

폐의 원발성 평활근육종

김형수*·지현근*·이원용*·김응중*·홍기우*·남은숙**

=Abstract=

Primary Leiomyosarcoma of The Lung

-One case report-

Hyoung Soo Kim, M.D. *, Hyun Keun Chee, M.D. *, Weon Yong Lee, M.D. *,
Eung Joong Kim, M.D. *, Ki Woo Hong, M.D. *, Eun Sook, Nam, M.D. **

Primary leiomyosarcoma is an extremely rare tumor.

We experienced a case of 46-year-old man with a mass located in the left upper lobe bronchus which was discovered on a chest CT. Cytology of the sputum and bronchoscopic biopsies did not reveal any malignant cells.

The patient underwent a left sleeve upper lobectomy. The tumor was growing from the left upper lobe bronchus and had partially destroyed the lung parenchyme. The pathologic feature of the tumor was composed of fascicular arrayed cellular spindle cells with blunt-ended nuclei revealed mild to moderate pleomorphism and frequent mitoses (15/10HPF). The immunohistochemical staining was revealed positive reaction for antibody to smooth muscle actin and desmin.

We conclude that the tumor is leiomyosarcoma of the lung and then report with a review of the literatures.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:907-10)

Key word : 1. Leiomyosarcoma
2. Lung neoplasm

증례

46세 남자환자로 내원 2개월전부터 시작된 마른 기침과 경미한 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 고혈압 및 폐결핵을 포함한 특이 병력은 없었다. 내원당시 이학적 검사 소견상 전신상태는 비교적 양호하였으며, 체중감소는 없었고, 활력증후는 모두 정상범위에 있었다. 환자의

흉부 청진 소견상 좌측 호흡음의 감소와 좌측 폐상엽 부위에서 흡기시 수포음이 들렸다. 단순 흉부 방사선 검사상 좌측 폐상엽의 허탈이 관찰되었고, 좌측 폐상엽의 기관지가 보이지 않았으며, 측면사진상에서 좌측 폐첨부에 방사선 음영이 감소된 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 전산화단층촬영 사진에서 좌측 폐상엽 기관지의 입구가 약 5cm 크기의 경계가 불명확한 저음영의 종양에 의해 막혀 있었고, 좌측 기관

* 한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hallym Univ. Medical College

** 한림대학교 의과대학 해부병리학교실

Department of Pathology, Hallym Univ. Medical College

논문접수일 : 98년 1월 22일 심사통과일 : 98년 6월 13일

책임저자 : 김형수, (134-701) 서울특별시 강동구 길동 445, 한림대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-224-2243, (Fax) 02-473-8101
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

