

胸廓內 發生한 原發性 脂肪肉腫

慶熙大學校 醫科大學 診斷放射線科學教室

柳京南·李東鎬·尹 燁·安致烈·成東昱*

— Abstract —

Intrathoracic Primary Liposarcoma

Kyung Nam Ryu, M.D., Dong Ho Lee, M.D., Yup Yoon, M.D.,
Chi Yul Ahn, M.D. Dong Wook Sung, M.D.*

Department of Radiology, Kyung Hee University Hospital

Liposarcoma is considered to be the most common sarcoma of the soft tissue. But it rarely occurred in the thorax, and few examples of the intrathoracic primary liposarcoma have been reported in the literature.

The average age and sex distribution are about the same as in other location, and it commonly presents with respiratory symptoms such as dyspnea, tachypnea, wheezing, shoulder and/or chest pain and cough.

The authors have been experienced 2 cases of the intrathoracic primary liposarcoma in Kyung Hee University Hospital, and present its radiological and pathological findings.

I. 緒 論

脂肪肉腫은 모든 惡性 腫瘍의 1% 정도를 차지하나 軟組織의 肉腫中에서는 15~25%로 가장 흔한 腫瘍이다^{1~4)}. 이는 대개 下肢軟組織에서 發生하고 胸廓內에서의 發生頻度는 낮아 胸廓內 原發性 脂肪肉腫의 報告는 극히 드물다^{5~9)}.

著者들은 縱隔洞과 肋膜에서 發生한 原發性 脂肪肉腫 各 1例씩 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

症例 1 : 30 歲 女子 患者로서 2 個月前부터 左側胸部 疼痛 및 咳嗽을 主訴로 來院하였다. 理學的 所見上 左側下部肺野의 呼吸音이 감소되고 端息音이 들렸으며 打診上 濁音이 存在하였다. 單純胸部 X線 所見上 左側下部肺野에 左下部心臟緣을 消失시키는 腫塊가 存在하였다. 側位撮影에서 腫塊에 의해 胃의 空氣陰影이 아래로 밀리고 左葉裂이 腫塊의 上部에서 갈라져 腫塊를 싸고 있었다(Fig. 1).

超音波所見은 左橫隔膜, 左心緣과 접해 있는 固型性 腫塊를 보였으며 電算化斷層撮影에서는 不均質의 固型性 腫塊가 左葉間裂內에 있었고 腫塊의 吸收計數는 + 10-43 EMI units 였다. 腫塊는 部分的으로 心膜과의 脂肪層이 消失되었고 腫塊의 前側方에는 肋膜 滲出液의 所見이 觀察되었으며 腫塊內에 石灰化침착은 없었다(Fig. 2). 手術所見上 暗赤褐色의 어린이며리 크기의 고무탄성 정도의 腫塊가 左葉間裂內에 存在하였고 肺肋膜과는 잘 박리되었으나 心膜과 접한 縱隔肋膜後方部位에서 단단히 부착되어 있었고 또한 30 cc 정도의 赤褐色의 肋膜

* 國庫 서울지구병원 방사선과

* Department of Diagnostic Radiology, Seoul District
Armed Forces General Hospital

이 논문은 1987 年 2 月 28 일에 접수하여 1987 年 4 月 13 일에 채택되었음.

