

□ 증 례 □

상엽과 하엽에 번갈아 무기폐를 일으킨 폐암육종 1예

성 골롬반 병원 내과, 해부병리과*

최요안 · 김건형 · 천석배 · 강상구
류형선 · 이영미 · 이지신* · 김지운

= Abstract =

A Case of Pulmonary Carcinosarcoma Associated with Alternate Atelectasis

Yo An Choi, M.D., Kun Hyung Kim, M.D., Seog Bae Cheon, M.D.,
Sang Gu Kang, M.D., Hyung Seon Rheu, M.D., Yong Mi Lee, M.D.,
Ji Shin Lee, M.D.* and Ji Woon Kim, M.D.

Department of Internal Medicine and Anatomical Pathology,* St. Columban Hospital, Mokpo, Korea

Carcinosarcoma is an uncommon pulmonary malignancy characterized by carcinomatous parenchyma and sarcomatous stroma. Pulmonary carcinosarcoma represented about 1% of the resected lung tumors. The predominant clinical features are productive cough, chest pain, dyspnea, hemoptysis, bronchiectasis, and atelectasis, but alternate atelectasis is rare.

We report a case of pulmonary carcinosarcoma associated with alternate atelectasis of the right upper and lower lobe.

Key Words: Pulmonary carcinosarcoma, Alternate atelectasis

서 론

암육종(carcinosarcoma)은 병리조직학적으로 암종과 육종의 두 요소를 모두 가지는 드문 종양으로 자궁이 호발부위다. 폐암육종은 1908년 Kika에 의해 처음 보고되었고⁵⁾, 절제가능한 폐암의 1% 정도를 차지하는데^{6,7)}, 국내의 경우 현재까지 3예의 보고가 있다^{8~10)}. 폐암육종의 주 증상 및 소견은 호흡곤란, 흉통, 기침, 객혈 및 무기폐 등으로 종괴에 의한 기관지폐색에 의한 것들이다^{3,11,12)}.

저자들은 드문 소견으로 상엽과 하엽에 번갈아 무기

폐를 일으킨, 면역조직화학적으로 확진된 폐암육종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김 ○ ○, 남자, 51세.

주 소: 운동성 호흡곤란, 기침, 혈담.

과거력 및 가족력: 30년간 1일 1갑의 흡연, 10년 전 폐결핵으로 7개월간 치료

현병력: 환자는 내원 3개월 전에 발생한 활동시의 호흡곤란과 기침으로 개인병원에서 폐염 진단하에 치료를 받았으나 증세의 호전이 없어 본 원에 전원되었다.

이학적 소견: 혈압 100/60mmHg, 맥박 86회/분, 체온 36.5℃ 이었고 급성 병색을 보였으며 영양상태는 양호하였다. 흉부 진찰 소견상 우측 상부 폐야에 호흡음의 감소가 있었으며 심박동은 규칙적이었다. 간이나 비장 종대 소견은 없었다.

방사선 검사소견 및 임상경과: 본 원에 내원하기 전 촬영한 흉부 X-선 사진상 우측 상엽에 기관 편위를 동반한 무기폐 소견을 보였으며(Fig. 1), 전산화 단층촬영상 기관지 주분기부에서 우하방으로 2cm 떨어진 곳에 경계가 명확한 2×2cm 크기의 종괴가 보였다(Fig. 2). 입원 중에 추적 촬영한 흉부 X-선상 우측 상엽의 무기



Fig. 1. The chest radiograph shows collapse of right upper lobe and right displacement of the trachea.



Fig. 2. Chest CT shows polypoid mass in right main bronchus

폐 소견은 호전되었으나 증세의 변화없이 우측하엽에 무기폐가 발생하였으며 흉막 삼출액이 의심되었다(Fig. 3). 입원중 소량의 객혈과 호흡곤란이 있었으나 치료중 호전되었다.

