

폐장의 원발성 연골육종

— 1 증례 보고 —

중앙대학교 의과대학 병리학교실 및 내과학교실*

박용욱 · 김성남 · 유재형 · 송계용 · 허성호*

Primary Chondrosarcoma of the Lung

— A case report —

Yong Wook Park, M.D., Seong Nam Kim, M.D., Jae Hyung Yoo, M.D.,
Kye Yong Song, M.D. and Sung Ho Hue, M.D.*

Department of Pathology & Internal Medicine, College of Medicine, Chung-Ang University, Seoul, Korea*

Primary chondrosarcoma of the lung is an extremely rare tumor, and classified into two types, tracheobronchial & lung variety. The tracheobronchial variety is usually localized and lacked lymph nodal or distant spread with good prognosis. The lung variety tends to be more invasive associated with mediastinal lymph node involvement and thoracic metastasis.

Authors experienced a case of primary chondrosarcoma, lung variety, of the lung involving left lower lobe with thoracic metastasis, not yet reported in Korean literatures.

The patient was 55-year-old Korean female and chief complaints were cough, dyspnea & chest pain.

Pathologically, it was confused with the metastatic adenocarcinoma in the first pleural fluid cytology. But bronchoscopic biopsy revealed typical morphology of chondrosarcoma with concentric growth encircling the bronchial tree and partial destruction of the bronchioli, suggesting its primary origin. Later pleural biopsy and aspiration materials during chest tube insertion revealed also metastatic chondrosarcoma. Radiologic studies were also compatible findings to chondrosarcoma.

After admission, the patient underwent progressively downhill course & expired at 31st hospital day.

Key Words: Chondrosarcoma, Lung

서 론

폐장의 원발성연골육종은 매우 드문 질환의 하나로

접 수: 1990년 12월 14일, 게재승인: 1991년 4월 25일
주 소: 서울특별시 동작구 흑성동 221, 우편번호 156-756
중앙대학교 의학대학 병리학교실, 송 계 용

서 주로 성인에서 발생하며 남녀의 발생빈도는 비슷하다¹⁾. Morgan과 salama²⁾는 1972년에 폐장의 연골육종 1예를 보고하면서 원발성병변의 진단적 기준을 제시하고 문헌에 보고된 예들을 재검토하여 이 진단 기준을 적용한 결과 원발성 연골육종은 8예라고 보고한 이래 '83년도까지 13예만이 보고될 정도로 드문 질환이다³⁾.

폐장의 원발성 연골육종은 주기관지형(tracheo-bronchial variety)과 폐장형(lung variety)으로 구분되며⁶, 주기관지형은 종괴가 대부분 국한된 성장양상을 하므로 제거한 후에는 예후가 비교적 양호하지만, 폐장형에서는 침윤적인 양상으로 인하여 1년 이내에 사망할 정도로 예후가 아주 불량하다. 그러나 치료하지 않을 경우에는 모든 예에서 흉곽내 전이로 인해 치명적인 결과를 초래하게 된다³⁻⁷.

본 예는 55세 여자 환자로서 기침, 호흡곤란, 흉통을 주소로 입원하여 방사선 촬영검사, 기관지경 생검 및 흉막 조직검사서 국내보고례가 없는 원발성 연골육종으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

환자는 55세 여자로서 입원 약 10일 전부터 발생한 기침, 호흡곤란, 흉통을 주소로 내원하였다. 과거력상 10년전 자궁근종으로 자궁절제술을 받은 병력이 있으며 폐결핵을 포함한 폐질환의 과거력은 없었다. 가족력에도 특이한 사항은 없었다. 이학적 소견상 전신상태는 비교적 양호 하였으나 전신 쇠약감을 호소하고 있었다. 혈압은 110/70mmHg, 심박동수는 84/min, 호흡수는 20/min, 체온은 36.9°C로 정상범위이었다. 흉부 청진 소견상 좌측하부에서 호흡음의 심한 감소를 보였고 복부는 평탄하며 유연하였고 종괴는 촉지되지 않았다. 관절 및 근골격계에서도 종괴 및 이상소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 입원당시 시행한 혈액검사,