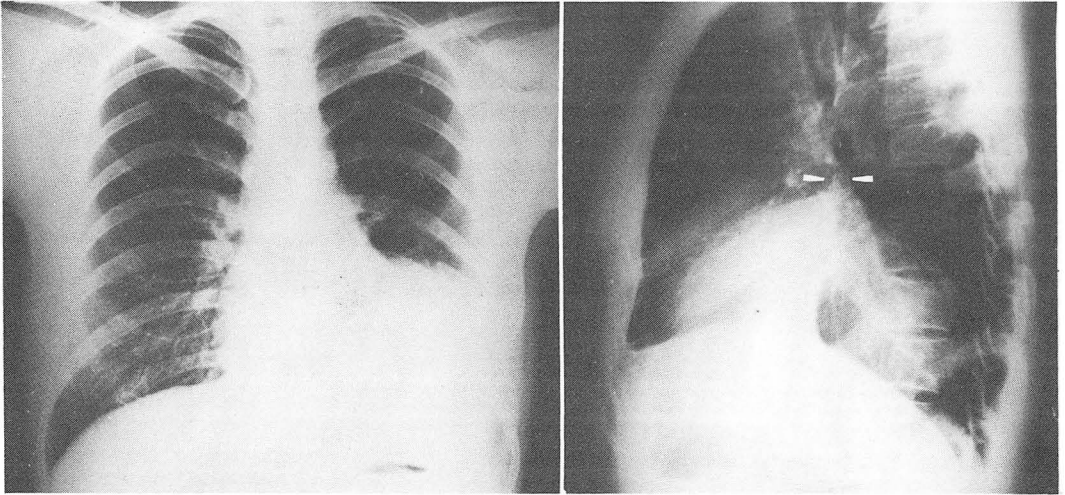


Fig 1. Homogenous mass density is seen in the left lower lung field, with obliteration of left cardiac border and inversion of left diaphragm. The upper border of the mass is beaked appearance into the left major fissure.

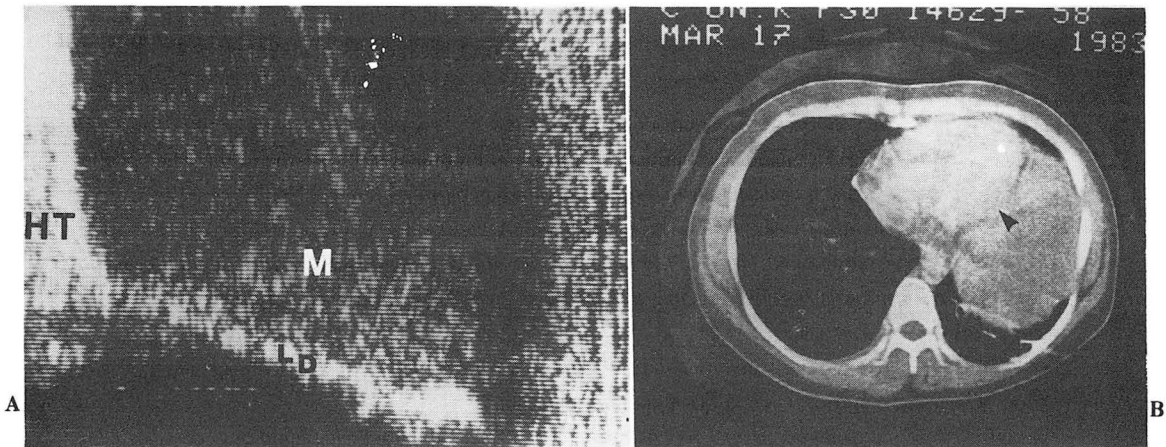


Fig 2. A. Ultrasonography. Echogenic mass (M) containing some small echolucent areas is noted and left diaphragm is well preserved.
B. Chest CT scan. Soft tissue mass associated mild pleural effusion in left lower thoracic cage is noted. Partial obliteration of posterior pericardial fat is seen (arrowhead), which is the origin site of the mass confirmed by operation and pathology.

滲出液이 存在하였다. 肉眼的 所見上 腫塊의 무게는 670 gm, $11.5 \times 14 \times 9$ cm의 크기였으며 縱斷面은 灰白均質의 粘液樣相을 보이고 간간히 壞死와 出血을 동반하였다. 心膜쪽의 縱隔肋膜을 제외하고는 被胞되어 있었다. 組織所見上 多形性 細胞, 巨大細胞가 核內 및 細胞質內 空胞形成을 하며 紡錘細胞와 함께 壞死와 出血을 동반하였고 SudanⅢ 脂肪染色에 陽性反應을 보이는 朱黃色의 小體들이 있었다(Fig. 3). 최종적으로 多形性 脂肪肉腫

이라 診斷하고 發生起點은 臨床手術所見과 比較하여 縱隔洞軟組織이라 結論내 렸다.

