

# 원발성 종격동 지방육종

## -1예 보고-

김용희\* · 이현우\* · 박승일\* · 김동관\* · 손광현\* · 공경업\*\*

=Abstract=

### Primary Mediastinal Liposarcoma -1 Cases Report-

Young-Hee Kim, M.D.\*, Hyun-Woo Lee, M.D.\*, Seung-Il Park, M.D.\*,  
Dong-Kwan Kim, M.D.\*, Kwang-Hyun Sohn, M.D.\*, Gyung-Yub, Gong, M.D.\*\*

The primary mediastinal liposarcoma is a very rare tumor. It mainly causes respiratory symptoms, but can be asymptomatic. The most favorable treatment of primary mediastinal liposarcoma is a surgical removal, whether it is complete or not, regardless of the size or histologic type of the tumor. The survival is determined by the histologic type of tumor.

A 34-year-old man was admitted because of asymptomatic mediastinal tumor which was progressively growing over 6 years. The tumor was completely resected and the microscopic findings of the tumor were compatible with well-differentiated liposarcoma. The patient recovered and discharged without complication on the 7th postoperative day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:125-8)

**Key words :** 1. Mediastinal neoplasm  
2. Liposarcoma

## 증 례

34세의 남자가 정기 신체검사에서 시행한 단순 흉부 X-선 사진상 우연히 발견된 후종격동 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 내원 6년전에 처음 발견되었으나, 증상이 없어서 별다른 치료나 검사를 하지 않았으며, 정기적으로 시행한 단순 흉부 X-선 사진상 종괴의 크기가 점차 증가하여 정밀검사 및 치료를 위해 입원하였다. 내원당시 환자는 특별한 증상은 없었으며, 수술전 시행한 이학적 검사, 혈액

학적 검사 및 심전도에서도 이상소견은 없었다. 수술전 시행한 단순 흉부 X-선 사진상 우측 심황격막 경계부위에 주변 폐실질과 명확히 구분되는 8×10cm 정도의 등근 종괴가 보였고, 종괴내부에는 석회화 등의 이상소견은 보이지 않았다. 그외 폐의 이상소견은 없었다(Fig. 1-1 & 1-2). 수술전 시행한 흉부 전산화단층촬영상 균질한 지방음영을 보이는 종괴가 후종격동에서 보였고, 주위 조직으로의 침윤소견은 없었다. 후종격동에서 발생한 신경종 의증하에 수술을 시행하였다. 수술은 우측 후측방 절개를 하여 5번

\* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan

\*\* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 진단병리과

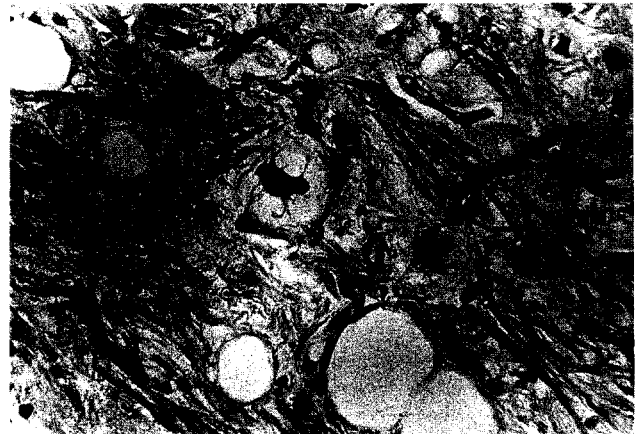
\*\* Department of Diagnostic Pathology, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan

논문접수일: 95년 7월 28일 심사통과일: 95년 10월 4일

통신저자: 김용희, (134-040) 서울시 송파구 풍납동 388-1, Tel. (02) 224-6966, Fax. (02) 224-3580



**Fig. 1-1.** Preoperative chest PA  
A large, well-defined tumor is seen at the area of the right cardiophrenic angle.



**Fig. 2.** Microscopic finding of tumor (H & E stain, ×400)  
The tumor is composed of well-differentiated adipocyte, multivacuolated lipoblasts, and spindle cells with hyalinized or myxoid stroma.



**Fig. 1-2.** Preoperative right lateral chest X-ray.  
A tumor is located at the posterior mediastinum.

째 늑간을 통해 흉막강으로 들어갔다. 종양은 심낭 후방에서 척추 부위에 걸쳐 있었으며, 모양은 신장과 유사하였고, 육안상 분홍색을 띠었으며, 피막형성이 잘 되어 있었고 단단하였다. 종양은 주위조직에 경미하게 유착되어 있었으나, 박리가 쉬워 완전 절제가 가능하였다. 적출된 종양의 크기는 12×9×7cm 였으며, 무게는 293.5gm 이었고, 절개단면은 노란빛을 띠었으며 윤기가 있었다. 현미경

소견상 잘 분화된 지방조직과 다공포성의 지방아세포 (Multivacuolated lipoblasts) 및 점액성 간질로 이루어진 방추형 세포 등이 보였으며 (Fig. 2), S-100 Protein을 이용한 면역형광염색상 다공포성 세포들이 양성을 보여 고분화성의 지방육종에 해당하였다 (Fig. 3). 환자는 수술 3일째 흉관을 제거할 수 있었으며, 합병증없이 수술 7일째 퇴원하였다 (Fig. 4).

