

□ 증 레 □

종격동내 혼합 생식 세포종과 폐전이를 동반한 혈관육종이 동시에 존재한 중복암 1예

영남대학교 의과대학 내과학교실, 흉부외과학교실*, 병리학교실**

류현모 · 최희진 · 신경철 · 정진홍 · 이관호 · 이현우
이동혁* · 이정철* · 한승세* · 심영란** · 김동석**

= Abstract =

A Case of Combined Mixed Germ Cell Tumor and Angiosarcoma within the Mediastinum

Hon Mo Ryu, M.D., Hee Jin Choi, M.D., Ghung Cheul Shin, M.D., Jin Hong Chung, M.D.,
Kuan Ho Lee, M.D., Hyen Woo Lee, M.D., Dong Hyup Lee, M.D.,* Jung Cheul Lee, M.D.,*
Sung Sae Han, M.D.,* Young Ran Shim, M.D.** and Dong Suk Kim, M.D.**Department of Internal Medicine, Department of Thoracic surgery,* and Department of Pathology,**
College of Medicine, Yeung Nam University, Taegu, Korea

We experienced one case of combined mixed germ cell tumor and angiosarcoma metastasis to the lung within the mediastinum. He was 19-year-old male, complained of hemoptysis, coughing, purulent sputum and weight loss for 2 months prior to admission. The patient underwent open thoracotomy, but we couldn't resect the mass completely, because of tumor encroachment on adjacent mediastinal structures. He began radiation therapy involving the right lung but had no response to therapy.

Key Words : Mixed germ cell tumor, Angiosarcoma, Mediastinum, Metastasis

서 론

종격동내에 발생하는 정상괴종은 비교적 희귀한 질환으로 주로 흉통, 기침, 호흡 곤란 및 상대 정맥 증후군들이 동반되고 증상 발현시 주위의 거대 혈관을 침범하여 종양의 완전 제거가 불가능한 경우가 많으며, 가능한 종양의 절제후 방사선 요법 및 전신적인 화학 요법이 병행되고 있다¹⁾. 또한 종격동내의 혈관육종은 극히 드물어 외국에서도 그 예가 흔치 않으며 국내에서는 아직 보고

가 없다²⁾. 주로 전방 종격동에 발생하며, 직접 주위 조직으로 침윤하거나 혈행으로의 원격 전이가 많아 예후가 좋지 않은 종양이다²⁾. 저자들은 종격동내 혼합 생식 세포종과 폐전이를 동반한 혈관육종이 동시에 존재한 중복암 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 현 ○ 광, 남자, 19세.

주 소 : 2개월간의 각혈과 기침.

현병력 : 평소 건강하게 생활하던중 약 2개월전부터 각혈, 기침, 농성가래, 기침시 흉골 좌연의 통증, 전신무력감, 운동시 호흡곤란과 최근 2개월간 5kg의 체중 감소로 내원 하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

이학적소견 : 입원당시 발육상태 및 영양상태는 양호했으며 혈압은 100/60mmHg, 맥박 90회/분, 체온 37℃, 호흡수는 분당 22회, 체중은 66Kg이었다. 안면부종 및 경정맥 확장은 보이지 않았고 경부, 액와부, 서혜부 임파절도 만질수 없었다. 흉부 청진상 호흡음은 양측 중폐야에서 감소되어 있었으며 심음은 흉골 좌연 2번째 늑간에서 수축기 잡음이 들렸다. 복부 소견상 간이나 비장의 증대는 없었고 고환 축진상 특이 소견은 없었다.

검사실 소견 : 혈액 검사상 혈색소 13.7gm/dl, 적혈구 용적 39.8%, 백혈구 8,300/mm³이었고, 간기능 검사상 정상 범위였으며 소변검사, 심전도 검사 그리고 폐기능 검사도 정상 소견이었다. 객담 결핵 도말 검사상 음성이었고 객담의 세포진 검사에서는 Class I 소견을 보였다. 기관지 내시경상 특이한 소견은 없었다.