간기능검사에서 Hb 15.5 g/dl, Hct 44.0, total protein 6.7 g/dl, albumin 3.5 g/dl, FBS 99 mg/dl 등으로 모두 정상범위이었다. 뇨 검사 및 신장기능검사도 모두 정상범위였다. 단순흉부 X-선검사서 좌측흉강의 반정도를 채우고 있는 심한 흉막 삼출물이 관찰되었고, 흉부 CT소견에서도 폐실질과 기관지 주위에 종괴가 발견되었고 좌하엽기관지는 종괴에 의해 내강이 좁아져 있었으며 종괴는 흉막을 따라 결절성표면을 보이면서 흉곽내로 퍼져 있었고, 비교적 고형성의 흉막 삼출물도 함께 동반된 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 입원 15일째 시행한 기관지경 검사에서는 기도 및 분기부(carina)는 평탄하며 이상소견이 없었으나, 좌하엽기관지는 접촉시에는 쉽게 출혈성향을 보이는 돌출된 종괴에 의한 부분적 폐색을 관찰할 수 있었다. 증상의 경감 및 세포진검사를 위해 흉강천자를 반복 시행한 결과 혈성 삼출물이 배출되어 악성 종양을 의심하였다. 흉막 삼출물은 줄어들지 않고 호흡곤란등의 증상이 악화되어 입원 20일째 증상의 경감을 위해 흉관(chest tube)을 삽입하였다. 흉관 삽입도중 부분적으로 결절성 표면을 갖는 2개의 부정형 회백색의 점액양 고형성 조직이 우연히 떨어져 나왔다. 환자의 증상은 점점 악화되며 혈성 삼출물의 결과로 생각되는 빈혈(Hb: 8.7 g/dl, Hct: 26.0)과 저단백증(총단백: 3.9 g/dl, albumin: 1.8 g/dl) 및 저칼슘증(Ca: 6.7 mg/dl, P: 1.4 mg/dl)이 속발하여 대증요법을 시행하였으나 증상은 호전되지 않고 입원 31일째 사망하였다.

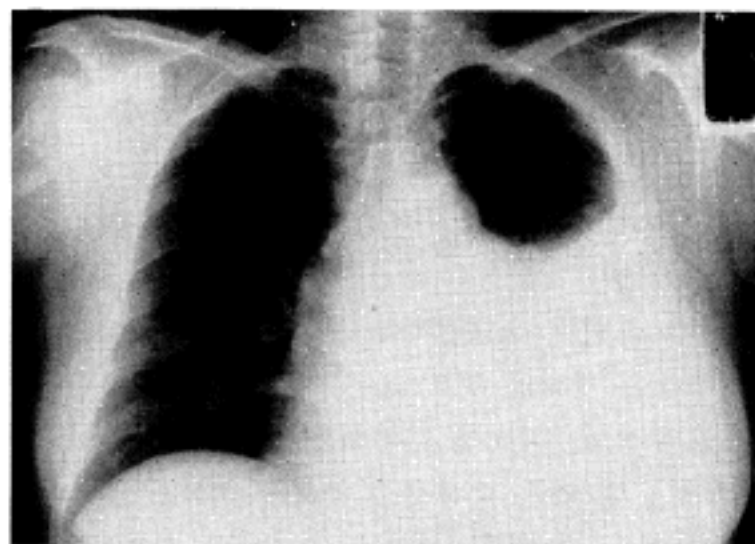


Fig. 1. Marked pleural effusion in left thorax



Fig. 2. Left lower bronchus is narrowed by encircling mass with pleural extension

