

폐에 발생한 원발성 활막육종

- 1례 보고 -

신재승* · 황재준* · 최영호* · 김학제*

=Abstract=

Intrapulmonary Synovial Sarcoma

- A Case Report -

Jae Seung Shin, M.D.* , Jae Joon Hwang, M.D.* , Young Ho Choi, M.D.* , Hark Je Kim, M.D.*

Synovial sarcoma is a malignant soft tissue tumor originated from primitive mesenchymal cell. It occurs primarily in the paraarticular regions, parapharyngeal regions and abdominal wall.

We experienced a case of intrapulmonary synovial sarcoma which was the first case originated from the lung and confirmed postoperatively.

(Korean J Thoracic Cardiovasc Surg 1993; 26:726-9)

Key words : Synovial Sarcoma, Fibrosarcoma, Rare pulmonary tumor

증례

28세 남자 환자로 내원 5개월 전부터 발생한 경미한 호흡곤란증, 흉부 압박감 및 객담, 기침 등을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이한 이상 소견은 없었으며, 매일 한 갑씩 7년동안 흡연한 경력이 있었다. 이학적 검사상 좌 폐 하부에서 호흡음의 감소와 염발음이 들리는 것 이외에 이상소견은 없었다. 내원시 생체징후와 검사실소견은 정상이었다. 내원시 촬영한 흉부사진에서 좌 폐 하엽에 직경 약 10 cm 정도의 경계가 명확한 둥근 종물음영이 보였고, 폐실질의 이상소견은 없었다(Fig. 1). 흉부 컴퓨터 단층 촬영에서도 역시, 좌 폐 하엽에 중심부 괴사를 동반한 종괴 소견이 보이나, 흉벽과 종격동으로의 침윤 소견은 없었다(Fig. 2). 입원후 시행한 기관지 내시경 검사소견상 좌 폐 상엽 기관지 입구의 0.5 cm 하방, 좌 폐 하엽 기저 분절 입구에 황색의 돌출 종물이 있었다. 이곳에서 조직생검을 시행하

였고, 후에 초음파를 이용한 천자 조직생검도 실시하였다. 기관지 내시경 및 초음파를 이용한 조직검사 결과는 분류형이 확실하지 않은 미분화성 육종으로 보고되었다.

수술은 후측방 개흉술을 통해 시행하였다. 수술 소견상 늑막유착이 심하였고, 10×8×10cm 크기의 연화된 종양이 좌 폐 하엽에 위치하였다. 종양은 주열을 넘어 상엽까지 침범되어 있어 전폐적출술을 시행하였다. 조직단면은 가피막으로 싸여있고, 황색의 매끈한 면을 보였다. 종양안의 낭형성이나 출혈, 괴사의 소견은 없었다(Fig. 3). 수술 시 10번, 11번 임파절의 증대 소견을 보였으나 음성이었다. 장축 늑막과 기관지 절제연도 음성으로 나왔다. 기관지 절제연은 4 cm 이었다.

병리 진단은 본예가 최초의 폐에서 발생한 활막육종으로 진단에 이전이 많아서 MGH(Massachusetts General Hospital)의 병리학과에 의뢰하여 이루어 졌다. 최종 병리 소견은 폐에서 기원한 이상성 활막육종으로 보고되었고, 임파절은 13개 모두 음성이었다. 조직의 H-E 염색상 육종에 합당한 소견으로 유사분열, 소낭성 대핵과 풍부한 세포질을 가진 상피세포와 진하게 염색된 난형의 핵을 가진 방추세포로 구성된 이상성 세포 충실휴를 보인다. 상피세포 군집 주위로 방추세포가 둘러싸고 있는 양상이 보인다.

