

종격동 지방종 및 지방육종

(3 례 보고)

김 원 곤 · 김 주 현

- Abstract -

Mediastinal Lipoma and Liposarcoma

Won Gon Kim, M.D., and Joo Hyun Kim, M.D.

The lipomatous of the mediastinum are fairly uncommon tumors. Since 1971, two patients with proven mediastinal lipoma and one primary liposarcoma of the mediastinum have been treated at the Seoul National University Hospital.

This report reviews our experience with the review of literature.

Case 1. : A 3 year old body revealed a huge round homogenous mass density in the posterior mediastinum in routine chest X-ray. The tumor mass, lipoma, was successfully removed and postoperative course was uneventful.

Cases 2. : An asymptomatic 24 year old male was operated on with the preoperative diagnosis of mediastinal lipoma. His preoperative chest X-ray and CT films showed a huge anterior to middle mediastinal tumor, right, with fat density. There is no postoperative problem after successful removal of the tumor mass.

Case 3. : A 24 year old female was hospitalized with the complaints of cough and chest pain. A mediastinal mass was removed, which proved to be a liposarcoma on pathologic examination. About one year later, she was found to have recurrent liposarcoma in the right chest area at the OPD follow-up. She was lost to follow-up since then.

서 론

보고하는 바이다.

증 례

종격동에 발생하는 지방종 및 지방육종은 間葉腫瘍의 일종인데 그 발생빈도상 대단히 드물게 보는 질환에 속한다. 종격동지방종은 1781년 Fothergill에 의해 처음 기술된 이래 1969년까지 120례 정도가 세계문헌에 보고될 정도이며*) 종격동 지방육종은 1916년 Pallase와 Roubier에 의해 첫 보고된 이후 1977년까지 세계적으로 50례의 문헌보고가 있을 뿐이다. 저자들은 1971년 이후 서울대학병원에서 경험한 종격동종양중 2례의 종격동지방종과 1례의 종격동지방육종을 문헌고찰과 함께

증례 1 : 李¹⁾에 의해 보고된 환자로 흉부 X선상 우연히 발견된 종양을 주스로 입원한 3세된 남아로 입원 시까지 폐결핵이란 진단하에 항결핵요법을 받아 왔으며 과거력 및 가족력상 환자의 어머니가 경증의 폐결핵으로 치료중인 것 외에는 특기사항이 없었다. 이학적 소견상 영양 및 신체발달은 중정도이며 의식은 명료하였고 체중은 13 kg이었다. 흉부소견은 외견상 정상이었으나 청진상 좌측 호흡음이 저하되었고 특히 좌측 후방에서 현저하였다. 타진상 후하부에서 탁음이 있었고 좌측에서 더욱 뚜렷하였다. 심음은 정상이었고 간이 3 횡지, 비장이 1 횡지 각각 촉진되었다. 검사소견상 혈색소는 12.1

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Seoul National University Hospital.

gm%, 백혈구는 10,200, 혈침은 18mm/hr 였고 간기능 검사, 소변 및 변검사는 정상이었다. 단순 흉부 X선에서 심장을 중심으로 좌우로 성인주먹 2배 크기의 종양이 발견되었으며 측면 촬영에서는 심장 후부에서 종양을 볼 수 있었고 식도 조영술에서는 식도가 종양때문에 심히 만곡된 것을 볼 수 있었다. 심전도는 동성빈맥과 우심실 비대 소견을 보였다. 수술은 1971년 9월 4일 전신마취하에서 좌후 제 6늑간을 통하여 개흉한 후 후종격동을 노출하였다. 종양은 연한 황색으로 여러 엽으로 구분되어 있었고 얇은 섬유질 막으로 잘 피복되어 있었다. 종양의 대부분은 좌측 후종격동에 위치하고 있었으나 일부가 흉추를 넘어서 우측 흉막을 밀고 우측 후종격동에 위치하고 있었다. 종양은 주위조직과는 유착이 없었으며 쉽게 적출이 가능하였다. 수술후 경과는 순조로와 수술후 제 12일에 완쾌 퇴원하였다. 병리소견상 절제된 다발성 구상 결정성 종괴는 얇은 섬유성 피막으로 피복된 황색의 엽상구조를 보이고 있는 지방조직으로 그중 가장 큰 종괴는 11×7×6 cm이었다. 현미경적으로 종양은 성숙된 지방세포로 구성되었다.

