

골반 내 종양으로 오인된 후복막강 평활근육종 1예

원광대학교 의과대학 산본병원 산부인과학교실¹, 외과학교실², 진단병리학교실³, 영상의학교실⁴,
원광대학교 의과대학 산부인과학교실⁵
정재은¹ · 조해중⁵ · 이환봉² · 한원철³ · 이예리⁴ · 호정규¹

평활근육종은 평활근으로부터 생기는 매우 드문 종양이며, 대개 위장관계와 후복막 그리고 비뇨생식기계에서 호발한다. 본례는 2007년 1월에 복부종괴를 주소로 내원한 49세의 여성의 예로서, 진찰결과 좌하복부에 촉진되는 고정성, 유동성의 종양이 있었고, 골반 및 복부컴퓨터 단층촬영상 11.0×9.2×7.5 cm 크기의 종양이 측정되어, 시험적 개복술을 실시하고 종양을 제거하였다. 종양은 좌측 골반의 후복강내 좌측 총장골정맥에서 기원한 평활근육종, 병기 I (IB)로 판명되었다. 환자는 현재 수술 후 보조적 항암화학요법 시행 중이다. 이와 같은 종양의 최선의 치료는 완벽한 수술적 제거이다. 그러나 완벽한 수술적 제거에도 불구하고 주위장기로의 암 전이와 국소적 재발이 간혹 발생하므로 주의 깊은 추적관찰을 요한다. 저자들은 수술적 절제를 마친 후복막강 기원의 평활근육종 증례를 관련 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

중심단어 : 평활근육종, 후복막강

서론

연부조직(soft tissue)의 육종(sarcoma)은 성인의 악성 종양의 약 0.7%를 차지한다. 이러한 연부조직의 육종중 10-20%가 후복막에서 기원하며 이들은 평활근육종(leiomyosarcoma), 지방육종(liposarcoma), 악성 섬유조직구종(malignant fibrous-histiocytoma)이 그 대부분을 차지한다.¹⁻⁵ 후복막강은 해부학적으로 매우 넓고 또한 팽창할 수 있는 조건을 제시 하기 때문에 이곳에서 기시하는 종양은 그 크기가 매우 커지기 전까지 증상이 거의 나타나지 않을 수 있다. 그리고 이러한 증상들은 때때로 복강 내장(abdominal viscera)이나 생식기관에서 기시된 종양과 잘 구별되지 않을 때가 많다. 후복강에서 기원한 종양과 골반 내 생식기관에서 기원한 종양의 증상이 비슷하므로 산부인과 전문의는 두 종양을 감별진단 하는데 큰 주의를 기울일 필요가 있다. 저자들은 하복부에서 촉진

되는 후복막강 평활근육종을 수술적 절제로 치료한 증례를 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자 : 김○○, 49세

주소 : 하복부에 촉진되는 종괴

월경력 : 14세 초경이 있었고, 2006년 폐경이 되기 전까지는 규칙적인 월경주기와 중등도의 양을 가지고 있었으며, 월경통은 없었다. 폐경 후 호르몬 대체요법은 시행 받지 않았다.

산과력 : 2-0-0-2, 1회의 자연분만과 1회의 제왕절개수술이 있었다.

기왕력 : 내과적 질환은 가지고 있지 않았으며, 충수돌기절제술을 받은 적이 있었다.

가족력 : 특이 소견 없음.

현병력 : 환자는 2006년 11월경부터 복부에 종괴가 촉진되었으며, 건강검진시 뇨검사상 적혈구가 2-3개 관찰된다 하여 신장내과 외래에 들렀다가, 복부종괴의 정확한 진단을 위하여 산부인과 외래 방문하였다. 최근 급격한 체중감소 소견은 없었다.

