자 환자로 내원 1개월전부터 지속되어

온 기침 및 약간의 혈담과 우측 흉부동통을 주소로 내원하였다. 환자는 1년 4개월전 폐의 미분화세포암종(poorly differentiated carcinoma)으로 병기 T3N1M0(stage IIIa)로 진단받은 후 한차례의 복합항암제(cisplatin, 5-FU, mitomycin C) 투약받고 난 뒤 스스로 치료를 거부하여 특별한 치료없이 지내왔다. 기타 과거력 및 가족력상 특이소견은 없었으나, 약 40년간 하루 1갑 정도의 흡연 경력이 있었다. 내원 당시 환자는 만성병색 소견을 보였고 흉



Fig. 5. Preoperative chest PA showing complete atelectasis of the right lung.

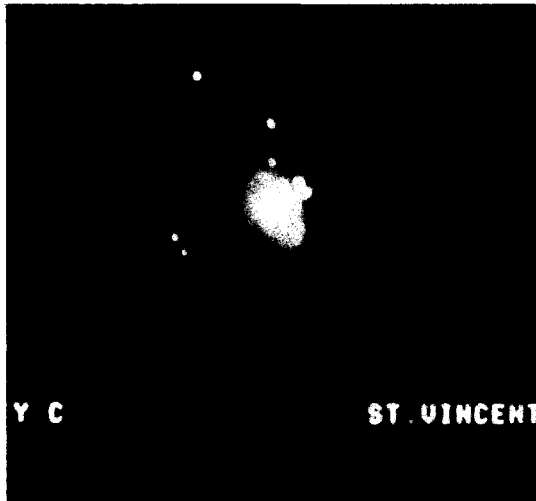


Fig. 6. Bronchoscopic photograph showing a polypoid endobronchial tumor in the right main bronchus.

부진찰상 우측 중엽부위에서 약간의 천명음이 청진되었으나 수포음은 들리지 않았으며 그외 이학적 소견상 특이 사항은 없었다. 말초혈액 검사, 혈청생화학 검사, 소변 검사와 심전도 검사는 모두 정상이었다. 폐기능 검사상 FVC 2.59L(65%), FEV1 1.77L(64%), FEF25-75% 0.92L(35%), RV

3.59L(157%)로 경도의 기관지 폐쇄양상을 보였다. 1년 4개월전 처음 내원시 시행한 단순흉부방사선 검사상 결절상의 증가된 음영이 우측 폐문부에서 관찰되었고(Fig. 1), 흉부 전산화 단층촬영상 우상엽 기관지 기시부에 종괴가 존재하며 이 일부가 주기관지 내로 침범하고 있었고 폐문부 림프절 종대 소견을 보였다(Fig. 2). 최근 다시 내원할 당시 촬영한 단순흉부방사선 검사에서는 폐문부에 위치한 종괴의 크기는 이전과 큰 차이는 없으나(Fig. 3), 흉부 전산화 단층촬영상 종양이 기관지내로 더 돌출되어 우측 주기관지를 거의 폐쇄시키고 있었다(Fig. 4). 기관지 내시경 검사에서는 우상엽 기관지 기시부에서 시작한 등글고 지지분한 표면을 가진 황백색의 종괴가 우측 주기관지내로 돌출되어 기관지를 거의 폐쇄시키고 있었으며(Fig. 5), 조직검 사상 미분화 세포암종으로 최초로 진단되었던 당시 소견과 같았다. 4일 후 환자는 고열 및 호흡곤란을 호소하여 다시 촬영한 단순흉부방사선 사진상 우측 전폐의 완전 허탈소견을 나타내었다(Fig. 6).

수술소견 및 경과: 이중내강 기관내관을 이용한 일측폐 마취하에 좌측와위 상태에서 우측 제5늑간을 통하여 후측방 개흉절개를 시행하였다. 개흉시 약간의 늑막유착이 보였고, 우측 폐는 완전히 허탈된 상태로 늑막 삼출액이 다량 고여 있었다. 수술은 폐동맥 및 폐정맥을 TA-30mm 혈관용 봉합기(stapler)를 이용하여 절찰하였다. 우측 주기관지를 기관분기부(carina) 1cm 하방에서 절개한 후, 우상엽 기관지로부터 자라나와 돌출된 종괴가 주기관지를 완전히 폐쇄하고 있었지만 벽에는 침습이 없음을 육안적으로 확인하였다. 그리고 종괴를 안쪽으로 밀어 넣으며 주기관지를 완전히 절제하였고, 절제된 주기관지 변연부에서 동결절편 검사를 하여 전이가 없음을 확인한 후 근위부 주기관지는 3-0 Vicryl을 이용하여 이중봉합하였다. 그리고 우측 전폐절제술후 광범위 종격동 림프절 광청술을 시행하였다. 환자는 수술후 14일만에 합병증 없이 건강히 퇴원하였으며, 그후 추가적인 항암제 치료나 방사선 치료는 시행하지 않았고, 현재 특별한 합병증 및 종양의 전이나 재발없이 7개월째 외래 추적 관찰중이다.

