

## 원발성 종격동 지방육종

— 1예 보고 —

이 성 윤\* · 홍 은 경\*\* · 지 행 옥\*

— Abstract —

### Primary Mediastinal Liposarcoma

— 1 Case Report —

S.Y. Lee, M.D.\* , E.K. Hong, M.D.\*\* , H.O. Jee, M.D.\*

A case of liposarcoma was reported in 52 year-old female. She had the operation history due to mediastinal lipoma at other Hospital before 26 months ago. Chest X-ray revealed a huge soft tissue mass-density at the entire right lung field, and left middle and lower lung field at admission. At the lateral film, the mass was located in the anterior and middle mediastinum. Transsternal bilateral thoracotomy was performed, followed by extirpation of liposarcoma, wedge resection of superior vena cava, angioplasty of superior vena cava, and then partial pericardiectomy. The post-operative treatment was 5500 rad irradiation. Post-operative course was uneventful, that was noticed by OPD follow-up for 10 months. Primary liposarcoma of the mediastinum is very rare tumor. This tumor grows to an enormous size, and symptoms are referable to compression of the contiguous intrathoracic structures. The treatment of choice is surgery in all cases. Such an approach serves to establish a tissue diagnosis, to relieve the patient's symptoms, and may result in a cure sometimes. Radiotherapy or/and chemotherapy seems to be ineffective, but should be further studied.

### I. 서 론

지방육종은 전 악성 종양중 약 1%, 모든 육종중 약 15%의 빈도를 보이고 있다. Ruzzel등은<sup>25)</sup> 연부조직 육종중에서 16~18%의 빈도를 보고하였으나, 5~6%의 낮은 빈도를 보고한 문헌도 있다<sup>19)</sup>. Virchow<sup>33)</sup>는 1857년에 하지에서 발생한 악성 지방종양을 처음

기술했고, 그 후 하지, 후복막에서 보고되었으며, 드물게 복부, 둔부, 외음부, 목과 그 외 부위에서도 보고되었다<sup>7)</sup>. 종격동의 원발성 지방육종은 매우 드물게 생각되었으나, 1916년 pallase와 Roubier<sup>21)</sup>등에 의해 첫 보고된 후 Schweitzer등에 의해 1977년까지 50예의 보고가 있었다. 금번 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 수술후 재발한 원발성 종격동 지방육종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

\* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실  
\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University  
\*\* 한양대학교 의과대학 병리학교실  
\*\* Department of Pathology, School of Medicine, Hanyang University  
1989년 9월 13일 접수

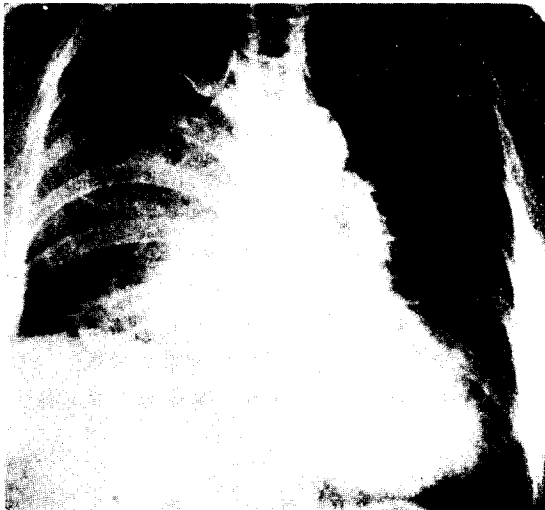
### II. 증 례

환자는 52세 된 여자로서 약 4개월 전부터 점차 증가되는 운동시 호흡곤란을 주소로 1988년 5월 내원하

였다. 과거력은 1968년 충수돌기염에 의한 복막염으로 수술받았으며, 1986년 5월 지방 종합병원에서 종격동 지방종으로 우측 개흉술을 통한 종격동 지방종 절제술을 받은 과거력이 있었다. 흡연은 하지 않았으며, 체중 감소는 없었다. 가족력도 특기할 만한 사항은 없었다. 이학적 소견상 신장은 164cm, 체중은 68.5kg, 호흡수는 분당 20회, 맥박수는 분당 100회, 혈압은 130/80mmHg이었다. 청진상, 양측 호흡음은 감소되었으며, 특히 우측 전방의 호흡음은 심하게 감소되어 있었고, 그 밖의 병적인 청진소견은 없었다. 심음은 정상적이었다. 흉부 외관상 우측 개흉절개창 외에는 이상이 없었고, 사지 및 전신의 연부조직에서 촉지되는 종괴는 없었다.

내원시 흉부 단순 X-ray상, 물과 공기의 중간 정도 농도를 가지는 커다란 종괴음영이 우측 전 폐야와 좌측 중·하폐야에서 관찰되었고, 종괴내에서 석회화 음영은 보이지 않았다. 우측 횡격막이 거상되어 있었고, 그 외는 특기할만한 소견은 없었다(Fig. 1). 측면 사진에서는 종괴 음영은 전종격동과 중종격동에서 관찰되었다(Fig. 2).

흉부 CT상, 거대한 지방조직 농도의 음영이 우측 상부 폐야에 있었고 양측 전폐야와 양측 횡격막으로 연결되어 있었다. 이 연부조직 종괴에 의하여 상공정맥이 눌러있고, 심장이 좌측으로 약간 밀려있으며, 종괴내에서 지방조직 농도의 음영이 주종이나, 여러개



**Fig. 1.** Preoperative Chest PA show huge soft tissue mass density at the right entire lung field and left middle and lower lung field Right hemidiaphragm is markedly elevated.

