

Endometrial Stromal Sarcoma Presented as a Multilocular Cystic Mass without a Solid Component: A Case Report

고형 성분 없는 다방성 낭성 종괴로 관찰된 자궁내막간질육종: 1예

Hong Chul Kim, MD, Jae Ho Cho, MD

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Endometrial stromal sarcoma is a rare neoplasm which typically presents with extensive myometrial involvement and is either sharply demarcated or diffusely infiltrative. This case report represents an atypical presentation of endometrial stromal sarcoma as a multilocular cystic mass without a solid component.

Index terms

Endometrial Stromal Sarcoma
Multilocular Cystic Mass
CT

Received February 10, 2012; Accepted April 24, 2012

Corresponding author: Jae Ho Cho, MD

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yeungnam University, 170 Hyeonchung-ro, Nam-gu, Daegu 705-717, Korea.
Tel. 82-53-620-3043 Fax. 82-53-653-5484
E-mail: jhcho@med.yu.ac.kr

Copyrights © 2012 The Korean Society of Radiology

서론

자궁내막간질육종(endometrial stromal sarcoma; 이하 ESS)은 전체 자궁 악성 종양의 0.2% 및 원발성 자궁육종의 15% 가량을 차지하는 매우 드문 종양이다(1). ESS는 자궁내막조직에서 기원하지만 자궁근층까지 침범하고, 병리 조직소견에 따라 저등급과 고등급 육종으로 분류되며, 다른 임상 양상과 예후를 보인다. 저등급 육종인 경우 비교적 젊은 연령에서 호발하기 때문에, 임상적으로 이상 질출혈을 보이는 자궁근종으로 의심되는 경우가 많다(1).

ESS의 영상소견은 경계가 좋은 자궁근층 내 종괴로부터 커다란 침습적인 종괴까지 다양하며, 조직학적 등급에 따라 차이가 있다(1).

다방성 낭성 종괴로 관찰된 ESS는 매우 드물고 저자들이 문헌 검색을 한 바로는 국내에서는 보고된 바 없다. 저자들은 중년 여자에서 발생한 고형 성분이 없는 다방성 낭성 종괴로 관찰된 ESS 1예의 영상소견을 간단한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

44세 여자 환자가 내원 한 달 전부터 우연히 우측 회음부에

종괴가 만져져 외부 병원을 방문하였고, 외부 병원에서 시행한 초음파검사서 자궁의 우측에 낭성 종괴가 발견되어 추가적인 검사와 치료를 위해 본원을 방문하였다.

환자는 폐경 전 여성으로 비정상적인 질출혈이나 복통은 없었다. 내진 검사에서 자궁은 성인 남자 주먹 크기로 커져 있었고, 양측 자궁부속기에서 촉지되는 종괴 및 압통은 없었다. 또한 혈청 CA-125는 21.31 U/mL로 정상이었다.

본원에서는 CT를 시행하였는데, 자궁의 우측벽 내에 여러 개의 격벽을 가지는 11 cm 크기의 다방성 낭성 종괴가 관찰되었다. 경계는 좋았으나 약간의 분엽상을 보였고, 격막이나 벽의 국소적인 비후 또는 조영증강되는 고형 성분은 전혀 관찰되지 않았다. 이 낭성 종괴와 자궁내막 사이에 약 4.5 cm 크기의 자궁근종으로 생각되는 경계가 좋은 고형종괴도 관찰되었다(Fig. 1). 다방성 낭성 종괴는 자궁벽 내에서 발생한 양성의 낭성 병변으로 생각하였고, 임상적으로도 낭성 변성(cystic degeneration)을 동반한 자궁근종을 의심하고 전자궁적출술 및 양측 난관 및 난소절제술을 시행하였다.

수술 시야에서 성인 주먹 이상 크기의 자궁근종으로 생각되는 종괴가 자궁의 우측벽에서 관찰되었고, 양측 자궁부속기에는 특이소견이 없었다. 육안 병리소견상 11 × 9 cm 크기의 다방성 낭성 변화를 보이는 종괴가 자궁근층에서 관찰되었고, 다양한 크기의 낭성 병변은 노란색의 장액 및 점액성 물질로 채

위져 있었으며, 0.1 cm 미만의 가는 격벽을 가지고 있었다 (Fig. 1). 자궁내막은 초기 분비기였고 두께는 0.2 cm 정도였다. 현미경 소견상 저등급의 ESS로 진단되었고, 국소적으로 혈관 내로 침습이 보였으나 핵의 이형성이나 괴사 및 출혈은 보이지 않았다.