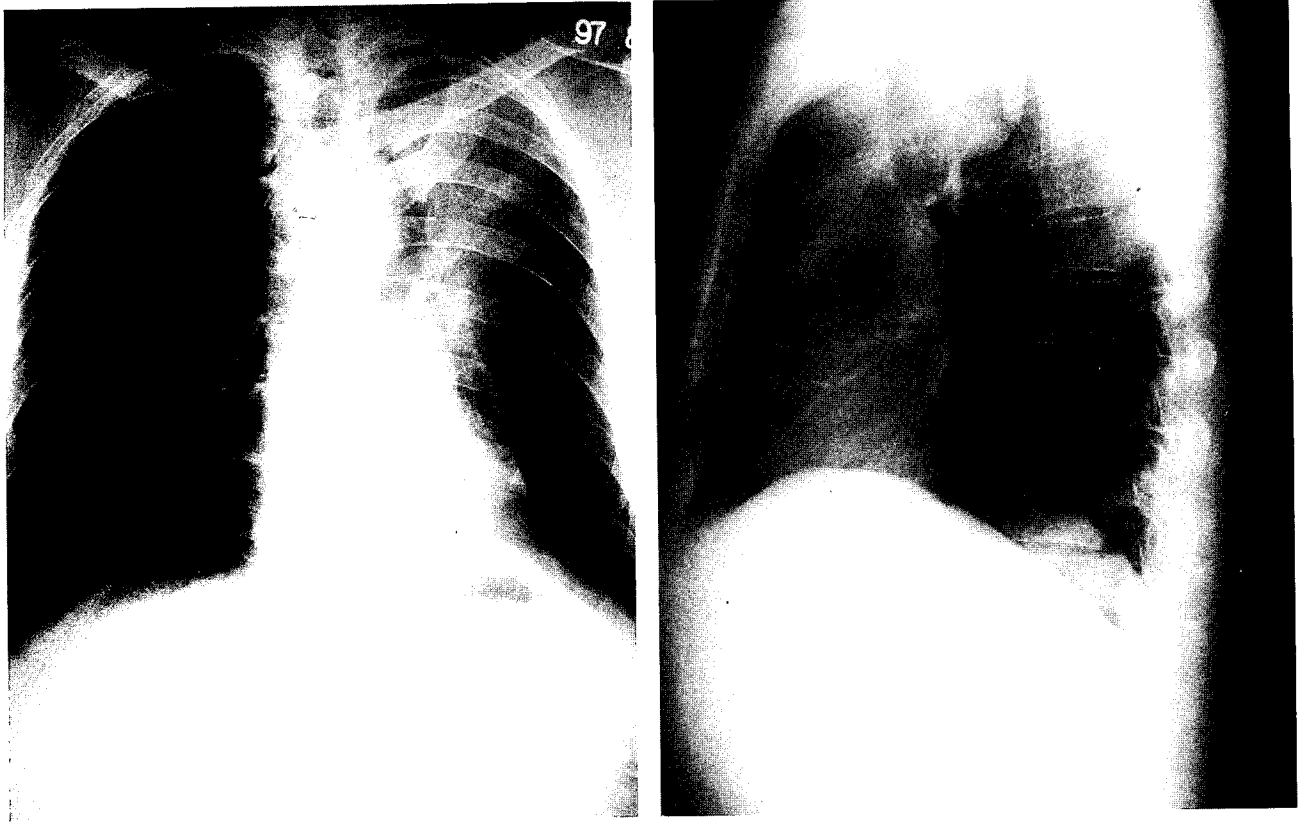


Fig 1. Preoperative chest PA showing a collapse of left upper lobe and a bulging out a mass in posterior apical portion of lateral projection.

지주위의 임파선(2L)이 약 1.5 cm 크기로 커져 있었으며 중앙에 음영이 감소된 부위가 관찰되었다(Fig. 2). 기관지 내시경 검사상 좌측 폐상엽부위의 기관지를 우유빛의 표면이 매끈한 종양이 막고 있었고, 이 종양은 주기관지로 일부 자라나와 있었다. 객담의 세포진검사와 기관지 내시경을 통해 종양의 생검을 실시하였으나 악성 종양세포는 발견되지 않았다.

좌측 폐상엽부위의 악성종양이 의심되어 전신마취로 좌측 5번째 늑간을 통해 후측방 개흉술을 시행하였다. 흉강내에는 폐첨부에 중등도의 흉막유착이 있었고, 좌측 폐상엽부위에 달걀 크기의 종괴가 상엽지를 전체적으로 막고 있었고, 일부분이 주기관지와 하엽지의 일부분을 막고 있었다. 수술은 수상 폐상엽 절제술을 시행하였다. 병리소견상 폐의 단면에 T모양으로 기관지내로 종양이 자라나와 있었고, 종양은 크기가 8×6.5 cm으로 하얗고 딱딱한 결절을 이루고 있었으며, 노란빛의 허혈성 괴사를 보이는 부분도 관찰되었다(Fig. 3). 현미경하 병리조직조건에서 종양은 내기관지와 폐조직에서 기원한 것으로 생각되었으며 주위조직의 광범위한 허혈성 괴사를 동반한 이형성 방추형 세포로 구성되었다. 종양세포는 15/10 HPF의 유사분열을 하는 고등도의 세포로 폐실질로

