

기관지내 원발성 평활근육종

- 1례 보고 -

김 종 석* · 박 철* · 황 상 원* · 김 한 용* · 유 병 하*
강 경 우** · 권 오 준** · 김 병 현***

=Abstract=

Primary Endobronchial Leiomyosarcoma

- One case report -

Jong Seok Kim, M.D.*, Cheul Park, M.D.*, Sang Won Whang, M.D.*,
Han Yong Kim, M.D.*, Byung Ha Ryu, M.D.*, Kyung Woo Kang, M.D.,
O Jun Kwon, M.D., Byung Heon Kim, M.D.

Primary endobronchial leiomyosarcoma is extremely rare, which is uncommon of primary endobronchial tumors. We report a primary endobronchial leiomyosarcoma. A 19-year-old male patient was admitted to the hospital ulcerative endobronchial tumor in the origin of left lower lobar bronchus and bronchoscopic biopsy showed a endobronchial leiomyoma. The patient underwent a left lower sleeve lobectomy and final pathologic diagnosis was 11 primary endobronchial leiomyosarcoma. After 4 months, follow-up bronchoscopy revealed local recurrence of a endobronchial leiomyosarcoma on a left main bronchus. A left completion pneumonectomy was performed and he was discharged without complications.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:105-8)

Key words : 1. Leiomyosarcoma
2. Bronchial neoplasms

증 례

19세된 남자환자로 2년전부터 시작된 간헐적인 객혈을 주소로 본원 호흡기내과에 내원하였다. 환자는 과거력상 흡연이나 특이병력은 없었으며, 객혈로 병원을 방문하거나 치료

받은 적도 없었다. 군입대 후 훈련도중 300cc 정도의 객혈이 있어 정밀검사를 위해 본원에서 시행한 내시경검사서 좌 하엽기관지 기시부에 궤양성, 출혈성 병변이 관찰되었으며, 좌하엽기관지 입구를 거의 막고 있었다(Fig. 1). 항산성 세균 (AFB) 검사, 객담 세포진 검사 및 조직 검사가 시행되었으

*마산삼성병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Masan Samsung Hospital

**마산삼성병원 호흡기내과

Department of Pulmonology in Department of Internal Medicine, Masan Samsung Hospital

***마산삼성병원 해부병리과

Department of Pathology, Masan Samsung Hospital

논문접수일 : 2002년 3월 20일 심사통과일 : 2002년 5월 4일

책임저자 : 김종석 (630-520) 경남 마산시 회원구 합성동, 마산삼성병원 흉부외과. (Tel) 055-290-6019, (Fax) 055-290-6142

E-mail : 2002kimjs@hanmir.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Fiberoptic bronchoscopy, showing a ulcerative and hemorrhagic lesion nearly obstructing the left lower lobar bronchus

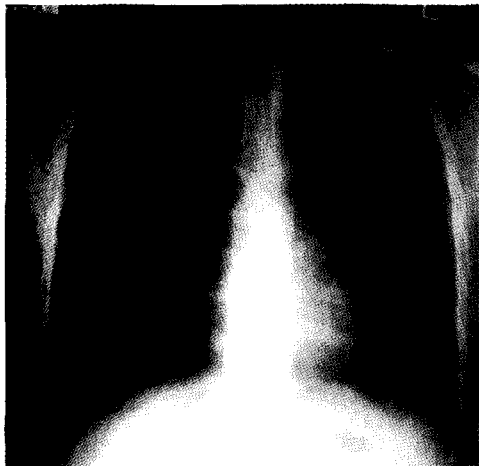


Fig. 2. Preoperative chest X-ray film showing non-specific findings

며, 검사 결과는 항산성 세균(AFB)은 음성, 객담 세포진 검사는 양성 이형성 그리고 조직검사는 평활근종으로 진단되어 수술을 위해 흉부외과를 입원하였다.

이학적검사상 좌측폐에서 호기말 천명이 청진되었다. 혈액검사 소견은 모두 정상범위 내였다. 술전 흉부 단층촬영에서는 특징소견 없었으나(Fig. 2), 고해상도 흉부 단층 촬영에서 좌하엽기관지 기시부의 침윤소견이 관찰되었고 내경이 좁아져 있었다. 술전 폐기능 검사는 정상범위를 나타내었다. 술전 검사 결과 저자들을 기관지내 평활근종으로 진단하고 좌측 폐하엽 소맥 절제술을 시행하였다. 이중 내관 삽관 후 전신 마취하에 좌측 후측방 절개 및 5번 늑간을 통해 흉강내로 접근하였는데, 좌하엽은 기관 폐쇄로 편측 환기 하에서도 허탈되지 않았으며 좌측 폐실질내에 축진되는 종괴는 없었다.