논문접수일 : 2007년 8월 27일 채택일 : 2007년 10월 8일

교신저자 : 호정규, 435-040 경기도 군포시 산본동 1126-1

원광대학교 의과대학 산본병원 산부인과

전화 : 031) 390-2359 · 전송 : 031) 390-2244

E-mail : Regularey@gmail.com

본 논문은 2007년도 원광대학교 교비지원에 의하여 수행됨.

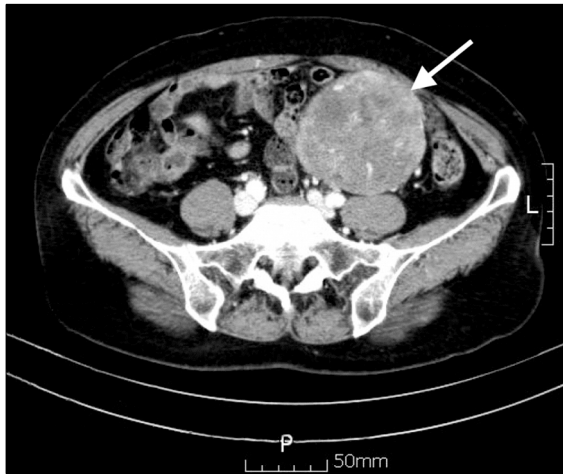


Fig. 1. Computed tomography showed a left-sided bulky heterogenous mass displacing adjacent organs (white arrow).

초진소견 : 신장은 157 cm, 체중 57 kg으로 영양 및 전신상태는 양호하였으며 활력징후는 정상이었다. 하복부에 촉진되는 종괴 이외에는 이학적 검사상 특이사항이 없었다.

초음파 및 방사선 검사소견 : 산부인과 외래에서 시행한 질식 및 복식 초음파검사상 자궁은 정상소견을 보였으며, 전굴 되어있었고, 양쪽 난소는 관찰되지 않았다. 정중선에서부터 약간 좌측으로 치우친 11.5×7.0×7.0 cm 크기의 유동성의 미만성, 불균질 에코를 보이는 종양이 관찰되었다. 복강 내 액체 축적 소견은 관찰되지 않았다. 골반 및 복부 컴퓨터 단층촬영(computed tomography) 상 11.0×9.2×7.5 cm의 소엽상의 불균일성 종양이 관찰되었으며, 조영증강시 뚜렷해 지는 양상을 보였고, 종양은 과혈관분포상으로 다병소성 괴사소견을 보였다. 대부분은 고형성분으로서 인접장기에 대한 침습은 관찰되지 않았