9개월 후 추적 검사한 CT상에서 재발소견 및 특이소견은 관찰되지 않았다.

고찰

자궁육종은 비교적 드문 종양으로 평활근육종, 악성혼합성 뮐러리안육종, ESS 등이 속하는데 이 중 평활근육종과 악성혼합성뮐러리안육종이 각각 자궁육종의 약 40%를 차지하고, ESS는 약 15%를 차지한다(1).

ESS는 병리 조직소견에 따라 저등급과 고등급 육종으로 나뉘는데, 이들은 서로 다른 임상양상과 예후를 보인다. 임상증

상은 자궁출혈, 복통, 복부팽만감 등으로 비특이적이지만, 저등급 육종은 고등급 육종과 비교하여 젊은 나이에 호발하고, 고등급 육종은 주변 장기로의 침습과 전이를 많이 동반하고 재발을 잘 일으켜 저등급 육종에 비해 예후가 나쁘다(1).

ESS는 기본적으로 자궁내막 조직에서 기원하지만, 선근증이나 자궁내막증에서 기원할 수 있으며 저등급 종양인 경우 정상 자궁내막과 비슷하기 때문에 진단적 소파술에서 결과를 얻지 못할 수도 있다(2). 특히 대부분의 병변이 자궁근층 내에 위치하는 경우에는 진단적 소파술이 도움을 주지 못한다(1).

일반적으로 알려진 ESS의 영상소견은 자궁내막비후 또는 폴립성의 종괴로 자궁근층을 광범위하게 침범하고, 경계가 좋거나 침습적인 특징을 보인다(3). 조직학적 등급에 따라 차이가 있는데, 저등급 ESS의 경우 T2 강조 자기공명영상에서 자궁근층 내에 띠 모양의 저신호가 보일 수 있는데, 이것은 병리조직학적으로 종양이 침투한 사이사이에 남아있는 자궁근섬유에 해당한다고 하며 저등급 종양에서만 볼 수 있는 특징적인 소견