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University, Seoul

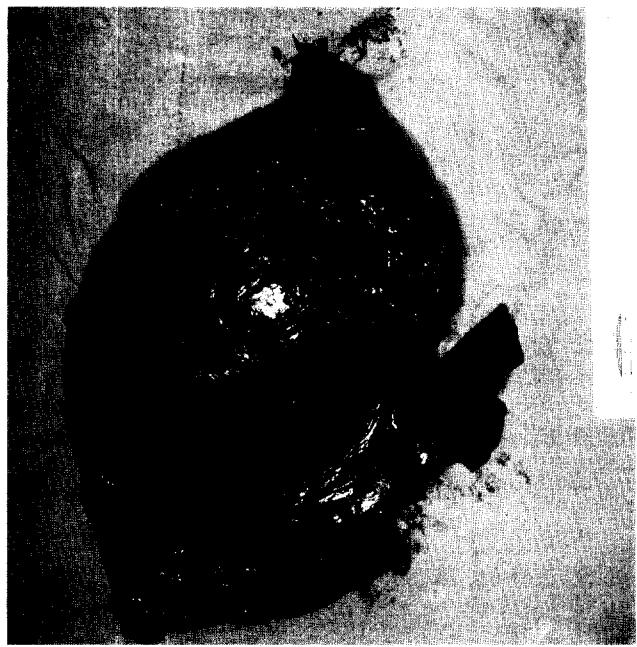


Fig. 1. Preop. Chest P-A. A round, huge and well marginated mass in the LLL.

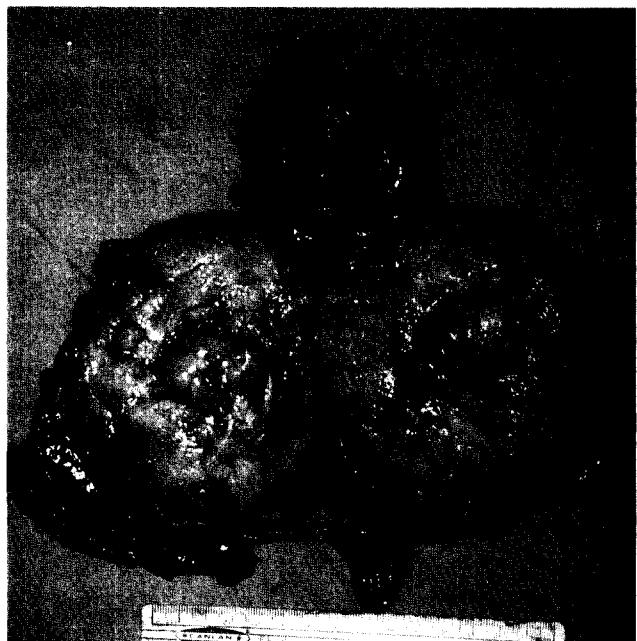


Fig. 2. Preop. Chest CT. A round shaped about 10 cm in sized huge mass lesion is located in the posterolateral segment of LLL. The lesion shows internal eccentric irregular necrosis, but not invasion to adjacent structures.

(Fig. 4). 중피세포와 감별하기 위하여 전자현미경 검사를 시행하였다. 상피세포와 두꺼워진 기저막을 가진 방추세포가 기저판을 공유하며 직접 접하고 있는 것이 보인다. 그러나 중피종에서 관찰되는 세포막 분지의 부종은 관찰



A



B

Fig. 3. A Gross finding. A huge, 10x8x10 cm sized hard mass is located in the LLL and invade to the LUL across the major fissure. The cut surface shows yellowish colored-multilobulation and glistening capsule.

되지 않는다 (Fig. 5). 면역세포화학 검사상 상피세포는 Vi-

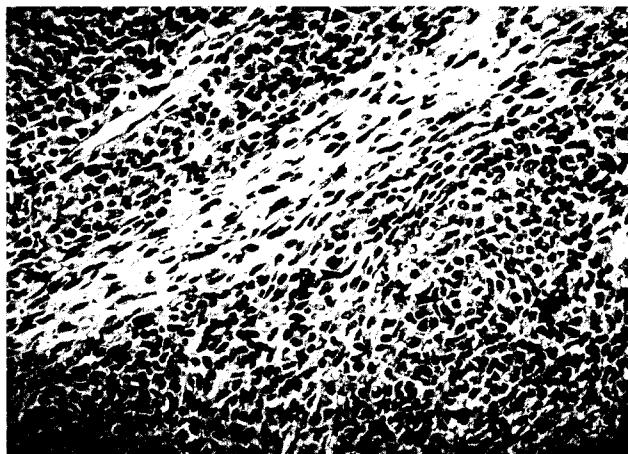


Fig. 4. Microscopic finding (H-E stain). Spindle cells around the epithelial cell nests. Biphasic cell components (Arrow A:Epithelial cell, Arrow B:Spindle cell)



Fig. 5. Electromicroscopic finding. Epithelial cell (A) shares the basement membrane (B) with Spindle cell (C)

mentin, Cytokeratin, 상피막 항원에 양성을 보이고, 방추세포는 Vimentin에만 양성을 보였다.