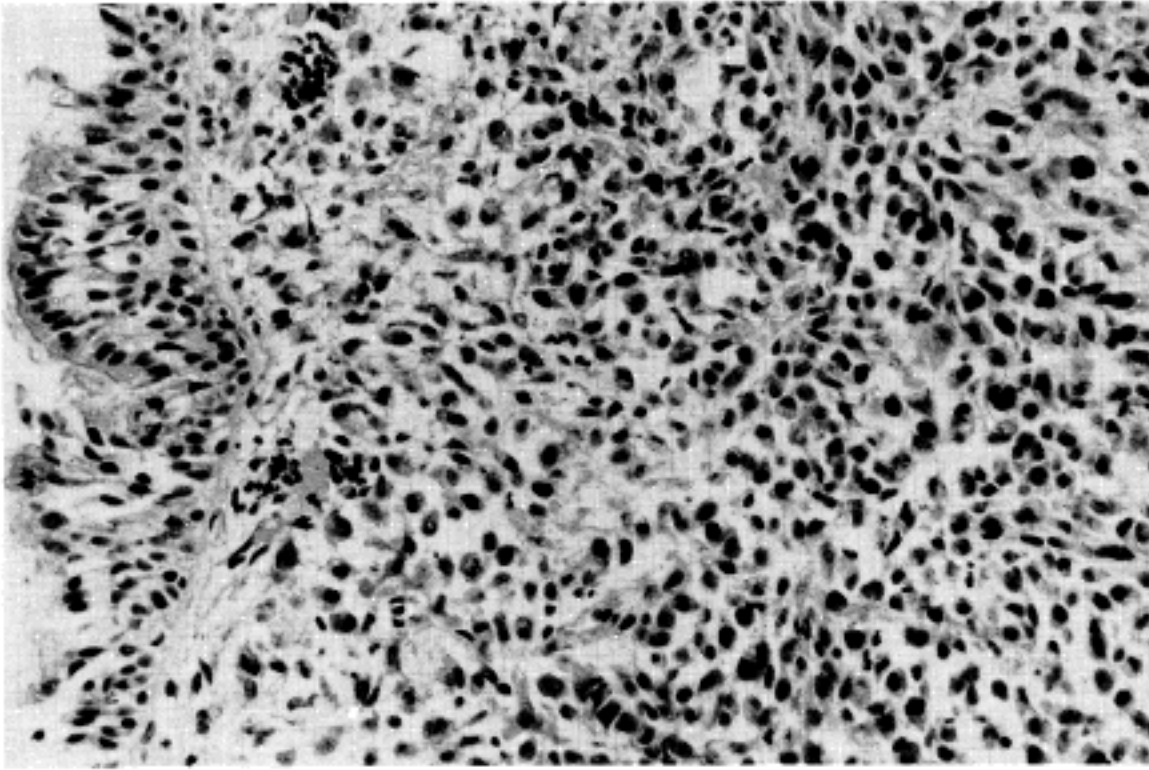


Fig. 3. Subpleural tumor infiltration, bronchoscopic biopsy

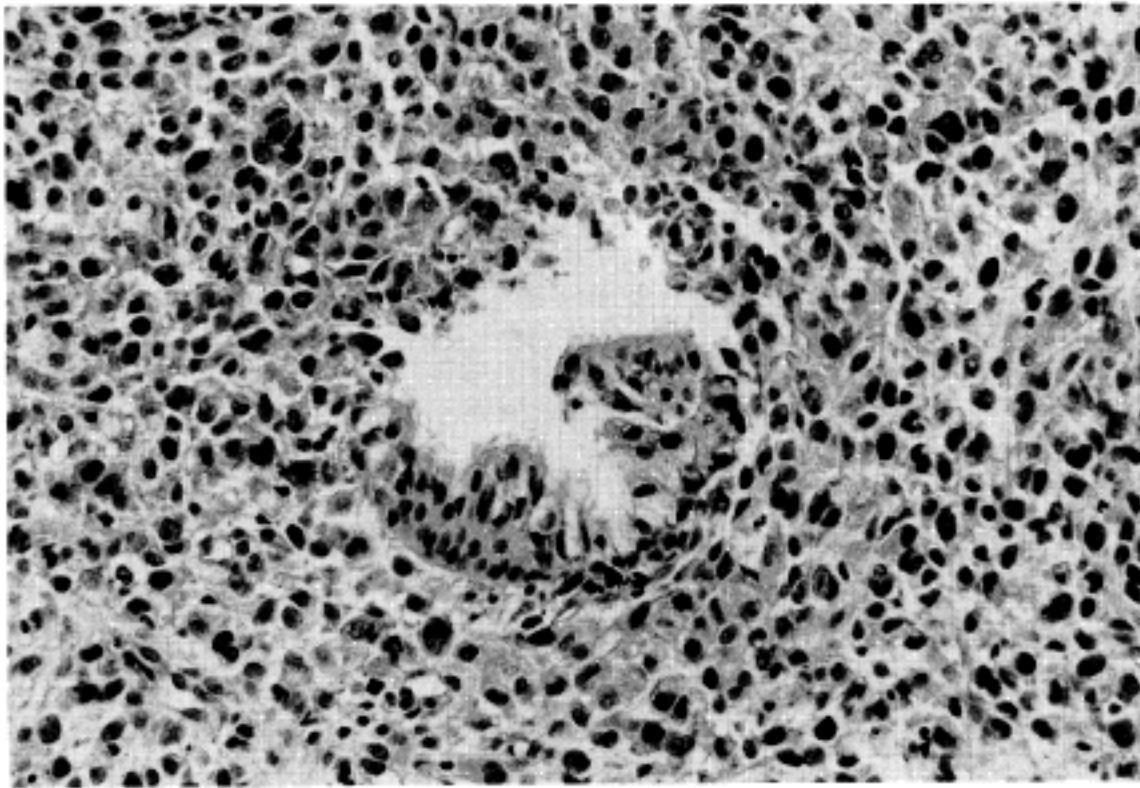


Fig. 4. Destruction of bronchioles by the tumor, bronchoscopic biopsy

병리조직학적 소견

기관지경 생검조직의 현미경적 검색에서 비교적 세포질 경계가 명확한 종양세포의 증식으로 인해 고유점막은 종양세포에 의해 대치되어 있었으며(Fig. 3), 직경 1mm 정도의 세기관지도 종양도 의해 둘러싸여 종양 내부에 있는 것처럼 보였으며 부분적으로 파괴되어가는 부위도 관찰되었다(Fig. 4). 그리고 흉관삽입시에 떨어져나온 조직에서는 alcian blue(pH 2.5)에 강한 양성소견을 보이는 풍부한 기질의 바탕에 종양세포들이

판상, 원주상 혹은 유두상 등 다양한 양상으로 배열되어 있었으며(Fig. 5), 개개의 세포는 소강(lacuna)내에 위치하는 농염된 핵을 가진 전형적인 연골아세포의 소견을 나타내며 점액성 연골육종의 소견과 일치하였다(Fig. 6). 그러나 흉강천자에 위한 세포진 검사에서 종양세포들은 개개의 세포 혹은 집단으로 도달되었으며, 세포질의 양은 비교적 다양하고 얇으며, 공포화 경향이 뚜렷했다. 핵은 다형성을 보이며 핵인은 조그만 크기에서부터 크고 뚜렷하게 나타나는 소견이 관찰되어 전이성 선암으로 생각했었다.

