

뇌전이를 동반한 원발성 폐활막육종

신 성 호* · 송 등 섭* · 정 원 상* · 김 혁* · 김 영 학*

강 정 호* · 지 행 옥* · 전 석 철** · 고 용***

=Abstract=

Primary pulmonary synovial sarcoma with brain metastasis

Sung Ho Shinn, M.D.* · Dong Sub Song, M.D.* · Won Sang Chung, M.D.* · Hyuck Kim, M.D.* ·

Young Hak Kim, M.D.* · Jung Ho Kang, M.D.* · Heng Ok Jee, M.D.*

Suk Chul Chon, M.D.** · Yong Ko, M.D.***

Synovial sarcoma is a malignant soft tissue tumor originated from the primitive mesenchymal cell. It occurs primarily in the extremities, especially in the lower extremities. Primary pulmonary synovial sarcoma has been rarely reported in literatures. We experienced a case of intrapulmonary synovial sarcoma with brain metastasis which originated from the lung.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:329-32)

Key Word : 1. Lung neoplasm
2. Sarcoma
3. Neoplasm metastasis

증 례

31세 남자환자로 99년 2월 20일 갑자기 발생한 좌측 반신마비(left hemiplegia) 및 안면마비를 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 환자는 과거력상 24세에 신결핵으로 좌신절제술(left nephrectomy)을 받은 이외 특이한 병력은 없었으며, 매일 한갑씩 10년동안 흡연한 경력이 있었다.

이학적 검사상 좌측 반신마비 및 안면마비가 있었고 청

진상 우측 흉부호흡음이 감소되어 있었으나 혈액 검사 및 뇨검사 소견은 정상이었다.

응급실에서 시행한 뇌전산화단층촬영상 우측 전두-두정엽 연결부위(frontoparietal junction)의 뇌반구(hemisphere)에 5×5 cm의 혈종이 관찰되었고 단순흉부사진상 우첨부에 비교적 경계가 명확한 6×5 cm의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 환자는 본원 신경외과에 입원하여 보존적 치료를 받던 중 흉부컴퓨터단층촬영을 시행하였다. 흉부컴퓨터단층촬영상 우첨부에

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of thoracic and cardiovascular surgery, College of medicine, Hanyang university

**한양대학교 의과대학 방사선과학교실

Department of radiology, College of medicine, Hanyang university

***한양대학교 의과대학 신경외과학교실

Department of neurosurgery, College of medicine, Hanyang university

† 1999년 7월 제 190차 월례집담회에 구연함

논문접수일 · 99년 11월 11일 심사통과일 · 2000년 3월 15일

책임저자 : 정원상(133-792) 서울특별시 성동구 행당동 17번지, 한양대학교병원 흉부외과학교실. (Tel) 02-2290-8461, 8470, (Fax) 02-2290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest X-ray.



Fig. 2. Preoperative chest computer tomography.

우쇄골하정맥 및 제 1늑골에 인접한 약 6×5 cm의 종양이 보이고 종격동과 폐문부로의 림프절전이소견은 없었다(Fig. 2). 그 후 흉부컴퓨터단층촬영을 이용한 경피적 조직생검을 시행하였고, 조직검사상 방추형 세포종양(spindle cell tumor)이 보고되어 본과에서 수술을 계획하던 중 두통이 점점 심해져서 응급으로 시행한 뇌자기공명영상상 뇌중양선이동(midline shifting) 및 새로 발생한 출혈변(Fig. 3)이 보여 본원 신경외과에서 뇌종양에 의한 출혈이라는 진단 하에 종양제거 및 혈종제거술을 시행하였으며 조직검사상 분화가 없는 전이성 육종(undifferentiated metastatic sarcoma)으로 판명되었고 그

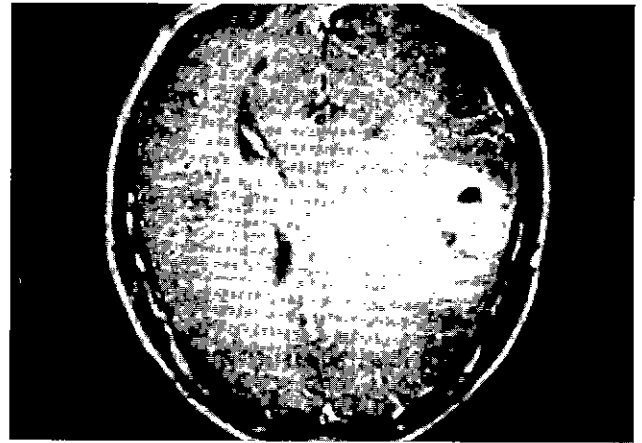


Fig. 3. Brain magnetic resonance imaging showing newly developed tumor hemorrhage with midline shifting.