## 고 찰

지방육종은 매우 드문 종양으로 모든 악성 종양의 1% 정도를 차지하며 1857년 Virchow에 의해 하지 지방 근육에 생긴 지방육종이 최초로 보고되었다. 특히 종격동에 생기는 지방육종은 극히 드물어 1916년 Pallase와 Roubier에 의해 처음 보고된 이래 전세계적으로 극히 적은 수의 증례가 보고되어졌으며, 국내에서는 1986년 김범식 등이 2예를<sup>1)</sup>, 1989년 이성윤 등이 1예를<sup>2)</sup> 보고하였다.

원발성 지방육종은 하지, 후복막강, 복부, 둔부, 외음부 및 목 등에서 호발하며, Prohm 등에 의하면 종격동에서 발생한 원발성 지방육종은 주로 후종격동이나 전종격동에서 발생한다고 하였다<sup>3)</sup>. 원발성 지방육종의 발생 연령은 14개월에서 77세까지 다양하고, 평균 연령이 44.8세로서 성인에 호발하는 종양의 하나며<sup>3)</sup> 종양발생의 성별차이는 없는 것으로 보고되었다<sup>4)</sup>.

원발성 종격동 지방육종의 임상증상은 주로 호흡기 증상이 나타나는데, 약 63%의 환자에서 호흡곤란, 급속호흡



Fig. 3. Immunohistochemical staining with S-100 protein (×400)  
A multivacuolated cell is stained with S-100 protein.

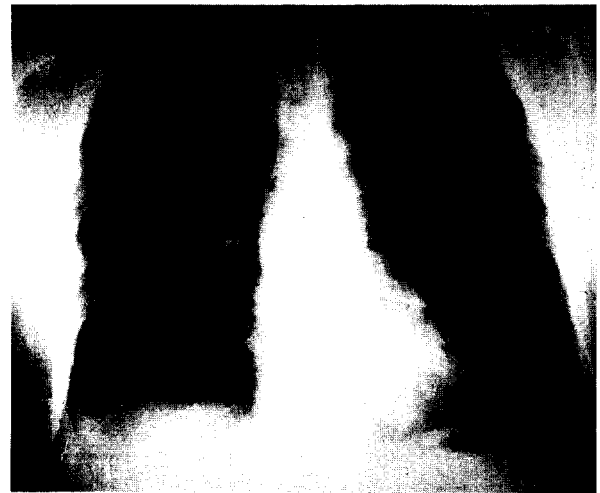


Fig. 4. Postoperative chest X-ray  
There are no abnormal findings on the chest X-ray at discharge.

및 천명 등을 호소하며, 50%에서 흉부나 어깨의 동통 혹은 압박감을 호소한다. 그의 증상으로는 기침이나 증상발현 수개월에 걸친 심각한 체중감소, 상대정맥폐색에 의한 증상이나 증후가 나타날 수 있으며, 드물게는 연하곤란, 변성, 인두 충만감이 있을 수 있다. 약 15%의 환자는 본 증례환자의 경우처럼 무증상으로 일상검진상 시행한 단순 흉부 X-선 사진 촬영에서 우연히 발견되기도 한다<sup>4)</sup>.

진단으로는 단순 흉부 X-선 사진이나 전산화단층촬영이 유용하며, 전산화단층촬영 소견은 종양의 육안 소견이나 현미경 소견에 많이 부합되는 양상을 보인다. 그 외에 종양의 종격동내 위치를 정확히 평가하기 위해 초음파, 종격동 내시경, 폐 내시경 및 폐동맥 조영술 등을 추가로 이용할 수 있다.

종양의 현미경 소견은 다양한 크기의 거대한 지방세포가 종양의 대부분을 차지하며, 일부에서 불규칙한 모양의 고색소성 핵과 세포질내 지방과립이 보이고, 비전형적 방추형 세포가 관찰되기도 한다<sup>5)</sup>. 염색상의 특징으로 PAS 염색이 되지 않고, S-100 Protein염색에서 세포의 분화정도에 상관없이 양성을 보인다<sup>6)</sup>.