증례 2 : 입원 약 1개월 전부터 계속되는 기침과 우측 흉부 전방의 동통을 주소로 입원한 25세 여자 환자로 단순 흉부 X선상 종괴가 발견되어 외래를 통해 73년 10월 22일 입원하였다.

과거력 및 가족력에는 특기사항이 없었다. 이학적 소견상 환자는 중등도 영양 및 신체발달 상태를 가지고 있었으며 흉부 소견상 우측 호흡음이 감소되어 있었으며 심음은 정상적이었다. 검사소견상 흉부 X선에는 심장과 종격동에서 분리되지 않는 성인주먹 2배 크기 정도의 난형 종양이 우측 폐상엽 및 중엽부위에 위치하고 있었다. 기관지 조영술에서 우측 기관지내에 어떤 병적 소견은 발견되지 않았으며 외적 요인에 의한 압박때문에 우측 상엽 및 중엽 기관지가 현저히 밀려 있고 기도와 주기관지는 좁아져 있었다. 심전도는 동성빈맥 외에 판소견은 없었으며 폐기능 검사상 FEV₁는 정상 범위였으나 V.C. 및 M.V.V.가 각각 61.8%와 47.6%로 많이 감소되어 있었다. 수술은 1973년 10월 31일 전신마취하에서 5번째 늑골을 절제하고 개흉하였다. 피하에서 늑막까지는 이상소견이 없었으며 늑막강내에서는 중등도의 늑막유착이 있었다. 종양은 성인주먹의 두배정도 크기로 두꺼운 피막에 의하여 잘 피복되어 있었다.

종양은 우상종격동에서 주로 기원해서 늑막강으로 돌출하여 우측 폐상엽을 심하게 압박하고 있었다. 종양은



Fig. 1. Microscopic finding of Case 2

가능한 한 광범위하게 적출하였으며 수술장에서의 냉동표본 검사 소견은 점액성육종이었다. 영구병리 소견상 (Fig.1), 현미경학적으로는 주로 방추세포로 이루어진 신생물이었으며 허혈성 괴사와 점액성 변성을 일으킨 부분이 군데군데 있었다. 종양조직은 일견 섬유육종과 비슷한 부분적인 교원섬유의 침착을 보이나 대부분의 종양 세포들은 지방육종에서 보이는 세포질내의 큰 액포를 가지고 있었다. 또 혈관 주위의 세포수가 증가하여 있었으며 종양조직에 많은 모세혈관상이 있었다. 세포 변형은 중등도로 때때로의 유사핵 분열을 동반하고 있었다. 특수 염색상 oil red 염색에 잘 드러나는 작은 과립성 물질이 있었다. 환자는 외래 추적검사중 1974년 8월 29일 개흉부위 반흔에 흉골연과 후부액와선을 따라 콩알크기의 동통을 동반한 결절이 발견되었고 1974년 11월 25일 외래 방문시 흉골연 부위의 결절은 성인주먹 크기의 종괴로 변했으며, 종양부위 피부는 심한 변색을 보이고 후부액와선 종괴는 약 3×4 cm 크기의 호두알 만한 종괴로 자랐다. 재발성 지방육종으로 생각하고 조직생검 등을 권유했으나 환자는 이후 외래를 방문하지 않아 추적되지 않았다.

증례 3 : 우연히 발견된 흉부 X선상의 종양을 주소로 입원한 24세 된 남자 환자로 신체검사시 우연히 알게 되었다. 과거력 및 가족력상 특기사항은 없었으며, 이학적 소견상 우측 호흡음이 일부만 감소된 것 이외에는 특별한 소견은 없었다. 검사소견으로 흉부 X선 소견상 (Fig.2) 우측 전종격동과 중종격동에 걸친 거대한 종양이 있었으며 흉부 C.T. (Fig.3)에서 우측 전, 중, 그리고 상종격동과 부분적으로는 후종격동에 걸친 지방 밀도를 가진 거대한 종양으로 종격동 내부 기관의 위치 전이는 없었고, 우측 기관지도 늘리거나 위치의 변화는