병리소견: 육안적 소견상 3.2 × 2.5 × 1.0cm 크기

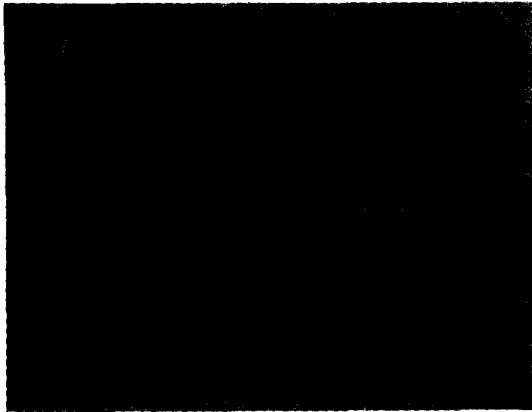


Fig. 7. The tumor consists of distinctly squamous cell carcinoma(C) and sarcomatous lesions(S) with spindle and epitheloid cellular differentiation(H-E, x40, x200).



Fig. 8. Immunohistochemical study of tumor  
 a. positive staining for cytokeratin in the carcinomatous lesion(arrow), but no stain of the sarcomatous lesion(x40).  
 b. multifocal immunopositivity for desmin(arrow) demonstrates myogenous sarcomatous differentiation(x100).  
 c. positive staining for S-100 protein(arrow) (x100).

의 황백색의 종괴가 우상엽 기관지에서 발생하여 일부가 폐실질내로 침습하고 기관지를 폐쇄하면서 자라나와 우측 주기관지내로 돌출되어 있었다. 조

직소견상 암종 부위와 육종 부위를 동시에 갖는 암육종으로 암종 부위는 커다란 다형형 핵과 호염기성 세포질을 갖는 세포들로 구성된 편평상피세포암이었고, 이를 둘러 싸고 있는 육종 부위는 원시 형태의 방추상 세포 및 유상피 세포가 전반적으로 증식된 구조를 나타내고 있었다(Fig. 7). 면역조직화학 염색법검사에서 편평상피세포암이 cytokeratin과 carcinoembryonic antigen(CEA)에 강양성을 보이나 육종세포는 염색되지 않았다(Fig. 8-a). 일부 육종세포 부위에서 vimentin에는 음성반응이나 desmin에는 양성반응을 나타내는 근육분화 육종세포가 관찰되었고(Fig. 8-b), 또한 S-100 protein에 양성반응을 보이는 미분화육종세포 부위가 존재하였다(Fig. 8-c). 폐실질내 림프절(intraparenchymal lymph node) 1개에서 전이가 발견되었으나, 그외 기관지 주위 및 종격동 림프절 전이는 없어 수술후 병기는 T2N1M0(stage II) 였다.

### III. 고 찰

암육종은 상피성 및 간질성 악성세포 성분이 동시에 존재하는 이상성(biphasic) 악성종양으로, 대개 자궁에 가장 흔히 발생하고 하인두, 식도, 폐 순서로 발생된다<sup>5)</sup>. 폐의 암육종은 전체 폐종양중 0.8% 이하의 발생빈도를 보이는 매우 희귀한 종양으로 알려져 있다<sup>4,5,7,13)</sup>. 5 : 1 정도로 남자에서 더 많이 발생하고, 주로 50-70대의 고령에서 호발하며 흡연과 깊은 연관이 되어 있는 것으로 보고되고 있다<sup>4,9,12)</sup>. 발생 부위는 기관지나 폐실질보다 양측 상엽 기관지 및 주기관지에 더 호발한다고 한다<sup>4,14)</sup>. 임상증상은 종양의 위치 및 크기에 따라 다양하며 기침, 흉통, 호흡곤란이 흔하고 그외 열, 객혈, 체중 감소 등이 발생할 수 있다. 종양이 발생하는 위치에 따라 endobronchial 혹은 central type은 폐문 주위에 위치하고 기관지내로 성장하고 폐실질내로의 침윤은 제한되어 있으며, 국소 림프절이나 원위 부로의 전이가 적고, 주로 기관지 폐쇄에 의한 폐허탈, 폐렴, 폐농양등으로 인한 폐증상을 호소하는 경우로써, 비교적 조기진단되기 때문에 상대적으로 예후가 좋은 반면 parenchymal 혹은 peripheral type은 폐실질내에 고형질의 종괴로 존재하며 흡

