

좌하폐야의 원발성 평활근육종 1예

고려병원 방사선과

안정숙·오은옥·김명숙*·우원형

— Abstract —

A Case of Primary Pulmonary leiomyosarcoma

Jung Sook Ahn, M.D., Eun Ock Oh, M.D., Myung Sook Kim, M.D.,* Won Hyung Woo, M.D.

Department of Radiology, Koryo General Hospital, Seoul

Primary leiomyosarcoma in the lung is extremely rare tumor.

It can appear as either an intrabronchial or a parenchymal lesion, and may arise in the pulmonary artery or its branches.

It resembles carcinoma of bronchus in its symptomatology, physical signs and radiology, but leiomyosarcoma occurs in patients who are average of two decades younger than those with bronchogenic carcinoma, and metastasis to the lymphnode is unusual. So, histologic examination is reliable in diagnosis and differentiation from carcinoma.

We have experienced one case of primary leiomyosarcoma in the left lower lung. A brief review of literature was done.

서론

육종은 간충조직에서 기원하는 비교적 희귀한 악성종양이다¹⁾. 그 중에서도 원발성 폐평활근육종은 특히 희소하며 대개는 신체의 타부위에서 발생하여 2차적으로 전이에 의해 생긴다³⁾. 따라서 진단시 호발부위인 비뇨생식기, 위장관, 후복막 등에서의 전이가 배제되어야 한다^{2,5,6)}.

본 질환은 1907년 Davidson이 최초로 보고한 이래, Agnos가 2예의 증례를 포함한 20예를 문헌고찰과 함께 발표하였고¹⁸⁾, 우리나라에서는 1967년 강등이 최초

로 보고하였다⁴⁾.

저자들은 1985년 7월, 원발성 폐평활근육종 1예를 경험하였기에, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자 : 정××, 28세, 남자

주소 : 수일전부터 시작된 호흡곤란과 혈담을 호소하였다.

가족력 및 기왕력 : 특기할만한 사항은 없었다.

현병력 : 환자는 입원 3개월전까지 보통의 건강상태를 유지해왔는데, 당시 실시한 신체검사의 흉부 X선사진상, 좌하폐야 종양을 진단받았다. 그러나 별 증상이나 치료없이 지내다가 입원 15일전 재검한 흉부 X선사진상 종양이 더욱 커졌으며, 상기의 주증상이 동반되었다. 그의 흉통이나 입통 혹은 전이통, 체중감소등은 없었다.

이학적 소견 : 입원당시 혈압 120/80 mm Hg, 체온 36.4

* 고려병원 해부병리과

* Dept. of Pathology, Koryo General Hospital

이 논문은 1986년 12월 31일에 접수하여 1987년 2월 10일에 채택되었음.

℃, 맥박 60 회/min이었다. 심장은 정타진상 이상이 없었으나, 흉부 청진상 좌하폐야에서 마찰음이 들렸다. 좌측 경부임파절이 촉진되었으며, 흉곽기형은 없었다.

검사소견 : 입원당시의 혈액소는 13.8 g/dL, 적혈구평균용적 39 g/dL, 백혈구 11,000/mm³이었다. 소변과 혈액생화학 검사는 정상이었으며 결핵에 대한 객담검사도 이상소견이 없었다. 촉진되는 좌측경부 임파절의 생검결과 반응성 비후로 판명되었다.

방사선학적 소견 : 입원 당시 실시한 흉부 X선사진상, 좌하폐야의 후기저분절에서 약 11×8.5 cm의 균일 밀도의 경계가 분명한 난원형의 연조직음영이 있었다. 또한 좌측 흉곽에 소량의 늑막 삼출액이 있었고, 무기폐나 종격동 이동등은 없었다 (Fig. 1). 다음날 실시한 재촬영에서 좌하폐야의 종괴는 커졌으며, 중앙주변부에서 불규칙한 이질성 침윤이 새로 발견되어, 동반된 폐실질침윤이나 혹은 폐출혈을 의심하게 했다 (Fig. 2).

이때 흉부 전산화단층촬영을 실시하였는데 좌하 폐야에 6.5×9.5×5.3 cm의 경계가 비교적 분명한 고형의 종양이 있었으며 중앙부에는 피사로 보이는 저음영이 관찰되었다 (18~25H). 또한 중앙주변에서 폐침윤을 보였고 주변의 종격동, 기관지침범이나 임파절 증대의 소견은 없었다 (Fig. 3).

환자의 상태가 갑자기 악화되어 조영제주사후 검사는

실시하지 못했다.

이상의 소견과 임상적 증상으로 방사선학적으로는 폐의 육종을 시사하였으며 같은 날 개흉술을 실시하였다.

