혈흉을 동반한 원발성 폐섬유육종

윤 경 찬* · 김 경 렬** · 박 남 희*** · 권 영 무****

=Abstract=

Primary Fibrosarcoma of the Lung with Spontaneous Hemothorax

Kyung Chan Yoon, M.D.*, Kyung Reol Kim, M.D.**, Nam Hee Park, M.D.***,
Young Moo Kwon, M.D.****

Primary pulmonary sarcoma is a rare tumor at all ages. It may be present as a solitary nodule or huge tumor of the thoracic cavity and frequently remain asymptomatic until growing large. A 50-year-old woman who presented sudden chest pain was found to have spontaneous hemothorax. The right upper lobectomy with lymph node dissection was performed, the pathologic result was pulmonary fibrosarcoma.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:430-3)

Key word: 1. Lung neoplasm
2. Fibrosarcoma

증 례

평소 건강하게 지내던 50세 여자환자가 내원 1일전 갑자기 발생한 우측 흉통을 주소로 응급실을 통해 입원하였다. 과거력상 특이한 점은 없었으며 흡연력은 없었다.

응급실 내원 당시 이학적 검사상 혈압은 110/70 mmHg, 심박수는 70회/분, 호흡수가 30회/분로 증가되어있었고, 체온은 37도였다. 청진상 우폐야에 호흡음이 감소되어 있는 소견외에는 특이한 소견은 없었다. 내원 당시 촬영한 흉부 X-선상 우중엽폐야에 6×6 cm 크기의 둥근 종괴음영이 보였고 적은 양의 흉수가 있어 보였다(Fig. 1). 말초혈액검사상 백혈구수는 4,070/㎕, 혈색소 11.8 g/dℓ, 헤마토크리트 34.8%이었다. 입원 1일째 시행한 흉부전산화단층촬영상 우중엽에 약 2×3 cm 크기의 비교적 경계가 명확한 종괴소견을 보이고 종괴가 흉벽이나 종격동을 침윤한 소견은 없으나 늑막강과 연결되어 흉수가 고인 것으로 보였다(Fig. 2). 늑막천자를 시행하여 헤마토크리트가 27%인 혈액이 천자되었고, 늑막천자후 촬영한 흉부 X-선상 내원당시 흉부 X-선보다 우폐야에 음영이

*포항기독병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pohang-Kidok Hospital
**포항선린병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pohang-Seonrin Hospital
***계명대학교 동산의료원 흉부외과학 교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimyung Dongsan Medical Center
****동국대학교 포항병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Dongguk University Pohang Hospital
논문접수일 : 2001년 3월 7일 심사통과일 : 2001년 6월 2일
책임저자 : 윤경찬(790-140) 경상북도 포항시 남구 대도동 94-5, 포항기독병원 흉부외과. (Tel) 054-289-1810, (Fax) 054-275-0003
E-mail: kcyoonmd@hanmail.net
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

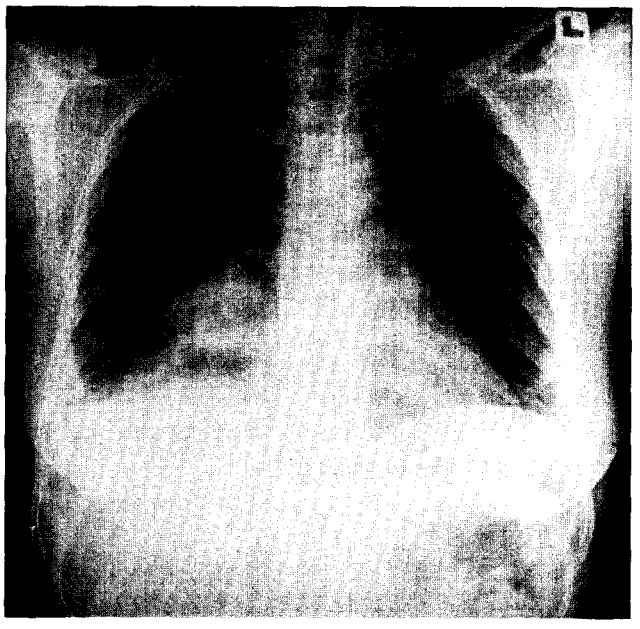

Fig. 1. Preoperative chest X-ray shows round mass with small amount of fluid in right lung field