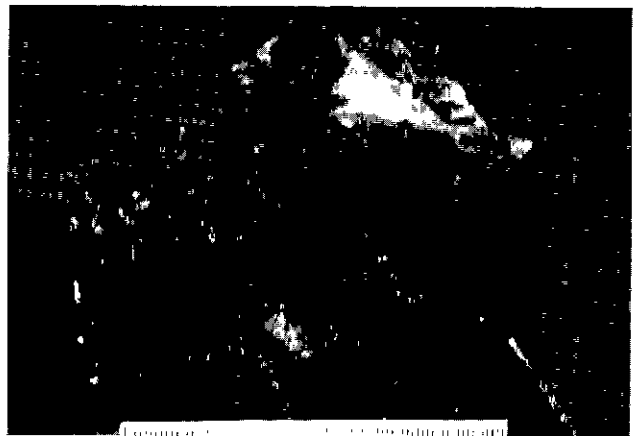


Fig. 4. A gross finding A 6x5x5cm sized mass located in the RUL and the cut surface showing grayish white color It has focal hemorrhagic necrosis
RUL: Right Upper Lobe

후 수술 위해 본과로 전과되었다. 본과에서는 복부초음파 및 동위원소 골스캔을 시행하여 다른 원발성 종양이 없음을 확인하고 뇌전이를 동반한 폐육종 임상 진단하 수술을 시행하였다. 수술은 제5늑간을 통한 후측방 개흉술을 통해 시행되었으며 수술시야상 우첨부에 흉막유착이 심하였고 6×5×5 cm 크기의 종양이 우상엽에 위치하였다. 종양이 우중엽 및 우하엽에 침윤한 소견은 없었으나 우첨부 흉막에 직접 침윤이 의심되는 부위가 관찰되어 우상엽절제술 및 부분흉막절제술을 시행하였다. 조직은 얇은 가피막으로 싸여 있고, 종양 단면은 황백색을 띠고 있었으며 종양의 안쪽에 국소적으로 출혈성 괴사를 가지고 있었다(Fig. 4). 수술시 절제한 종격동 림프절에서 림프절 전이소견이 없었고, 기관지의 절제면도 음성이었으나 직접 침윤이 의심되었던 우첨부 흉막에서

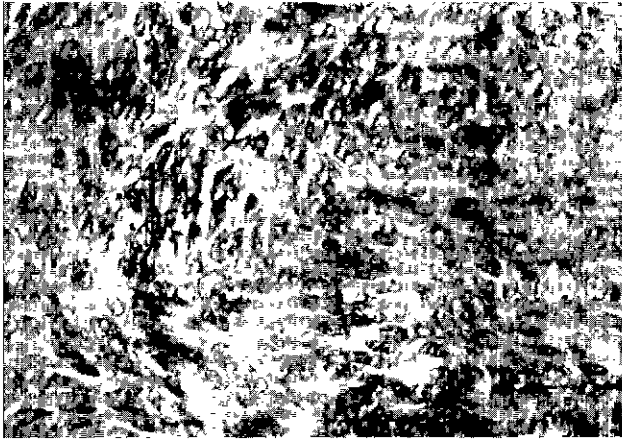


Fig. 5. Microscopic finding(H & E stain ; x400): Poorly differentiated synovial sarcoma is composed of spindle-shaped cell and has many mitosis.

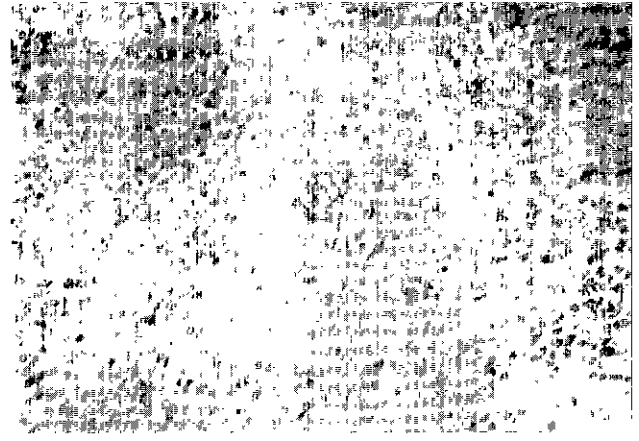


Fig. 6. Poorly differentiated synovial sarcoma showing focal positive immunostaining for EMA(epithelial membrane antigen)(x 200)

는 양성으로 나타났다. 저배율 현미경 소견상 혈관이 풍부하며 세포밀도가 높고 부분적으로 출혈성 괴사를 보이고 있으며 고배율에서는 부정형의 방추형 세포가 특징적인 소견이었으며 유사분열이 많이 관찰되었다(Fig. 5). 면역세포화학검사에서 종양 세포의 일부에서 EMA(epithelial membrane antigen)(Fig. 6)와 Cytokeratin(Fig. 7)에 양성반응을 보여 미분화 활막육종(poorly differentiated synovial sarcoma) 소견에 타당하였다.