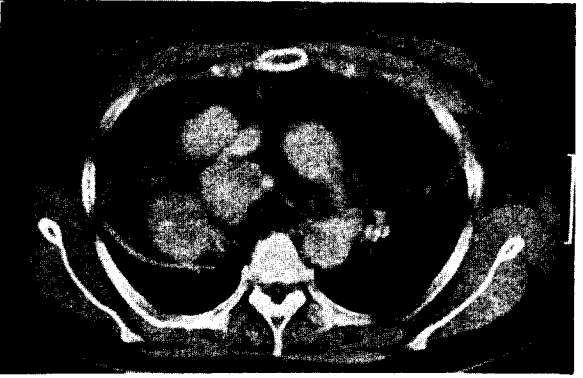
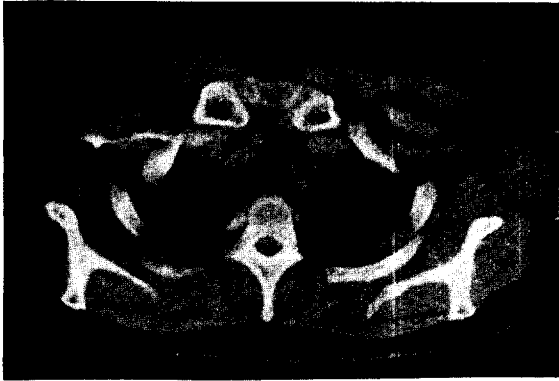


**Fig. 2.** Preoperative right lateral chest film show soft tissue mass density in anterior and middle mediastinum.

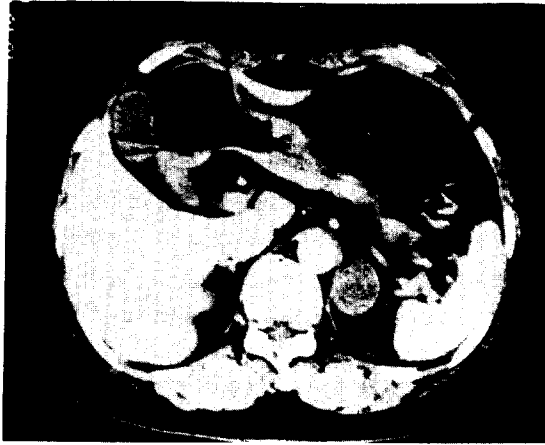
의 다양한 크기의 연부조직 농도의 종괴음영이 분산되어 있었다. 이 연부조직 종괴음영 내에서 짙은 선상의 음영이 또한 관찰되었다. 거대한 종괴에 의해서 폐실질은 주위로 눌러져서 있으며, 임파선증의 증거는 없었다(Fig. 3). 또한 좌측 부신영역에 직경이 약 2.6cm 크기의 동그란 저농도 음영이 관찰되었다(Fig. 4).

상복부 초음파 검사상에서 간의초음파 반향성이 선체적으로 약간 증가되어 있어 지방간으로 사료되었고, 좌측 부신에 직경이 2.6cm의 둥글고 경계가 뚜렷한 동질성의 충실성 종괴가 관찰되었다. 종격동에서는 초음파 반향성이 더 높아서 음영차이가 있는것으로 보아 지방육종의 원격전이 보다는 선종일 가능성이 높은 것으로 사료되었다(Fig. 5).

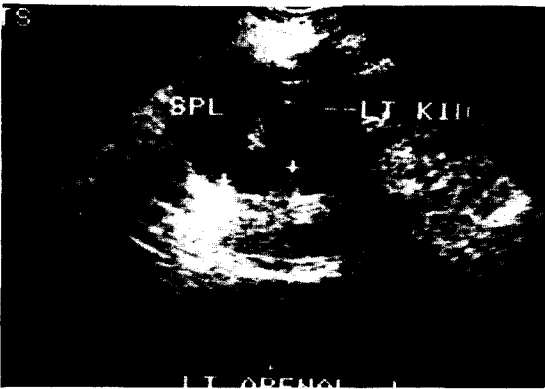
폐기능 검사상 FVC가 53.3% (1.68L)로 감소되었고, FEV<sub>1</sub>이 54.9% (1.39L), FEV<sub>1</sub>/FVC가 99.5%, FEV<sub>25-75</sub>가 45%, MVV<sub>3</sub>가 44.0% (33.7L)로 폐쇄성 및 제한성 기능장애를 보였으나 수술의 금기는 아니었다. 심전도상에도 정상소견이었다. 동맥혈가스 검사상 폐하가 7.40, 이산화탄소분압이 48.3mmHg, 산소분압이 65.0mmHg, 산소포화도는 92.5%였다. 일반 혈액검사상에서 백혈구가 8,200, 적혈구가 4,690,000, 헤모글로빈이 13.8g/dl, 헤마토크리트가 42



**Fig. 3.** Chest C-T films show huge fat densities at right apical lung field, extending to both anterior lung and both diaphragm. There are scattered multiplo variable sized soft tissue densitres within this mass. The collapsed lung tissue is shown at the peripheral portion of large mass.



**Fig. 4.** Chest CT film show about 2.6cm round well circumscribed mass at left adrenal area.



**Fig. 5.** Abdominal Ultrasonogram show about 2.6cm sized circumscribed homogeneous hypoechoic mass at left adrenal area.

%, 혈소판이 328,000이었고, 뇨화학검사, 간기능검사, 혈장 전해질 검사등은 모두 정상범위내의 검사치를 나타내었다.

