

악성 섬유조직구종 형태를 가진 원발성 폐육종 1예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 임상병리학교실*

이연정, 허원행, 노대근, 김승준, 이숙영, 김영균,
문화식, 송정섭, 박성학, 박경신*, 이교영*

= Abstract =

A Case of Primary Pulmonary Sarcoma with Morphologic Features of Malignant Fibrous Histiocytoma

YounJeong Lee, M.D., WonHaing Hur, M.D., DaeKeun Lo, M.D.,
SeungJoon Kim, M.D., SookYoung Lee, M.D., YoungKyoon Kim, M.D.,
HwaSik Moon, M.D., JeongSup Song, M.D., SungHak Park, M.D.,
GyeongSin Park, M.D., Kyoyoung Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Clinical Pathology,
Catholic University of Korea, School of Medicine, Seoul, Korea*

A malignant fibrous histiocytoma is a malignant soft tissue neoplasm that occurs frequently in the metaphyseal ends of the long bones of adults. The lung is a common site for metastasis but it is a rare site for a primary malignant fibrous histiocytoma. Here we report a case of a primary malignant fibrous histiocytoma of the lung. The patient was a 53-year-old man who presented with a moderate amount of a left pleural effusion and an ill-defined mass in the left lower lobe on a chest radiograph and a local invasion to the left 10th and 11th rib on chest CT. Under the strong suspicion of lung cancer with a pleural invasion, a serial diagnostic thoracentesis was performed. The cytologic examination of the pleural effusion revealed no malignant cells. Consequently, a thoracoscopic pleural biopsy was performed. The histological examination revealed slender spindle cells and scattered epithelioid cells arranged in a vague storiform or a whirling pattern. Immunohistochemically, the tumor cells tested positive for vimentin and negative for cytokeratin, desmin, CD 34 and PAS. These features

Address for correspondence :

Sung Hak Park, M.D.

Department of internal medicine, Kangnam St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea
505 Banpo-dong, Seocho-ku, Seoul, 137-701, Korea

Phone : 02-590-1114 Fax : 02-599-3589 E-mail : cmcprsh@cmc.cuk.ac.kr

were consistent with a malignant fibrous histiocytoma. This case is an unusual addition to the small number of published reports on a primary malignant fibrous histiocytoma of the lung. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2002, 52 : 186-190)

Key words : Malignant fibrous histiocytoma, Lung sarcoma, Vimentin

서 론

폐의 원발성 육종은 전체 폐암의 약 0.5% 이하의 드문 암으로¹⁻³ 폐는 연부조직육종의 가장 흔한 전이장소이기 때문에 원발성 폐육종을 진단 내리기 위해서는 임상적 소견과 방사선학적 소견을 참고하여 폐 이외의 원발 장소가 없다는 것을 확인해야만 진단할 수 있다⁴. 그중 악성 섬유조직구종은 섬유육종(fibrosarcoma), 평활근육종(leiomyosarcoma) 다음으로 3번째로 흔한 원발성 폐육종으로⁵ 상하지의 심부 근조직 혹은 후복막이 흔한 원발장소이며 폐는 악성 섬유조직구종의 흔한 전위부위기는 하지만, 폐에 원발하는 경우는 극히 드물다. 이에 저자들은 조직학적, 면역화학적으로 폐 원발성 섬유조직구종의 형태를 가진 원발성 폐육종 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 홍○홍, 남자 53세

주 소 : 좌측 흉통

현병력 : 환자는 내원 2개월 전부터 좌측흉통, 전신 쇠약감 및 체중감소등의 증상으로 개인병원 내원하여 시행한 흉부 방사선소견상 좌측폐의 흉수소견보여 폐결핵 의심하에 약 1개월간 항결핵제 복용중 좌측 흉통 심해지고 간효소치가 증가되어 본원으로 전원되었다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원당시 혈압 110/60, 맥박 70회/분, 호흡수 15회/분, 체온 36.5℃였으며 만성 병색소견을 보였다. 두경부 진찰에서 결막은 창백하지 않았고 공막에는 황달이 없었고 구강에는 이상소견 없었으며,