수술소견 : 성인 주먹 크기의 난원형 종양이 좌하폐야 후부에 위치하였고, 중앙주변에 폐출혈이 있었으며, 후측벽의 늑막과 약간의 유착이 있었다. 종격동 임파절의

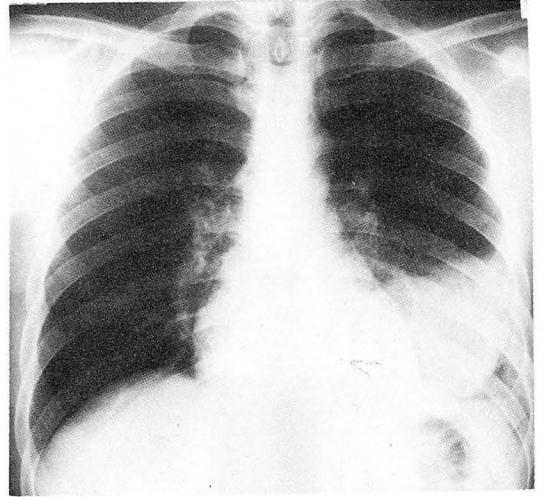


Fig. 2. One day later increase in size of the mass with suspected pulmonary hemorrhage or infiltration around the mass was found in left lower lobe.

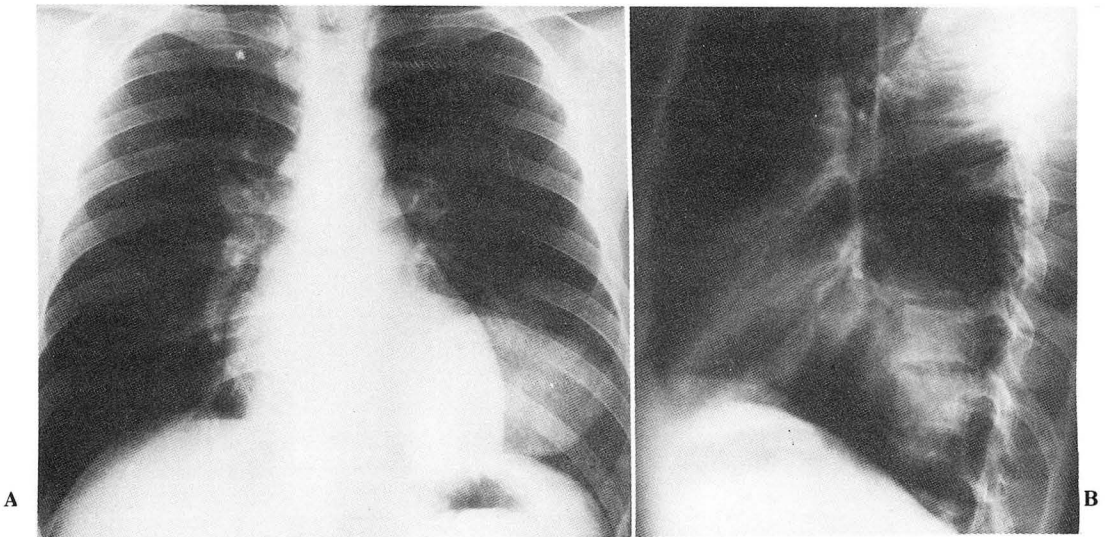


Fig. 1. Pulmonary leiomyosarcoma.

A. Initial chest PA shows round homogenous mass in left lower lung field without mediastinal displacement or atelectasis.

