

□ 증 례 □

원발성 폐평활근육종 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

정진우 · 이규남 · 윤광수 · 유지홍 · 강홍모

= Abstract =

A Case of Primary Leiomyosarcoma of the Lung

Jin Woo Jung, M.D., Kyu Nam Lee, M.D., Kwang Su Yoon, M.D.

Ji Hong Yoo, M.D. and Hong Mo Kang, M.D.

Department of Internal Medicine, Kyung Hee University, College of Medicine, Seoul, Korea

Primary leiomyosarcoma of the lung is very uncommon, and fewer than 50 cases now have been reported. Primary leiomyosarcoma of the lung resembles bronchogenic carcinoma in its clinical presentation and radiologic appearance. However, the former has some differences; younger onset than bronchogenic carcinoma, polypoid endobronchial growth, few positive cytologic examination of sputum and unusual lymph node metastasis. We experienced a case of primary leiomyosarcoma of the lung.

Key Words: Leiomyosarcoma, Lung

서 론

원발성 폐평활근육종은 매우 희귀한 종양으로 1907년 Davidson이 최초로 보고한 이래 현재까지 약 50예가 보고되고 있으며¹⁾, 국내에서는 1967년 강 등²⁾, 1984년 조 등³⁾, 1986년 안 등⁴⁾이 보고한 바 있다. 폐평활근육종의 임상 소견 및 방사선 소견은 기관지 상피암과 비슷하여⁵⁾, 조직 소견으로 확진될 때까지 폐평활근육종과 기관지 상피암은 구별되기 어렵다. 저자들은 기침을 주소로 경희의료원 내과에 입원하여 원발성 폐평활근육종으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 남자 58세.

주 소: 기침.

현병력: 흡연력이 없는 환자가 건강히 지내오다 내원 2개월전부터 기침과 운동시 호흡곤란이 발생하였고, 1주일 전부터는 기침이 심해지며 간헐적으로 발열과 오한이 동반되어 인근 병원에서 치료받던중 전원되었다.

과거력: 특이사항 없음.

가족력: 특이사항 없음.

이학적 소견: 내원당시 혈압은 120/80mmHg, 맥박수 분당 80회, 호흡수 분당 24회, 체온 36.5℃ 였다. 환자는 무기력해 보였고 최근 6개월간 5kg의 체중감소가

있었으며 촉진되는 경부 임파선은 없었다. 흉부 진찰 소견상 좌측 폐의 폐첨부를 제외한 폐야에서 타진시 둔탁음 소견을 보였고, 청진시 호흡음이 들리지 않았다.

검사실 소견: 말초혈액 검사상 혈색소 11.4 g/dl, 적혈구 용적 33.7%, 백혈구 9,000/mm³, 혈소판 578,000/mm³였고 생화학 검사는 모두 정상이었다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.43, PCO₂ 38.2 mmHg, PO₂ 71.5 mmHg, HCO₃ 25.8 mmol/L였다. 폐기능 검사에서 FVC 1.99 L(정상 예측치의 53%), FEV1 1.17 L(42%), FEF_{25~75%} 0.55 L/sec(19%), TLC 4.94 L(94%)로 중등도의 폐쇄성 환기 장애 소견을 보였다. 객담 세균배양과 항산균 도말검사는 음성이었고 객담 세포진 검사에서 악성 세포는 발견되지 않았다.

방사선 소견: 단순 흉부 X-선 소견상 좌측 폐첨부를 제외한 좌측 폐야에 무기폐가 있었고(Fig. 1), 흉부 전산화 단층촬영 소견상 좌상엽에 거대한 종괴가 관찰되었으며 종괴의 내부에는 다양한 모양의 저음영이 다수 관찰되었다. 좌측 주기관지는 종괴에 의하여 완전히 폐쇄되어 있으며 폐쇄부위이하에서 무기폐가 관찰되었다(Fig. 2). 종격동은 좌폐의 허탈에 의해 좌측으로 이동

되었고 종격동내에 다수의 임파절 종대가 관찰되었다. 골주사 소견상 요추에 다발성 골전이를 시사하는 소견이 관찰되었고 복부 및 골반강 초음파 소견상 종괴는 관찰되지 않았다.