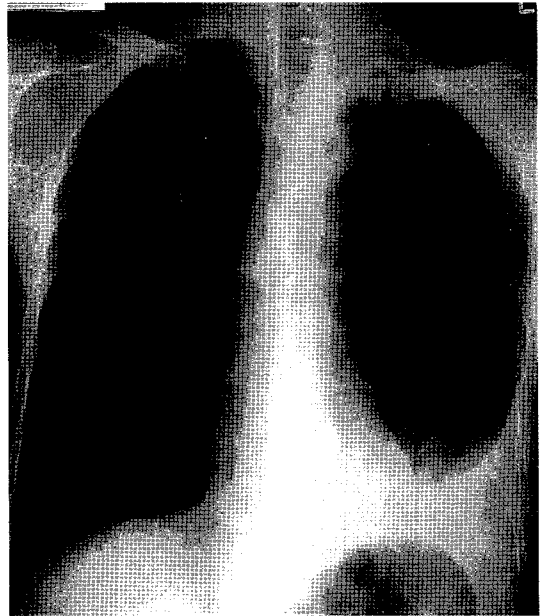


Fig. 1. Chest X-ray shows increased opacity with obliterating left hemidiaphragm in left lung base.

촉지되는 목의 임파선 비대는 없었다. 흉부청진소견상 좌측하폐야에 호흡음이 감소되었고 정상 심박수에 심잡음은 없었다. 복부소견상 정상장기에 압통은 없었고 간비대, 비장비대의 소견은 없었으며 사지에 이상소견은 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액검사상 혈색소 13.4 g/dl, 헤마토크릿 35.4%, 백혈구 8080/mm³(호중구 56%, 림프구 31%, 단핵구 7.4%, 호산구 4.6%), 혈소판 266,000/mm³ 이었다. 혈청 전해질 및 생화학적 검사 및 소변검사는 정상이었다. 혈청 CEA 2.4 ng/ml, CA19-9 13.61 U/ml 이었고 흉막액 천자 소견은 백혈구 28,900/mm³ (림프구 98%, 호중구 2%), 단



Fig. 2. Chest CT shows about 5.4 cm sized lobulated heterogeneously enhancing mass in left lung base (white arrow). Nodular pleural thickening is noted in left lower chest (black arrow).

백질 4.3 g/dl, 당 13 mg/dl, LDH 4371 I.U/L, ADA 32 U/L, CEA 2.71 ng/ml 이었다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 방사선 사진상(Fig. 1) 좌폐야에 다량의 흉수액 저류소견이 관찰되었다. 흉부 전산화단층사진상(Fig. 2) 좌폐엽에 5×4.5 cm 크기의 불규칙하게 조영되는 종괴와 다양한 크기의 잘 조영되는 다수의 결절들이 좌측의 벽측 흉막 및 종격동 흉막을 따라 관찰되었고 좌측 흉강 및 종격동에 연하여 다량의 흉수액 저류소견을 보였다. 종격동 임파선 비대소견은 없었고 좌측 11번째 늑골의 미란(erosion)이 의심되었다. 복부 및 골반 전산화단층촬영, 뇌 자기공명영상에는 이상소견이 없었으며 골동위원소 촬영상(Fig. 3) 좌측 10, 11번 늑골에 종양의 직접 침범이 의심되었다.