Fig. 2. Peroperative chest PA and Lateral view of case 3

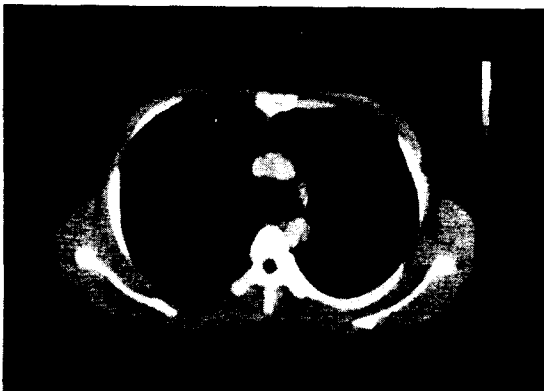


Fig. 3. The preoperative CT finding of case 3

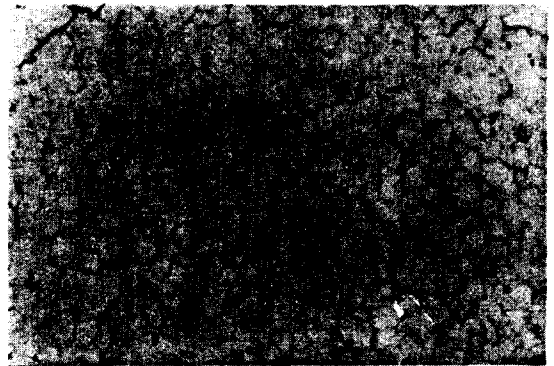


Fig. 4. Microscopic finding of case 3

없었다. 심전도는 정상이었으며 폐기능 검사상 정도의 제한성 변화를 보였다. 1983년 5월 3일 시행한 수술소견상 늑막강내에는 유착이나 삼출액은 없었고, 종양은 약 15×12×10 cm 크기의 노란색의 연질의 지방성 덩어리였으며 잘 피복되어 있었는데 종격동에서 기원하여 우상엽 기관지를 포함하여 우측 폐문부를 둘러싸고 우측 대엽간열 사이로 자라 들어간 것이 보였다. 비교적 용이하게 전 적출이 가능하였는데 환자는 술후 8일째에 별 문제없이 퇴원하였다. 병리 소견상 (Fig. 4) 지방종의 특징적인 소견을 보였다.

고 찰

종격동지방종은 1781년 Fothergill에 의해 처음 기술된 이래 1955년까지 64례 1963년까지 81례⁴⁾, 1969년까지 120례⁵⁾ 정도가 세계문헌에 보고될 정도로 비교적 드문 질환중의 하나이다. Wychulis 등⁶⁾은 1971년 Mayo clinic에서의 40년간 경험을 보고하면서 1064명의 종격동 종양중 지방종은 13명으로 약 1.2%의 빈도를 보인다고 하였다. 그리고 Ringertz 등⁶⁾은 0.6% (Stockholm Sabbatzberg 병원 : 155례 종격동종양중 1

례), Benjamin 등⁷⁾은 1.4% (Cleveland Clinic : 215례)의 종격동종양중 3례)의 발생빈도를 각각 보고하였다. Patcher 등⁸⁾은 1962년 22례의 종격동간엽 종양을 보고하면서 지방종은 4례가 있었다고 했는데, 이는 지방종이 종격동간엽종양중에서는 가장 많다는 보고와 일치하는 소견이다. 소아에서의 종격동지방종은 보다 드물어서 1969년 Kleinhaus 등⁹⁾은 12세 소년의 지방종 1례를 보고하면서 그때까지 약 120례의 종격동지방종이 보고된 상태라고 하였다. 그리고 Haller 등¹¹⁾은 80례의 소아 종격동종양중 1례의 지방종을 Pokony 등¹⁰⁾은 109례중 1례를 각각 경험하였다. 국내에서는 1971년 **李**¹⁾가 3세된 소아에서의 경험을 보고한 것이 종격동지방종으로서 문헌에 보고된 유일한 것이며 **金**²⁾은 1977년 서울대학병원에서 경험한 20년간 80례의 종격동종양을 보고하면서 상기한 1례의 지방종이 있었다고 하였다. 종격동지방종은 종격동의 어떤 부위에서도 생길 수 있지만 대개 전종격동에 위치하며 특징적으로 우측 심황격각에 잘 생긴다^{8,12,13,14)}. 그러나 많은 경우에서 개흉술 당시 이미 종양이 광범위하게 자라나 정확한 발생장소를 알아내기 어려운 경우가 있다⁸⁾.