기관지 내시경 및 조직 조건: 기관 분지부 2 Cm 하방에서 좌측 주기관지가 종괴에 의해 완전히 폐쇄되어 있었고, 종괴는 원위부에서 자라나고 있는 양상이며 표면은 괴사 물질에 의해 덮여 있었다(Fig. 3). 기관지 내시경 조직 검사상 방추상의 세포들이 한 방향으로 주행하고 있었고, 진한 염색질의 핵은 담배 모양으로 길

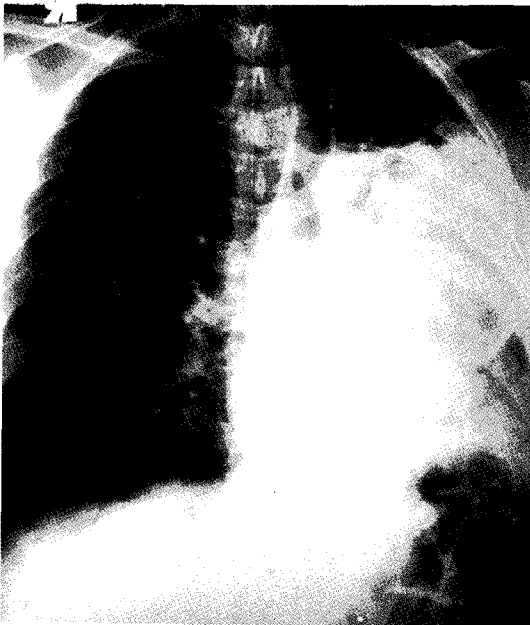


Fig. 1. Chest X-ray shows collapse of the left lung except apex.

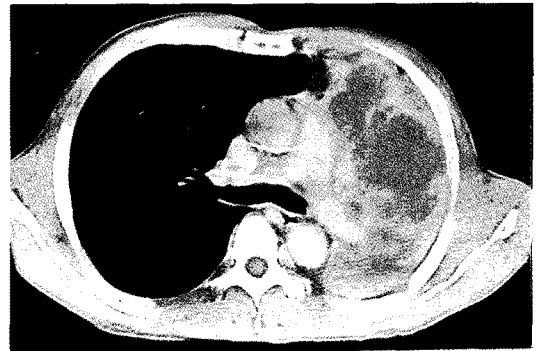


Fig. 2. Chest CT scan shows a mass of the left main bronchus with atelectasis of LUL.

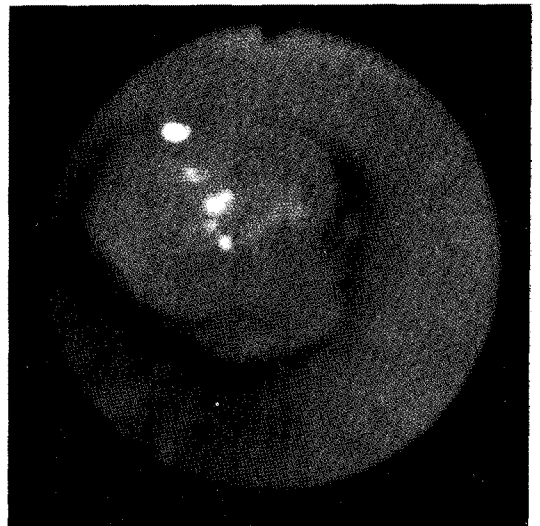


Fig. 3. Bronchoscopy shows a polypoid mass causing complete obstruction of the left main bronchus.

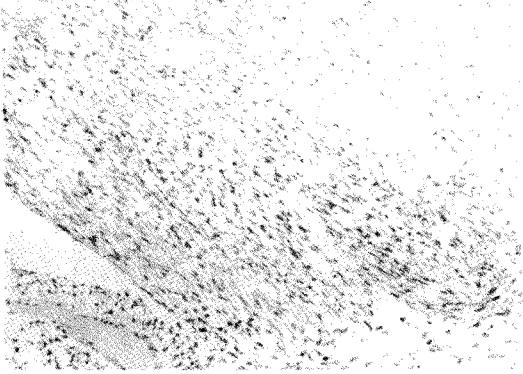


Fig. 4. Microscopic finding shows interlacing spindle-shaped tumor cells(H&E stain, X100).