症例 2 : 43 歲 男子 患者로 약 2 個月前부터 시작된 右側胸部의 痛症과 呼吸困難을 主訴로 來院하였으며 聽診上 右側肺의 呼吸音이 감소하였다. 單純胸部X線所見은 10×15 cm 크기의 均質의 腫塊가 右側胸廓壁에 緣하여 있으면서 病變의 넓은 底部는 胸廓壁에 鈍角을 이루고 內側邊은 境界가 分明하여 典型的인 肺外 病變의

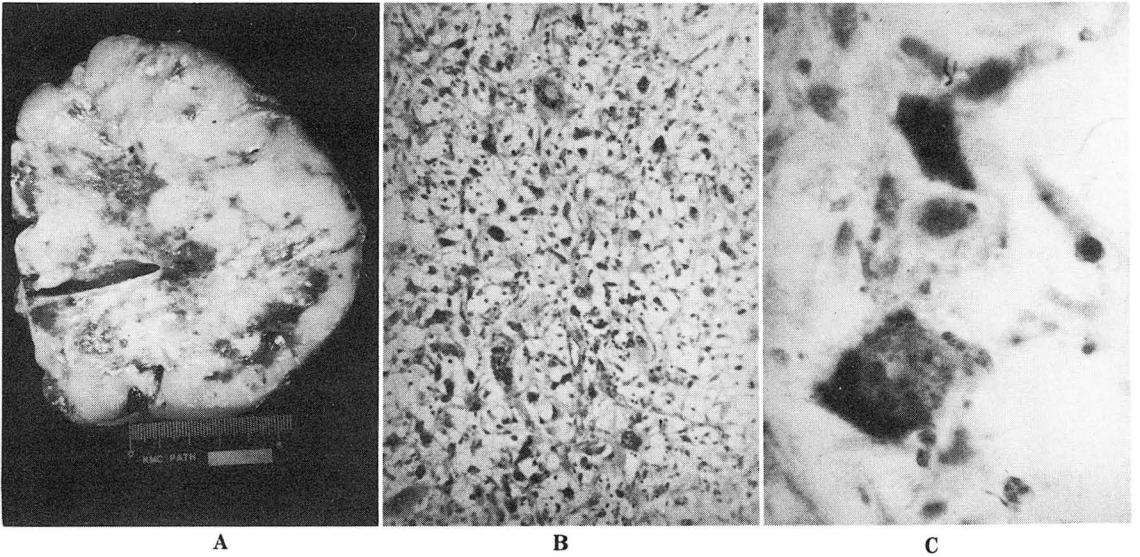


Fig 3. A. Cut surface of the tumor. This well encapsulated tumor shows myxoid and slimy appearance. Multiple foci of the hemorrhage, and necrosis are present.
B. Highly bizarre pleomorphic cells are scattered in myxoid background. Multivacuolated lipoblasts are also present. A tumor giant cell contains intranuclear vacuole. ($\times 400$, H&E)
C. High magnification of fat containing tumor. ($\times 1000$, Sudan III)