증상은 보고자에 따라서는 50%가까이에서 흉부동통과 호흡곤란등이 나타난다고 하나⁸⁾ 없는 것이 대부분이며 이학적 소견도 별 특징적인 것이 없다. Ciccirelli 등¹⁵⁾은 1964년 5례의 종격동지방종을 보고하면서 4례에서 아무런 증상도 없었다고 하였다. 또 지방종은 아무런 증상을 일으키지 않고 굉장한 크기까지 자랄 수 있어 문헌에 7.000 gm이 넘는 것까지 보고된 바¹⁶⁾ 있는데 이는 지방종이 확실한 고정점이 없다는 점, 완전히 피복되어 있다는 점 등과 나아가서 지방종은 자라면서 저항이 가장 적은 길을 따라 종격동에 자연적으로 존재하는 틈으로 파고 들어가면서 자라기 때문인 것으로 해석된다⁸⁾. 종격동지방종은 또 때로는 흉곽내를 벗어나 목까지 전파되어 자라기도 하고 늑간등을 통과하여 흉곽외부 부분을 가지기도 하는데 이렇게 흉곽내부 부분과 흉곽외부 부분을 동시에 가지는 지방종의 형태를 Hourglass형이라고 한다^{3,4,16)}. 이런 Hourglass형의 경우엔 이학적 검사상 작은 종양이 흉골상연부나 늑간부위에서 촉진되기도 한다⁴⁾. 종격동지방종의 분류는 Kealey³⁾와 Williams & Parsons¹⁶⁾이 한 분류가 가장 많이 쓰이는데 다음과 같다.

1. 흉곽내부 지방종 : 전 지방종이 흉곽내부에 존재하는 것
2. Hourglass型 흉부지방종 : 지방종이 흉곽내부 부

분과 흉곽외부 부분을 함께 포함하고 있는 것

- a. 경부종격동 : 종격동에서 목부위로 자란 것
- b. 흉부관통성 : 지방종이 흉벽 또는 늑간, 때론 흉골 혹은 횡격막을 뚫고 자라는 것

Krause 등¹⁷⁾은 1962년 문헌에 보고된 80례중 61례가 흉곽내부형이며 나머지 19례가 Hourglass형인데 이중 8례가 경부종격동형이며 나머지 11례가 흉벽관통성형이라고 하였다. 그리고 종격동지방종은 양성 신생물로서 이 지방종이 직접 악성변형은 일으키지 않는 것으로 알려져 있다. 진단은 대개 흉부 X선에서 발견되는데 X선상 지방성종양은 다른 종양에 비해 적은 음영을 가지며 다른 자세에서 환자를 검사하면 지방조직이 연하기 때문에 다른 형태를 보이는 수가 있다¹⁴⁾. 과거 진단의 한 방법으로서 기흉 (Wine & Miller), 늑막경 및 천자흡인 (Williams & Parsons) 그리고 기복등이 쓰이기도 했으나 요즘은 이용되지 않으며 최근 흉부전산화단층촬영의 등장으로 진단상에 많은 이점을 보게 되었다. 치료는 외과적 방법에 의한 적출이 최선의 방법인데 대개의 경우 완전적출이 가능하며 그 예후도 우수하다.

