

흉곽내 원발성 지방육종

- 치험 2예 -

김범식* · 노태훈* · 공현우* · 임종수*

김원곤* · 조규석* · 박주철* · 유세영*

— Abstract —

Primary Intrathoracic Liposarcomas — Two Cases Report —

B.S. Kim, M.D.* , T.H. Rho, M.D.* , H.W. Kong, M.D.* , J.S. Lim, M.D.* ,
W.K. Kim, M.D.* , K.S. Cho, M.D.* , J.C. Park, M.D.* and S.Y. Yoo M.D.*

Primary intrathoracic liposarcomas are extremely rare tumors. 50 cases of mediastinal liposarcoma till 1977 have been recorded in the world literature, and 2 cases of pleural origin were reported in 1967. We report two cases, one is mediastinal origin and the other is pleural origin.

서 론

흉강내 원발성 지방육종은 드물어 1977년까지 약 50례가 보고되어 있을 뿐이다. 발생 부위에 따라 종격동과 뉘막, 폐에 발생할 수 있다^{4,7,8)}.

경희대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 종격동과 뉘막에서 발생한 지방육종 2예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1

29세 여자 환자로 3개월 전부터 시작된 좌측 흉통을 주소로 입원하였다. 가족력상 3남 4녀 중 만월로 첫

째, 넷째 여동생이 뇌종양으로 사망하였고 다섯째 남동생도 뇌종양으로 사망하였다. 환자는 호흡 곤란증이 있고 기침과 가래가 동반되었으며 쉽게 피곤감을 느꼈다.

이학적 소견상 병약하게 보이고 좌측 흉부청진상 호흡음이 감소되고 수포음이 들렸다. 타진상 턱음이 들렸다. 심음은 규칙적이고 잡음은 들리지 않았다.

검사 소견상 혈색소치 13.9 mg/dl, 백혈구 수 5600/mm³, prothrombin time, 출혈시간, 응고시간은 정상범위내였다. 간기능·신기능·소변검사 모두 정상이었다. EKG도 정상 범위내에 있었다.

단순 흉부X선 검사에서 좌측 폐 하부에 연변부가 불분명하나 측면 사진상 연변부가 비교적 분명한 연조직 종괴 음영이 보였다(Fig. 1). CT 활영상 EM1 number 10~43 되는 거대 종양이 심낭과 인접하여 있고 대엽간열 사이로 위치하며 좌측 횡경막을 하부로 누르는 소견이 있었다(Fig. 2).

수술시 육안적 소견은 직경 15 cm 정도 되는 원형의 노란색 종양으로, 피막이 잘 형성되어 있고, 좌측 설연과 하엽사이의 대엽 간열사이에 위치하여 일부분에서는

* 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Kyung-Hee University

1986년 9월 6일 접수



Fig. 1. PA view of chest reveals homogeneous hazy density in left lower chest.



Fig. 2. Well marginated extrapulmonary mass in left lower chest shown on CT scan.

인접한 폐조직과 붙어 있으나 쉽게 박리되었고 종기동의 끈막에 기시되는 stalk가 있었다. 비교적 용이하게 완전한 종양 적출술을 시행할 수 있었으며 수술시 시행한 동결 절편 조직검사는 종종 중막상피종이었다.

증례 2

43세 남자 환자로 2개월 전부터 시작된 우측 흉통과 호흡 곤란증을 주소로 입원하였다. 환자의 직업은 7개월전 사우디에 취업한 주방장이었으며 출국시 시행한 신체검사는 정상이었다. 환자는 호흡 곤란증과 기침, 가래가 경미하게 있었으며 흉통이 있는 2개월간 5kg 정도 체중 감소가 있었다.

쉽게 피곤하고 어지러움증이 자주 나타났다. 청진상 우측 상중폐야에서 호흡음이 감소되고 타진상 탁음이 들렸다.

수포음이나 wheezing은 들을 수 없었다.