폐기능 검사 소견: FVC 2.65 L(88%), FEV₁ 2.14 L(87%)

기관지경 검사 소견: 기관지 주 분기부에서 우측 엽 기관지로 2cm 떨어진 곳에 2×3cm의 용종양 종괴가 우측 기관지 내경을 거의 막고 있어(Fig. 4), 기관지경이 더 이상 진행이 되지않아 종괴 이하부위는 관찰할 수 없었다. 용종모양의 종괴는 기관지경의 조작에 의해 기관지 상하방으로 위치가 변동되는 것이 관찰되었다(Fig. 4).

기관지경 생검소견: 광학현미경상 종괴는 주로 다형성이 심한 방추형세포로 구성되었고 변연부에서 잘 분화된 편평상피가 일부 관찰되었다(Fig. 5). 유사분열이 10개의 고배율 시야당 7~10개가 관찰되어 육종의 가능성이 제시 되었다.

수술 소견: 기관지 주분기부에서 우측으로 2cm 정도 떨어진 위치에 기관지내강으로 돌출된 용종모양의 종괴가 관찰되었다. 종괴는 수술도중 기관지로 부터 박

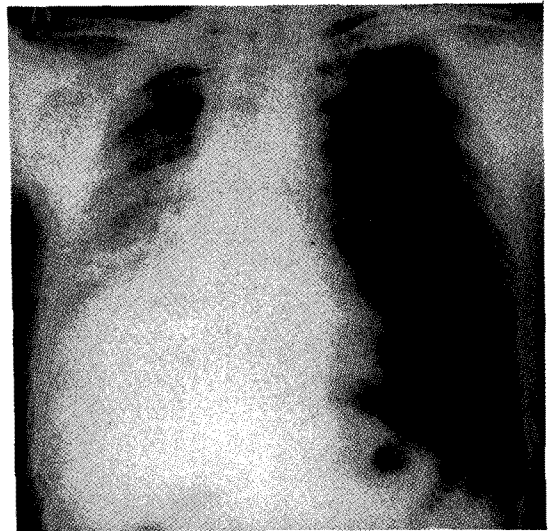


Fig. 3. Follow-up chest radiograph shows complete resolution of atelectasis on right upper lobe, right displacement of the mediastinum, and obliteration of right diaphragm.



Fig. 4. The bronchoscopic photograph demonstrates well margined, polypoid mass and near-total obstruction of the right main bronchus.

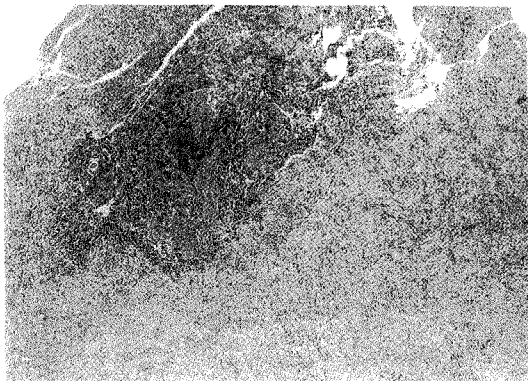


Fig. 5. The tumor is composed of well differentiated squamous epithelium(left upper) and spindle shaped cells(right lower)(H-E, X100).

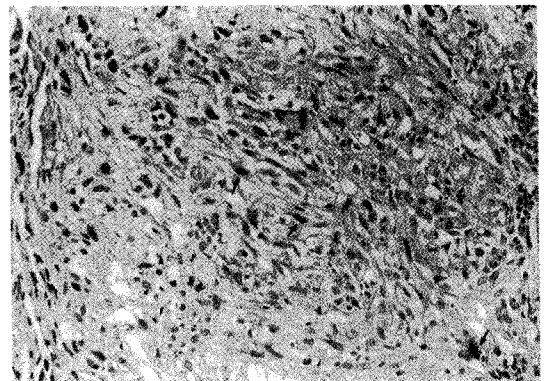


Fig. 6. Sarcomatous area composed of spindle shaped cells. The cells have hyperchromatic nuclei and several mitotic figures(arrows)(H-E, X200).

리가 되었고 우상엽 소맥절제술이 시행되었다.