흉부 방사선 소견 : 양측 중폐야 부분에 다양한 크기의 둥근 형태의 종괴가 여러개 보였고 좌측 폐문부에 돌출해 나온 모양의 음영이 보였다(Fig. 1).

흉부 전산화 단층 촬영 소견 : 양측 폐의 주변 부위에 다양한 크기의 균일하지 않은 음영의 연조직 종괴가 보이고 대동맥궁 좌측에 조영되지 않는 저음영의 큰 종괴가 상부 종격동내에 위치하고 있었다(Fig. 2).

심초음파 검사 소견 : 종격동 전상부에 좌측 폐동맥을 압박하고 있는 5×7cm 크기의 연조직 종괴가 발견되었다.

수술 소견 : 개흉 수술 소견상 흉선의 좌엽에서 시작하는 약 10×15cm 크기의 연부 종괴가 전방 종격동내에 있었고 주위 조직과 심하게 유착되어 있었으며, 특히 전방 심낭과 유착이 심했다. 또 좌측 횡격막 신경이 종괴 후면에 유착되어 있었고 좌측 폐혈관은 연조직 종괴에 의해 압박되어 협착되어 있었다. 우측 폐상엽의 전방분절, 상방분절, 좌폐상엽의 설상엽이 상당히 경화된 양상을 보였고 조직 생검을 시행하였다.

병리학적 소견 : 육안 소견상 종괴의 무게는 150gm,

크기는 10×7×5cm이었으며, 외표면은 회갈색(grayish brown color)으로 매끄러웠다. 종괴의 단면은 백황색



Fig. 1. Chest PA revealed variable sized, multiple round mass in the both middle lung field and homogeneous bulging mass like density in the left hilum.

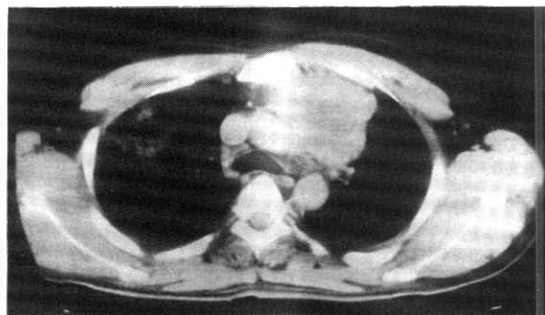


Fig. 2. Chest CT. Multiple heterogeneous variable sized radiodensities are seen in the both lung, mainly in peripheral portion. Left lateral portion to aortic arch in left superior mediastinum shows large heterogeneous non-enhancing low density mass.

(whitish yellow)의 단단하고 균일한 충실성 부분과 불규칙한 소낭을 동반한 연한 출혈성 부분으로 구성되어 있었다(Fig. 3). 광학 현미경학적 소견상 정상피종과 태생암의 소견을 보이는 혼합 생식 세포종으로 이중 대부분은 정상피종이었고 혈관육종이 동반되어 있었으며, 혈관육종을 보이는 부분은 정상피종을 보이는 부분과 섞여있지 않았다(Fig. 4 A, B, C). 폐실질 조직은 크

는 4×1cm이었고 회갈색(grayish brown color)의 불규칙한 연부 조직이었으며 혈관육종이었다.

치료 및 경과 : 개흉술을 시행후 종격동내 종괴는 제거 했으나 양측 폐의 연부종괴는 조직 생검만 시행후 폐를 했으며, 수술 8주후부터 방사선 치료를 시작했으며 (좌, 우측 폐종괴, 종격동등 방사선 조사부위가 너무 넓어서 급속히 자라나는 우측 폐의 종괴만 방사선 치료



Fig. 3. A grayish brown to tan circumscribed mass composed of yellow-white solid firm homogeneous and soft hemorrhagic area with irregular microcytic change.