B. Left lateral chest reveals well defined soft tissue mass in left lower lobe.

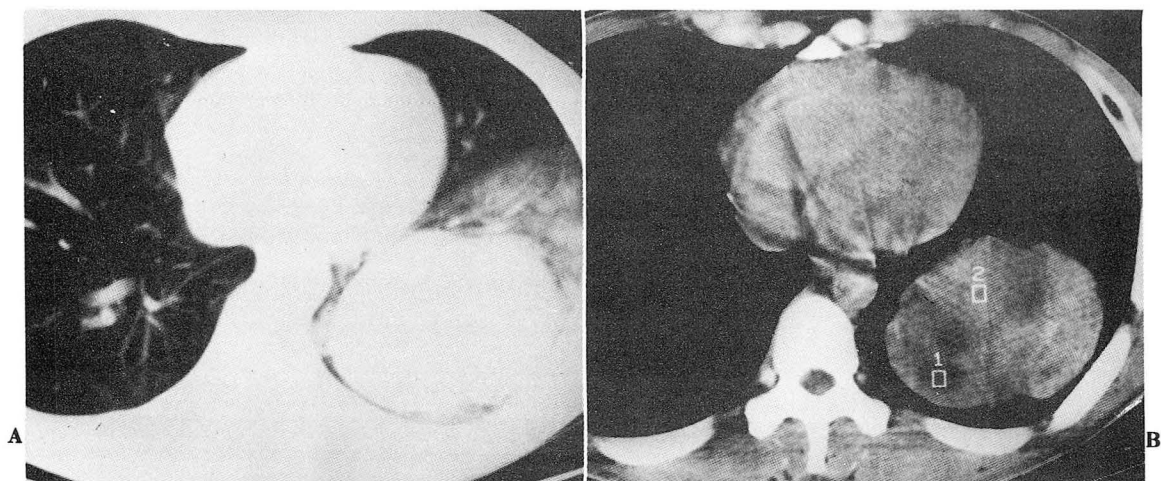


Fig. 3. A. Large mass in left lower lobe reveals round margin and peripheral irregular haziness around the mass (6.8×9.5×5.3 cm).
B. A large round soft tissue mass of left lower lobe with multiple irregular low densities suggested tumor necrosis (CT No. 18-25 H).

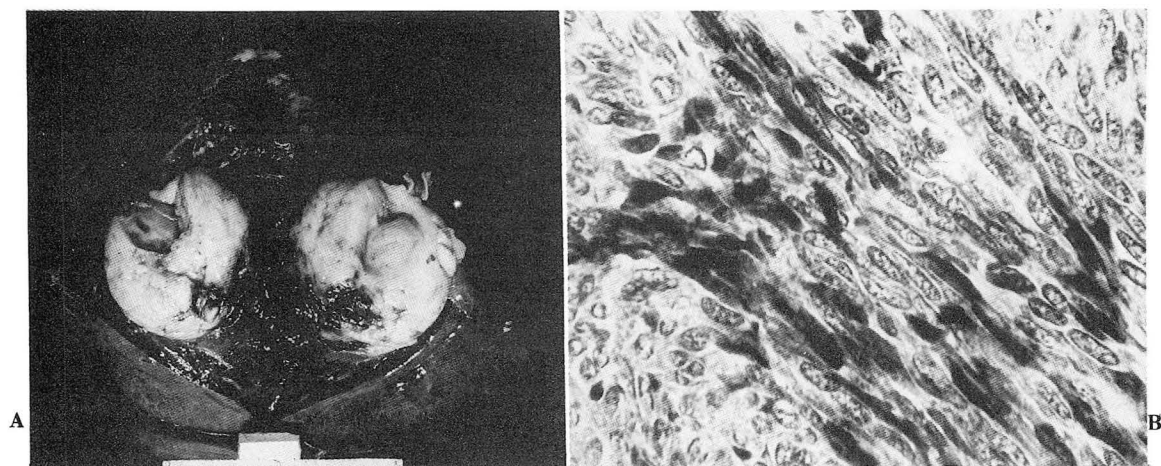


Fig. 4. A. Cut surface of the resected lung reveals round bulging out grayish white mass with focal cystic change. Large amount of blood clot is seen in periphery of the mass.
B. The tumor cells have blunt elongated nuclei with fibrillar cytoplasm and frequent mitotic figures (Masson's-trichrome, × 400)

전이는 육안적으로 발견할 수 없었다. 좌하폐엽 절제술을 실시하여 폐종양을 적출하였다.

병리학적 소견(Fig. 4)

육안적 소견 : 절제된 좌하폐엽의 크기는 19×13×7 cm, 무게는 310 g이었으며, 폐홍막 표면은 평활하며 약간 팽창하여 반짝이는 소견을 보였다. 절단면에서 중앙 부위에 8×7×6 cm 크기의 경계가 뚜렷하고 단단한 둥근 종괴가 관찰되었고, 이 종괴와 둘러진 폐실질과의 경

계는 검붉은 혈종이 자리하고 있었다. 종괴의 절단면은 회백색으로 분엽상을 보이고 있었고 부분적으로 낭성변성과 출혈경향을 보였으며 괴사의 부위는 관찰되지 않았다.

현미경적 소견 : 종괴는 폐실질과 부분적으로 두꺼운 피막에 의해 경계되어 있었고, 종양세포는 방추형 혹은 난원형의 핵을 가지며, 소량의 세포질을 확인할 수 있었는데 이는 Masson's trichrome 염색상 붉은색으로

염색되어 평활근세포임을 알 수 있었다. 이 세포들은 부위에 따라 교차하거나 선회하는 경향을 보였고 비교적 혈관이 풍부한 소견을 보였다. 종양내의 세포분열상은 자주 관찰되었는데 고배율하에서 10 시야당 평균 15 개 이상이 관찰되었다.