벽이나 주위 종격동 및 혈관조직으로 빠르게 전이가 일어나 더 불량한 예후를 갖는다고 하였다<sup>5,7,9,14</sup>. 저자의 예에서는 위상엽 기관지내 암육종이 주기관지내로 성장해 우측 폐의 완전 허탈을 유발한 endobronchial type으로 1차례의 항암제 치료 이후 1년 4개월이 지난 수술 당시까지 진행이 비교적 느린 종양으로 여겨지며, 종양의 완전 절제술후 현재까지의 경과로 보아 향후 예후가 비교적 좋을 것이라고 기대된다. 암육종의 진단은 광학 현미경과 전자 현미경 및 면역조직화학 염색법으로 악성 상피세포와 간질세포가 각각 증명되어야하나 일반적으로 실시하는 객담세포 검사, 기관지내시경 검사, 폐침흡입 검사에서 생검시 얻어지는 조직의 양이 부족하여 암종과 육종이 동시에 발견되기는 힘들기 때문에 대개 수술전에 암육종의 진단은 드물며, 암종 또는 육종 단독으로 진단을 내리고 수술후 최종적으로 진단된다<sup>2-4,6</sup>. 역시 본 예에서도 두 차례의 기관지내시경하 생검조직 검사에서 미분화 세포암으로 진단되어 이에 준하여 치료하던중 수술후 표본조직에서 확진되었다. 암육종의 세계 보건 기구(WHO) 정의는 광학 현미경소견에 입각한 것으로 최근 전자 현미경 및 면역조직화학 염색법의 도입에 의해서 암육종의 다양한 분화양상을 더욱 정확히 알 수 있게 되었는데, 암종에는 편평상피세포암, 선암, 대세포암, 미분화세포암등이 발생하며 이중 편평상피세포암이 가장 흔하고 육종의 분화에는 섬유육종, 횡근근세포육종, 골육종, 연골육종, 미분화세포육종 등이 있다<sup>4,10,12</sup>. 면역조직화학 염색법상 암종의 경우 CEA, cytokeratin, epithelial membrane antigen(EMA), secretory component등이 양성반응으로, 육종은 vimentin, desmin, lysosome, S-100 protein,  $\alpha$ 1-antitrypsin, muscle specific actin등에 대해 양성반응을 보인다<sup>6,11,12,14</sup>. 암육종과 WHO 분류상 상피세포암의 아류로 여기고 있는 방추세포암종(spindle cell carcinoma)과의 사이에는 임상적으로 육안적 형태나 생물학적 양상에 있어 연관성이 있다고 알려져 있다. 기존의 광학 현미경소견으로 두 종양의 명확한 구별이 어려웠기 때문에 과거 보고되었던 암육종의 상당한 예에서 기질부위가 섬유육종이나 골육종 등의 특정 형태의 육종으로 명백하게 분화한 순수 암육종이라고 진단하기에