병리학적 소견 : 흉막 결절에 대해 흉강경하 생검을 시행하였다. 광학현미경 소견상 조직은 다른 특별한 특징없이 얇은 방추모양의 세포와 주변의 상피양세포들이 불규칙한 나선형 또는 선회형태(whirling pattern)의 배열을 보이고 있었다. 면역 조직화학염색에

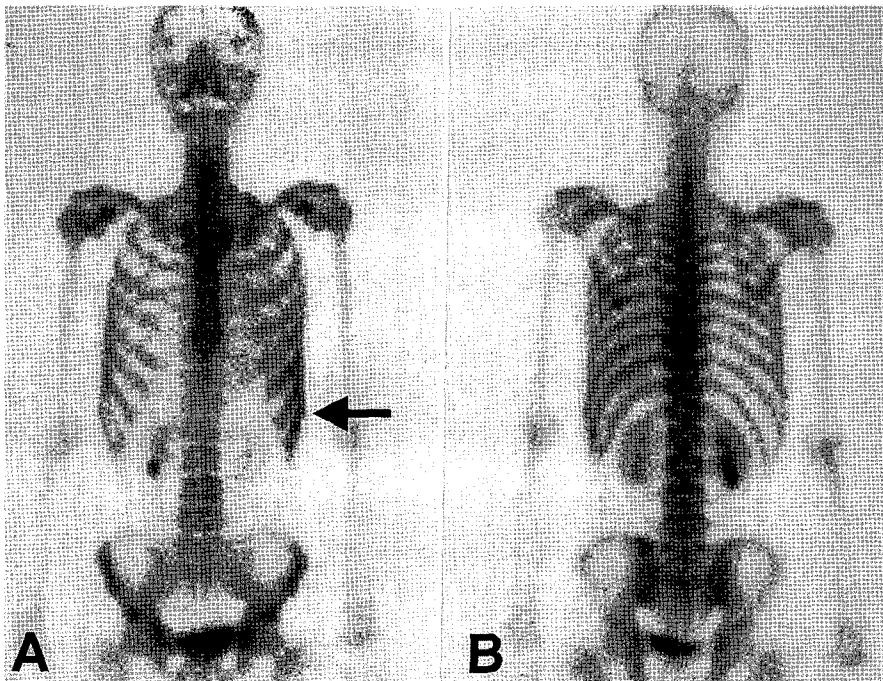


Fig. 3. Whole body bone scan shows several focal hot uptakes at the lateral portion of left 10-11th ribs (arrow). A. Anterior view B. Posterior view.

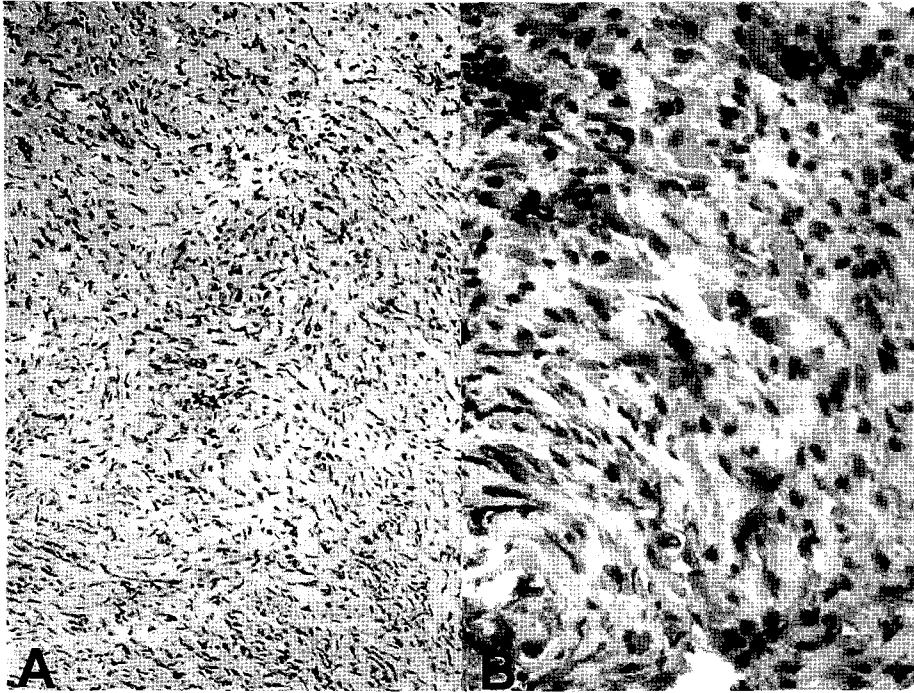


Fig. 4. Histopathologic finding of an pleural nodule.

