

□ 증 례 □

악성 흉막액을 동반한 원발성 종격동 지방육종 1예

연세대학교 원주의대 내과학교실

원 구 태 · 박 진 현 · 홍 욱 균
이 재 감 · 용 석 중 · 신 계 철

조직병리학교실

진 소 영 · 정 순 희

= Abstract =

The Primary Mediastinal Liposarcoma with Effusion

Gu Tae Won, M.D., Jin Hyun Park, M.D., Uk Kyun Hong, M.D., Jae Kab Lee, M.D.
Suk Joong Yong, M.D. and Kye Chul Shin, M.D.

Department of Internal Medicine, Won Ju Medicine College Yonsei University, Won Ju, Korea

So Young Jin, M.D. and Soon Hee Jung, M.D.

Department of Histopathology

Primary liposarcoma of the mediastinum is a very rare and relatively slow growing tumor. Since the original description by Pallase and Roubier in 1916, there have been about 55 reported cases in world literature until 1985.

Recently, we experienced one case of a primary mediastinal liposarcoma with malignant effusion.

A 51-year-old man complained of dyspnea and chest discomfort. The chest plain films and computerized tomogram showed a huge mass of the posterior mediastinal space. The needle aspiration biopsy was done in the huge mass and the histologic examination revealed mediastinal round-cell type liposarcoma. Patient refused surgery or chemotherapy after establishing the diagnosis. About 6 months later, the metastatic pleural effusion was noted. After discharge, he was lost to follow up since then.

The clinical and therapeutic features of the previously reported cases of primary liposarcoma arising in the mediastinum have been reviewed.

Surgery may served to establish a tissue diagnosis, to relieved the patient's symptoms and result occasionally in a cure but radiotherapy or chemotherapy is ineffective.

서 론

종격동에 발생하는 지방육종은 간엽종양(Mesenchymal neoplasm)의 일종으로서 대단히 드물게 보는 질환이다. 종격동 지방육종은 1916년 Pallase와 Rou-

bier에 의해 처음으로 보고된 후 1985년까지 세계적으로 문헌보고상 55예가 있을 뿐이며 국내보고도 매우 드물어 약 4예가 보고되었다.

최근 저자 등은 악성 흉막액을 동반한 종격동 지방육종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

51세 남자 환자는 3개월 전부터 시작된 호흡곤란과 흉부불쾌감을 주소로 입원하였다. 과거력 및 가족력상 특이 병력은 없었으며 담배는 하루 한갑 정도로 30년간 흡



Fig. 1. Chest X-ray: A huge triangular shaped soft tissue in posterior mediastinal area.

연하였다.

이학적 소견상 만성병색을 보였고 의식은 명료 하였다. 혈압은 130/80 mmHg, 맥박은 92회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.3°C이었다. 몸무게는 54 kg으로 3개월간 6 kg의 감소를 보였다. 피부에 발진은 없었고 두경부 진찰 소견은 이상소견이 없었다. 흉부 진찰소견상 흉벽운동은 정상이고 청진상 좌측과 배부의 호흡음이 감소되었으나 수포음이나 천식음은 들리지 않았다. 심장음은 정상소견이고 복부 및 사지검사상 이상소견은 없었다.

검사 소견상 말초혈액 도말검사는 혈색소 14.1 mg/dl, 백혈구 6,200 mm³, 혈소판 218,000/mm³였고, 동



Fig. 2. Chest C-T: A large posterior mediastinal mass with direct invasion of posterior pericardium and compression of both ventricles.

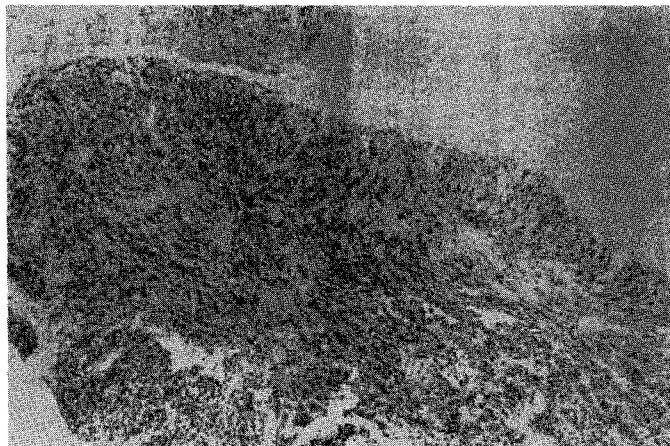


Fig. 3. The section shows portion of neoplastic tissue composed of solid growth of small round or spindle cells, associated with abundant vascular proliferations.(H & E, ×40)

맥혈 가스검사상 수소지수(pH)는 7.370, 이산화 탄소 분압(PCO₂) 39.3 mmHg, 산소 분압(PO₂) 81.1 mmHg였으며, 객담결핵검사상 결핵균은 발견되지 않았으며 객담 세포학적 검사는 정상소견을 보였다. 간 기능검사 및 생화학검사는 정상이었다.