재발한 종격동 지방육종이라는 진단하에 1988년 5월 25일 좌우 6번째 늑간을 통한 Bilateral transsternal thoracotomy를 시행하였다.

### Ⅲ. 수술 소견

수술 소견상 우폐와 흉벽사이에 첫번째 수술로 인한 심한 유착이 있었다. 우측 흉강에서는, 피낭에 쌓여있는 거대한 노란색의 지방조직이 우측 폐침부에서 횡격막까지 이어져있고, 심장은 좌측으로 약간 밀려져 있었고, 우측폐는 거의 다 눌러져 허탈상태에 있었다. 또한 우측 횡격막은 거상되어 있었고, 기관방임파절과 기관분기줄 임파절은 커져 있었다(0.5×0.3×2cm). 거대한 황색 지방조직내에는 여러개의 다양한 크기의 딱딱한 종괴가 포함되어 있었는데, 이 하얀색의 딱딱한 종괴는 특히 우측 쇄골하동맥과 우측 기성정맥에서 우심방 부속지부위까지, 쪽 깔려있었고, 특히 상공정맥을 단단히 둘러싸고 있었다. 수술은 상공정맥과 종괴가 부착된 부분을 설철헌(wedge resection)하고, 혈관성형술을 시행하였으며, 우측 횡격막 신경과 심낭에도 침범되어 있었으므로 부분적 심낭절제술을 시행하였다. 그리고, 약간의 점액성 영역이 종양의 우측 하부에 존재했었다. 좌측 흉강에서는, 노란색의 지방조직이 전종격동을 건너서 좌측 횡격막과 횡격막신경까지 확장되어 있었으나, 딱딱한 고형성분은 없었다. 거대한 크기이면서 무른 조직이었으므로 분

해하여 절제하였다. 이 절제된 조직이 지방조직이기 때문에 동결절편 조직검사가 불가능했으나, 림프절에서는 암세포는 검출되지 않았다. 그러므로 좌측 개흉으로 종격동에 침윤이 의심되는 지방조직 및 종괴를 조심스럽고 세밀하게 완전히 절제하였다.

#### IV. 병리학적 소견

절제된 종괴는 여러조각으로 섬유성 피낭으로 피복된 황색 지방조직이었고, 크기가 서로 다른 다발성 결절을 이루고 있었다. 절제된 조직은 합쳐서 그 크기가  $24 \times 22 \times 5$ cm였고, 무게는 2250gm이었다. 그 중 가장 큰 절편은  $18 \times 12 \times 5$ cm이었다(Fig. 6).

단면상에서 대부분의 결절은 황금색의 지방조직이 염상 형태를 보이는 지방종과 유사하였으며 일부 결절이 흰색 또는 회백색이었고, 그 경도가 단단하였다. 단단한 결절은 물결 모양의 파상 단면을 보여주고 있었다(Fig. 7).



Fig. 6. Outer surface of the largest piece of excised specimen. The tumor is composed of variable sized nodules, enveloped by thin fibrous tissue.



Fig. 7. Cut surface show golden yellowish areas of lobulated fat nodules, alternated with whitish firm solid nodules.



Fig. 8. Microscopic finding of well differentiated lipoma-like liposarcoma. The tumor consists of scattered lipoblast having atypical hyperchromatic or multinucleated nuclei in mature lipocyte. (X 200)

현미경 소견상, 대부분의 부위에서는 지방종과 유사한 성숙지방세포로 구성되어 있었고, 간혹 진한 염색질과 큰 핵을 갖는 지방아세포(Lipoblast)가 산재되어 있었다. 이런 잘 분화된 지방종 비슷한 지방육종 부위(Fig. 8) 외에 흰색의 섬유성 부위에서는 길쭉한 방추상 세포가 물결 모양의 배열로 구성되어 악성 섬유성 조직구종(motignant fibrous histiocytoma)의 소견과 유사하였으나, MFH의 특징적인 세포의 다형성이 보이지 않았다. 그러나, 이런 부위에서 많은 유사분열이 관찰되었으며, 이 MFH와 유사한 부위는 잘 분화된 지방육종(well differentiated liposarcoma)의 퇴행성 분화를 보이는 형(differentiated liposarcoma)이라고 할 수 있다(Fig. 9). 아주 드물게 점액양 지방육종의 양상을 보이는 부분도 관찰되었다(Fig. 10). 본 환자의 최종진단은 지방종과 비슷한 잘 분화된 지방육종(lipoma-like Well-differentiated liposarcoma)이었다.

#### V. 수술 경과

환자는 수술 경과가 양호하며, 5일째 양측 흉관을 제거하였으며, 수술 21일째부터, 종격동에 5600라드와 전횡격막에 4400라드의 방사선 치료를 받았다. 수술 후 35일에서 복부 초음파 검사를 시행한 결과 앞서의 결과와 차이가 없어서 부신의 종괴는 지방육종의 원격전이 보다는 선종의 가능성이 큰 것으로 보여졌다. 부신의 종괴에 천자 생검을 시행하려 했으나, 환자가 거