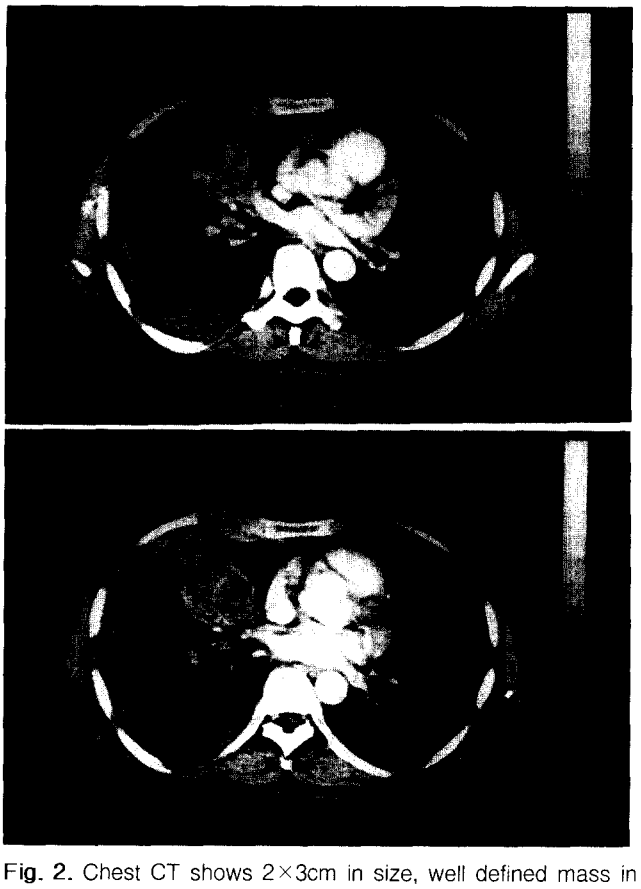

Fig. 2. Chest CT shows 2×3cm in size, well defined mass in right middle lobe with pleural effusion.

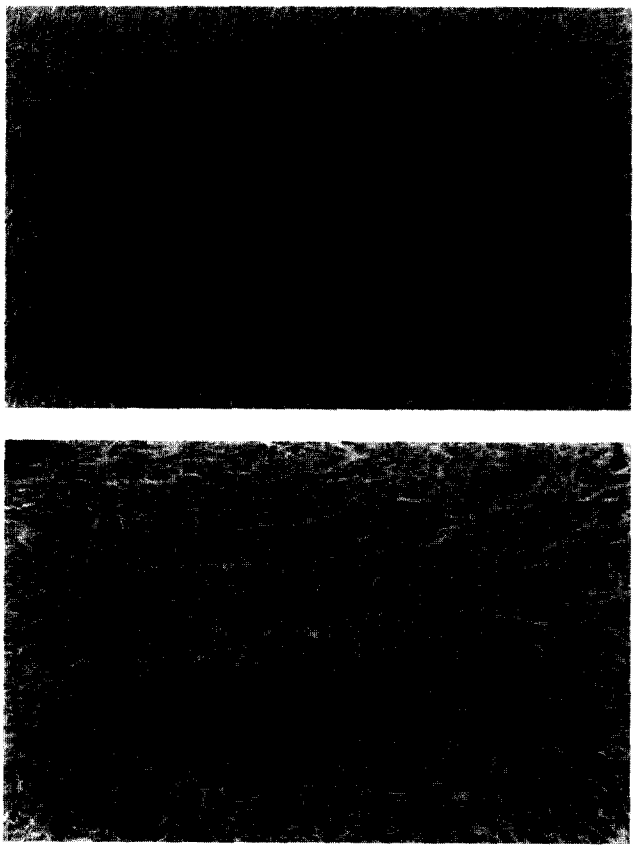

Fig. 3. Tumor cells are arranged in fascicle that intersect each other at acute angles resulting in a herringbone appearance(H&E, ×100). Individual tumor cells show fibroblastic nature with accasional mitosis(H&E, ×200)