간질성의 결절이 침윤되어 있었으며, 긴 다발로 배열되는 경향을 보였다(Fig. 4). 외배엽성 기원의 종양 및 혈관 주위 세포종과의 감별을 위해 시행한 면역조직화학적 염색상 smooth muscle actin과 vimentine에 양성으로 염색되었고, desmin에는 약양성, 그리고 S-100과 EMA, cytokeratin에 모두 음성으로 나타나 근육세포 기원의 평활근육종으로 최종 진단되었다(Fig. 5).

환자는 진단후 다른 장기로 부터 발생한 종양이 폐로 전이 된것인지를 알아보기위해 복부 전산화 단층촬영을 시행한 결과 특이한 소견은 발견하지 못하였고, 골주사 검사상에서도 병변부위는 없었다. 환자는 퇴원후 약 2개월경에 신경학적 증상이 나타나 뇌 자기공명촬영을 시행한 결과 뇌의 전두엽에 약 5×4 cm 크기의 전이성으로 생각되는 종양이 발견되어 현재 보전적 치료 및 추적 관찰중에 있다.

고 찰

평활근육종은 주로 여성의 생식기관, 소화기계, 그리고 사지와 후복막강의 연조직에서 발생하는 것으로 알려진 평활근 기원의 악성종양으로 폐에서 원발성으로 발생하는 경우

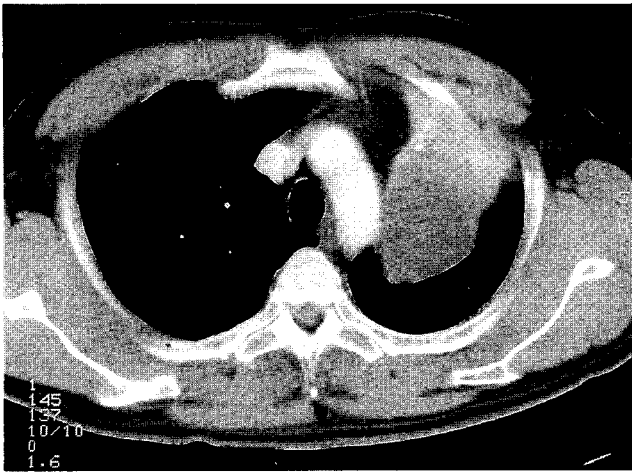


Fig 2. Preoperative chest CT showing 5cm sized ill-defined low density area.



Fig 3. The cut surface of lung shows polypoid T-shaped endobronchial mass (arrow) and parenchymal nodular whitish firm tumor, measuring 8 x 6.5cm with yellowish ischemic necrosis (arrow head).

는 매우 드물어 현재까지 보고된 증례들은 모두 다른 육종을 포함하거나 아니면 타장기에서 폐로 전이된 경우가 대부분이다^{1,4)}. 발생하는 부위는 기관지내, 늑막하, 또는 기관지나 혈관과는 관계없이 폐실질이 대부분으로 임상증상은 종양이 발생하는 위치에 따라 다양하게 나타나며 반수이상의 환자에서 증상을 느끼지 못하며 종양이 기관지에 위치하거나 혹은 종양이 크고 주위조직에 침범이 있을 경우에만 흉통과 기침이 나타나 진단 당시 이미 심한 진행을 보이거나 전이된 채로 발견되는 경우가 대부분이다²⁾. 본 증례의 경우에는 기침과 호흡곤란의 증상을 보인 것은 기관지의 폐쇄를 유발할 정도로 종양의 크기가 커져 좌측 폐의 허탈을 유발하였기 때문으로 생각된다.