수술후 경과 : 수술후 화학요법을 병행하였고, 경과가 양호하여 환자는 수술 35 일후 퇴원하였다.

고 찰

폐육종은 간충조직에서 발생하는 비교적 희귀한 악성 종양으로 평활근육종, 섬유육종, 신경섬유종, 혈관내피종, 혈관외피종 등이 속한다^{1,7)}. 그 중에서도 평활근육종은 극히 희소한 질환이며, 평활근이 그 기원으로 되어 있으나, 어떤 경우에는 분화가 불충분해서 다른 육종과 마찬가지로 기원조직을 알 수 없는 경우도 있다⁸⁾. 이는 폐실질, 기관지벽, 폐동맥이나 그 분지등에서 발생하는 데 대개의 예에서 평활근이 풍부한 기관지벽에서 기원한다^{6,9,10,19)}.

폐평활근육종의 발생원인은 타종양과 마찬가지로 불분명한데 Cohnheim-Ribbert는 Congenital anlage에서 기인한다고 했으며, Ackerman과 Regato는 양성종양에서 악성화한다고 했다¹¹⁾. 또 Virchow는 평활근 조직에 대한 염증성 자극이 원인이 된다고 했다¹²⁾.

빈도에 있어서 Shaw는 28예중 남녀비가 4 : 3으로 남자에 많음을 보고했고²⁰⁾, Havard는 성비의 차가 없음을 발표했다¹⁹⁾.

발생연령은 4세에서 79세까지 분포하며 평균연령은 30세이며^{6,7)}, Cameron은 18~67세에 분포하나 평균 52세임을 보고했는데¹⁵⁾, 일반적으로 기관지암보다 발생연령이 낮음을 발표했다²¹⁾.

원발성 폐평활근육종은 기관지내 혹은 폐실질성 병변으로 나타나는데, 기관지성 평활근육종이 더 빈번하게 발생되며 이는 주로 폐엽기관지에 국한되는 용종모양의 병소로 나타난다. 폐실질성 평활근육종은 잘 경계된 위피낭으로 싸여지며 실질내에 있다. 또한 폐동맥이나 분지에서 시작된 평활근육종은 폐동정맥류를 나타낸다⁵⁾. 이들은 균질성의 원 혹은 난원형의 음영을 보이고 기관지폐색을 지칭하는 무기폐도 동반된다^{4,18)}. 또한 종양내에 공동을 형성한 예도 있으며, 후기에는 늑막삼출액이 동반되기도 한다²²⁾. 이 종양은 주로 팽창함으로서 자라고, 크기가 점차 증가함에 따라 경계가 분명해진다. 이

러한 분명한 경계성으로 양성 종양이나 혹은 고립성 전이와 비슷한 양상을 보이기도 한다. 그러나 어떤 경우의 육종은 보다 침범성이 크고 불분명한 경계를 보여, 인접 폐엽을 포함할 수도 있다. 이때 육종과 기관지암은 방사선학적 감별이 어렵다²²⁾.

진단은 기관지경검사나 천자생검법으로 하나, 대개 진단적 개흉술이 필수이며^{1,14)}, 객담세포 진단법은 거의 도움이 되지 않는다⁶⁾. 또한 전술한 바의 원발성 호발부위의 육종이 배제되어야 한다^{5,6,13,16)}.

병리조직소견은 자궁, 위장관 등의 발생기관에 관계없이 유사한 소견을 보이는데²⁶⁾, 다양한 정도의 세포충실성과 악성도를 나타낸다²⁷⁾. 특징적인 양상으로 방추형 혹은 난원형의 평활근세포가 근육속 형태를 보이며, 핵은 수포성이고, 각양의 핵분열 상태로 나타난다²⁷⁾. 국소 혈관외피세포종과 같은 혈관모양과, 또 핵의 책상배열 구조도 보인다¹⁶⁾.

치료는 수술적 제거가 가장 좋은 방법이며 화학요법과 방사선 조사가 부수적으로 병합되기도 한다^{5,17,18)}.

예후는 종양세포의 분화도와 전이속도에 관계되고²⁴⁾, 기관지암의 수술 5년생존율이 폐절제술로 20%인데²¹⁾, 평활근육종의 근치 수술후 5년 생존율은 50~52%로 서²⁵⁾, 기관지암보다 양호하다. 특히 구심형인 기관지육종은 말초성의 실질성 육종보다 양호함을 보고하였다²⁴⁾. 기관지암 환자의 45.9%가 진단시 전이가 동반되는데 반해²¹⁾, 육종은 전이가 거의 없거나 늦게 나타나고⁷⁾, 혈행성으로 간, 늑막, 피부, 부산등으로 전이가 보고되었으며²³⁾, 그의 인접장기로도 침범할 수 있다²³⁾. 또한 임파절전이가 없고 국소 침범의 빈도가 덜한 점이 기관지암과 중요한 차이점이 된다^{3,6,13)}.