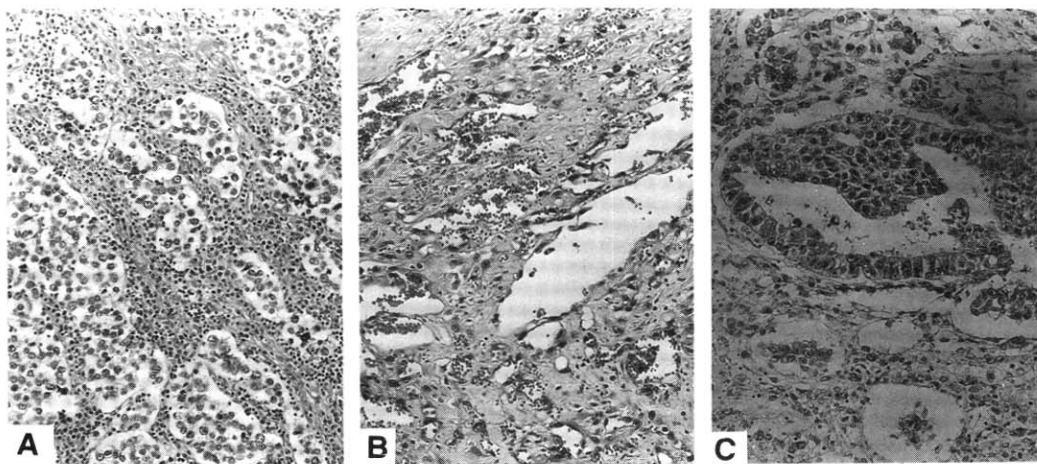


Fig. 4 A. Seminoma. Well delimited tumor cell nests separated by fibrous strands containing inflammatory cells.
B. Angiosarcoma. Proliferation of vascular channels lined by atypical endothelial cells.
C. Embryonal cell carcinoma. Large primitive cells forming glandular structures.

함), 방사선 치료 9일째 각혈, 식욕 부진으로 흉부 방사선 검사상 우측 폐의 종괴가 급속히 자라서 전신적인 화학요법을 권유했으나 거부하고 현재 더 이상 추적 관리되고 있지 않다.

고 찰

생식선외의 생식 세포암은 전체 생식 세포암의 1~2%를 차지하는 드문 질환으로 생식선외는 주로 종격동, 후복막강, 흉선, 송과선등에서 발생하며 이중 종격동의 빈도가 가장 높다^{3,4)}. 생식선외에 발생하는 모든 생식 세포암은 잠재 하여 있는 원발성 고환암에서 전이된 것이며 고환 조직 검사상 종양 침착이 있다는 주장^{5,6)}과, 고환 종괴나 위축이 없는 경우 고환의 조직 검사상 종양 침습의 증거가 전혀 없어 생식선외에서 유래하는 원발성 종양이라는 주장이 있다⁷⁾. 그러나 고환 생식세포암이 전이된 것이라면 전방 종격동에만 전이 되는 경우는 드물며 보통 중앙 및 후방 종격동 임파절의 침습이 있거나 복부 임파절의 침습이 동시에 있어야 한다. 반면 중앙 조직의 피막이나 인접조직에 비종양성 생식 세포 조직이 존재하거나, 임파절 침습이 없이 피막이 형성된 종양이거나, 후복막 종양으로 인접 임파절의 침습이 있거나 하부 대동맥, 장골 및 골반부 임파절의 침습이 없는 경우에는 원발성 종양으로 생각할 수 있다.

흉선에서 유래하는 원발성 종격동 생식 세포암의 조직 발생에 대한 학설은 크게 두가지로 요약할 수 있는데, 전위 생식 세포에서 발생한다는 조직 발생설과 흉선의 상이체에서 유래한다는 과오 흉선 배형설이 있다^{8,9)}.

종격동 생식 세포암은 종격동 종양의 1~4%를 차지하고 순수 정상피종과 비정상피종 두가지로 분류되며, 비정상피종은 순수 태생암, 순수 음모암, 순수 기형 암종, 순수 난황암 및 이들의 혼합형으로 구분 되고 대부분이 혼합형이다. 순수 정상피종은 비정상피종에 비해 예후가 좋으며 방사선 감수도가 훨씬 좋다¹⁰⁾.