종양의 조직학적 분류는 조직의 세포도, 지방 형성 정도, 유사분열의 수, 세포질의 양상, 세포간 조직의 종류 및 혈관 충실도 등에 기초하여 나눌 수 있으나, 아직 확립된 것이 없이 여러가지 분류기준이 다양하게 제안되어 있다. 현재 널리 사용되는 분류로는 1) 고분화성, 2) 점액성, 3) 원형세포성, 4) 다형성 으로 분류한 Enzinger와 Winslow의 방법이 있고, 이중 점액성 지방육종이 40~50% 정도를 차지한다고 한다<sup>7)</sup>. 본 증례환자의 경우는 고분화성으로 분류

할 수 있었다. 조직학적 분류의 중요성이 강조되는 것은 종양의 형태에 따라 생존율의 차이가 있기 때문이며, 알려진 바로는 고분화성의 경우가 평균 생존율이 119개월로 가장 길었고, 다형성의 경우는 24개월로 가장 짧았다<sup>5)</sup>.

종양의 치료로는 종양의 크기, 병리학적 분류, 전이여부에 상관없이 수술적 제거가 가장 중요한 방법으로 알려져 있으며<sup>3)</sup>, 종양의 정확한 조직학적 진단 및 증상의 완화나 완치를 위해 완전 절제가 널리 권장되고 있다. 대개의 종양은 피낭 형성이 잘 되어 있어 수술적 제거가 용이한 것으로 알려져 있으며, 비록 완전 절제가 불가능한 경우라도 부분적 절제를 통해 호흡증상을 완화시킬 수 있고, 수술후 방사선 치료를 병행함으로써 생존율의 연장을 기대할 수 있으므로 원발성 종격동 지방육종은 수술적 제거가 우선되어야 할 것이다<sup>7,8)</sup>. 종격동 지방육종은 림파절 전이의 빈도가 낮으므로 종격동 림파절 절제술이 꼭 필요치 않다는 점도 주목해야 할 것이다<sup>7)</sup>.

지방육종의 예후는 종양의 크기에 상관없이 조직학 분류와 밀접한 관계가 있으며 지방육종을 치료하지 않은 경우 증상 발현 18개월 이내에 대부분의 환자가 사망하였다<sup>4)</sup>. 반면 재발빈도나 전이빈도는 종양의 크기와 밀접한 관계가 있으며, 종양의 크기가 15cm 이상인 경우 재발빈도나 전이빈도가 높은 것으로 알려져 있다<sup>5)</sup>. 전이장기로는 폐가 조직형에 상관없이 가장 많았으며, 그의 척추, 후복막강, 목, 액와부, 신장 및 심장 등에 전이가 있을 수 있다.

본 울산대학교 흉부외과에서는 최근 원발성 종격동 지방육종 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고한다.

## 참고 문헌

1. 김범식, 노태훈, 공현우 외 5인. 흉곽내 원발성 지방육종. 대흉외지 1986;19:453-6
2. 이성윤, 홍은경, 지행욱. 원발성 종격동 지방육종. 대흉외지 1989;22:1061-9
3. Prohm P, Winter L, Ulatowski L. *Liposarcoma of the mediastinum. Case report and review of the literature.* J Thorac Cardiovasc Surg 1981;29:119-21
4. Schweitzer DL, Aguam AS. *Primary liposarcoma of the mediastinum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:83-97
5. Evans HL. *Liposarcoma.* Am J Surg Pathol 1979;3:507-23
6. Greval RG, Prager K, Austin JHM, Rotterdam H. *Long term survival in non-encapsulated primary liposarcoma of the mediastinum.* Thorax 1993;48:1276-7
7. McLean TR, Almassi GH, Hackbarth DA, Janjan NA, Potish RA. *Mediastinal involvement by myxoid liposarcoma.* Ann Thorac Surg 1989;47:920-1
8. Kendall SWH, Williams EA, Hunt JB, et al. *Recurrent primary liposarcoma of the pericardium: Management by repeated resections.* Ann Thorac Surg 1993;56:560-2

### =국문초록=

원발성 종격동 지방육종은 지방육종중에서도 극히 드문 종양으로, 현재 국내에 3예만이 보되어 있을 뿐이다. 원발성 종격동 지방육종은 매우 다양한 증상을 나타내지만 주로 기침, 호흡곤란 등과 같은 호흡기 증상이 대부분이고, 일부는 무증상으로 우연히 발견되기도 한다. 종양의 치료로는 수술적 완전절제가 우선되어야 하며, 완전절제가 불가능한 경우에도 부분 절제와 보조적 화학요법을 통해 좋은 결과를 얻을 수 있다.

중례환자는 34세로 6년전에 우연히 발견된 종격동 종양이 점차 크기가 증가하여 종양의 치료를 위해 입원하였다. 종양은 완전절제가 가능하였고, 현미경소견상 고분화성 지방육종에 합당하였다. 환자는 수술 후 합병증없이 술후 7일째 퇴원하였다.