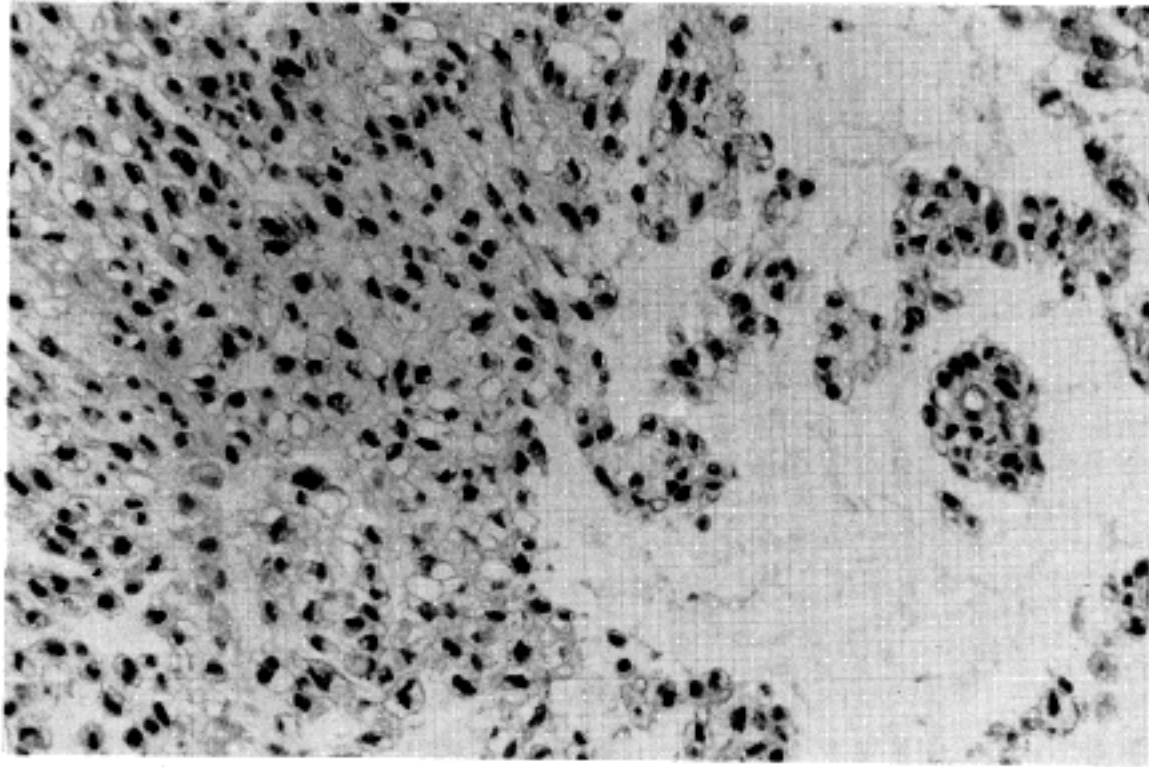


Fig. 5. Solid and pseudopapillary arrangement in myxoid matrix

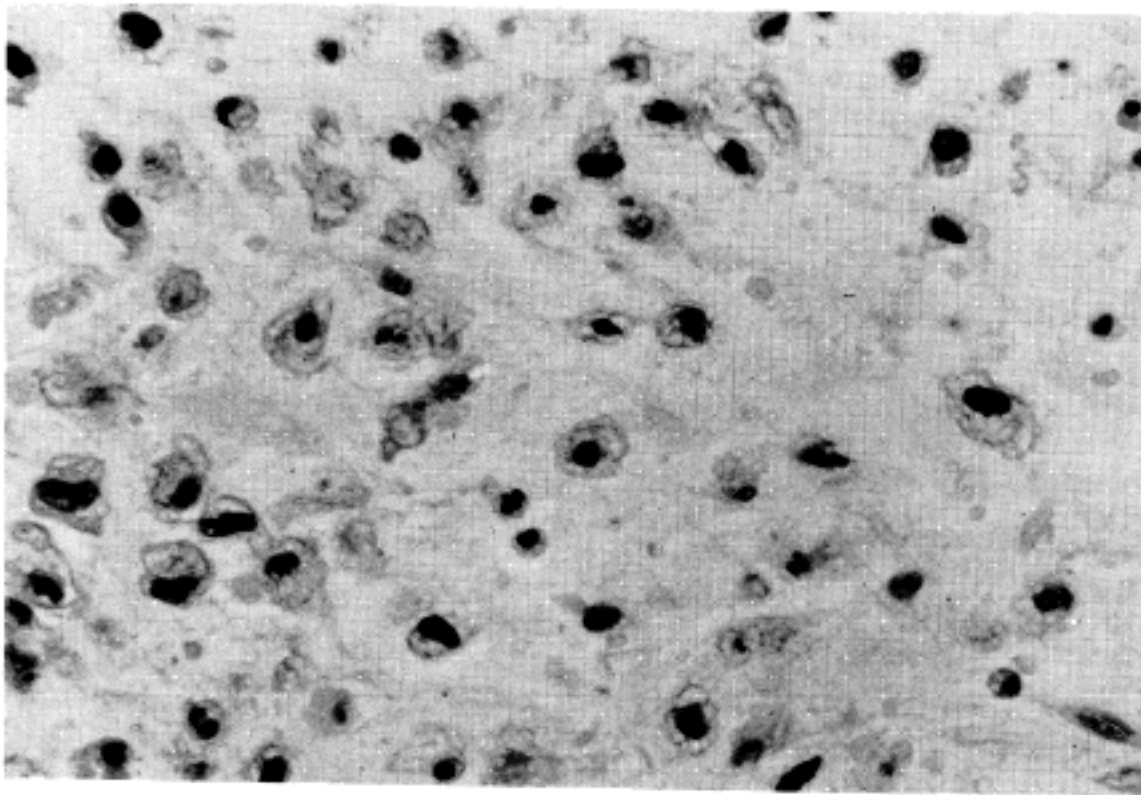


Fig. 6. Typical chondroblasts with a narrow rim of eosinophilic cytoplasm

고찰

폐장의 연골육종은 골에서 발생했을 때와 마찬가지로 천천히 성장하는 종괴로서, 주기관지에서 발생했을 때는 기침, 각혈등의 증상을 주로 나타내지만, 기관지 폐색이 있거나 혹은 직접 흉곽으로 전이되었을 때는 호흡곤란과 흉통이 발생한다. 이상과 같이 발생부위에 따라 각가 다른 증상이 나타날 수도 있다⁷⁾.

Morgan과 Salama¹⁾는 1예를 보고하면서 원발성 병

변의 진단적 기준을 제시하고 원발성 병변과 기존 선 행하고 있던 과오종등 연골을 내포하고 있던 양성종양 에서 악성변화를 일으킨 이차적병변을 구분하였다. 그들의 진단적 기준은 ①임상병력, ②흉곽에서 발생했을 가능성이 없을 때, ③개흉술 직후 골의 연골육종이 발견되지 않을 때, ④폐장병변이 뚜렷하기 전 사지절단 후 혹은 연골을 내포한 조직제거의 병력이 없을 때, ⑤폐의 과오종이 선행하고 있었다는 증거가 없을 때, ⑥명확한 조직학적 소견을 보이거나 혹은 조그만 생검조직에 국한되어 있지 않을 때 등이다. 본 증례는 상기

진단기준에 비추어 볼 때 원발성 병변으로 생각되었다.