종격동내에 발생하는 정상피종은 종격동 생식 세포암의 과반수를 차지하며 주로 20~40 대의 젊은 남자에게 호발하고 증상은 종양의 크기, 인접장기의 침범정도 그리고 원격 전이등에 의하여 나타나게 되며, 주로 흉부 압박감, 흉통, 호흡곤란, 기침, 체중 감소, 전신 무력감,

상대 정맥 증후군등을 호소하게 된다. 그러나 약 30~35% 정도는 전혀 증상없이 흉부 방사선 촬영으로 우연히 발견된다고 보고하고 있다^{11,12)}. 종격동 정상피종은 흔히 양측폐나 주위 임파절, 골로 전이되며 골격부, 간, 비장, 편도선, 갑상선, 부신, 피부, 척추, 뇌등의 순으로 전이된다고 보고된 바 있으며 특히 주위의 거대 혈관에 침범하여 완전한 종양절제가 어려운 경우가 많고, 종양의 크기와 전이 정도를 정확히 알기 위해서 흉부 및 복부의 전산화 단층 촬영, 골 및 간주사, 종양 표식자인 HCG, α -FP의 측정을 권장하고 있다. 원격 전이는 주로 혈행으로 이루어지고 35세 이상의 연령에서 발열, 상대 정맥 증후군, 경부 및 쇄골상과 임파절의 침습 그리고 폐문 질환이 있는 경우 원격 전이의 위험도가 높다¹³⁾. 치료는 수술 요법과 방사선 요법 또는 이들의 병용 요법이 시행되며 진행된 경우는 복합 화학 요법이 시행되기도 한다¹⁴⁾. 종격동 정상피종은 대부분 주위 거대 혈관을 침범하여 종양의 완전 절제가 어려우나 가능한 범위내의 절제후 방사선 감수도가 높은 종양으로 종격동 및 쇄골상과, 쇄골하부, 하부 경부 임파절을 포함하여 3,500~4,000rad 정도의 방사선 치료가 적절한 것으로 여겨지고 있다^{14,15)}. 광범위하게 진행된 경우는 복합 화학 요법이 좋은 결과를 나타내는데 Hainsworth등¹⁶⁾은 Vinblastin, Bleomycin, Cis-platinum의 3제 복합으로 68%의 관해율을 보고하였다.

혈관육종(angiosarcoma)은 매우 드문 질환으로 vinyl chloride, phenylethyl hydrazine, thorotrast등이 관계된 원발성 간종양으로 잘 알려져 있다^{17,18)}. 원발성 폐 혈관육종은 구리 광산 작업자(copper miner)에서 발견된 예도 있다¹⁹⁾. 종격동내의 혈관육종은 매우 드물며 전체 종격동 종양의 1% 이하로 설명되고 있다. 1963년 Pachter와 Latters는 8예의 종격동 혈관육종을 기술했고 Wyshulis등은 1064예의 종격동 종양중 7예의 종격동 혈관육종을 발견했다. 앞에서 열거한 사람들의 연구에서 성별에 따른 발생 빈도의 차이는 없었다. 대부분 종격동 혈관육종은 전방 종격동에서 발생하며 주요 증상으로는 흉통, 미열, 각혈, 지속적 기침, 불쾌감이 있으며 흉통이 가장 흔하다. 또 흉곽내의 혈관육종은 심장에서 잘 발생하며 전체 심장 발생의 80% 이상이 우심방에서 발생한다. 심장 발생의 경우 늑막 삼출액, 심낭 삼출액이 잘 동