병리학적 검사소견

육안소견: 종괴는 몇 개의 세편으로 구성되어 있었는데 가장 큰 세편의 직경은 1cm 이었다. 횡단면상 회백색의 표면을 갖고 있었으며, 일부에서 출혈소견이 관찰되었다. 절제된 폐에는 종괴는 남아있지 않았고 기관지를 절개시 종괴가 부착되었던 부위의 일부에서 침습소견이 관찰되었다.

광학 현미경적 소견: 종괴는 주로 기관지경 생검과 같은 방추형 세포로 구성되어 있었는데 다형성이 심한 농염된 핵을 지니고 있었다(Fig. 6). 종괴의 일부에서

괴사소견이 관찰되었으며 잦은 유사 분열이 관찰되어 육종에 합당한 소견을 정하였다. 한편 종괴가 부착되어 있었던 기관지의 조직 검사상 많은 양의 keratin을 함유하고 쉽게 세포간교를 관찰할 수 있는 잘 분화된 편평상피세포 암종 세포가 기관지 연결사이를 뚫고 주위의 폐실질로 침윤하고 있었다(Fig. 7). 잘 분화된 편평상피세포 암종과 방추형세포로 구성된 육종이 함께 관찰되는 폐암육종으로 진단되었다.

면역조직화학적 염색상 방추형 육종세포는 vimentin에 양성인 반면 편평상피세포 암종 세포는 cytokeratin

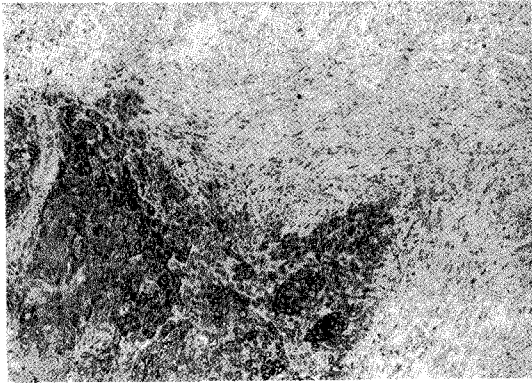


Fig. 7. Well differentiated squamous cell carcinoma infiltrating adjacent lung parenchyma(H-E, X100).

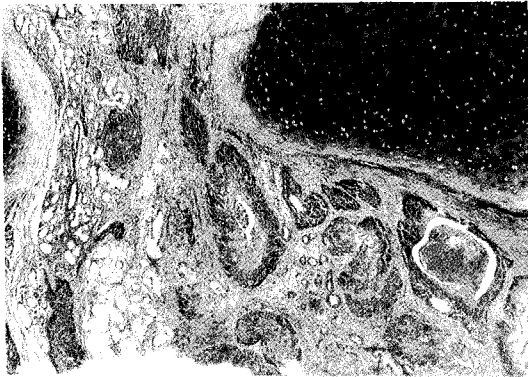


Fig. 8. Immunohistochemical study of the tumor. The carcinomatous area is positive for cytokeratin(PAP, X100).

에 강하게 염색되었다(Fig. 8). 방추형 육종세포와 편평상피세포 암종 세포 모두 desmin, actin, S-100 protein, lysozyme 등에 음성 이었다.

경과: 상기 환자는 우측 상엽의 소매 절제술상의 중앙병기는 $T_1M_0N_0$ 로 방사선 조사나 화학요법은 시행하지 않았으며 수술후 호흡곤란, 기침, 객담은 호전되었고, 현재는 수술 부위의 상처에 약간의 통증을 호소하고 있으며 활동시 호흡곤란이 있어 외래 통원 치료 중이다.

고 찰

암육종은 병리학적으로 암종과 육종의 두 요소를 가

지는 매우 드문 악성종양으로 자궁에 흔히 발생하고 이외에 하인두, 식도, 폐순으로 발생한다¹⁾.

문헌 고찰과 함께 보고된 암육종 첫에는 1914년 Salylcow였고⁸⁾ 폐암육종의 첫에는 1908년 Kika에 의해 보고되었다³⁾. 1951년 Bergmann 등이⁹⁾ 2예의 폐에 발생한 암육종을 문헌 고찰과 함께 보고하면서 암종과 육종을 갖은 환자에서 두 종괴가 우연히 근접한 곳에서 섞이게 되어 발생하는 충돌 암육종(collison carcinosarcoma)과 한 곳에서 암종과 육종 성분이 동시에 발생하는 진성 암육종(true carcinosarcoma)으로 분류하였다.