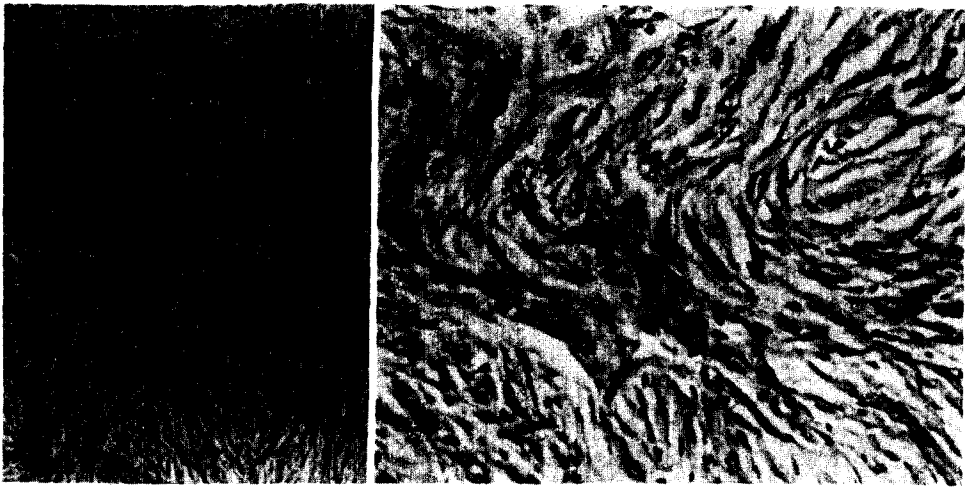


Fig. 9. Dedifferentiated area of liposarcoma: The tumor compose of storiform arrangement of elongated spindle cells( $\times 40$  Lt,  $\times 200$  Rt)

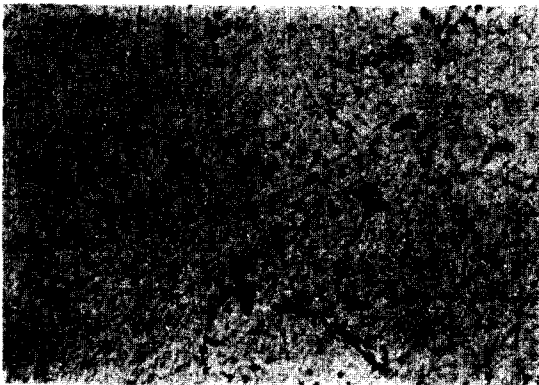


Fig. 10. Myxoid area of liposarcoma( $\times 100$ )

부하여 시행하지 못하였다. 환자는 술후 44일째 퇴원하였다. 퇴원후 8개월째의 단순 흉부 X-ray상 변화는 발견할 수 없었으며, 이상없이 일상생활을 하고있다 (Fig. 11).

## VI. 고 찰

종격동에 생기는 지방육종은 매우 드물어서, 1916년 Pallase와 Roubier등에<sup>21)</sup> 의해 첫 종격동 지방육종이 보고된 이래 1977년에, Schweitzer 등은 77세 된 환자에서 경험한 1례를 문헌에 보고되는 50번째 증례라고 하였다. 1971년 Whychulis 등은<sup>34)</sup> 40년간 Mayo clinic에서 경험한 1,064명의 종격동 종양중에서 8명이 지방육종으로 약 0.75%의 발생빈도를 보인다고 보고하였다. 소아에서의 종격동 지방육종은 더욱 드

물어서 2례로, Kauffman등이<sup>16)</sup> 2½ 세에서 전종격동에 잘 분화된 지방육종을 보고하였고, Wilson등은<sup>35)</sup> 14개월 된 여아에서 상종격동에 생긴 5,205gm 되는 지방육종을 보고하였다. 우리나라에서도 김원곤, 김주현 등이<sup>37)</sup> 1983년 종격동의 원발성 지방종으로 수술하고 재발하여 지방육종으로 생각되는 1례를 보고하였고, 박이태는<sup>38)</sup> 1958년 부터 1982년 까지 종격동 종양으로 서울대학병원에 입원한 130례중 2례가 종격동 지방육종이었다고 보고하였다.

## 연령 및 성별분포

Schweitzer등은<sup>26)</sup> 1977년까지 문헌에 보고된 증례중 자료 분석이 가능한 44례의 연령 및 성별분포를 조

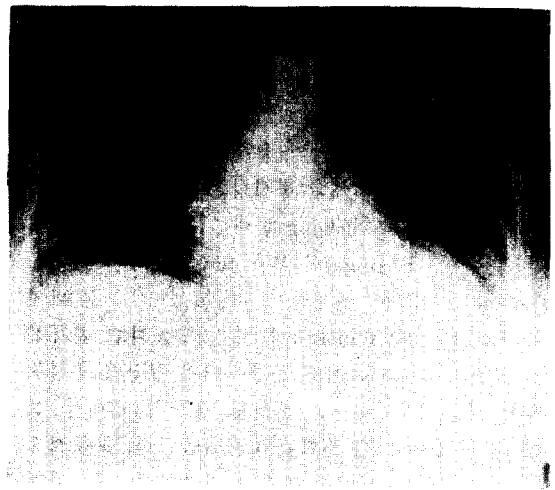


Fig. 11. The postoperative chest PA.

사했는데, 연령 14개월에서 77세 까지로 평균연령은 44.8세이며, 환자의 2/3가 40세 넘는다고 하였다. 이러한 결과는 1970년에 지방육종 236례를 조사한 Brasfeld와 DasGupta의<sup>7)</sup> 결과에 부합된다. 44례에서 남자가 52.3%, 여자가 47.7%로 남녀간의 발생빈도에는 차이가 없다고 하였다. 이것은 1954년 Pack와 Pierson이<sup>20)</sup> 종격동 이외의 곳에서 발생한 105례의 지방육종의 분석 결과와 일치한다. 그러나, 양성 지방종이 여성에서 73%로 더 높은 빈도를 보인 것과는 큰 대조를 이룬다.