종격동에 생기는 지방육종은 매우 드물어서 1977년 Schweitzer 등²²⁾은 77세 된 환자에서 경험한 1례를 보고하면서 이 증례가 1916년 Pallase & Roubier에 의해 첫 종격동지방육종이 보고된 이래 50번째 증례가 된다고 하였다. Wychulis 등⁵⁾이 1971년 보고한 Mayo clinic에서의 경험을 보면 40년간 1064명의 종격동지방종양중 8명이 지방육종으로 약 0.75%의 발생빈도를 보인다고 하였다. 소아에서의 종격동지방육종은 더욱 드물어서 Wilson 등²³⁾은 1964년에서야 세계문헌에 기록된 2번째 증례를 보고하였다. Schweitzer 등²²⁾은 1977년까지 문헌에 보고된 증례중 자료분석이 가능한 44례의 연령 및 성별 빈도를 조사했는데 연령은 14개월에서 77세까지로 평균 연령은 44.8세이며 환자의 $\frac{2}{3}$ 가 40세가 넘는다고 하였고 남자가 52.3%, 여자가 47.7%로 남녀간의 발생빈도에는 유의한 차가 없다고 하였다. 종격동지방육종과 기존 지방종과의 관계는 한때 논란이 있었으나 현재는 지방육종은 원발성 종양으로서 기존 지방종에서 발생하는 것이 아니라는 데 일치된 의견을 보이고 있다^{23,26)}. 1951년 Storey 등²⁸⁾은 종격동에 지방종과 지방육종이 동시에 발견된 드문 경우를 보고한 바 있다. 증상은 종양의 크기와 위치에 주로 연관되나 대부분의 환자에서 증상이 나타나는 것이 보통이다^{14,25)}. 대개 특징적으로 굉장한 크기까지 자라서 문헌상 65파운드 무게까지 보고된 바²⁵⁾ 있는데 주

로 인근 심폐구조에 대한 압박으로 증상을 일으키는 경우가 대부분이며 호흡곤란, 흉통 또는 압박증상, 기침, 체중감소, 상대정맥 압박, 인두부 동통, 애성, 연하곤란 등이 빈도 순으로 나타날 수 있다²²⁾. 지방육종의 분류는 Ewing에 따른 방법, Stout에 의한 방법, Enzinger와 Winslow의 방법, Enterline 등이 주창한 방법 등 적어도 4가지가 있는데²²⁾ 이중 가장 흔히 쓰이는 stout에 의한 방법은 다음과 같다.

- A. Well-differentiated myxoid type
- B. Poorly-differentiated myxoid type
- C. Round cell or adenoid type
- D. Mixed Group

지방육아종의 임상양태나 예후는 조직학적 분류에 따라 큰 차이가 나는데 Well-differentiated type은 어느 정도 예후가 좋으나 poorly-differentiated type에서는 약 40%에서 원격전이율 하는 등 예후가 매우 좋지 못하다^{14,22,26)}. 지방육종이 종격동을 포함한 신체의 여러 부위에서 다발성으로 생기는 경우도 보고된 바 있는데 Georgiades 등²⁸⁾은 1969년 49세된 여자에서 종격동 지방육종을 포함하여 모두 12군데의 신체 부위에서 생긴 다발성 지방육종을 보고한 바 있다. 치료는 외과적 방법에 의한 근치 절제술이 선택적 방법인데 수술은 정확한 진단을 내려주고 환자의 증상을 덜어주며 때로는 근치적 효과까지 기대할 수 있다는 장점이 있다. 만약에 전 종양의 절제가 가능하지 않을 때도 증상경감 목적의 고식적 수술이 충분히 고려될 가치가 있다²²⁾. 외과결제의 정도는 정확한 조직형태에 따라 달리 결정되는데 Well-differentiated type은 주로 근접장기를 침식하고 원격전이는 하지 않기 때문에 철저한 병소부위 절제로 대개 충분하나, 보다 악성도가 높은 poorly-differentiated type의 경우엔 더 광범위한 절제를 하여야 하며 국소임파절의 근치절제가 필요하다. 방사선 치료는 단독 치료무기로는 일반적으로 가치가 없으며 수술의 보조요법으로서 쓸 수는 있으나^{14,22,26)} 그 효과는 아직 확실치 않으며 적절한 추후연구에 의해 증명될 필요가 있다. 자라나는 어린애에서는 척추와 갑상선에 대한 합병증때문에 피하는 것이 좋은 것으로 되어 있다.

결 론

1971년에서 1983년 사이 서울대학교 의과대학 흉부 외과학교실에서 2례의 종격동지방종과 1례의 지방육종을 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 증례를 보고하는 바

이다.