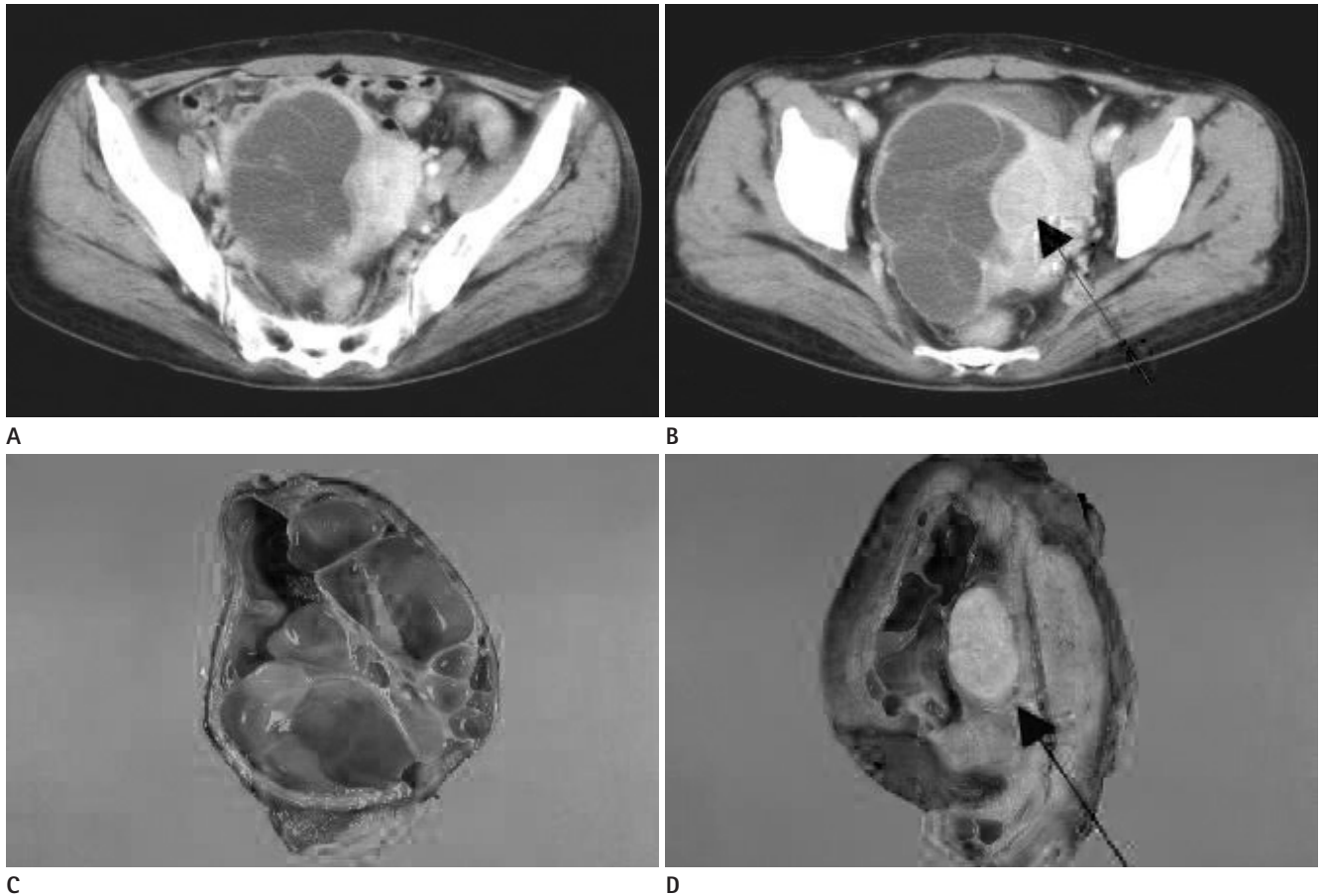


Fig. 1. Low-grade endometrial stromal sarcoma in a 44-year-old woman.

A, B. Contrast-enhanced CT scan shows a well defined multilocular cystic mass without definite solid component or focal wall or septal thickening at the right side to the uterus. **(B)** Note coexisting uterine leiomyoma (arrow).

C, D. A photo of the gross specimen shows intramural leiomyoma (arrow) and multilocular cystic lesion. The cystic lesion of the uterine wall has septated variable sized cystic spaces containing yellowish urine like serous fluid and yellow mucoid material, which well correlated with CT finding.

이라 하였다(3). 고등급 ESS는 자궁근층으로의 침상(worm-like)의 결절성 연장과 다수의 결절 형성 등의 특징적인 소견을 보이며 이러한 소견은 좀 더 침습적인 특징을 가진 고등급 종양에서 더 흔하게 보인다고 하였다(4).

Jung 등(1)은 저등급 종양을 가진 두 명의 환자의 CT 소견에 대한 보고에서, 자궁벽 내 평활근종과 매우 유사한 비특이적인 자궁근층 내 종괴로 보였고 종괴 주변으로 작은 결절성 종괴들이 함께 관찰되었는데 이러한 소견은 이전에 보고된 종양의 결절성 연장과 다수의 결절 형성 등의 소견과 일치한다고 하였다. 또한 자궁근층에 위치하는 종괴이지만, 전형적인 평활근종과는 달리 T2-강조영상에서 고신호강도를 보이며, 자궁 내강을 가득 채우며 자궁근층으로 침범하는 침습적인 종양의 경우 자궁내막암 외에도 고등급 ESS의 가능성을 고려해야 된다고 하였다. Toprak 등(2)은 자궁근층에 위치한 저등급 ESS에 대해서 보고하였으며 CT상 내부 괴사에 의한 낭성 성분을 가지고 비균질한 조영증강을 보이는 자궁근층 내 결절들로 관찰되었다고 하였다. Kim 등(5)은 ESS의 초음파 소견에 대해서 보고하였는데, 자궁근층으로의 결절성 연장을 가지는 폴립양 종괴, 불명확한 경계와 비균질한 에코를 가지는 벽 내 종괴, 중앙에 큰 공동을 가지는 불분명한 경계의 종괴, 미만성 자궁내막비후의 4가지 유형을 보인다고 하였다.