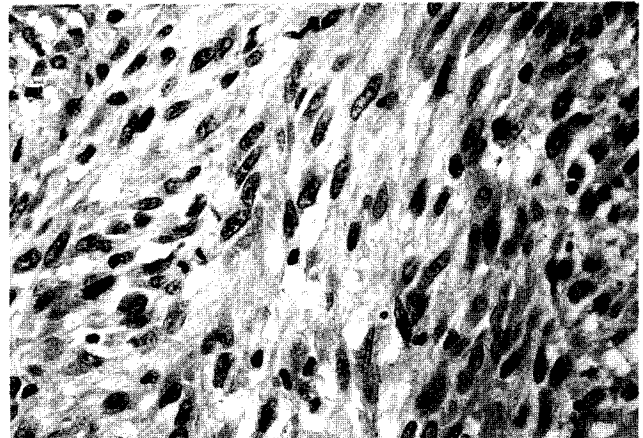


Fig 4. The spindle cells with blunt-ended nuclei reveal mild to moderate pleomorphism and frequent mitoses (15/10HPF) (x400, H & E)

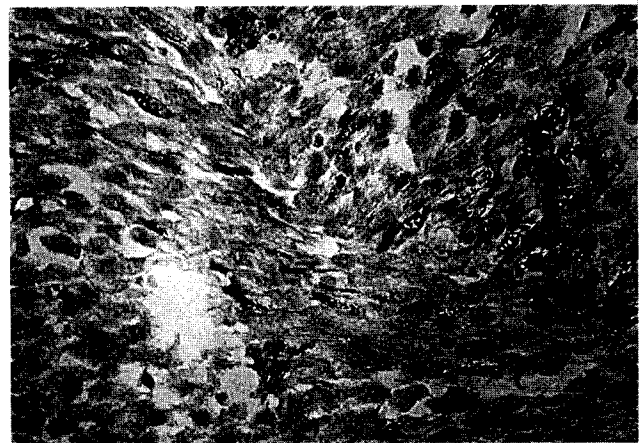


Fig 5. The immunohistochemical staining reveal positive reaction for antibody to smooth muscle actin (x 400, ABC method)

방사선학적 검사상에는 평활근육종을 감별할 수 있는 특징적인 소견은 없으며 폐에서 발생하는 다른 종양과 거의 유사한 소견을 보인다. 진단은 주로 종양의 조직검사로 이루어지나 객담 세포진 검사나 또는 기관지 내시경하에 생검하는 경우는 진단율이 떨어지는 것으로 되어있고, 흉강경을 통한 종양의 생검으로 간단히 진단할수 있지만 Martini 등¹⁾에 의하면 종양의 일부분에서 생검을 실시할 경우에는 진단율이 떨어진다고 보고하고 있어 대부분에서 개흉술을 통한 전체 종양의 병리조직검사로 진단이 이루어 진다.

병리조직학적으로는 넓은 섬유소를 형성하는 방추형 세포의 증식을 특징으로 하며 조직학적 성장과 분화의 정도에 따라 저등도(low-grade), 중등도(intermediate-grade), 고등도

(high grade)로 구분된다. 이와같은 세포의 분화도와 평활근육종의 크기에 연관이 있는 것으로 알려져 저등도와 중등도의 종양의 크기는 대개 2.5~4 cm 정도이고, 고등도의 경우에 있어서는 저등도와 중등도의 것보다는 크기가 큰 것으로 보고되어 있다. 감별진단으로 원발성으로 폐에서 발생하는 육종종 섬유육종, 악성 섬유성 조직구종 그리고 신경조직에서 유래된 육종등이 있으며 이들의 감별진단을 하기 위해서는 면역조직화학적 염색이 필요한 경우가 대부분으로 근육과 관계된 항체에서(i.e. actin 또는 desmin) 양성으로 나타나면 평활근육종으로 확진할 수 있다^{4,5)}.