반되고 울혈성 심부전이나 심장 압전(cardiac tamponade)의 증상이 동반된다. 대부분의 보고에서 혈관육종은 성장이 느리기 때문에 원발 부위의 크기가 상당한 정도에 이른 다음 비로소 증상이 나타나는 경우가 많다. 혈관육종의 원격 전이는 주위 조직으로의 직접 침습과 혈행에 의한 전이이며 주로 양측 폐, 늑막, 골등이며 드물게는 부신, 비장, 신장, 뇌등에서도 볼 수 있고 종격동 임파절도 흔히 침범된다. 혈관 육종의 예후는 매우 좋지 않으며, 평균 생존 기간은 수주에서 약 20개월까지 보고되고 있다. 예후는 종양의 크기와 관계가 있어 직경이 5cm 이상인 경우에 예후가 좋지 않으며 중정도에서 중증의 임파구성 침윤이 있는 경우에 예후가 좋다. 생존율의 중요한 인자는 종양의 완전한 수술적 제거의 가능성이다. 이 종양은 광범위한 국소적 확장과 광범위한 성장 후에 원격 전이가 일어난다. 폐의 혈관육종은 사망률이 매우 높으나 매우 희귀한 종양이다. 완치를 위한 수술적 절제는 불가능하나 효과적인 보존적 수술은 가능하며, 장기간 예후는 좋지 않다¹⁹⁾.

요 약

저자들은 최근 2개월간의 각혈, 기침, 체중 감소를 주소로 입원한 19세 남자에서 종격동내 혼합 생식 세포종과 폐전이를 동반한 혈관육종이 동시에 존재한 중복암 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 조진환, 조준찬, 강영우: 원발성 종격동 정상피종 1예. 대한내과학회잡지 30:257, 1986
- 2) Gibbs AR, Johnson NF, Giddings JC: Primary angiosarcoma of the medistinum. Hum Pathol 15: 687-691, 1984
- 3) Coillins DH, Pugh RCB: Classification and frequency of testicular tumors. Br J Urol 36(Suppl):1-11, 1964
- 4) DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA: Cancer. Principles and practice of oncology. 2nd ed. p614, 1964
- 5) Asif S, Uehiling DT: Microscopic tumor foci in testes. J Urol 99:776, 1968
- 6) Meares EM Jr, Briggs EM: Occult seminoma of the testis masquerading as primary extragonadal germinal neoplasm. Cancer 30:300, 1972
- 7) Johnson DE, Laneri JP, Mountain CF, Luna M: Extragonadal germ cell tumors. Surgery 73:85, 1973
- 8) Friedman NB: The comparative morphogenesis of extragenital and gonadal teratoid tumors. Cancer 4:265, 1951
- 9) Schlumberger HG: Teratoma of the anterior mediastinum in the group of military age. Arch Pathol 41:398, 1946
- 10) Silverman NA, Sabiston DC: Mediastinal masses. Surg Clin North Am 60:757, 1980
- 11) Polansky SM, Barwick KW, Ravin CE: Primary mediastinal seminoma. AJR 132:17, 1979
- 12) Rubush JL, Gardner IR, Boyd WC, Ehrenhaft JL: Mediastinal tumors. Review of 186 cases. J Thoracic Cardiovasc Surg 65:216, 1973
- 13) Hurt RD, Bruckman JE, Farrow GM, Bernatz PE, Hahn RG, Earle JD: Primary anterior mediastinal seminoma. Cancer 49:1658, 1982
- 14) Economou JS, Trump DL, Holmes EC, Eggleston JE: Management of primary germ cell tumor of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 83: 643, 1982
- 15) Medini E, Levitte SH, Jones TK, Rao Y: The management of extratesticular seminoma without gonadal involvement. Cancer 44:2032, 1979
- 16) Stewart M, Greco A: Advanced extragonadal germ-cell tumors. Successful treatment with combination chemotherapy. Ann Inn Med 97:7, 1982
- 17) Thomas LB, Popper H, Berk PD, Selikoff I, Falk H: Vinyl chloride-induced liver disease. N Engl J Med 292:17-22, 1975
- 18) Milby TH, Vinyl chloride-related cancer. West J Med 130:247-248, 1979
- 19) Richard AO, John Eugene, Jozef Kollin: Primary pulmonary angiosarcoma associated with multiple synchronous neoplasms. Journal of Surgical Oncology 35:269-276, 1987