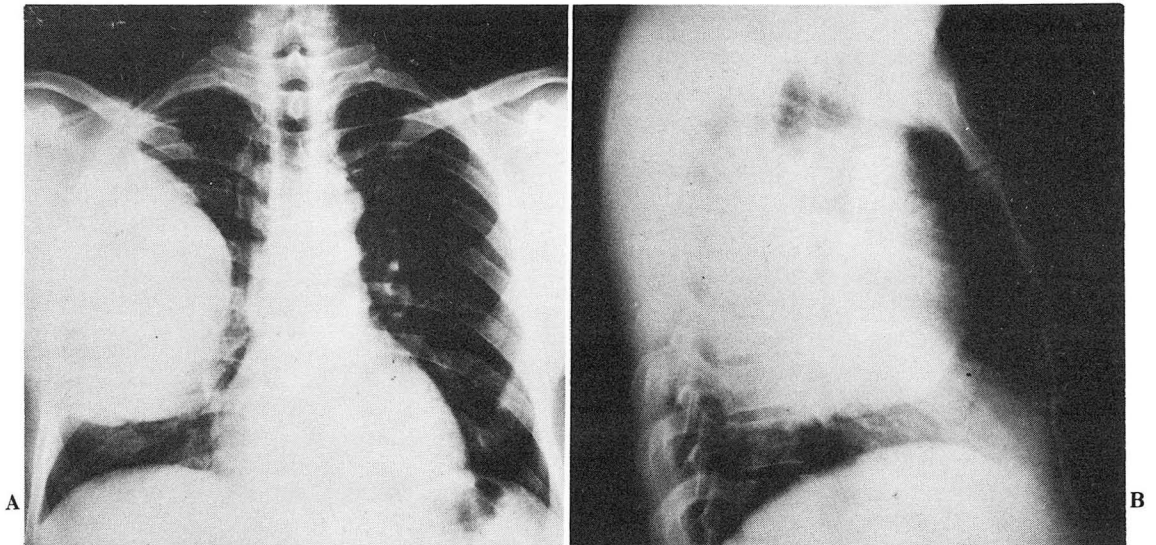


Fig 4. Homogenous mass density is seen in the right lung field. It has the sharp margin, and evidence of mediastinal involvement is not seen.

所見이었다(Fig. 4). 電算化斷層撮影所見上 下緣의 分葉을 보이는 均質陰影의 腫塊가 右側胸部의 대부분을 차지하고 있었으며 腫塊의 吸收計數는 10-103 HU였다. 造影增強後 周邊만 增強되어 中央部는 低密度域을 나타

내었다. 縱隔洞의 侵犯如否는 分明하지 않았고 또한 隣接한 肋骨을 侵犯한 所見도 없었다(Fig. 5). 手術上 넓은 底部를 가진 暗褐色의 腫塊가 壁側肋膜에 심하게 癒着되어 있었고 肺側肋膜과도 癒着이 있었으나 縱隔洞의

侵犯은 없었다. 肉眼的 所見上 腫塊는 1300 gm, 23 × 14 × 8 cm의 크기였으며 縱斷面은 暗黃色이었고 部分的으로 壞死와 出血을 보였다. 組織所見은 主로 多形性의 紡錘型 細胞로 構成되었고 部分적으로 多核을 가진 巨大細胞와 多孔性의 細胞質을 가진 脂肪牙細胞도 觀察되었으며 細胞內에는 脂肪染色에 陽性反應을 보이는 朱黃色의 小體들이 있었다(Fig. 6). 최종적으로 多形成 脂肪肉腫이라 診斷하고 發生起點은 臨床, 手術所見과 比較

하여 壁側肋膜軟組織이라 結論내렸다.

Ⅲ. 考 察

脂肪肉腫은 軟組織의 肉腫中 가장 흔한 腫瘍으로 대개 40 歲 이상의 成人에서 好發되나 어느 年齡에서나 發生될 수 있으며 男子에서 發生頻度가 약간 높고 드물게는 良性 脂肪腫에서도 發生할 수 있다¹⁰⁻¹⁵⁾. 脂肪肉腫의