### 증 상

증상은 종양의 크기와 위치에 주로 연관되며<sup>23,27)</sup>, 대부분의 환자에서 증상이 나타나는 것이 보통이다. 대개 특징적으로 굉장한 크기까지 자라서 문헌상 7,000gm 까지 보고된 바 있는데<sup>32)</sup>, 주로 심폐구조에 대한 압박으로 증상을 일으키는 경우가 대부분이다. Schweitzer등의<sup>26)</sup> 분석에 따르면 호흡곤란, 빈호흡, 천식음 등의 호흡기 증상이 63%, 흉부나 견갑부에 동통이나 압박감이 50%에서 나타났고, 1/3 이상에서 기침을 호소하였고, 25%가 내원에 앞서 수개월동안 심한 체중감소를 호소하였다. 상공정맥 폐쇄의 증상은<sup>5,18,19,21,26,32)</sup> 15%, 연하곤란이 3%, 애성이 8%, 인후통이나 압박감이 10%에서 나타났다. 그러나, 아무런 증상없이 신체검사에서도 6례가 발견되어, 15%를 차지하고 있는데 어떤 증례에서는 종양이 매우 커질 때까지 비교적 증세없이 생활하였다<sup>2,4,5,6,8)</sup>.

### 병리학적 소견

많은 증례보고에서 절제표본의 무게는 350gm 7,000gm 까지로, 종괴의 대부분은 수 kg이상이었고, 증상은 주위의 심폐구조에 대한 압박으로 기인된 것이었다. 지방육종의 조직학적 분류는 지방아세포의 발달단계와 전체적인 세포의 충실성, 그리고, 세포의 다형성에 기준을 두고 Ewing에 따른 분류<sup>36)</sup>, Stout에 따른 분류<sup>31)</sup>, Enzinger와 Winslow에 따른 분류<sup>11)</sup>, Enterline 등에 따른 분류등이 제창되었다<sup>26)</sup>. 본 예에서는 Enzinger와 Winslow에 따른 단순화한 분류를 사용하였다. 그러나, 어떤 분류에서건 원발성 종격동 지방육종의 대부분은 잘 분화된 세포의 형태를 보인다. 저자의 예는 잘 분화된 지방육종이나, 부분적으로 퇴행성 분화를 보이는 부분이 관찰되었는데, 이런

변화는 원발종양에서 부분적으로 보일수 있고, 재발 종양에서도 나타날수 있으며, 본 환자가 2년전 지방종의 절제 병력으로, 2년전 제거된 종양도 잘 분화된 지방육종이었을 가능성이 높다.

많은 종격동 지방육종은 피낭으로 덮혀져 있고, 이러한 양상은 수술적 절제를 가능하게 하고, 완전 치유를 가능케 한다.

종격동 양성 지방종과 악성 지방육종이 동시에 발견된 예는 드물어서 Farbman이<sup>13)</sup> 1례, Starkloff, Saxton과 Jonhson등이<sup>28)</sup> 2례, Storey 등이<sup>30)</sup> 1례를 보고하였다. 그리고 다른 부위에서도 지방육종과 지방종이 동시에 발견된 예도 역시 드물다<sup>12,24,25)</sup>. 현재 지방육종은 지방종의 악성 변성에 의해 발생하는 것이 아니고 원발성 종양으로 발생한다는데 의견의 일치를 보이고 있다<sup>10,16,31,25)</sup>.

지방육종이 종격동을 포함한 신체의 여러부위에서 다발성으로 생기는 경우도 보고된 바 있는데, Georgiodes등은<sup>14)</sup> 1969년 49세 된 여자에서 종격동 지방육종을 포함하여 모두 12군에의 신체부위에서 생긴 다발성 지방육종을 보고하였다. 다발성 지방육종의 대부분의 예에서는, 종양이 후복막, 복막, 흉부장막에서 나타나고 근육 조직내에서는 드물게 발생한다<sup>10,11)</sup>.

**Table 1.** Various Systems of Classifying Liposarcoma

- |      |   |
|------|---|
| I.   | Classification according to Ewing <sup>36)</sup>                |
| A.   | Adult cell liposarcoma  |
| B.   | Embryonal myxoliposarcoma                                       |
| II.  | Classification according to Stout <sup>31)</sup>                |
| A.   | Well-differentiated myxoid type                                 |
| B.   | Poorly differentiated myxoid type                               |
| C.   | Round cell or adenoid type                                      |
| D.   | Mixed group   |
| III. | Classification according to Enzinger and Winslow <sup>11)</sup> |
| A.   | Well-differentiated liposarcoma                                 |
|      | Lipoma-like   |
|      | Sclerosing  |
|      | Inflammatory  |
|      | Dedifferentiated  |
| B.   | Myxoid liposarcoma  |
| C.   | Round cell liposarcoma  |
| D.   | Pleomorphic liposarcoma   |
| IV.  | Classification according to Enterline et al <sup>10)</sup>      |
| A.   | Well-differentiated myxoid type                                 |
| B.   | Poorly differentiated myxoid type                               |
| C.   | Lipoma-like   |
| D.   | Myxoid mixed  |
| E.   | Nonmyxoid   |

14,31). 따라서 위에 기술한 모든 부위에서 종양의 유무에 주의를 기울여야 한다<sup>37)</sup>.