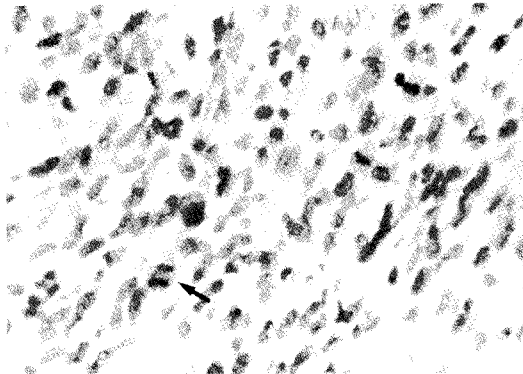


Fig. 5. Greater magnification shows atypical elongated cells with cigar-shaped, hyperchromatic nuclei. Mitotic figure is present(arrow) (H&E stain, X400).

쭉하고 양끝은 무딘 모양을 하고 있으며 고배율에서 유사 핵분열이 다수 관찰되었다(Fig. 4, 5). 특수 염색에서 vimentin, actin, desmin 양성으로 종양 세포가 평활근에서 기원되었음을 시사하고 있었다.

치료 및 경과: 환자는 원발성 폐평활근육종으로 진단된 후 치료를 거부한 채 퇴원하였고, 2개월 후 사망하였다.

고 찰

평활근육종은 주로 위장관 및 비뇨생식기에 발생하는 종양으로 연조직 육종중 3~7%를 차지한다. 폐에 발생하는 원발성 폐평활근육종에 대한 보고는 매우 드

물어 Cameron⁶⁾은 6,000예의 폐종양중 2예에서 폐평활근육종의 발생을 보고하였고 Miller 등⁷⁾은 '드물게 발생하는 폐종양'(전체 원발성 폐암의 0.8%를 차지함)중에서도 폐평활근육종은 4%를 차지한다고 하였다.

발생 연령은 4세에서 79세까지 다양하게 보고되고 있으나 주로 40세 이후에 발생하며 평균연령은 57세로 기관지 상피암보다 발생 연령이 낮다⁸⁾. 성별 발생 빈도는 남녀간 차이가 없다는 보고도 있으나 2~2.5:1로 남자에게서 호발하는 것으로 알려져 있다⁹⁾.

폐평활근육종은 평활근에서 기원하며, 대부분 평활근이 풍부한 기관지벽에 발생하고 폐실질에 발생하는 경우는 폐포벽의 평활근 조직, 간층 조직 그리고 폐동맥이나 그 분지 등에서 기원한다. 또한 종격동, 흉막에서 발생되었다는 보고도 있다.

임상 양상은 다른 폐암과 비슷하여 주증상은 기침(63%), 호흡곤란(58%), 흉통(58%)이며¹⁰⁾, 객담, 체중감소, 혈담, 이차적 감염 증상을 보일 수도 있으나 곤봉상 수지는 드물게 나타난다.

방사선 소견은 다른 폐암과 비슷하여 방사선 소견으로 다른 폐암과 구별하기가 힘들다. 대부분 기관지 혹은 폐실질성 병변으로 나타나는데 폐야에 단독 병변이나 폐문에 종괴로 관찰되는 경우가 많으며, 병변의 모양은 원형 혹은 타원형의 균질성 음영으로 관찰된다. 기관지내에 병변은 용종 모양으로 자라서 기관지 폐색이 동반되어 이차적으로 폐염과 무기폐 소견을 보이기도 한다. 또한 다발성 병변, 흉수, 흉벽의 종괴, 기흉¹¹⁾의 형태로 나타나는 경우도 있다. 폐평활근육종의 전이는 다른 육종과 마찬가지로 주로 혈행성이고 임파절 전이는 드물어 기관지 상피암과 구별점이 된다. 또한 전이는 1/3이하에서 나타나며 기관지 상피암에 비해 늦게 나타나고 분화도가 낮은 종양에서 보다 잘 나타난다⁸⁾. 본 증례에서는 다수의 종격동 임파절 전이와 골주사 소견상 요추 부위에 전이를 시사하는 소견이 관찰되었다.