1961년 Moore 등¹⁾은 암육종의 위치에 따라 고형성의 말초형(solid peripheral type)과 용종 모양의 기관지내형(pedunculated endobronchial type)으로 분류하였는데, 말초형인 경우 흉벽 주변 종격동이나 혈관계를 침범하여 조기에 원격 전이를 나타내어 예후가 불량한 반면 기관지내형의 경우는 국소 임파선이나 원격전이는 드물고 기관지 폐색으로 인한 무기폐, 기관지 확장증 등의 증상 발현이 빨라 예후는 좋은 것으로 나타났다. 본 예는 우측 주기관지내에 용종형 종괴가 관찰된 기관지내형으로 운동시 호흡곤란, 객혈 등의 증상을 나타내었고, 유동성의 용종형 종괴에 의해 기관지폐색이 초래되어 특징적인 우측 상엽과 하엽의 교체되는 무기폐 소견을 보였다.

암육종 진단을 위해 수술전 시행되는 검사방법으로는 다른 악성 종양과 감별이 어려운데 본 예의 경우도 기관지경 생검의 조직검사상 암종의 부위가 관찰되지 않아 육종의 기능성만이 제시되었다. 암육종의 진단을 위해선 광학현미경, 전자현미경 및 면역조직화학적 검사상 악성상피 세포와 간질세포가 각각 증명되어야 한다⁷⁾. 폐암육종의 경우 현미경상 기원이 되는 악성세포는 다양한 분화양상을 보이는데, 상피세포의 경우 편평상피세포 암종으로의 분화가 가장 많고 선암종, 대세포암종, 미분화 암종등으로의 분화를 보일 수 있으며 간질세포의 경우 방추상 육종세포와 섬유육종 세포로의 분화가 가장 많고 골육종, 연골육종, 평활근 육종 및 다형세포성 육종등으로도 분화한다. 본 예는 광학현미경 상 상피세포는 많은 양의 keratin을 함유하고 쉽게 세포간교를 관찰할 수 있는 잘분화된 편평상피세포 암종 세포로의 분화를 정하였으며, 간질세포의 경우 분화의

소견을 보이지 않는 방추형 세포가 주로 관찰된 방추형 육종으로 분화를 보인 예에 해당되었다. 단클론성 항체의 개발로 인한 면역조직화학적 검사의 발달로 조직기원에 대한 보다 명확한 검사가 가능하게 되었는데, 상피세포의 경우 cytokeratin, carcinoembryonic antigen, epithelial membrane antigen 등에, 간질세포의 경우에는 vimentin에 양성 반응을 보인다^{4,10,11}). 간질세포에 있어서 특정한 분화를 보이는 경우 분화의 종류에 따라 desmin, actin, S-100 protein, lysozyme 등에 양성반응을 보일 수 있다. 본 예는 편평상피세포 암종 부위는 상피세포의 표지자인 cytokeratin에 방추형 육종부위는 간질세포의 표지자인 vimentin에 각각 양성반응을 보여 상피세포와 간질세포로 구성된 암육종으로 확진할 수 있었다. 한편 육종부위가 desmin, actin, S-100 protein, lysozyme 등에 음성으로 관찰된 점은 본 예에서 관찰된 육종이 특정한 분화를 보이지 않는 방추형 육종에 해당하였다.

조직학적으로 암육종은 폐아세포종, 방추형 상피세포암종, 기타 다른 육종과의 감별을 요한다¹⁰). 본 증례는 광학현미경 및 면역조직화학적 검사상 구분되는 두 가지의 성분이 관찰되어 비교적 감별진단이 쉬웠다.