그러나 폐에 발생한 평활근육종이 원발성인지 혹은 다른 장기로부터 전이된것인지는 조직학적이거나 면역조직화학적 검사만으로는 감별이 되지 않기 때문에 환자에 대한 다른 임상검사가 주의깊게 이루어져야 한다. 특히 여성의 경우 자궁에서 저등도로 분화된 평활근육종이나, 세포성 평활근종이 긴 시간 동안 잠복기를 가지고 폐로 전이될 수가 있다⁶⁾.

치료는 수술적 방법으로 종양을 절제하는 것이 원칙으로 되어있고 방사선 요법이나 항암요법은 효과가 없는 것으로 보고되고 있다. 따라서 수술중에 얻은 종양을 동결절편으로 조직검사를 시행하여 진단이되는 경우 광범위한 절제가 필요하다^{2,3)}.

환자의 예후는 Janssen 등³⁾에 의하면 환자의 평균 생존율은 24개월 이었으며, 5년 생존률은 44% 였다. 그리고 예후를 결정하는 중요한 인자로서 종양의 크기가 작고 세포의 분화도가 낮을수록(low-grade) 좋은 것으로 되어있고, 또한 수술로 완전한 절제가 이루어진 경우도 종양의 재발율이 낮은 것으로 보고되고 있다. 그리고 Nascimento 등²⁾에 따르면 종

괴의 크기가 5 cm 이상인 환자에서는 대부분 흉막강내의 재발이나 원격전이로 인해 사망하였지만 복부장기로 전이는 드물다고 보고하였다.

본 증례의 경우는 세포의 분화도는 고등도를 보였으나 종양의 크기가 5 cm이었고, 수술후 시행한 뇌 자기공명 촬영에서 폐로부터 전이된 것으로 생각되는 종양을 발견하였다. 따라서 환자의 예후는 나쁠것으로 생각된다.

한림대학교 강동성심병원 흉부외과학교실에서는 폐에 발생한 원발성 평활근육종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Martini N, Hajdu SI, Beattie EJ. *Primary sarcoma of the lung.* J Thorac Cardiovasc Surg 1971;61:33-8.
2. Nascimento AG, Unni KK, Bernatz PE. *Sarcomas of the lung.* Mayo Clin Proc 1982;57:355-9.
3. Janssen JP, Mulder JS, Wagenaar SS, Elbers HR, Bosch JM. *Primary sarcoma of the lung: A clinical study with long-term follow-up.* Ann Thorac Surg 1994;58:1151-5.
4. Moran CA, Suster S, Abbondanzo SL, Koss MN. *Primary Leiomyosarcomas of the lung: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases.* Mod Pathol 1997; 10(2):121-8.
5. Koizumi N, Fukuda T, Ohnishi Y, et al. *Pulmonary myxoid leiomyosarcoma* Pathol Int 1995;45:879-84.
6. Salud A, Porcel JM, Roviroso A, Bellmunt J. *Endobronchial metastasis disease: Analysis of 32 cases.* J Surg Oncol 1996;62:249-52.

=국문초록=

원발성으로 폐에 발생하는 평활근육종(leiomyosarcoma)은 매우 드물다.

한림대학교 강동성심병원 흉부외과학교실에서는 46세 남자환자의 좌측 폐상엽기관지에서 발생한 종양을 흉부전산화 단층촬영에서 발견하였다. 객담검사및 기관지내시경하 조직생검에서 종양세포는 발견되지 못하였다.

환자는 좌측 수상 폐상엽 절제술을 통해 폐실질에 부분적으로 침범된 기관지내에 발생한 종양을 제거하였다. 술후 현미경하 조직소견을 관찰한 결과 종양세포는 이형성 방추형세포로 15/10HFP의 유사분열을 하고 있었고 긴다발로 배열되어 있었으며, 면역조직화학적 염색상 smooth muscle actin과 desmin에 양성으로 염색되었다.

종양은 폐에서 원발성으로 발생한 평활근육종으로 진단되었고, 문헌고찰과 함께 보고하는바이다.

중심단어: 1. 평활근육종