더 진해졌고, 말초혈액검사상 혈색소가 9.3 g/dℓ, 헤마토크리트 28.0%로 떨어져 있었다. 우중엽에 동정맥기형이나 폐동맥류같은 혈관성종양이 늑막강으로 파열되어 혈흉이 동반된 것으로 생각하고 응급수술을 시행하였다.

수술은 전신마취하에서 우측방개흉술로 6번째 늑간을 통해 흉강에 도달하였고 우상엽절제술과 임파절곽청술을 시행하였다. 수술소견으로는 흉강내 유착은 없었으며, 약 1000 cc 가량의 혈액이 있었다. 우상엽에 혈괴가 동반되어 늑막으로 파열된 종양이 있었으며 주열이나 흉벽을 침윤한 소견은 없었다.

병리소견상, 육안적으로 종양은 2×2×2 cm크기로 경계가 분명하고 단단해 보였으며, 절단면상 종괴는 회백색의 충실성 종양으로 생선살 모양(fish flesh apperance)을 보였다. 현미경적 소견으로는 방추형 세포들의 군집이 다발상(fascicular)으로 배열되어 특징적인 생선뼈 모양(herringbone appearance)을 보였다(Fig. 3). 면역세포화학검사상 Vimentin에 강한 양성

Fig. 4. Immunohistochemistry shows strong and diffuse reactivtiy for vimentin.

Fig. 5. Immunohistochemisty shows negative for NSE, cytokeratin, and smooth muscle actin.

반응을 보이고(Fig. 4), Cytokeratin에 대해서는 음성을 보여 종양이 간질에서 발생한 것임을 알 수 있었고 방추형유암종(peripheral carcinoid)을 감별하기 위해 시행한 NSE(neuron specific enolase)에는 음성반응을 보여 감별할 수 있었고 같은 간질종양인 평활근육종이나 흉막에 발생하는 고립성 섬유성 종양을 감별하기 위해 시행한 smooth muscle actin에 대해서는 음성을 보였다(Fig. 5).

환자는 술후 25일째 흉관을 제거하였고 술후 시행한 복부 초음파검사와 동위원소 골스캔에서 특별한 이상소견이 없어 술후 28일째 퇴원하였다.

고 찰

원발성 폐육종은 간엽조직에서 발생하는 종양으로 폐에 발생한 전체 악성종양의 0.013~0.4%로 매우 드물고[1], 모든 연령층에서 발생 가능하지만, 중년 이후에서 보다 흔히 발생한다. 원발성 폐육종의 흔한 종류로는 악성섬유성조직구종, 평활근육종, 섬유육종, 혈관외피세포종, 횡문근육종 등이 알려져 있다. 임상증상은 호흡곤란, 기침, 각혈 그리고 흉통 등이 있으나, 크기가 직경 10 cm이하일 경우 증상이 없는 경우가 많아서 흉부 X-선상 우연히 발견되기도 한다[2]. 본 환자외 경우에도 갑자기 발생한 흉통으로 응급실을 내원하여 촬영한 흉부 X-선에서 우연히 발견되었다.