REFERENCES

1. 이 영 : 종격동 지방종 1례 보고 대한흉부외과잡지 4 : 87, 1971
2. 김종환 : 종격동 종양 및 낭종 대한흉부외과잡지 18 : 162, 1977
3. Keeley, J.L., and Vana, A.J. : *Collective Reviews-Lipomas of the Mediastinum (1940-1955)*, *Internat. Abst. Surg.* 103:313, 1956
4. Saini, V.K., and Wahi, P.L. : *Hourglass transmural type of Intrathoracic lipoma*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 47:600, 1964
5. Wychulis, A.R., Payne, W.S., Clagett, O.T., and Woolner, L.B. : *Surgical treatment of mediastinal tumors*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg* 62:379, 1971.
6. Ringerz, N., and Iadhol, S.O. : *Mediastinal tumors and cysts*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 31:458, 1956
7. Benjamin, S.P., McCormack, L.J., Effler, D.B., and Groves, L.K. : *Primary tumors of mediastinum*, *Chest* 62:297, 1972
8. Pachter, M.R., and Lattes, R. : *Mesenchymal tumors of the mediastinum-1. Tumors of fibrous tissue, adipose tissue, smooth muscle, and Striated muscle.*, *Cancer* 16:74, 1963
9. Kleinhaus, S., and Ducharme, J.C. : *Mediastinal lipoma in children*, *Surgery* 66:790, 1969
10. Pokorny, S., and Sherman, J'O. : *Mediastinal masses in infant and children*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 68:869, 1974
11. Haller, J.A., Mazur, D.O., and Morgan, W.W. : *Diagnosis and management of mediastinal Masses in children*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 58: 385, 1969
12. Oldham, H.N. : *Collective review-Mediastinal tumors and cysts.* *Ann. Thorac. Surg.* 11:246, 1971
13. Silverman, N.A., and Sabiston, D.C. : *Mediastinal masses*, *Surg. Clin. North America* 60:757, 1980
14. Shelds, T.W. : *Primary tumors and cysts of the mediastinum*, *In General Thoracic Surgery (second edition) edited by Shields, T.W.*, 1983
15. Hodge, J., Aponte, G., and McLaughlin, E. : *Primary mediastinal tumors*, *J. Thorac. Surg.* 37:730, 1959

16. Williams, W.T., and parsons, W.J. : *Intrathoracic lipomas*, *J. Thorac. Surg.* 33:785, 1957
17. Krause, L.G., and Ross, C.A. : *Intrathoracic lipomas-A report of three cases and A review of the literature*, *Arch. Surg. (Chicago)* 84:444, 1962
18. Ciccirelli, F.E., Soule, E.H., and Mcgoon, D.C. : *Lipoma and liposarcoma of the Mediastinum-A report of 14 tumors including one lipoma of the thymus*, *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 47:411, 1964
19. Watson, W.L., and Urban, J.A. : *Mediastinal lipoma-A case report*, *J. Thorac. Surg.* 13:16, 1943.
20. Walker R.M. : *Mediastinal lipomas*, *J. Thorac. Surg.* 6:89, 1936
21. Keeley, J.L., Gumbiner, S.H., Guzauskus , A.C., and Rooney, J.A. : *Mediastinal lipoma the successful removal of 1.700gm Mass-case report and review of recent literature of intrathoracic limpomas.* *J. Thorac. Surg.* 25:316, 1953
22. 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
23. 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
24. Stout, A.P. : *Liposarcoma-malignant tumor of lipoblasts*, *Ann. Surg.* 86:119, 1944
25. Razzuk M.A., Urschel, H.C., Race, G.J., Kingslerg, W.B., and paulson, D.L. : *Liposarcoma of the mediastinum-Case report and review of the literature.* *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg* 61:819, 1971
26. Georgiades, D.E., Alcalais, C.B., and Karakela, V.G. : *Multicentric well-differenciaded Liposarcomas a Case report and a brief review of the literature* *Cancer* 24:1091, 1969
27. Holtz, F. : *Liposarcmas.* *Cancer.* 11:1103, 1958
28. Storegr, C.F., and Knutson, K.P. : *Liposarcoma of the mediastinum-report of a case with associated lipomas of the mediastinum and subcutaneous tissues.* *J. Thorac. Surg.*22:300, 1951
29. Pack, G.T., and Pierson, T.C. : *Liposarcoma a study of 105 cases* *Surgery* 36:687, 1954.
30. Sabiston Jr., D.C., and Scott Jr., H.W. : *Primary neoplasms and cysts of the Mediastinum.* *Ann. Surg.* 136:777, 1982