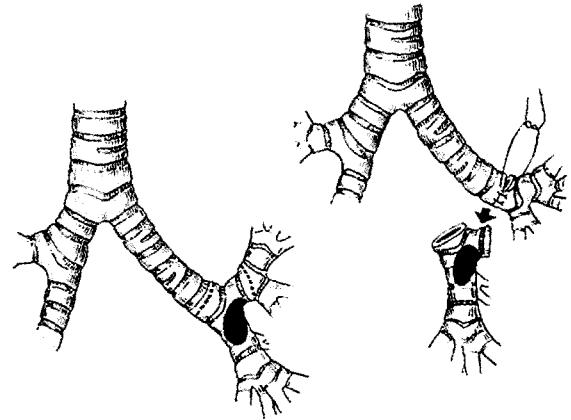


Fig. 3. Left lower sleeve lobectomy



Fig. 4. Gross finding, hemorrhagic and necrotic endobronchial tumor which occludes almost luminal space of the left lower lobar bronchus.

폐문부 및 종격동 림프절 역시 육안적으로 커져있는 소견은 보이지 않았다. 좌하엽의 동맥과 정맥을 절단하고 봉합하였으며, 병변이 좌하엽기관지 기시부 및 좌상엽기관지의 일부를 침윤하고 있어 좌측 주기관지의 원위부를 절단하고 좌상엽기관지 기시부의 0.5cm 원위부에서 절단하여, 절단부의 좌측 폐하엽 소맥 절제술 및 단단문합술을 하였다(Fig. 3).

육안적소견상 좌하엽 기관지 입구를 막고 있는 출혈성, 괴사성의 종괴가 2.7×2.0×2.8cm으로 관찰되었다(Fig. 4). 기관지 절단명들의 동결절편조직검사 및 최종적인 광학현미경 검사에서는 종양이 없었으며, 종양의 동결절편검사에서는 평활근종으로 의심이 되었으나 최종적인 광학현미경 검사에서 종양세포는 10배 강확대시야에서 12회(12/10 HPF)의 빈번한 유사분열을 보이는 방추형세포들이었고 핵은 담배모양으로 과염색질로 관찰되고(Fig. 5), 면역조직화학검사에서 평활근액틴(SMA : smooth muscle actin)에 강양성으로 염색되어(Fig. 6), 위 검사를 토대로 원발성 기관지내 평활근육종으로 진단

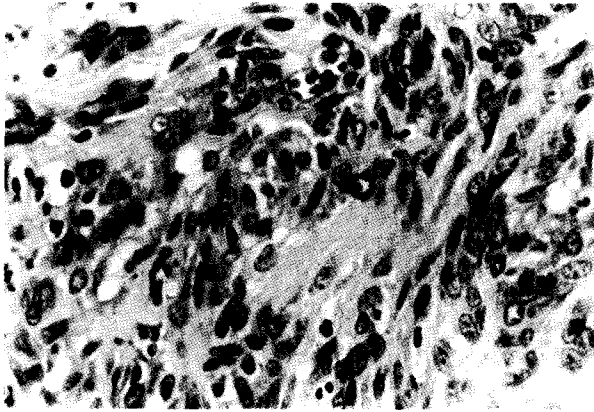


Fig. 5. Microscopic findings of endobronchial leiomyosarcoma. The nuclei are cigar-shaped and hyperchromic with frequent mitoses(12/10HPF) (Hematoxylin and eosin stain, $\times 400$)

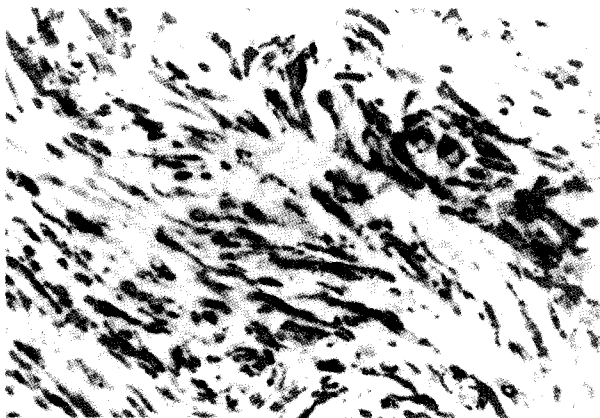


Fig. 6. The immunohistochemical staining reveal strong positive reaction for antibody to smooth muscle actin($\times 400$)

되었다.

환자는 술후 별다른 합병증없이 퇴원하였으나 외래 추적 관찰중 수술후 4개월째 혈담이 있어 시행한 기관지내시경 검사에서 좌측 주기관지 원위부의 하벽에서 평활근육종의 국소개발이 관찰되었다(Fig. 7). 환자는 전폐절제술을 시행하였으며 술후 별다른 합병증없이 퇴원하였다.

고 찰

원발성 기관지내 평활근육종은 기관지의 평활근에서 기원하는 악성종양으로 매우 드물다. 국내에서는 백만중 등¹⁾과 김형수 등²⁾이 보고한 예가 있으나 본 예에서처럼 젊은 나이에 발생한 국내에서 처음이다.