결 론

저자들이 체험한 본예에서도 다른 보고된 원발성 폐평활근육종과 같이 호흡곤란, 혈담 등의 비특이 증상을 나타냈고 흉부방사선과적 소견상 좌하 폐야에서 경계가 분명하고 내부에 저음영의 병소를 가지며, 소량의 늑막삼출액이 동반된 원형의 종괴를 보였다. 폐실질에서 기원된 것으로 추측되는 원발성 폐평활근육종 1예를 보고한다.

REFERENCES

1. Robert GF, Peter Pare: *Diseases of the chest. 2nd Ed Vol 2:1116, Saunders, Philadelphia, 1978*
2. Hare HF, Cerny MJ: *Soft fissue sarcoma. A review of 200 cases. Cancer 16:1332, 1963*
3. Hinshaw MC, Garland LH: *Disease of the chest. 2nd Ed:403, Saunders, Philadelphia and London, 1963*
4. 강진국 : 원발성 폐평활근육종 1예. 대한외과학회 잡지 제 9 호 : 529-532, 1967
5. Paulette SP, Yao-Shi Fu, Saul K: *Unusual ultrastructural feature of a leiomyosarcoma of the lung. AJCP 63:901, 1975*
6. Ramanathan T: *Primary leiomyosarcoma of the lung. Thorax 29:482-489, 1974*
7. Reginald G, Theresa CM, Paul S: *Other malignant tumors of the lung. Seminars in roentgenology 12:229, 1977*
8. Anderson WAD, Thomas MS: *Synopsis of pathology. 3rd Ed:472, The C.V.mosby Co., St.Louis, 1957*
9. Anthony RD: *Primary pulmonary leiomyosarcoma. Ann thorac Surg. 17:384-394, 1974*
10. Spencer H: *Pulmonary sarcoma in pathology of the lung. 2nd Ed: 908-913, Pergamon press, London, 1968*
11. Ackerman LV, Regato: *Surgical pathology. 2nd Ed: 221, Mosby Co., St.Louis, 1959*
12. Virchow R, Stout AP: *Smooth muscle tumor of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissue. Surgical gynecology and obstetrics 73:784, 1941*
13. Morgan PGM, Ball J: *Pulmonary leiomyosarcoma. Br. J. Dis. Chest 74:245-252, 1980*
14. Dowell AR: *Primary pulmonary leiomyosarcoma. Report of two cases and review of the literature. Ann Thorac Surg 17:384-394, 1979*
15. Cameron EWJ: *Primary sarcoma of the lung. Thorax 30:516, 1975*
16. Mark RW, Bernd WS, Jeffrey MP et al: *Primary pulmonary leiomyosarcoma. Arch Pathol Lab Med 106:510-514, 1982*
17. Zuricalday CG, Turner CG: *Primary pedunculated leiomyosarcoma of lung. Thorax 37:153-154, 1982*
18. Agnos JW, Starkey GWB: *Primary leiomyosarcoma and leiomyoma of the lung. Review of the literature and report of two cases of leiomyosarcoma. New England J. of Med 258:12, 1958*
19. Harvard CWH, Hanbury WJ: *Leiomyosarcoma of the lung. Lancet 2:902, 1969*
20. Shaw RR: *Primary pulmonary leiomyosarcoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 41:430, 1961*
21. Le Roux BT: *Bronchial carcinoma: 136-141, E. and S. Livingstone, Edinburgh and London, 1968*
22. Coleman BR, Murray GB: *Radiology of the chest. 2nd Ed:527-528, Williams and Wilkins, Baltimore and London, 1980*
23. Mason MK, Azeam PS: *Primary leiomyosarcoma of the lung. Thorax 20:13, 1965*
24. Dyson BC, Trentalance AE: *Resection of primary pulmonary sarcoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 47:577, 1964*
25. 하해구, 김기정 : 우측 흉곽을 침범한 Leiomyosarcoma 의 1예. 최신의학 15 : 113-116, 1972
26. Martin SK: *Leiomyosarcoma of the lung. Acta Cytologica 21:103-108, 1977*
27. Hagop Y, John EC, Robbert HW: *Leiomyosarcoma of the lung. Annals of surgery 147:116, 1958*