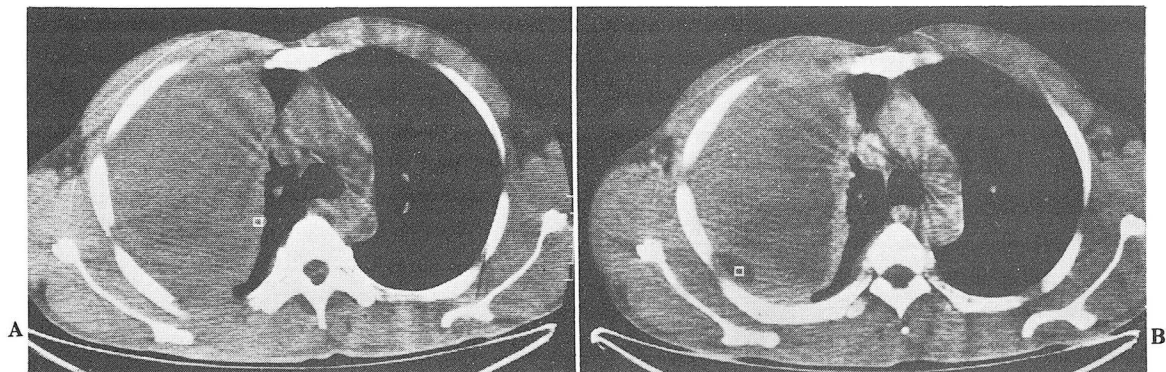


Fig 5. NECT Homogenous mass density fills the right hemithorax. Its broad base is at the lateral chest wall. Evidence of the involvement of the mediastinum or rib is not seen. CECT Central low density with peripheral enhancement is seen.

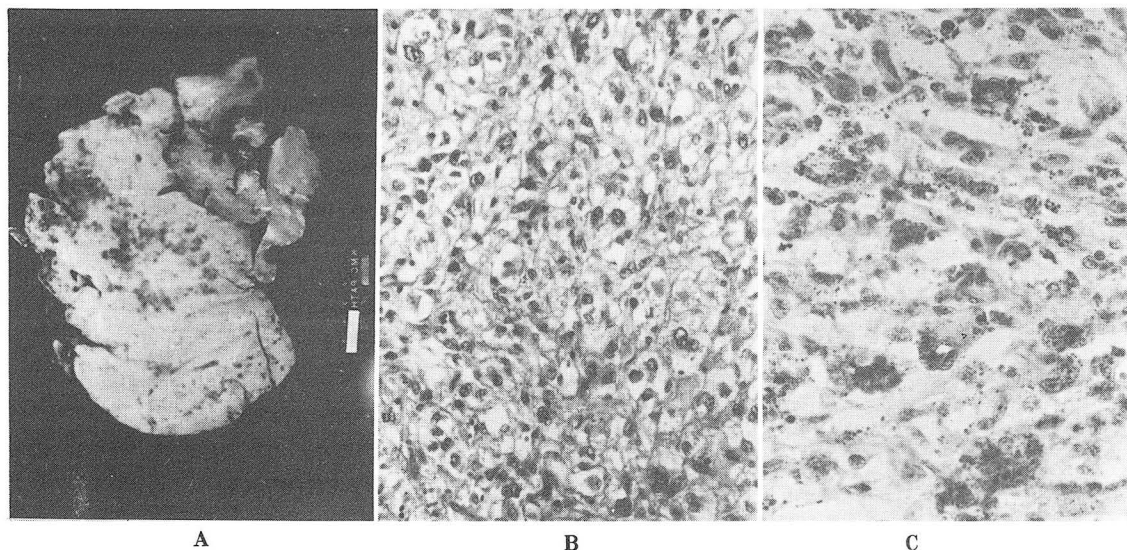


Fig 6. A. Cut surface of the tumor. Well demarcated dark brownish resilient mass is seen. It shows homogenous appearance with multifocal spotty dark discoloration.
B. Markedly pleomorphic spindle cells intermixed with giant cell containing eosinophilic globules and multivacuolar lipoblasts containing lipid globules are seen.
C. High magnification of fat containing tumor cells. (×1000, Sudan III)