방사선 소견상 단순 흉부 X선 촬영에서 거대한 종괴가 후종격동에 위치하면서 심장을 중심으로 좌우측 심장 경계와는 분리된 비교적 경계가 뚜렷한 음영을 보였으나 (Fig. 1) 측면 촬영에서는 종괴는 심장 후부에 위치하나 심장과의 경계는 뚜렷하지 않았다. 흉부 전산화 단층 촬영상 이질적인 조영증강을 보인 거대한 종괴는 후심낭막

의 침윤과 함께 양심실을 압박하고 간을 전위시키면서 후종격동에 위치하였다(Fig. 2).

조직학적 진단을 위해 초음파 유도하 생검을 시행하였으며, 생검조직의 현미경적 소견상 종양세포들은 특정한 배열양상 없이 판상으로 증식하고 있었으며, 풍부한 혈관의 증식이 수반되어 있었다(Fig. 3). 종양세포들은 크기가 작고 균일한 원형이었으며 핵은 크고 농염되어 한쪽으로 밀려 있었고 세포질은 투명하고 커다란 하나의 또는 여러 개의 작은 공포를 갖고있어서 인환형의 지방아세포(signet-lipoblast)로 생각했다(Fig. 4). 이공포 물질은 PAS 염색에 음성이었으며 Oil Red 염색에 양성

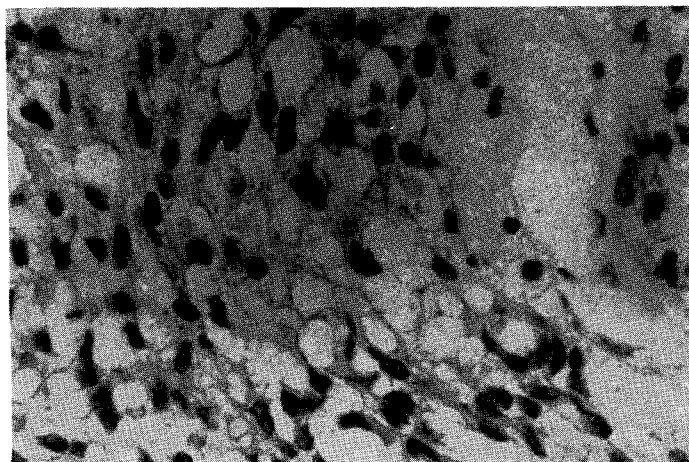


Fig. 4. The tumor cells have elongated or oval nuclei with fine granular chromatic pattern and cytoplasmic vacuoles, resembling the signet-lipoblast (H & E, ×400).

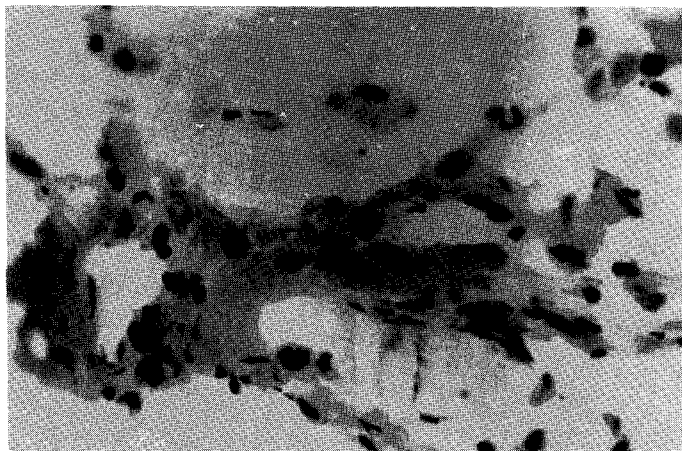


Fig. 5. The neoplastic cells demonstrate several bright red vacuoles in the cytoplasm. (Oil-Red O stain, ×400).

반응을 보여 지질임을 확인하고(Fig. 5) 지방육종으로 진단하였다.

그러나 환자는 치료 받기를 거절하고 자의에 의해 퇴원한 후 6개월이 지나서 호흡곤란 및 흉부불쾌감이 악화되어 재 입원하였다.

이학적 소견상 처음 입원때 보다 몸무게가 12 kg정도 감량되었으며 흉부 청진상 호흡음은 거칠고 좌측 흉벽음은 감소되었고 타진상 탁음이 들렸으나 수포음이나 천식음은 들리지 않았다.