그러나 본 증례와 같이 고형 성분이 전혀 없는 다방성 낭성 종괴로 관찰된 예는 매우 드물며 우리가 알기로는 국내에서는 보고된 적이 없었다. Ali 등(6)은 초음파 검사에서 두꺼운 격벽과 고형 성분을 가지는 다방성의 낭성 종괴의 소견을 보여, 난소의 악성 종양으로 진단하였으나, 수술 후에 자궁에서 발생한 저등급 ESS로 진단된 예를 보고하면서, 낭성 변화는 조직학적으로 자궁내막샘의 낭성 확장과 관련이 있다고 하였다. Ueda 등(7)은 자궁근층에 위치한 2예의 저등급 ESS의 자기공명영상 소견을 보고하였는데, 이 중 1예는 병변의 내부에 다수의 얇은 격막을 가지는 다방성 낭성 종괴로 관찰되었고, 이러한 모양은 본 증례에서 관찰된 CT 소견과 거의 유사하였다. 물론 본 증례는 CT만 시행하였기 때문에 정확한 종양의 위치와 조직학적 특징을 판단하는 데 제약이 있긴 하지만, 내부에 고형 성분이 전혀 없는 얇은 격막과 벽을 가지는 다방성 낭성 종괴로 보였으며, 실제로 병리검사에서 고형 성분이나 출혈 없이 0.1 cm 미만의 얇은 격벽을 가진, 장액 및 점액성 물질로 채워진 낭성 종괴로 확인되었다.

다방성 ESS와 감별을 요하는 자궁근층에서 발생하는 병변들로는 낭성 변화를 동반한 평활근종, 낭성 변화를 동반한 샘모양종양(adenomatoid tumor), 낭성선근증, 낭성림프관종 등

을 들 수 있으나 이들은 모두 흔하지 않고, 영상소견만으로 정확하게 감별진단하는 것은 어려울 것으로 생각되며, 자궁 기저부에서 발생한 고형 성분 없는 다방성 ESS에 대한 또다른 증례 보고(8)에서도 낭성 자궁 종양의 감별진단에 낭성 자궁내막간질육종도 포함되어야 한다고 하였다.

결론적으로 약간의 분엽상을 가지면서, 고형 성분 없이 얇은 격막과 벽을 가지는 다방성 낭성 종괴가 자궁근층 내에서 관찰될 경우 낭성 자궁내막간질육종의 가능성을 고려하여야겠다.

참고문헌

1. Jung NY, Rha SE, Byun JY, Jung SE, Cho SM, Lee JM. CT and MR imaging findings of endometrial stromal sarcomas. *J Korean Radiol Soc* 2003;48:59-64
2. Toprak U, Paşaoğlu E, Karademir MA, Gülbay M. Sonographic, CT, and MRI findings of endometrial stromal sarcoma located in the myometrium and associated with peritoneal inclusion cyst. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:1531-1533
3. Koyama T, Togashi K, Konishi I, Kobayashi H, Ueda H, Kataoka ML, et al. MR imaging of endometrial stromal sarcoma: correlation with pathologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1999;173:767-772
4. Ueda M, Otsuka M, Hatakenaka M, Sakai S, Ono M, Yoshimitsu K, et al. MR imaging findings of uterine endometrial stromal sarcoma: differentiation from endometrial carcinoma. *Eur Radiol* 2001;11:28-33
5. Kim JA, Lee MS, Choi JS. Sonographic findings of uterine endometrial stromal sarcoma. *Korean J Radiol* 2006;7:281-286
6. Ali RA, El-Hady el-SA, El-Zayat M. Multilocular intrauterine cystic mass, atypical presentation of endometrial stromal sarcoma: a case report. *Arch Gynecol Obstet* 2008;277:185-187
7. Ueda M, Otsuka M, Hatakenaka M, Torii Y. Uterine endometrial stromal sarcoma located in uterine myometrium: MRI appearance. *Eur Radiol* 2000;10:780-782
8. Pérez-Montiel D, Salmeron AA, Domínguez Malagon H. Multicystic endometrial stromal sarcoma. *Ann Diagn Pathol* 2004;8:213-218

고형 성분 없는 다방성 낭성 종괴로 관찰된 자궁내막간질육종: 1예

김홍철 · 조재호

자궁내막간질육종은 매우 드문 종양으로 일반적으로는 자궁근층을 광범위하게 침범하는 경계가 좋거나 침습적인 종괴로 나타난다. 저자들은 고형 성분은 전혀 없고 얇은 벽과 격벽을 가진 다방성 낭성 종괴로 관찰된 비전형적인 자궁내막간질육종을 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

영남대학교 의과대학 영상의학과학교실