A. Slender spindle cells and scattered epithelioid cells arranged in a vague storiform or whirling pattern without any specific features(H&E, 100).

B. In immunohistochemical reaction, tumor cells reveal positive for vimentin(×400).

서 방추세포부위에서 vimentin에 대해 유일하게 양성을 보였으며 cytokeratin 및 EMA (epithelial membrane antigen, 상피세포막항원), CD34, CD68, desmin, myoglobin, PAS, CEA에 대해 모두 음성을 보였다. 조직에서 방추세포를 보이고 면역조직화학염색에서 EMA, cytokeratin에 음성이고 vimentin에 양성으로 나와 폐에 원발한 악성 섬유조직구종으로 진단할 수 있었다(Fig. 4).

임상경과 및 치료 : 악성 흉막액을 흉관삽입하여 배출시켰고 mistletoe (Helixor®)를 사용하여 흉막유착술을 시행후 환자는 국소적 늑골전이에 대하여 방사선 치료를 시작후 퇴원하여 외래추적관찰 중이다.

고 찰

원발성 폐육종은 폐암의 0.5% 미만을 차지하는 매우

드른 종양으로 폐육종이 폐에서 발견되는 경우는 대부분 원발성보다는 전이성으로 발견된다. 원발성 폐육종을 진단하기 위해서는 임상적으로나 방사선학적으로 원발병소를 완전히 배제하여야만 하는데 원발성 폐육종의 진단이 어려운 것은 폐의 상피성 암종이 종종 방추세포 모양으로 육종형태를 보이기 때문으로 이때는 면역조직화학과 전자현미경의 기술이 필요하다. 또한 상피성 증배염성 요소 모두를 가진 이상성암도 원발성 폐육종과 감별되어야만 한다⁴.

원발성 폐육종중에서 악성 섬유조직구종은 1960년대 초반에 처음 기술된 것으로⁵ 조직학적, 면역화학적 검사에서 섬유모세포와 조직구의 분화 모두를 가진다. 성인의 장골에 호발하며 후두, 구강, 두강내, 심실, 폐, 위, 유방, 전립선, 신장에서 발생하기도 한다. 이중 폐의 악성 섬유조직구종은 원발성 섬유아세포/섬유조직구 계열 종양중 가장 흔하며 조직학적으로 현저

한 나선형 형태, 비정상적인 다핵거대세포들과 세포의 다형성을 보이고, 빈번한 유사분열, 다양한 정도의 아교질 침착을 보이는 비정상적인 방추세포 증식이 특징적이다. 면역 조직화학염색은 다른 계열의 종양의 배제 진단에 도움이 된다. 비록 다양한 표지자에 국소적으로 면역반응이 있더라도 vimentin만이 유일하게 항상 염색되는 표지자이다. 조직구에 특이적인 표지자인 lysozyme, $\alpha 1$ -anti-chymotrypsin, CD68(KP-1)이 악성섬유조직구종의 산발적 세포들에 염색될 수 있으나, 진단적이지는 않고 대개는 비종양부위 조직구 세포에 염색이 된다. 감별해야 할 다른 폐의 방추세포 육종에는 섬유육종, 평활근육종, 혈관주위세포종, 신경성육종, 횡문근육종, 활막육종등이 있고 광범위한 조직채취와 면역조직화학 또는 전자현미경 검사가 폐의 원발성 방추세포육종을 감별하기 위해서 필수적이다⁶⁻¹⁰.