검사 소견상 혈색소 10.6 gm/dl, 백혈구 8500/mm³ ESR 52mm/hr였다. 간기능·신기능·소변검사·EKG는 정상 범위내에 있었다. 환자가 입국하기 전에 찍은 흉부X선 소견상 뚜렷하고 평탄한 내연을 갖은 연조직 종괴 유행이 우측 상중 흉곽에 있었으며 종경보다 횡경이 길고 연변부가 둔각을 이루고 있어 폐외부종괴로 생각되었고 (Fig. 4) CT상 EMI number 25-28의 종괴가 우측 흉곽내에 판찰되고 있었다(Fig. 5).

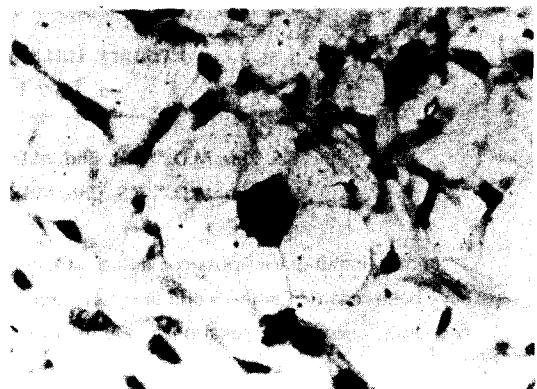


Fig. 3. Neoplastic lipoblast having vacuolated cytoplasm with mitotic nuclei. CH&E stain x 400).



Fig. 4. Huge homogeneous mass in right thorax shown on PA view of chest.

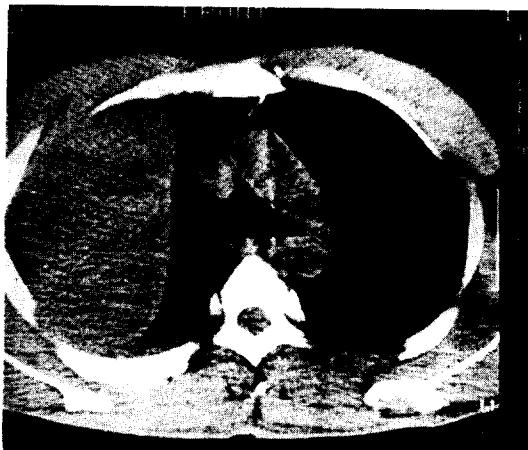


Fig. 5. CT of chest reveals huge heterogeneous soft tissue mass in right thorax.

수술시 육안적 소견은 노란 연한 색으로 외늑막과 내 능막에 유착되어 있는 거대 종양으로 폐에 얕게 침윤이 되어 있었으며 종피의 극히 일부는 전종격동까지 연결되어 있었다. 종피는 완전하게 제거하였다. 환자는 수술 후 3주후부터 방사선 치료를 시작하였다.

현미경적 소견 (Fig. 3, Fig. 6)

2예 모두 종양조직은 세포성분이 많은 조직으로 모양이 매우 불규칙적인 세포로 구성되어 있었고 거대세포가 흔히 관찰되었다. 간혹 큰 공포를 갖는 특징적인 지방아세포 (Cipoblast)가 산재되어 있었으며, 이를 공포는 지방염색 (sudan III stain)에 양성반응을 나타내었다.

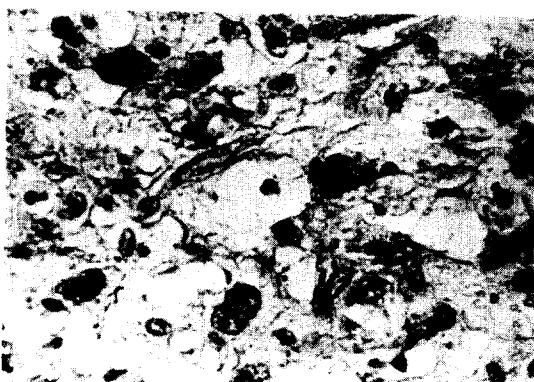


Fig. 6. Tumor cells show large, bizarre shape with vacuolated cytoplasm and pleomorphic nuclei. CH x E stain x 100.