發生原因은 확실하지 않으나 持續的인 化學的 刺激과 外傷이 誘發因子가 된다는 것은 인정되고 있다^{6,9,13}. Enterine 等¹²⁾은 다른 腫瘍의 放射線 治療後 發生한 脂肪肉腫 3例를 報告하였다. 脂肪肉腫은 下肢軟組織에서 가장 好發하며 그외 上肢軟組織, 後腹膜腔, 臀部, 頭頸部, 腹腔, 骨, 乳房, 腎臟등에서도 發生할 수 있다^{3,4,6,12,14,16}. 後腹膜腔에서 發生한 脂肪肉腫의 發生頻度는 12~43%를 차지하고^{3,10,14,15} 症狀이 없는 것이 보통이며 腫塊가 커진 후에야 發見되기 때문에 豫後도 上下肢 脂肪肉腫보다 나쁘다^{1,3,10,11}. Kinne 等¹⁰⁾은 後腹膜腔에서 생긴 脂肪肉腫 34例를 報告하였다. 이중 19例에서 轉移하였는데 腹膜腔, 肝으로 가장 많이 轉移되고 그외 肺, 縱隔洞, 心臟으로 轉移된 경우가 8例였다. 多發性 原發性 脂肪肉腫도 報告되었는데 일반적으로 內臟이나 骨髓의 二次的인 病巢는 轉移性이며 後腹膜腔이나 縱隔洞에서는 原發性 腫瘍의 浸潤 또는 多發性 原發性 病巢들이 다.

胸廓內 原發性 脂肪肉腫은 극히 드물어 Schweizer 等²²⁾이 1977年 그동안 文獻에 報告된 51例를 綜合報告하였으며 1981年 Sawamura 等²⁴⁾이 7例를 報告하였다. 文獻에 報告된 胸廓內 原發性 脂肪肉腫의 대부분이 縱隔洞에서 發生한 경우이며 肋膜에서 發生한 原發性 脂肪肉腫인 경우에는 Ackerman 等²⁵⁾과 Gupta 等⁹⁾에 의해 2例의 報告만이 있을 뿐이다. 胸廓內 原發性 脂肪肉腫은 다른 部位에서 發生하는 것과 年齡, 性別比率이 거의 같으며 呼吸困難, 頻呼吸, 端息音(65%), 肩甲 및 胸部疼痛(50%), 咳嗽(40%), 體重減少(25%), 上大靜脈症候群(15%) 등의 呼吸器症狀이 나타난다^{3,6,8,11,18}. 縱隔洞에 생긴 다른 惡性腫瘍과는 달리 脂肪肉腫은 광범위한 轉移에도 불구하고 末期가 되기 전에는 外見上 건강하다는 것이 특징적이다⁶. 單純胸部 X線撮影上 腫塊는 均質의 陰影으로 나타나며 石灰化침착이 없으며 縱隔洞, 肺, 肋膜, 心膜等 胸廓內 어느 部位에서나 發生할 수 있어 그 樣相만으로 다른 腫瘍과 鑑別이 되지 않는다⁵⁻⁹. Santos 等¹⁾은 電算化斷層撮影에 의한 脂肪肉腫의 診斷時에 脂肪의 存在를 알 수 있는 低密度域(-40 EMI units 또는 그 이하)이 있어야 하며 低密度域이 均質性이어야 하나 腫塊의 纖維性 成分 또는 壞死나 出血등이 診斷에 장애가 된다고 報告하였다. Spindel 等³⁾은 後腹膜腔에서 胸廓內로 轉移된 脂肪肉腫 1例를 報告하면서 ¹³³Xe 으로 換氣 灌流檢査(Ventilation-Perfusion test)를 하여 脂肪含有 腫塊가 ¹³³Xe 濃縮

濃도가 높은 것을 利用하여 診斷에 도움을 준다고 報告하였다.

病理組織學的으로 여러 分類 方法이 있으나 高分化型(Well-differentiated), 粘液型(Myxoid), 多形型(Pleomorphic)으로 나누는 것이 보통이며 대부분이 粘液型이다^{1,10,11,13,14}. 이중 高分化型은 豫後가 좋아 상대적으로 良性에 가깝고 粘液型이 多形型보다 5年 生存率이 더 나은 편이며 治療는 再發이 흔하기 때문에 浸潤이 疑心되는 周邊組織과 臟器까지 完全히 除去하는 것이 좋으며 手術이 不可能한 경우나 手術後 腫塊의 일부가 남아 있는 경우에는 放射線 治療가 必要하다^{13,14,19}.