다원발생설(Multicentricity)와 원격전이(metastasis)에 대한 명확한 구분은 어려울 뿐만 아니라 불가능하다<sup>39)</sup>. 전이가 정상적으로 일어나지 않는 부위에서 또다른 지방육종의 빈번한 발생과 첫번째와 두번째 지방육종 발생 사이에 긴 기간이 존재한다는 점에서 다원발생 지방육종을 주장하는 사람도 있고, 이것에 반대해서 이러한 종양들의 조직학적 양상의 비슷함과 병의 말기에 빈번하게 폐나 내장 기관으로 전이하는 것을 이유로 원격전이를 주장하는 사람도 있다. Ackermann 등과<sup>1)</sup> Enterline<sup>10)</sup>, Georgiades<sup>14)</sup> 등은 장기 전이는 첫 치료후 10년 내지 15년에 나타난다고 하였다.

### 치료방법 선택

Schweitzer등이<sup>26)</sup> 분석한 46례에서 5명은 어떠한 치료도 받지 않았고, 모두 18개월 내에 사망하였다. Schweitzer의 분석에 의하면 방사선 요법은 2명에서 단독 치료로 이용되었으며, 8례에서 수술요법에 대한 보조수단으로 사용되었고, 2례에서는 화학요법과 병행해서 사용되었다. 1951년 Kozonis 등은<sup>18)</sup> 종격동 지방육종이 있는 환자에서 방사선 요법으로 상공정맥 폐쇄증상의 신속한 해소를 가져왔으나, 결국 14개월 만에 사망하였고, Lennert등은<sup>19)</sup> 23세 된 환자에서 화학요법과 4,600라드의 방사선 치료를 병행하여 시행하였는데 4개월 만에 사망하였다고 보고하였다. Majo clinic에서 보고한 8례중 3례에서는 처음에 악성 임파선종으로 진단하여 방사선요법을 시행하였으나 병변의 방사선학적 크기상 주목할 만한 감소는 없었다<sup>9)</sup>. Majo clinic의 또 한예에서는 3번째 재발후 방사선 요법을 받은 경우로 종괴 크기의 일시적인 감소를 가져왔다<sup>9)</sup>. 또 한 환자에서는 반복하여 3과정의 nitrogen mustard 치료와 병행해서 많은양의 방사선치료를 받았는데 X-ray상 크기의 감소는 없었지만, 기침과 호흡곤란의 증상은 상당히 감소되었다. 이 환자는 기도의 압박으로 6개월만에 사망하였다. Geschizkter등은<sup>6)</sup> 종격동 이외의 부위에서 재발한 지방육종 4례에서 방사선치료후 종괴 크기의 신속하고 의미있는 감소를 보였다고 보고하였다. Pack와 Pierson은 방사선 치료만 시행한 종격동 이외의 지방육종 12례에서 2명이 완치되었고, 6례에서는 50%이상의 크기의 감소를 보였다고 보고하였다. 화학요법은 효과의 불확실로 인하여 단독으로 사용하지 않고 보조 수단으로 사용되

었다<sup>9,19)</sup>.

1970년 Razzuk등은<sup>28)</sup> 문헌상에 보고된 23예의 종격동 지방육종의 환자를 고찰하였다. 7명에서 수술적 근치술을 시행하였는데 생존기간은 2년에서 14년으로 평균 6.75년 이었고, 이 중 4명은 문헌보고할 당시까지 생존하였으며, 수술요법과 방사선 요법을 병행한 6명에서는 생존기간이 1년에서 9년으로 평균 3년이었고, 5명에서는 종괴가 수술 불가능이거나, 부분 절제되어서 추후 방사선 요법을 시행한 경우로 생존기간이 4개월에서 2년으로 평균 생존기간은 1년이였다. 나머지 5명은 증상에 대한 치료만 받았는데, 이 중 4명은 광범위하게 주위조직에 침범되었거나, 원격전이가 되어 있었던 경우로 생존기간은 2개월에서 15개월로 평균 1년이였다. Schweitzer등의<sup>26)</sup> 분석에 의하면 술후 17년까지 추적관찰되는 환자도 있었고, 어떤 환자는 증상이 해소된 후 재발한 증거가 나타날 때까지 오랜 기간이 걸린 경우도 있었다. 몇 예에서는 병변이 완전 절제 불가능한 경우에도 수술요법으로 증상의 해소를 가져다 주었다고 보고하고 있다<sup>26)</sup>. 따라서, 원발성 종격동 지방육종의 치료는 수술적 근치술이 선택요법으로 추천되고 있다<sup>26)</sup>.

### 재발과 원격전이

Schweitzer등의<sup>26)</sup> 문헌 보고에 따르면 18례의 종격동의 지방육종의 부검결과중에서 7례에서 전이가 밝혀졌는데, 폐, 늑막, 간등에 가장 많이 전이되어 있고, 신장, 부신, 종격동, 삼각근, 피부에도 전이가 된 것으로 밝혀졌다<sup>2,3,9,10,18,21)</sup>. 다른 간엽조직 종양에서처럼 전이율은 조직학적 분화도에 밀접하게 관련되어 있는데<sup>11)</sup>, 덜 분화되고 좀 더 다형성한 지방종양이 더욱 원격전이할 가능성이 많다. 그리고 전이율은 어느정도 종양의 위치와 크기, 그리고 치료방법에도 달려있다. 이러한 조직학적 의존성은 종격동 이외의 지방육종을 1962례 분석한 경우에서도 명백하다<sup>11)</sup>. 이 연구에 의하면 점액양 지방육종과 잘 분화된 지방육종에서 원형세포와 다형성 지방육종보다 사망율과 원격 전이가 현저히 낮다. 전이장소도 다양하여서 가장 분화도가 낮은 지방육종은 폐나 다른 내장으로 전이하고, 점액양 지방육종은 이유는 밝혀지지 않았지만 장막 표면이나 늑막, 심낭, 횡격막, 때로는 내장으로 전이된다. 이런 종양은 그와 동시에 후복막이나 연부조직에 동시에 발생하여서 다원성 지방육종(multicentric liposarcoma)으로 생각되기도 한다<sup>39)</sup>. 임과절

전이는 드물고, 심하게 진행된 예에서 나타난다.