원발성 악성 섬유조직구종의 13예 문헌보고를 살펴보면 환자의 평균 연령은 54세, 증상은 기침, 호흡곤란, 객혈, 발열이 가장 많았고 무증상인 경우도 있었다. 13예중 8명이 종양으로 사망하였고 평균 생존기간은 16개월이었다. 평균 육안크기가 4 cm 이었고 폐실질내에 발생한 경우가 9예, 흉막하에 발생한 경우가 3예였다. 흉막의 침범이 6예에서 있었고 육안적 괴사가 4예에서 있었다. 전이가 있거나 15% 이상의 괴사, 국소적 재발, 이상한 거대세포, 유사분열이 50배율에서 3개 이상, 종양의 경계가 나쁜 경우, 수술시 병기가 진행된 경우, 세포 충실도가 높은 경우 예후가 나쁘고 병소부위, 핵의 다형성, 섬유화정도, 종양의 크기 등은 예후와 관련이 없었다¹¹.

원발성 악성 섬유조직구종의 치료는 항암치료로 약 33%의 반응을 보인다는 보고가 있으나¹² 수술후 혹은 수술후 재발한 경우 항암치료 혹은 항암치료에 방사선 치료를 병행한 경우에도 생존률에 영향이 없었다⁵.

본 증례는 광학현미경에서 얇은 방추모양의 세포와 주변의 상피양세포들이 불규칙한 나선형 또는 선회형태(whirling pattern)의 배열을 보이고 있었다. 면역조직화학염색상 cytokeratine, CEA, EMA, CD34,

PAS와 myoglobin, desmin에 음성을 보이고 단지 vimentin에만 양성을 보여 악성섬유조직구종으로 진단할 수 있었다. 흉강경 검사시 늑막의 유착이 심하여 폐실질의 종양은 보이지 않아 흉막 조직검사에 의해서 종양의 진단이 내려졌으나 CT에서 좌폐엽에 5×4.5 cm 크기의 불규칙하게 조영되는 종괴가 있었고 CT와 흉강경하 검사상 원발 병소로 생각될만한 흉막 종괴가 없어 좌폐엽 악성 섬유조직구종의 흉막침범으로 생각할 수 있었다. 현재 환자는 악성 흉막액에 대하여 배액술과 흉막 유착술을 시행받았다. 이후 항암치료를 권유하였으나 환자의 거부로 인해 늑골 전이에 대하여 국소 방사선 치료를 받으며 외래에서 경과 관찰 중이다.

요 약

저자들은 53세 남자환자에서 조직학적, 면역학적으로 악성 섬유조직구종의 형태를 가진 원발성 폐육종 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Martini N, Hadju SI, Beatie EJ Jr. Primary sarcoma of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61;33-8
2. Guccion JG, Rosen SH. Bronchopulmonary leiomyosarcoma and fibrosarcoma. A study of 32 cases and review of the literature. *Cancer* 1972; 30;836-46
3. Cameron EW. Primary sarcoma of the lung. *Thorax* 1975;30:516-20
4. Suster S. Primary Sarcomas of the lung. *Sem Diagn Pathol* 1995;12;140-57
5. Yousem SA, Hochholzer L. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer* 1987;60;2532-41
6. Klipatrick SE, Toet LA, Stanley MW, Ward WG,

- Salvage PD, Geisinger KR. Fine-needle aspiration biopsy of synovial sarcoma. a cytomorphologic analysis of primary, recurrent, and metastatic tumors. *Am J Clin Pathol* 1996;107:769-75
7. Hummel P, Cangiarella JF, Cohen JM, Yang G, Waisman J, Chheng DC. Transthoracic fine-needle aspiration biopsy of pulmonary spindle cell and mesenchymal lesions : a study of 61 cases. *Cancer* 2001;93:187-98
8. Nappi O, Wick MR. Sarcomatoid neoplasm of the respiratory tract. *Semin Diagn Pathol* 1993;10:137-47
9. Magro G, Fraggetta F, Manusia M, Mingrino A. Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes. a previously undescribed lesion of the lung. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1431-3
10. Costa MJ. Malignant fibrous histiocytoma phenotype in pleomorphic sarcoma differentiation in recurrent disease. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118:160-4
11. Gal AA, Koss MN, McCarthy WF, Lochholzer L. Prognostic factors in pulmonary fibrohistiocytic lesions. *Cancer* 1994;73:1817-24
12. Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benjamin R. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977;40:2010-4