원발성 폐육종은 주로 국소성 침습으로 전이가 되고 혈행성으로도 전이가 될 수도 있으나 임파절로의 전이는 드물다. 치료의 원칙은 수술적 제거이며 구획절제술이나 쐐기절제술을 할 수도 있으나, Règnard[3]등은 20명의 환자에서 2명에게서 N2 임파절에 전이가 있었고 3명에게서 N1 임파절에 전이가 있었다고 보고하고 있는바, 가능하다면 종격동 임파절곽청술을 포함한 근치적 절제술을 해야한다. 소아에서 발생한 원발성 폐섬유육종에서 술후 항암제 및 방사선 치료를 병행하여 좋은 결과를 보였다[4]는 보고가 있으나 원발성 폐육종의 발생 빈도가 너무 적어서 항암제와 방사선 치료의 효과에 대해 입증하지 못하고 있으며 또한, 술후 항암제와 방사선 치료의 확실한 기준을 정하지 못하고 있다. 그러나 일반적으로 불완전한 종양의 제거, 주변부의 침습, 임파선으로 전이된 경우, 그리고 high grade or large tumor 에서는 술후 항암제와 방사선 치료를 병행하는 것이 타당하다고 한다.

원발성 폐육종의 예후에 관계되는 인자로는 종양의 크기, 조직학적 특성, 그리고 종양의 완전절제 여부 등이 있다. Nascimento[5]등은 종양의 크기가 5 cm이상 일 때 예후가 불량하다고 보고하였으나 MacCormack 과 Martini[6]는 종양의 크기가 예후에 영향이 적다고 보고하고 있어 종양의 크기가 예후에 크게 관여하는지는 논란의 여지가 있다. 또한, 조직학적 특성이 예후에 관여한다고는 하나 환자의 수가 적고 조직학적 분류가 어려워 예후에 미치는 영향을 확실히 말하기 어렵다고 한다[3]. Règnard[3]등은 종양의 크기가 큰 경우에서도 완전절제률은 83%였으며 완전절제가 되었던 환자들의 5년 생존률은 평균 48%였다고 보고하고 있어 종양의 완전절제 여부와 수술당시의 낮은 병기가 가장 중요한 술후 예후 인자라고 말할 수 있다고 한다[3,7]. 본 환자의 경우에서도 우상엽절제술과 종격동 임파절곽청술을 시행하였고 술후 시행한 동위원소 골스캔과 복부 초음파상 특이 소견을 보이지 않고 있어 술후 예후에서 좋은 결과를 기대하고 있으며 이에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바입니다.

참 고 문 헌

1. Martini N, Hajdu SI, Beatti EJ. *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;30:836-47.
3. Rêgnard JF, Icard P, Guibert L, Thomas de Montpreville V, Magdalenat P, Levasseur P. *Prognostic factors and results after surgical treatment of primary sarcomas of the lung.* Ann Thorac Surg 1999;68:227-31.
4. Goldthorn JF, Duncan MH, Kosloske AM, Ball WS. *Cavitating primary fibrosarcoma in a child.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:932-4.
5. Nascimento AG, Unni KU, Bernatz PE. *Sarcomas of the lung.* Mayo Clin Proc 1982;57:355-9.
6. MacCormack PM, Martini N. *Primary sarcomas and lymphomas of the lung.* In: Martini N, Vogt-Moykopf I, eds. *Thoracic surgery: frontiers and uncommon neoplasm.* Vol. 5. St. Louis: CV Mosby, 1989:261-83.
7. Porte HL, Metois DG, Leroy X, Conti M, Gosselin B, Wurtz A. *Surgical treatment of primary sarcomas of the lung.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;18:136-42.

=국문초록=

폐에 발생하는 원발성육종은 모든 연령층에서 매우 드물고 종양이 꽤 커질 때까지 증상이 없는 경우가 있다. 갑작스런 흉통을 주소로 내원한 50세 여자는 자발성 혈흉을 동반한 폐종양이 발견되어 수술을 시행하였다. 수술은 우상엽절제술과 임파절곽청술을 시행하였고 술후 병리조직학적 검사에서 섬유육종으로 진단되었다.

중심 단어: 1. 폐종양
2. 섬유육종