폐 평활근종은 폐실질형과 기관지형으로 나눌 수 있는데 전자는 기관지 벽의 침범이 없고 오랫동안 증상이 없어 진단이 늦어질 수 있으나, 후자는 기침이나 객혈등의 증상이



Fig. 7. Follow-up bronchoscopy reveals a local recurrence of endobronchial leiomyosarcoma on the inferior wall of the distal left main bronchus.

나타나며 기관지내시경으로 확인이 되므로 조기 진단이 가능하다³⁾. 본 증례에서도 객혈이 있었고 기관지 내시경으로 진단이 되었다. 방사선 검사상에는 평활근육종을 감별할 수 있는 특징적인 소견은 없으며, 폐에서 발생하는 다른 종양과 거의 유사한 소견을 보인다.

진단은 주로 종양의 조직검사로 이루어지나 객담세포진 검사 또는 기관지 내시경하 생검의 경우는 진단율이 떨어지는 것으로 되어 있고, Martini 등에 의하면 종양의 일부분에서 생검을 실시할 경우에는 진단율이 떨어진다고 보고하고 있어, 대부분에서 개흉술을 통한 전체 종양의 병리조직검사로 진단이 이루어진다⁴⁾. 본 증례에서도 기관지 내시경하에 2회의 생검을 하였으나 평활근종으로 진단되었고, 비로소 술 후 병리 조직 검사상 평활근육종으로 진단되었다. 기관지내 평활근육종은 육안적으로 대개 2~3cm 크기로 풀립 형태를 취하면서 궤양과 출혈리 흔하며 중심부에 괴사를 보일 수 있다. 평활근육종의 현미경 소견은 유사분열과 방추형 세포들이 특징적이며, 세포들은 담배모양으로 검게 염색되는 핵과 섬유성 간색소(fuscin)를 가지는 세포질로 구성되어 있고, 면역조직화학적 염색이 필요한 경우가 대부분으로 근육과 관련된 항체에서(actin 또는 desmin) 양성으로 나타나면 평활근육종으로 확진할 수 있다^{5,6)}. 본 예에서도 이와같은 소견을 나타내었다.

치료는 수술적 방법으로 종양을 절제하는 것이 원칙으로 되어 있고, 방사선 요법이나 항암요법은 효과가 없는 것으로 보고되고 있다. 따라서 수술중에 얻은 종양을 동결절편으로 조직검사를 시행하여 진단이 되는 경우 광범위한 절제가 필요하다⁷⁾. 수술 후 환자의 예후는 종양의 분화도 및 병기와

관련되어 있으며, 수술절제 후 5년 생존율은 45~65 정도로 다른 육종에 비해 비교적 좋다^{7,8)}.

참고 문헌

1. 백만중, 김현구, 신재승, 등. 객담으로 배출된 기관지내 원발성 평활근육종. 대흉외지 1999;32:1114-7
2. 김형수, 지현근, 이원용, 김웅중, 홍기우, 남은숙, 폐의 원발성 평활근육종. 대흉외지 1998;31:907-10.
3. Muscolino G, Bedini AV, Buffa PF. *Leiomyosarcoma of the bronchus: report of two cases of resection with long-term follow-up.* J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119:853-4
4. Martini N, Hajdu SI, Beattie EJ. *Primary sarcoma of the lung.* J Thorac Cardiovasc Surg 1971;61:33-8
5. Attanoos RL, Appleton MAC, Gibbs AR. *Primary sarcomas of the lung: a clinicopathological and immunohistochemical study of 14 cases.* Histopathology 1996;29: 29-36
6. Moran CA, Suster S, Abbondanzo SL, Koss MN. *Primary leiomyosarcoma of the lung: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases.* Med Pathol 1997; 10(2):121-8
7. 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.
8. Carmeron EWJ. *Primary sarcoma of lung.* Thorax 1975; 30:516-20.

=국문초록=

기관지내 원발성 평활근육종은 대단히 희귀하며 기관지내 원발성 종양 중에서도 드물다. 저자들은 희귀한 기관지내 원발성 평활근육종을 보고하는 바이다. 환자는 19세 남자 환자로 2년전부터 간헐적인 객혈을 주소로 내원하였다. 기관지경 검사로 좌하엽기관지 기시부에 궤양성 종양이 발견되었으며, 조직 검사상 평활근종으로 진단되어 좌측 폐하엽 소맥 절제술을 시행하였다. 술후 조직 검사상 기관지내 평활근육종으로 진단되었다. 4개월 후 시행한 기관지경 검사상 평활근육종이 좌측 주기관지에 국소적으로 재발하여 좌측 전폐절제술을 시행하였고, 별다른 합병증없이 퇴원하였다.

- 중심 단어: 1. 평활근육종
2. 기관지종양