검사소견상 처음 입원 때보다 특별한 변화는 없으나 방사선 소견상 단순 흉부 및 좌측면 흉부 X-선상에서 종괴의 크기 변화는 뚜렷하지 않았으나 왼쪽 늑막삼출액이 생겼다. 늑막 생검의 현미경적 소견은 전이성 지방육종 소견을 보였다.

치료적 늑막천자와 Bleomycin에 의한 늑막협착술을 시행하여 호흡곤란은 호전을 보였으며 감압을 위한 고식적 목적의 수술을 권유하였으나 거절하고 퇴원하였다.

고 찰

지방육종은 성인에서 발생하는 연부조직 육종중 가장 흔한 것이며, 대개 40대에서 60대에 걸쳐 호발하는 것으로 알려져 있다. 모든 악성 종양중 악성 간엽종양(mesenchymal neoplasm)은 1%이하이며, 지방육종은 악성 간엽종양의 15~20%를 차지한다¹⁾. 지방육종은 원시형질세포(Primmitive mesenchymal cell)에서 기인되며 사지와 후복막의 호발부위로 늑막, 종격동과 폐에서의 발생은 드물다. Evans등²⁾에 의하면 1970년부터 1979년까지 Armed Forces Institute of Pathology에 보고된 지방육종 1,000에서 이상에서 흉곽내 원발성 지방육종의 발생률은 3%이하로 나타난다고 보고하였다.

종격동 원발성 지방육종은 매우 드물어 1985년까지 문헌상 보고된 예는 단지 55예에 불과하다³⁻⁵⁾ 국내에서도 김⁶⁾, 김등⁷⁾이 종격동 지방육종을 보고한 바 있다. Wychulis등⁸⁾이 1971년 보고에 의하면 Mayo Clinic에서 40년간 경험한 1,046명의 종격동 지방종양중 지방육종은 8명으로 약 0.75%의 발생빈도를 보인다고 하였다. Schweitzer등⁹⁾은 1977년까지 문헌에 보고된 종격동 지방육종 종례중 자료분석이 가능한 44예에서 연령은 14개월에서 77세까지로 평균 연령은 44.8세이며 환자의 2/3가 40세가 넘는다고 하였고 성별의 발생빈도는 유의

한 차가 없다고 보고 하였다. (남자: 52.3%, 여자: 47.7%) 지방육종의 다발적인 발생과 전이에 대한 논란은 있으나 다발성 지방육종의 종례들도 보고되고 있으며¹⁰⁻¹²⁾, 최근 Thomas등¹³⁾이 후천성 면역 결핍증(AIDS)환자에서 발생된 예를 보고하였다.

증상은 종양의 크기와 위치에 주로 연관되며 대부분의 환자에 증상이 나타나는 것이 일반적이다. 종격동 종양은 서서히 성장하며 주위조직의 침윤보다는 압박에 의한 증상을 야기시키므로 진단시에 커다란 크기의 종괴를 보이는 경우도 있다. 증상은 대개 비특이적으로 호흡곤란(63%), 흉통 또는 압박증상(50%), 기침(40%), 체중감소(25%), 상대정맥압박(15%), 무증상(15%), 팽만감 혹은 인두부 동통(10%), 애성(8%), 연하곤란(3%) 순으로 나타난다⁹⁾.

종괴는 후종격동에 가장 많이 위치하고 흉곽내 주위조직에 침습 및 전위가 많으며 흉막에 전위 및 침습은 50예 중 약 9예에서 나타난다. 흉곽의 원격전이는 50예중 5예에서 나타나 부신에 1예, 간에 3예, 피부에 2예와 삼각근에 1예로 보고되고⁹⁾ 있으며 본 환자의 경우 흉막전이 및 악성 늑막이 관찰되었다.

분류는 Stout¹⁴⁾에 의한 분류, Enzinger와 Winslow¹⁵⁾에 의한 분류, Enterline¹⁶⁾에 의한 분류, Enzinger¹⁷⁾에 의한 분류 등이 있다. Enzinger와 Winslow¹⁵⁾의 조직학적 분류는 4개의 주요형으로 1) Well differentiated type; 2) Myxoid type; 3) Round cell type; 4) Pleomorphic type 으로 나눈다. 어른에서는 Myxoid type이 가장 많고 다음으로 Pleomorphic type이다^{1,15)}. 본 환자에서는 Round cell type 이었다.