원발성 폐평활근육종의 진단은 우선 평활근육종의 호발 부위인 위장관, 후복막, 비뇨생식기에서의 전이가 배제되어야 하며 특히 여성에서 자궁의 종양을 면밀히 검사하여야 한다. 폐평활근육종은 기관지내 병변이 많음에도 불구하고 표면 종양 세포가 탈피되지 않아 객담 세포진 검사에 양성인 경우가 거의 없어 객담 세포진

검사는 진단에 도움이 되지 않는다. 대부분 개흉술, 기관지 내시경, 세포 천자 흡인술을 통해 진단되며 기관지 내시경 소견상 기관지내에 용종 모양의 종괴가 관찰된다.

조직 소견으로 방추상의 종양 세포들이 다발 모양 또는 꼬아지는 모양으로 배열되어 있고 진한 염색질을 함유한 핵은 담배 모양으로 길쭉하며 양 끝은 무딘 모양을 하고 있다¹²⁾. 고배율에서 다양한 수의 유사 핵분열이 관찰된다. 종양내에 혈관상은 혈관 외피 세포종에서 보이는 사슴뿔 모양을 하고 있다. 각 장기에 발생하는 평활근육종의 조직 소견은 비슷하여 조직 소견으로 일차성 병변과 전이성 병변을 구별하기 어려우나 전자 현미경상 원발성 종양은 세포질내에 근사체(myofilament)의 수가 적게 관찰되어 전이성 종양과 구별될 수 있다는 보고도 있다¹²⁾. 한편 폐평활근육종은 폐평활근종과 구별되어야 하는데 임상적, 병리학적인 차이점에도 불구하고 구별되기 어려운 경우가 있다. 폐평활근종은 폐평활근육종에 비해 여성(남:여 = 1:1.6)과 젊은 연령층(평균연령 36.2세)에서 호발하며, 기관지 병변 보다는 폐실질 병변이 많고 이 경우 증상없이 우연히 발견된다⁹⁾. 병리학적으로 평활근종과 평활근육종의 구별은 정확한 기준이 없으나 일반적으로 핵의 비정형상이나 유사핵 분열상이 진단적 의의를 가지는 것으로 인정되고 있다. 즉 양성인 경우 양성에 비해 종양 세포수가 많고, 핵은 비교적 크고 다양하며 진하게 염색된다. 유사 핵분열은 10개의 고배율 시야(HPF)당 5이상이면 진단적 의의가 있는 것으로 알려져 있으나 그 이하에서 악성화 경향을 보이는 경우도 있다.

수술이 치료의 선택이 되며 일차 또는 보조적 치료로써 화학 요법이나 방사선 치료는 효과가 없는 것으로 알려져 있다^{5,9)}. 일부에서는 폐경전의 여성에서 평활근육종의 경과가 보다 양호하며¹³⁾, 자궁의 평활근에 에스트로젠 수용체가 있다는¹⁴⁾ 배경하에 호르몬 치료를 시도하고 있으나 획기적인 결과는 아직 보고되지 않고 있다. 폐평활근육종은 근치적 절제술을 시행한 경우에 5년 생존율이 약 50%로 보고되어⁸⁾, 기관지 상피암이나 전이성 육종 보다 예후가 좋다. 예후에 관여하는 인자로는 크기, 종양의 분화도, 전이 상태, 유사 핵분열의 정도, 발생 위치, 수술 절제 범위 등이 있으며, Gustaf-