상기의 진단적 기준들중 특히 과오종에서 이차적인 악성변화를 일으킨 예의 진단에서는 오랜기간 동안의 임상경과 관찰이 중요하다. 즉 Rees²⁾는 10년동안 아무런 변화가 없었던 조그만 폐음영이 갑자기 커지면서 productive cough를 동반하여 상엽절제 후 검색결과 연골육종으로 진단되었던 예를 보고하고 있다. 이상과 같이 오랜기간 경과 관찰이 가능했던 예에서는 이차적으로 악성변화를 일으킨 예로 생각할 수도 있겠지만, 처음 진단 당시 발견된 경우에는 원발성 병변인지 혹은 이차적 병변인지를 결정하지는 매우 어렵다¹⁾.

진정한 의미의 원발성 연골육종은 기관지 연골에서 유래해야 한다는 점을 들어 Daniels 등³⁾은 연골육종은 주기관지형과 폐장형으로 구분하고 있으나 Morgan과 Salama¹⁾ 그리고 Rees²⁾는 연골조직이 정상적으로 직경 1mm 정도의 세기관지에서도 존재한다는 근거를 제시하여 이런 구분을 받아들이지 않았다. 문헌에 보고된 주기관지형과 폐장형사이의 뚜렷한 차이점이 나타나고 있다^{6,7)}. 즉 모든 주기관지형은 국한된 성장양상을 나타내고 있었으며 기관지경하에 의한 절제 혹은 광범위 절제되었는지 모든 예에서 예후가 좋았지만, 폐장형에서는 침윤적인 성장양상으로 나타나고 종격동의 임파절 전이와 흉곽내 전이가 있었고 모든 예에서 1년내 사망할 정도의 치명적이었다. 그리고 치료하지 않은 모든 예에서는 결국 흉곽내로의 전이로 인하여 예후가 아주 불량하지만 흉곽외로의 전이는 없었다고 한다¹⁾. '83년도까지 문헌보고된 21예중 Morgan과 Salama¹⁾의 진단적 기준에 맞는 예는 13예에 불과하며, 발생부위별로 분류하면, 3예는 기도 혹은 분기부에서, 8예는 분절기관지 혹은 그 말초부위에서, 그리고 나머지 2예는 주기관지에서 발생한 것으로 보고되고 있다⁶⁾.