환자는 술 후 9일째 흉관을 제거하였고 술 후 14일에 재활 치료를 시작하였으며 술 후 21일에 흉부 및 두부 방사선 치료를 시작하였고 술 후 56일 항암제 치료를 받은 후 퇴원하였으며 현재 6개월간 재발 없이 외래추적관찰중이다.

고 찰

활막육종은 건활막육종의 범주에 속하는 악성연조직 종양으로 80%에서 무릎과 발목에 호발하며 그 외에도 목, 구강, 복벽, 후복막에도 발생된 것이 보고되었으며¹⁾, 국내에는 1993년, 1997년, 1998년에 폐에 원발한 활막육종이 3례 보고되어 있다²⁻⁴⁾. 활막육종은 연부 조직의 악성종양 중 네 번째로 흔하며 약 5~10%를 차지한다. 유병율은 10만명당 3명의 빈도로 발생하며 발생연령은 주로 성인에서 호발하며 대부분 20~30대의 연령에서 발생한다⁵⁾.

활막육종은 현미경 소견에 따라 4가지 형으로 나뉘는데 첫 번째로 상피세포성분과 방추세포 성분이 공존하는 전형적인 이상성 활막육종과, 두 번째로 섬유육종에서 보이는 방추세포와 유사한 모양의 세포로 구성된 단성 섬유성 활막육종, 세 번째로 주로 상피세포로 구성된 단성 상피성 활막육



Fig. 7. Poorly differentiated synovial sarcoma showing focal positive immunostaining for cytokeratin(x100)

종, 마지막으로 중간 세포로 구성된 미분화 활막육종으로 분류된다.

활막육종의 진단은 주로 현미경 소견으로 이루어지며, 면역세포화학검사와 전자현미경 사진이 도움을 준다¹⁾. 이 종양은 90%에서 염색체 전위를 가지고 있고⁶⁾, 상피육종, 명세포육종, 척삭육종 등과 감별이 필요하다.

국소재발율이 약 30~70%로 주로 2년 이내에 일어나는데 약 반수에서 폐, 임파절, 골수의 전이가 일어나는 것으로 알려져 있다 가장 중요한 예후결정인자는 종양세포가 없는 절제 연의 확보이며, 높은 국소재발율과 폐전이에 의해 임상경과가 결정되며 예후는 5년 생존율이 40~50%, 10년 생존율이 10% 정도이고, 나이가 많고, 몸의 근위부, 지름이 5cm 이상, 유사분열의 숫자가 10 mitotic/10 HPF(high power field)이상일 때 예후가 안 좋은 것으로 알려져 있다^{1,7)}.

치료원칙은 근치적 절제술이며 방사선 치료를 종양 부위에 추가할 수도 있다. 수술적 절제가 불완전하거나 부분절제가 된 경우에 술 후 방사선 치료를 시행하여 국소재발율을 줄일 수 있다는 보고가 있다. 항암제 치료에 관해서는 다른 연부조직종양에서와 같이 이견이 많다. 전이성 활막육종에는 이포스파미드(ifosfamide)나 아드리아마이신(adriamycin)의 항암제 요법이 효과가 있다는 보고가 있으나 좀 더 많은 연구가 있어야 될 것으로 사료된다⁸⁾.

참 고 문 헌

1. Rosai J. *Soft tissue*. In: Rosai J. *Ackermann's Surgical pathology*. 8th ed. New York: Mosby. 1996;2090-3.
2. 신재승, 황재준, 최영호, 김학제. 폐에 발생한 원발성 활막육종. *대흉외지* 1993;26:726-9.

3. 김맹호, 김광택, 김학제. 원발성 폐 활막육종. *대흉외지* 1997;30:1259-61.
4. Yoon GS, Park SY, Kang GH, Kim OJ. *Primary Pulmonary Sarcoma with Morphologic Features of Biphasic Synovial Sarcoma: A case Report*. *J Korean Med Sci* 1998;13:71-6.
5. Murray JA. *Synovial sarcoma*. *Orthop Clin North Am* 1977;8:963-72.
6. Kaplan MA, Goodman MD, Satish J, Bhagavan BS, Travis WD. *Primary pulmonary sarcoma with morphologic features of monophasic synovial sarcoma and chromosome translocation t(X; 18)*. *Am J Clin Path* 1996;105:195-9.
7. Mahajan H, Lorigann JG, Shirkhoda A. *Synovial sarcoma: MR imaging*. *Magne Reson Imag* 1989;7:211-6.
8. Kampe CE, Rosen G, Eilber F, et al. *Synovial sarcoma. A study of intensive chemotherapy in 14 patients with localized disease*. *Cancer* 1993;72:2161-9.

=국문초록=

활막육종은 원시간엽세포에서 기시하는 악성연조직종양으로 주로 사지 특히 하지에서 호발하는 것으로 알려져 있으나 폐에서 원발한 활막육종은 거의 보고되지 않았다. 본원은 뇌전이를 동반한 원발성 폐활막육종을 1례 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

중심단어: 1. 폐활막육종
2. 악성연조직종양
3. 뇌전이