son 등¹⁵⁾은 평활근육종의 예후인자에 관한 다변수 분석에서 60세 이상의 연령과 혈관 침범이 독립적인 예후인자로 작용한다고 보고하였다. 여러 예후인자중 종양의 크기가 가장 중요하며¹⁾ 직경이 10 Cm 이상인 경우 예후가 나쁜 것으로 보고되고 있다. 한편 유사 핵분열 수가 10개의 고배율 시야(HPF)당 8개 이하인 경우에는 종양이 서서히 자라고 전이를 거의 하지 않으며, 12개 이상인 경우에는 전이가 잘되는 것으로 알려져 있다. 그러나 유사 핵분열과 예후는 상관성이 없다는 주장도 있다¹⁰⁾. 또한 말초성 병변이 중심성 병변보다 예후가 나쁘다. 수술을 시행받은 경우에 있어서는 광범위 절제를 시행받은 군이 광범위 절제를 시행받지 못한 군 보다 예후가 좋다는 보고가 있으나¹⁰⁾ 수술 절제 범위는 단순히 종양의 크기나 주위 조직의 침윤 범위를 반영하는 것이기 때문에 예후 인자가 될 수 없다는 주장도 있다⁹⁾. 본 증례에서 종양은 10 Cm이상의 크기로 10개의 고배율 시야당 12개 이상의 유사 핵분열이 관찰되었으며 종격동 입파절 및 요추부위에 전이된 소견을 보여 예후가 좋지않을 것으로 예견되었고, 환자는 2개월후에 사망하였다.

요 약

원발성 폐평활근육종은 매우 드문 종양으로 임상 소견 및 방사선 소견이 기관지 상피암과 유사하다. 저자들은 기침을 주소로 내원하여 원발성 폐평활근육종으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Conte B, Leitner J: Leiomyosarcoma of the lung. *J Thor Cardiovasc Surg* 105:1119, 1993
- 2) 강진국: 원발성 폐평활근육종 1예. *대한외과학회지* 9:529, 1967
- 3) 조순화, 이동화, 강득용: 폐장의 평활근육종 1예. *대한병리학회지* 18:442, 1984
- 4) 안정숙, 오은옥, 김명숙, 우원형: 좌하폐야의 원발성 평활근육종 1예. *대한방사선학회지* 23:30, 1987

- 5) Gil-Zuricaldy C, Lor F, Gil-Turner C: Primary pedunculated leiomyosarcoma of the lung. *Thorax* **37**:153, 1982
- 6) Cameron EJW: Primary sarcoma of the lung. *Thorax* **30**:516, 1975
- 7) Miller DL, Allen MS: Rare pulmonary neoplasms. *Mayo Clin Proc* **68**(5):492, 1993
- 8) Ramanathan T: Primary leiomyosarcoma of the lung. *Thorax* **29**:482, 1974
- 9) Yellin A, Rosenman Y, Lieberman Y: Review of smooth muscle tumors of the lower respiratory tract. *Br J Dis Chest* **78**:337, 1984
- 10) Pedersen VM, Schulze S, Madsen KH, Kro Dahl AS: Primary pulmonary leiomyosarcoma. *Scan J Thor Cardiovasc Surg* **18**:251, 1984
- 11) Capewell S, Webb JN, Crompton GK: Primary leiomyosarcoma of the lung presenting with a persistent pneumothorax. *Thorax* **41**:649, 1986
- 12) Wick MR, Scheithauer BW, Piehler JM, Pairolo PC: Primary pulmonary leiomyosarcoma-A light and electron microscopic study. *Arch Pathol Lab Med* **106**:510, 1982
- 13) Bocker W, Strecker H: Electron microscopy of uterine leiomyosarcoma. *Virchows Arch Pathol Anat* **367**:59, 1975
- 14) Cramer SF, Meyer JS, Kraner JF, Camel M, Mazur MT, Tenenbaum MS: Metastasizing leiomyoma of the uterus; S-phase fraction, estrogen receptor and ultrastructure. *Cancer* **45**:932, 1980
- 15) Gustafson P, Willen H, Baldetorp B, Ferno M, Akerman M, Rydholm A: Soft tissue leiomyosarcoma; A population-based epidemiologic and prognostic study of 48 patients including cellular DNA content. *Cancer* **70**(1):114, 1992