IV. 結 論

著者들은 最近 慶熙大學校 醫科大學 附屬病院에서 經驗한 胸廓內 原發性 脂肪肉腫 2例를 文獻考察과 더불어 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. DeSantos LA, Ginaldi S, Wallace S: *Computed Tomography in liposarcoma*, *Cancer* 47: 46-54, 1981
2. Reitan JB, Kaalhus O: *Radiotherapy of liposarcoma*. *Br J Radiology* 53: 969-975, 1980
3. Spindel E, Man GCW, Sproule BJ: *Intrathoracic liposarcoma: Abnormal regional Xenon-133V/Q study*. *J Canadian Asso Radio* 33:116-118, 1982
4. Edland RW: *Liposarcoma*. *AJR* 103: 778-791, 1968
5. Castleman B, McNeely BU: *Case records of the Massachusetts general hospital*. *N Engl J Med* 205: 1016-1023, 1971
6. Kozonis MC, Wiggers RF, Golden HM: *Primary liposarcoma of the mediastinum*. *Ann Intern Med* 35: 703-710, 1951
7. Wilson JR, Bartley TD: *Liposarcoma of the mediastinum. Report of a case in a child and review of the literature*. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 48: 486-490, 1964
8. Amador E, Danzig LS: *Liposarcoma of the mediastinum*. *Dis Chest* 41: 95-101, 1962
9. Gupta RK, Paolini FA: *Liposarcoma of the pleura*. *Am Rev Resp Dis* 95: 298-304, 1967
10. Kinne DW, Chu FCH, Huvos AG et al: *Treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma*. *Cancer* 31: 53-64, 1973
11. Holtz F: *Liposarcoma*. *Cancer* 11: 1103-1109, 1958.

12. Enterline HT, Culberson JD, Rochlin DB et al: *Liposarcoma. A clinical and pathological study of 53 cases.* Cancer 13: 932-950, 1960.
13. Pack GT, Pierson JC: *Liposarcoma. A study of 105 cases.* Surgery 36: 687-712, 1954.
14. Spittle MF, Newton KA, Mackenzie DH: *Liposarcoma. A review of 60 cases.* Br J Cancer 24: 696-704, 1970
15. Sternberg SS: *Liposarcoma arising within a subcutaneous lipoma.* Cancer 5: 975-978, 1952
16. Evans HL, Soule EH, Winkelmann RK: *Atypical lipoma, Atypical intramuscular lipoma, and well differentiated retroperitoneal liposarcoma.* Cancer 43: 574-584, 1979.
17. Ackerman LV: *Multiple primary liposarcomas.* Am J Path 20: 789-793, 1944
18. Ciciarelli FE, Soule EH, McGoon DC: *Lipoma and liposarcoma of the mediastinum: a report of 14 tumors including one lipoma of the thymus.* J Thoracic and Cardio Surg 47: 411-429, 1964.
19. Shmookler BM, Enzinger FM: *Pleomorphic lipoma: A benign tumor simulating liposarcoma.* Cancer 47: 126-133, 1981
20. Shiu MH, CHU F, Castro EB et al: *Results of surgical and therapy in the treatment of liposarcoma arising in an extremity.* AJR 123: 577-582, 1975
21. Razzuk MA, Urschel HC, Race GJ et al: *Liposarcoma of the mediastinum. Case report and review of the literature.* J of Thoracic and Cardio Surgery 61: 819-826, 1971
22. Schweitzer DL, Aguam AS: *Primary liposarcoma of the mediastinum. Report of a case and review of the literature.* J of Thoracic and Cardio Surgery 74: 83-97, 1977
23. Evans AR, Wolstenholme RJ, Shettar SP et al: *Primary pleural liposarcoma.* Thorax 40: 554-555, 1985
24. Sawamura K, Hashimoto T, Nanjo S et al: *Primary liposarcoma of the lung. Report of a case.* J Surg Oncol 19: 236-243, 1982.
25. Ackerman LV, Wheeler PW: *Liposarcoma.* Southern Med J 35: 156, 1942.