폐암육종의 기원에 관하여 여러가지 학설이 있는데 암종과 육종 부분 모두 동일한 미분화 세포에서 발생한다는 설¹²), 암종과 육종성분이 각각 서로 다른 세포에서 유래한 합성종양이라는 설¹³), 암종성분이 기질세포에 작용하여 육종성분을 발생시킨다는 설¹⁴), 그리고 육종성분은 암종성분이 육종화생의 결과로 발생한다는 설¹⁵) 등이 있다. 본 증례의 경우 면역조직화학염색에서 vimentin에 양성을 보이는 방추형 육종세포와 cytokeratin에 강한 양성반응을 보이는 편평상피세포 암종 부위를 관찰할 수 있었고 vimentin에 양성반응을 보이는 육종성분이 cytokeratin에 음성인 점으로 본 증례는 암종성분과 육종성분이 서로 독립하여 증식한 합성종양일 가능성이 높았다.

폐암육종은 수술, 방사선 조사, 화학요법의 치료를 하더라도 예후는 불량하고 원격 전이가 흔히 나타나며 수술후 평균 수명은 9개월 정도이고 2년 생존은 10% 이하이다^{2,4,6,7}). 본 증례의 경우 수술적 제거후 화학요법이나 방사선 조사는 실시하지 않았고 수술후 흉통,

기침, 운동성 호흡곤란 등을 주소로 외래 통원 치료중이다.

요 약

저자들은 51세의 환자에서 우측 상엽과 하엽에 차례로 무기폐를 일으킨, 면역조직화학적으로 확진된 폐암육종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Moore TC: Carcinosarcoma of the lung. *Surgery* **50**(6):886, 1961
- 2) Summeramann E, Huwer H, Seitz G: Carcinosarcoma of the lung, a tumor which has a poor prognosis and is extremely rarely diagnosed preoperatively. *J Thorac Cardiovasc Surg* **38**:247, 1990
- 3) Kika, cited by Herxheimer G, Reinke: *Pathologie des Krebses. Ergeb Allg Pathol Anat* **16**:1, 1912: Davis MP, Eagan RT, Weiland LH: Carcinosarcoma of the lung: Mayo Clinic experience and response to chemotherapy. *Mayo Clin Proc* **59**: 598, 1984
- 4) Ishida T, Tateishi M, Kaneko S, Mitsudomi T, Sugimachi K, Hara N, Ohta M: Carcinosarcoma and spindle cell sarcoma of the lung. *Clinicopathologic and immunohistochemical studies. J Thorac Cardiovasc Surg* **100**(6):844, 1990
- 5) 이경미, 권선옥, 오제열, 황의석, 김형중, 안철민, 김성규, 이원영: 폐의 암육종. **45**(2):270, 1993
- 6) Cabarcos A, Dorronsoro G, Beristain JLL: Pulmonary carcinosarcoma: A case study and review of the literature. *Br J Dis Chest* **79**:83, 1985
- 7) Meade CP, Moad CJ, Fellows MD, Adams MC: Carcinosarcoma of the lung with hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Ann Thorac Surg* **51**:488, 1991

- 8) Saltykow S: Beitrage zur Kenntnig des Karzino-
sarkoms, Verhandl. deutsch. path Gesellsch 17:
351, 1914
- 9) Bergmann M, Ackerman LV, Kemler RL: Car-
cinosarcoma of the lung: Review of the literature
and report of two cases treated by pneumonec-
tomy. Cancer 4:919, 1951
- 10) Bruce J, Bryan C: Pulmonary blastoma, carcino-
sarcoma and spindle-cell carcinoma: An immu-
nohistochemical study of keratin intermediate
filaments. J Pathol 147:291, 1985
- 11) Cupples J, Wright J: An immunohistological
comparison of primary lung carcinosarcoma and
sarcoma. Pathol Res Pract 186(3):326, 1990
- 12) Drury RAB, Stirland RM: Carcinosarcomatous
tumors of the respiratory tract. J Pathol Bacteriol
77:543, 1959
- 13) Foulds S: The histological analysis of tumors: A
critical review. Am J Cancer 39:1, 1940
- 14) Herxheimer G, Reinke G: Carcinoma sarcoma-
todes ergebn. Allg Pathol 16:28, 1912
- 15) Battifola H: Spindle cell carcinoma: Ultrastruc-
tural evidence of squamous origin and collagen
production by the tumor cells. Cancer 37:2275,
1976