재발은 조직학적 형태에 관계없이 모든 지방육종에서 흔히 발생한다. 특히 외과적 절제가 불충분할 때에는 재발율이 높다. 보통 재발한 종양은 원래 종양과 비슷한 구조를 보이고, 드문 예에서는 재발한 종양은 원래 종양보다 퇴행성 분화를 보여주는 형으로 바뀐다<sup>39)</sup>. 또한, 재발은 흔히 절제후 6개월 이내에 발생하는데, 절제후 5년 내지 10년후에 발생할 수도 있다. 전체적인 재발율은 종양의 위치, 접근가능성, 그리고 근치적 절제의 여부에 의존하고, 생존기간과 밀접하게 관련되어 있다<sup>39)</sup>. 따라서 잘 분화된 지방육종과 점액양 지방육종에서는 추적관찰 기간이 길어지므로 재발이 더 빈번하다. Enzinger의<sup>11)</sup> 경우에는 57%가 재발하였고, 다른 경우에는 70.4%가 재발하였다<sup>24)</sup>. 예를 들면, 골반, 후복막의 점액양 지방육종은 26년 동안 5번 재발하였다<sup>24)</sup>. 후복막에서 지방육종은 재발율이 높는데 이것은 완벽한 외과적 절제가 후복막에서는 어렵기 때문이라고 해석된다<sup>17)</sup>.

## 생존율과 사망율

Schweitzer등은<sup>26)</sup> 분석가능한 39례에서 그 당시 25례는 사망하였고, 10례는 3개월 내지 18개월의 추적관찰 기간동안 건강하였으며, 4명은 생존하고 있다고 하였다. 증상의 시작과 환자의 사망과의 기간은 극히 다양하여, 수일부터 14년에 달한다. 사망한 25례중, 22례는 내원 2½년 이내에 사망하였고, 평균 생존기간은 14.3개월이었다. 나머지 3명은 긴 세월을 생존했는데, 1953년 Caputo와 Spalding의<sup>8)</sup> 23세 된 여자환자는 3500gm의 지방육종의 절제후, 재발하여 2차 수술과 방사선 요법을 시행받았으나 내원 9년만에 사망하였다. Amador와 Danzig<sup>3)</sup>의 환자와 Ciccirelli등의<sup>9)</sup> 환자도 내원후 14년간 생존하였다. Schweitzer에<sup>26)</sup> 따르면, 1977년 당시 4명의 환자가 종양의 잔류증거 없이 각각 3년, 4년, 6½년, 17년 생존하고 있었다. 그들의 내원 당시 연령은 2세에서 72세이고, 4명중 2명은 여성이었다. 이 4례의 공통점은 병변이 피낭에 덮여져 있었고, 종양의 악성도가 낮은 경우이다. 분화도가 매우 낮은 형에서는 약 40%에서 원격전이를 하는 등 예후가 매우 좋지 못하다<sup>23, 26, 27)</sup>.

## VII. 결 론

본 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서도, 재

발한 원발성 종격동 지방육종을 Bilateral transsternal tharacotomy를 통하여 절제한 후 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다. 종격동 지방육종의 치료는 모든 예에서 근치적 절제술이 선택적 방법이다. 수술은 예후를 판단하는데 중요한 조직진단을 할 수 있을 뿐 아니라, 환자의 증상을 경감시켜 준다. 그리고 때에 따라서 완치를 가져올 수 있다. 설사 종괴가 완전히 절제되기 어려운 경우라도 환자의 주증상의 경감을 위하여 고식적 수술을 시행하는 것이 가능하다. 따라서 개흉술은 지방육종이 타부위로 원격전이 된 경우일지라도 시행되어야 함은 충분한 가치가 있는 것이다. 악성도가 높은 경우에 더 광범위한 절제가 필요하다. 주위 조직에 광범위하게 침범된 경우라도 대동맥 혈관성형술이나, 심장내 지방육종의 경우에도 개흉술을 통하여 근치적 수술요법을 시행하는 것이 좋을 것으로 사료된다. 그리고 방사선 치료는 단독 치료로서는 일반적인 가치가 없으며 수술 후 보조요법으로 쓸 수 있으나, 그 효과는 확실치 않으며 차후 계속 연구가 추가되어야 한다고 생각한다.

## REFERENCES

1. Ackerman LV: Multiple primary liposarcoma. *Am J Pathol* 20:789, 1944.
2. Ackerman LV, Wheeler P: Liposarcoma. *South Med J* 35:156, 1942.
3. Amador, E., and Danzig, L.S.: Liposarcoma of the mediastinum. *Chest* 41:95, 1962.
4. Aksu Y: Ein Liposarkom des Mediastinums. *Zentralbl Allg Pathol* 105:177, 1964.
5. Barbier, J., and Mollard, H.: Un cas de tumeur maligne mediastinopleurale avec aspect histologique de liposarcome. *Lyon Med.* 138:623, 1926.
6. Borner, P.: Ein Liposarkom des Mediastinums. *Zentralbl. Allg. Pathol.* 101:326, 1960
7. Brasfield, R.D., and Das Gupta, T.K.: Liposarcoma. *Cancer* 20:3, 1970.
8. Caputo, N.T., and Spalding, E.D.: Mediastinal Liposarcoma. *Harper Hosp.Bull.* 11:122, 1953.
9. Ciccirelli, F.E., Soule, E.H., and McGoon, D.C.: Lipoma and Liposarcoma of the Mediastinum J. *THORAC. CARDIOVASC. SURG.* 47:411, 1964.
10. Enterline, H.T., Culberson, J.D., Rochlin, D.B., and Brady, L.W.: Liposarcoma: Aclinical and Pathological Study of 53 Cases. *Cancer* 13:932, 1960.