본 예에서는 임상적으로 골 및 연부조직에서 연골육종의 증거는 없었을 뿐만 아니라 급속히 진행되는 임상경과와 방사선소견 그리고 기관지경 및 흉막생검에서 전형적인 연골육종의 소견을 보여 세기관지 부위에서 발생하여 흉곽내로 직접 전이를 한 예로 생각되며 Daniel 등³⁾ 분류에 의하면 폐장형으로 사료된다.

또한 Sun 등⁸⁾은 비전형적인 임상경과를 보이는 예로서 우하엽기관지를 폐색하고 있는 연골육종으로 인

하여 우하엽 및 중엽 절제술을 받은 후 대측폐에 다발성 병변이 속발하여 재수술도중 출혈과 흡인성 질식으로 사망한 예를 보고하면서, 이런 병변들은 동시다발성 병변보다는 연골육종이 착상을 잘하는 특성에 비추어 볼 때 기관지내 전이로 발생한 병변이거나 혹은 폐동맥으로의 종양침윤이 있는 소견으로 보아 폐장내 혈행성 전이로 기인한 병변일수도 있다는 것을 암시했다. 이외에 종격내 석회화 혹은 골화가 있는 예도 보고되고 있으며^{6,7)}, 최근에 세침 흡인술의 발달로 인해 폐장으로의 전이성 병변 뿐만 아니라 골 및 연부조직에서 발생한 연골육종의 진단이 가능했던 예도 보고되고 있다⁸⁻¹⁰⁾ 치료방법은 적은 예로 인하여 확실히 정립되어 있지 않지만 골의 연골육종과 같은 생물학적 성상을 보일 것으로 사료되어 가능하다면 광범위 절제가 추천되고 있다⁶⁾.

결 론

저자들은 기침 호흡곤란 흉통을 주소로 입원한 55세 여자 환자에서 임상병력, 방사선 소견과 기관지경 및 흉막 생검에서 극히 드물고 국내 보고례가 없는 폐장의 원발성 연골육종 1례를 경험하였기에 이에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Morgan AD, Salama FD: Primary chondrosarcoma of the lung: Case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64: 460-466, 1972
- 2) Rees GM: Primary chondrosarcoma of lung. *Thorax* 25: 366-371, 1970
- 3) Daniels AC, George H, Strans FH: Primary chondrosarcoma of the tracheobronchial tree. *Arch Pathol* 84: 615-624, 1967
- 4) Enzinger FM, Shiraki M: Extraskelatal myxoid chondrosarcoma: An analysis of 34 cases. *Hum Pathol* 3: 421-435, 1972
- 5) Spencer H: *The pathology of the lung, 4th Ed.* New York: Pergamon Press, 1985, pp 984-985
- 6) Yellin A, Schwartz L, Hersho E, Lieberman Y: Chondrosarcoma of the bronchus: Report of a case with resection and review of the literature. *Chest* 84: 224-226, 1983

- 7) Sun CCT, Kroll M, Miller JE: *Primary chondrosarcoma of the lung. Cancer 50: 1864-1866, 1982*
 - 8) Guttuso P, Reddy VB, Castelli MJ: *Fine needle aspiration of paranasal chondrosarcoma metastatic to lung. Acta Cytol 34: 102-104, 1990*
 - 9) Calafati SA, Wright AL, Rosen SE, Walowitz A, Koprowska I: *Fine needle aspiration cytology of extraskeletal chondrosarcoma. Acta Cytol 28: 81-85, 1984*
 - 10) Olszewski W, Woyke S, Musiatowicz B: *Fine needle aspiration biopsy of chondrosarcoma. Acta Cytol 27: 345-349, 1983*
-