문제가 있다고 여겨진다. 그러나 현재는 전자 현미경과 면역조직화학 염색법 등의 진단방법으로 인해 암육종은 방추세포암종의 분화선상의 한 종착점이라고 여기게 되었다. 다시말해 이러한 두 종양을 부르는데 “carcinoma with a sarcomatoid element” 혹은 “pulmonary carcinoma with sarcoma-like lesions” 와 같은 새로운 통합용어로 사용하게 되었다<sup>10,12</sup>. 또한, 최근 Nappi등<sup>14</sup>은 방추세포암종을 monophasic sarcomatoid carcinoma(MSA)로 그리고 암육종을 biphasic sarcomatoid carcinoma (BSA)로 표기하며, 두 종양 모두는 근본적으로 악성 간엽조직 분화를 갖는 상피세포암으로 간주할 수 있다고 주장하였다. 또한 이 두가지 종양의 관계는 임상적, 생물학적 양상 및 병인론적인 측면에 있어 여전히 밝혀지지 않은 모호한 점이 있지만 궁극적으로는 미분화세포암종에 준하여 치료가 이루어져야한다고 주장했다. 이들의 주장과 같이 본 예에서는 전자 현미경 소견은 없으나 면역조직화학 염색법소견상 편평상피세포암종과 여러가지 육종성 간엽조직으로 동시에 분화한 사실로 보아 암육종 즉, BSA로 진단내릴 수 있다고 생각된다. 치료 방법으로 수술적 치료가 효과적이라고 알려져 있으나 근치적 수술후에도 예후는 매우 불량하여 평균 생존율이 1년 미만이며 수술후 2년 생존율이 10% 미만이다<sup>4,8</sup>. 수술후 재발은 주로 폐에서 일어나며 타장기에 전이를 잘한다<sup>4,7,9,14</sup>. 전이는 암종이나 육종 각각으로 부터 독립적인 전이가 일어날 수 있다<sup>5</sup>. 항암제나 방사선 치료에 반응이 나쁘나 일부에서 재발이나 전이된 경우 암종과 육종 모두에 효과가 있는 doxorubicin이 포함된 복합화학요법에 좋은 효과를 보인 예를 보고하였다<sup>7</sup>. Ishid등<sup>12</sup>은 암육종의 육종성분의 분화종류에 따라 예후가 다르다고 하였는데, 그 중 섬유육종의 경우 주로 기관지내에 종양이 발생함으로써 비교적 조기에 발견되기 때문에 예후가 더 좋다고 보고하였다. 그리고 Nappi등<sup>14</sup>은 이러한 종양의 행동양상은 발생부위에 따라 다른데, 비강, 부비강, 인두 그리고 폐에서는 급속한 진행을 보이나 후두에서는 비교적 조기에 발견되기 때문에 예후가 더 좋다고 하였다. 암육종의 발생기원에 대하여 그동안 많은 논란이 있어왔는데, 암종과 육종이 동시에 발생하여 서로 섞인다는

가설과 암종이 기질내에서 악성변화를 일으켜 육종이 분화 발생한다는 가설이 있고 최근에는 미분화된 pleuripotential stem cell로부터 각기 암종과 육종 양쪽 방향으로 분화된다는 주장이 설득력 있게 받아들여지고 있다<sup>4,6,10,14</sup>.

#### IV. 결 론

저자들은 우상엽 기관지내 발생한 암육종으로 인하여 우측 주기관지의 완전폐쇄가 유발된 67세 남자 환자에서 성공적으로 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### References

1. 권오춘, 김병일, 우병하 등: 기관지성 낭종내에 병발된 암육종 1예 보고. 대한흉부외과학회지 18(2): 341, 1985
2. 이경미, 권선옥, 오제열 등: 폐의 암육종. 대한내과학회지 45(2): 270-6, 1993
3. 이현석, 박승일, 손광현 등: 폐의 암육종 치험 2례. 대한흉부외과학회지 26: 564-7, 1993
4. Cabarcos A, Dorronsoro MG, Beristain JLL: *pulmonary carcinosarcoma: A case study and review of the literature. Br J Dis Chest* 1985; 79: 83-94
5. Chaudhuri MR: *Bronchial carcinosarcoma. J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 61(2): 319-23
6. Cupples J, Wright J: *An immunohistological comparison of primary lung carcinosarcoma and sarcoma. Pathol Res Pract* 1990; 186(3): 326
7. Davis MP, Eagan RT, Weiland LH, et al: *Carcinosarcoma of the lung: Mayo clinic experience and respond to chemotherapy. Mayo Clin Proc* 1984; 59: 598-603
8. Gebauer C: *The postoperative prognosis of primary pulmonary sarcomas. J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 16: 91-7
9. Grahmann PR, Swoboda L, Bonnet R, et al: *Carcinosarcoma of the lung: three case reports and literature review. Thorac Cardiovasc Surgeon* 1993; 41: 312-7
10. Humphrey P, Scroggs M, Roggli V, et al: *Pulmonary carcinomas with a sarcomatoid element: An immunocytochemical and ultrastructural analysis. Hum Path* 1988; 19: 155-165
11. Huszar M, Herczeg E, Lieberman Y, et al: *Distinctive immunofluorescent labeling of epithelial and mesenchymal elements of carcinosarcoma with antibodies specific for different intermediate filaments. Hum Pathol* 1984; 15(6): 532-8
12. Ishida T, Tateishi M, Kaneko S, et al: *Carcinosarcoma and spindle cell carcinoma of the lung: clinicopathologic and immunohistochemical studies. J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 844-52
13. Miller DL, Allen MS: *Rare pulmonary neoplasms. Mayo Clin Proc* 1993; 59: 598
14. Nappi O, Wick MR: *Sarcomatoid neoplasms of respiratory tract. Semin Diagn Pathol* 1993; 10: 137-47