고 안

지방육종은 성인에서 발생하는 연부조직 육종중 가장 흔한 것이며 대개 40대에서 60대에 걸쳐 호발하는 것으로 알려져 있다. 호발 부위는 사지와 후복막이며^{3), 능막^{4,6), 종격동^{8), 폐에 발생되는 것은 아주 드문 것으로 보고되고 있는데, 국내에서도 김^{11), 박^{12)에서 종격동 지방육종을 보고한 바 있다.}}}}}

지방육종은 원시 형질세포 (*primitive mesenchymal cell*)에서 발생되며 원래 존재하던 지방종에서 발생은 드문 것으로 생각되어지고 있다^{4,10).}

흉강내 지방육종의 흔한 임상증세는 호흡곤란증, 흉통, 기침, 체중감소 등이 있는데⁸⁾ 저자들의 예에서도 흉통과 호흡곤란증을 호소하여 단순 흉부 X선 활영상 발견되었다.

치료 방법은 일반 악성 종양에 해당하는 방사선치료화학요법, 수술요법이 있으나 특별한 방법은 없고 환자의 증상 경감을 위해 수술로 종양을 완전히 제거하는 것이 가장 좋은 방법으로 생각되고 있다⁸⁾. 본 예들에서 수술로 종피를 완전히 제거하여 흉통과 호흡 곤란증은 없어졌으나 제 1예의 경우 7개월 후 수술로 제거했던 동일 부위에 재발하여 재수술을 권유하였으나 환자의 거부로 시행하지 못하였고 추적 조사도 하지 못하였다. 제 2예는 수술로 제거후 방사선 치료중이며 향후 추적조사가 요할 것으로 생각된다.

제 1예는 잘 파막되어진 종피의 stalk가 종격동에 연결되어 있어 종격동에서 시작된 것으로 생각되며, 제 2예는 종양이 흉벽 밖으로 나간 소견이 없으며 흉부X선 사진과 CT 소견상 체흉벽에서 광범위하게 기시된 종피가 점차 커지면서 우측 폐로 침윤된 것으로 생각되며, 종양의 일부가 전종격동까지 연결되어 있으나 이것은 종양이 커지면서 침윤된 것으로 생각되어 일차적으로 우측 체늑막에서 발생되어 종격동으로 자란 것으로 생각된다.

지방육종의 분류방법은 여러가지가 있다^{2,3,5,9)}. 위 환자에서는 세포성분이 많은 조직으로 불규칙적인 세포구성과 큰 공포를 갖는 특징적인 지방아세포 (lipoblast) 가 있어 Enzinger 분류의 pleomorphic type 이었다.

결 론

능막과 종격동에서 발생한 원발성 지방육종을 1예씩

치험하였기에 문현고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ackerman LV, Wheeler PW: *Liposarcoma, Southern Med J.* 1942, 85, 156
2. Enterline HT Culberson, JD Rochlin, DB and Brady, LW: *Liposarcoma: A Clinical and Pathological Study of 53 cases, Cancer* 13:932, 1960
3. Enzinger, FM and Winslow, DJ: *Liposarcoma: A Study of 103 Cases, Virchows Arch. (Pathol. Anat.)* 335:367, 1962
4. Evans AR, Wolstenholme RJ Shettar SP Sogli H. Primary Pleural liposarcoma: *Thorax* 1985, 40, 1985
5. Ewing , J: *Neoplastic Diseases*, ed. 4, Philadelphia, 1940, WB Saunders Company, pp. 192-202
6. Gupta RK, Paolini FA: *Liposarcoma of the Pleura: Report of a case. Am. Rev. Resp. Dis* 95, 298, 1967
7. Sawamura K, Hashimoto T, Nanjos. Primary liposarcoma of the lung: report of a case. *J surg oncol* 19, 243, 1982
8. Schweitzer DL Aguayo AS Primary liposarcoma of the mediastinum. Report of a case and review of the literature. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 74, 83, 1977
9. Stout, A. P. Siposarcoma: *Malignant Tumor of Lipoblasts, Ann. Surg.* 86:119, 1944
10. Wilson JR, Burtley TD: *Liposarcoma of the Mediastinum-Report of A child and the review of the literature J. horac and Cardiovas Surg* 58:486, 1964
11. 김원곤, 김주현 :종격동, 지방종 및 지방육종 3예 보고 *대한흉부외과학회지* 16 : 375, 1983.
12. 박희철, 이홍균 :심낭종양(14예) :*대한흉부외과학회지* 15, 118, 1983.