치료방법은 수술적인 방법, 방사선 치료 및 화학요법 등이 있다^{1,6,9)}. 종격동 지방육종은 흉곽내의 구조물과 연관되어 있고 주위조직과 경계가 불명확하여 근치적 절제가 불가능한 경우가 일반적이나 증상 완화 등을 위하여 수술적 요법을 사용할 수 있다^{9,18,20)}. 방사선 요법은 일시적인 증상완화, 수술전 치료 혹은 수술 후 치료등에 사용할 수 있으나 그 효과는 아직 확실치 않다. 저자들에 따라서는 수술 불가능한 경우 및 불완전 절제 후 사용할 수 있다고 믿고 있으나^{15,20,22)} 거의 효과가 없는 것으로 믿는 저자들도 있다^{4,9,16)}. 방사선 요법은 종격동의 섬유화를 일으킬 수 있는 단점이 있고 어린이에서는 척추 및 갑상선에 대한 합병증 때문에 피하는 것이 좋다. 화학요법은 단독으로 사용한 보고는 없으며 방사선요법

과 병용한 예는 있으나 현재로서는 종격동 지방육종에 대한 화학요법의 치료효과를 판정할 수 없는 상태이다.

예후는 조직학적 분류와 종양의 위치에 따라서 좌우된다고 하며 종격동 지방 육종의 경우 수술을 한 환자에서는 재발율이 41.2%이고 수술후 평균생존기간은 51.8개월로 보고되고 있다¹⁸⁾.

결 론

연세대학교 원주의과대학 호흡기내과에서 악성 흉막액을 동반한 원발성 종격동 지방육종을 1예 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Plukker JT, Joosten HJ: Primary liposarcoma of the mediastinum in a child. *J Surg Oncol* 37:257-263, 1988
- 2) Evans AR, Wolstenholme RJ, Shetter SP, Yogish H: Primary pleural liposarcoma. *Thorax* 40:554-555, 1985
- 3) auffman SL, Stout AP: Lipoblastic tumors of children. *Cancer* 12:912-925, 1959
- 4) Wilson JR, Bartley Th D: Liposarcoma of mediastinum. Report of a case in a child and review of the literature. *J Theoracic Cardiovasc Surg* 48:486-490, 1964
- 5) Castlevrry RP, Kelly DR, Wilson ER: Childhood liposarcoma. Rdpport of a case and review of the literature. *Cancer* 52:579-584, 1984
- 6) 김원근, 김주현: 종격동 지방종 및 지방방육종 3예 보고 대한흉부학회지 16:375, 1983
- 7) 김범식, 노태훈: 흉곽내 원발성 지방육종 2예 보고, 대한흉부학회지 19:453, 1986
- 8) Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, Woolner LB: Surgical treatment of medistinal tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 62:379, 1971
- 9) Schweitzer DL, Aquam AS: Primary liposarecoma of the mediastinum. Report of a case and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:83-97, 1977
- 10) Storegr CF, Knutson KP: Liposarcoma of the mediastinum-report of a case with associated lipomas of the mediastinum and subcutaneous tissues. *J Thorac Cardiovasc Surg* 22:300, 1951
- 11) Ackerman LV: Multipe primary liposarcomas. *Am J Path* 20:789-797, 1944
- 12) Georgiades DE, Alcalais CE: Multicentric will-differentiated liposarcoma-a case report and a brief review of he literature. *Cancer* 24:1091-1097, 1969
- 13) Grieger TA, Carl M: Mediastinal liposarcoma in a atient infected with the human immunodeficiency virus. *Am J Med* 84:3659, 1988
- 14) Stout AP: Liposarcoma: Malignant tumor of lipoblasts. *Ann Surg* 86:199, 1944
- 15) Enzinger FM, Winslow DJ: Liposarcoma: A study of 103 cases. *Virchowa Arch. (Pathol Anat)* 335:367, 1962
- 16) Enterline HT, Culberson JR, rochlin DB: Liposarcoma: A clinical pathological study of 53 cases. *Cancer* 13:932, 1960
- 17) Enzinger FM, Latters R: Histologic typing soft tissue tumor. International Histological Classification of Tumors, No3, World Health Organizatio, Geneva, 1969
- 18) Prohm P, Winter J, Ulatowski L: Liposarcoma of the mediastinum. Case of report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 29:119-121, 1981
- 19) Schulze-Bruggeman W von, Stritzel G: Maligne lipomyxomatose als Systemerkrankung im Medias-tinum. *Thoraxdhrurgie* 3:439-445, 1956
- 20) Cist WM, Raney RB, Newton W, Lawrence W: Interthoracic soft tissue sarcomas in children. *Cancer* 50:598-604, 1982
- 21) Currie RA: Mediastinal liposarcoma: Report of a case. *Chest* 46:489-491, 1964
- 22) Dominy DE, Baskin JH, Campbill DC: Primary liposarcoma of the mediastinum. Report of a case and review of the literature. *Am Rev Resp Dis* 88: 240-247, 1963