술후 3일째 흉관을 제거 하였으며 술후 13일째 경쾌 퇴원하였다.

고 칠

활막육종은 건활막육종의 범주에 속하는 악성 연조직 종양이다. 1936년 Knox¹⁾가 정의하기 전에는 주로 섬유육종으로 진단되었다. 활막육종은 주로 근관절 구조물에 생기며 원시 간엽세포에서 기원하는 것으로 알려져 있다. 사지에 호발하며 두경부와 복벽에 발생한 예²⁾도 보고 되었으나 폐에서 기원한 것은 본 예가 처음이다. 활막육종은 연체성조직의 악성종양중 4번째로 흔하며 약 5내지 10%를 차지한다. 유병율은 10만명당 3명 정도³⁾에서 생기며 젊은 남자에서 흔하다. 활막육종은 현미경 소견에 따라 4가지 형으로 나뉘는데 첫 번째로 상피세포 성분과 방추세포 성분이 공존하는 전형적인 이상성 활막육종과, 두 번째로 섬유육종에서 보이는 방추세포와 유사한 모양의 세포로 구성된 단성 섬유성 활막육종, 또, 세 번째로 주로 상피세포로 구성된 단성 상피성 활막육종, 마지막으로 중간세포로 구성된 미분화 활막육종으로 분류된다.

임상소견이나 치료는 세포형과 무관하며, 예후가 세포형에 따라 다르다⁴⁾는 견해가 있으나 아직까지 명확히 밝혀진 바는 없다. 진단은 현미경 소견으로 이루어지며 특징

적인 이상성 세포 충실도와 면역세포화학 검사상 Vimentin, Cytokeratin, 상피막 항원등에 양성을 나타냄으로써 가능하다.

활막육종은 상피육종, 명세포육종, 척삭육종, 중피종등과 감별이 필요하다.

국소 재발율이 약 30%에서 70%로 주로 2년 이내에 일어나는데 약 반수에서 폐, 임파절, 골수의 전이가 일어나는 것으로 알려져 있다⁵⁾.

예후는 5년 생존율이 40~50%, 10년 생존율이 10%정도이다⁵⁾.

치료 원칙은 근치적 절제술이며, 방사선 치료에 관해서는 이전^{6, 7)}이 많고, 항암제 치료는 효과가 없는 것으로 알려져 있다.

References

1. Knox LC. *Synovial sarcoma. Report of three cases.* Am J Cancer 1936;28:461-5
2. Pack GT, Ariel IM. *Synovial sarcoma (Malignant synovioma): A report of 60 cases.* Surgery 1950;28:1047-52
3. Hampole MK, Jackson BA. *Analysis of 25 cases of malignant synovioma.* Can Med Assoc J 1968;99:1025-30
4. Tsuneyoshi M, Yokoyama K, Enjoji M. *Synovial sarcoma: A clinicopathologic and ultrastructural study of 42 cases.* Acta Pathol Jpn 1982;33:101-11
5. Enzinger FM. *Recent trends in soft tissue pathology. In tumors of Bone and Soft Tissue.* Eighth Annual Clinical Conference

- on Cancer, 1963. University of Texas M.D. Anderson Hospital and Tumor Institute. Chicago, Year Book Medical Publishers Inc. 1965:315-32
6. Cameron HU, Kostuik JP. *A long-term follow-up of synovial sarcoma.* J Bone Joint Surg 1974;56B:613-7
7. Suit HD, Russell WO, Martin RG. *Management of patients with sarcoma of soft tissue in an extremity.* Cancer 1973;31:1247-55
-