11. Enzinger, F.M., and Winslow, D.J.: *Liposarcoma: A study of 103 Cases*, *Virchows Arch.(Pathol.Anat.)* 335:367, 1962.
12. Evans HL: *Liposarcoma. A study of 55 cases with a reassessment of its classification*. *Am J Surg Pathol* 3:507, 1979.
13. Farbman AA: *Retroperitoneal fatty tumors: Report of case and collective report of the literature from 1937 to 1947*. *Arch Surg* 60:343, 1950
14. Georgiades, D.E., Alcalais, C.B., and Karakela, V.G.: *Multicentric well-differentiated Liposarcomas. a Case report and a brief review of the literature*. *Cancer* 24:1091, 1969.
15. Geschickter, C.F.: *Lipoid Tumors*, *Am.J.Cancer* 21:617, 1934.
16. Kauffman, S.L., and Stout, A.P.: *Lipoblastic Tumors of children*, *Cancer* 12:912,1959.
17. Kinne, D.W., CheuFCH, Huvos AG, et al.: *Treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma. Twenty-five year experience at Memorial Hospital*, *Cancer* 31:53, 1973.
18. Kozonis, M.D., Wiggers, R.F., and Golden, H.M.: *Primary Liposarcoma of the Mediastinum*, *Ann. Intern. Med.* 35:703, 1951.
19. Lennert, K.: *Über ein Lipoblastisches Sarkom des Mediastinums, Zugleich ein Beitrag zur Kennetnis der bosartigen Fettgewebeschwulste*, *Frankfurt Z. Pathol.* 61:78, 1949.
20. Pack, G.T., and pierson, J.C.: *Liposarcoma: A Study of 105 Cases*, *Surgery* 36:687, 1954.
21. Pallase, E., and Roubier, C.: *Les tumeurs primitives de la plevre*, *Ann. Med.(Paris)* 3:243, 1916.
22. Perkins, C.W., and Bowers, R.F.: *Liposarcoma of the Mediastinum and Lung*, *Am.J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 42:341, 1939.
23. Razuk MA, Urschel HC, Race GJ, et al.: *Liposarcoma of the mediastinum. Case report and review of the literature*. *J. THORAC CARCIOVAS SURG* 61:819,1971.
24. Reszel PA, Soule EH, Conventry MB: *Liposarcoma of the extremities and limb girdles: A study of 222 cases*. *J. Bone Joing Surg* 48A:229, 1966.
25. Russel WO, Cohen J, Enainger FM et al.: *A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas*. *Cancer* 40:1562, 1977.
26. Schweitzer, D.L, and Aguam, A.S.: *Primary liposarcoma of the mediastinum-Report of a case and review of the literature*, *J. Thorac and cardiovasc, Surg.* 74:83, 1977.
27. Shields, T.W.: *Primary tumors and cysts of the mediastinum*, In *General thoracic Surgery(second edition)* edited by Shield, T.W, 1983.
28. Starkloff GB, Saxtom JA, Johnson RE: *Liposarcoma of an extremity associated with multiple subcutaneous lipoma*. *Ann Surg* 133:261, 1951.
29. Stembriage, V.A., Luibel, F.J., and Ashworth, C.T.: *Soft Tissue Sarcoma: Electron Microscopic approach to Histogenetic Classification*, *Southern Med. J.* 57:772, 1964.
30. Storey, C.F., and Knutson, K.P.: *Liposarcuma of the mediastinum: Report of a case with associated Lipomas of the mediastinum and Subcutaneous tissues*, *J.* 57:772, 1964.
31. Stout AP: *Liposarcoma, the malignant tumor of lipoblasts*, *Amm Surg*, 119:86, 1944.
32. UnerR, Balim AI, Oktem K: *Medistinal liposarcoma. Report of a case*. *Chest* 43:103, 1963.
33. Virchow, R.: *Ein Fall von bosartigen, zum Thiel in der form des Neuromas aufertenden Fettgeschwulsten*. *Virchows Arch. Path. Anat.* 11:281-288, 1857.
34. Wychulis, A.R., Payne, W.S., Clagett, O.T., and Wooler, L.B.: *Surgical treatment of mediastinal tumors*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 62:379, 1971
35. Wilson, J.R., and Burtley, T.D.: *Liposarcoma of the mediastinum-Report of A Child and the review of the literature*. *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 48:486, 1964.
36. Ewing, J.: *Neoplastic Diseases, ed.4, Philadelphia, 1940, WB. Saunders Company, PP. 197-202.*
37. 김원근, 김수현: *Mediastinal liposarcoma(3례보고)*. *대한흉부외과학회지* Vol.16:No3. Semptember, 1983.
38. 박이태: *종격동 종양 및 낭포*. *대한흉부외과학회지* Vol.16, No4, December, 1983.
39. Enzinger and weiss: *Soft tissue sarcoma P 242-9280 1st edition 1983.*