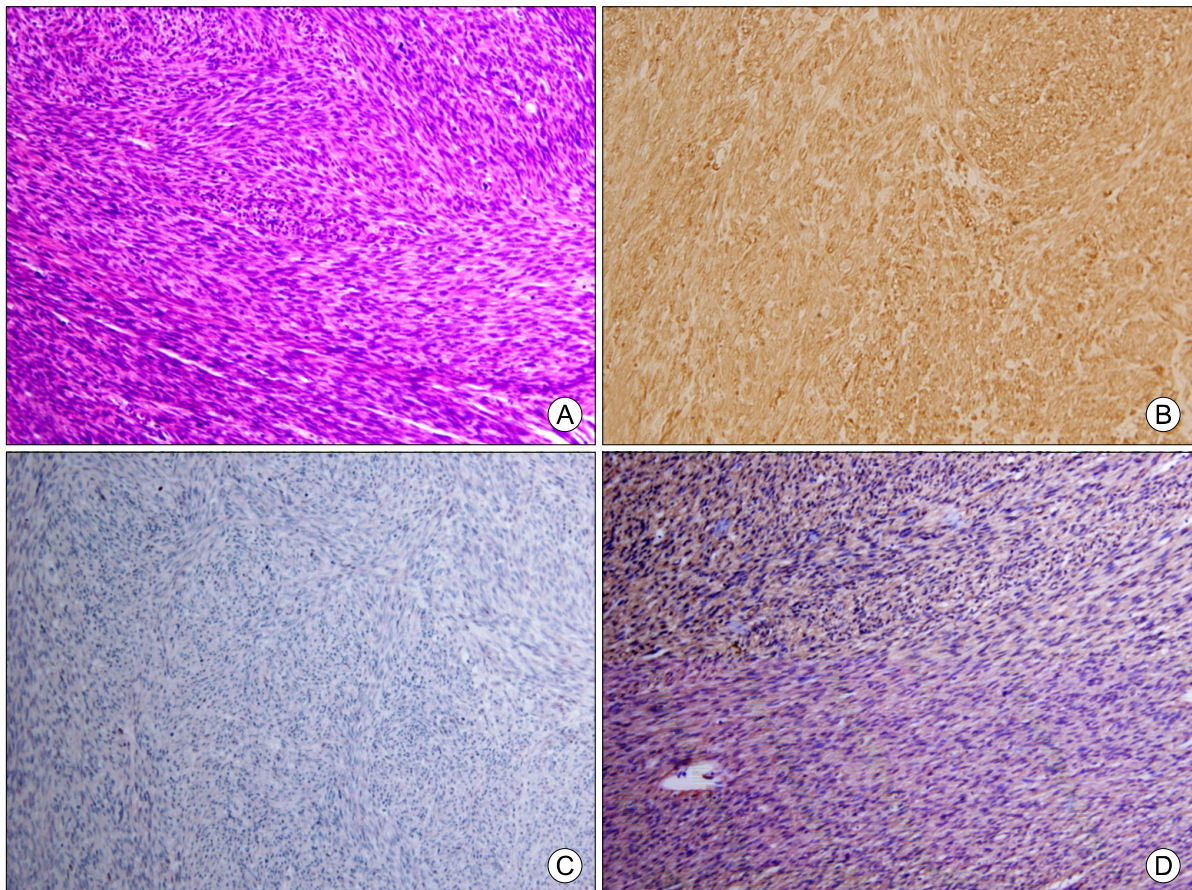


Fig. 2 (A) Tumor specimen was composed of fascicles of atypical spindle cells and scattered cells with large, bizarre nuclei. This pattern is typical of a malignant mesenchymal neoplasm (sarcoma, hematoxyline-eosin [H&E]; ×200). (B) These cells are negative for s-100 (×200), and (C) negative for CD 117 (×200). (D) Neoplastic cells are immunoreactive for smooth muscle actin consistent with the diagnosis of leiomyosarcoma (smooth muscle actin, ×200).

다(Fig. 1). 기타 장기의 이상 소견은 관찰되지 않았으며, 골반 림프절 증대 소견도 없었다.

검사소견 : 입원 당시 시행한 일반 혈액검사, 혈액응고검사, 혈청검사, 심전도 및 흉부 방사선 검사상 특이 소견 없었으나 요검사상 백혈구와 적혈구가 5-10/HPF로 관찰되었다. 종양표지인자로 CA 125는 10.4 U/mL, CA 19-9는 2.63 U/mL, CEA는 1.18 ng/mL, SCC는 0.7 ng/mL로 모두 정상범위였다.

입원 및 수술경과 : 2007년 3월 8일, 부인과 초음파와 골반 및 복부 컴퓨터 단층촬영의 결과들로서 좌측 난소로부터 기원한 종양, 혹은 해면상 혈관종, 섬유조직구종, 평활근육종 등의 가능성 있는 수술 전 진단명을 가지고 전신마취하에 시험적 개복술(Explorative laparotomy)을 시행하였다. 자궁 및 양측 부속기는 정상 소견이었고, 좌측 골반의 후복강내 좌측 종장골정맥에서 기원한 다엽상의 비교적 경계가 좋은 종양이 관찰 되었으며, 종양은 목을 가진 길게 늘어진 타원형 형태였다. 종양의 주변에 림프절 증대나 전이 소견은 보이지 않았다. 종양은 장간막의 유착을 박리한 후 종장골정맥의 분지로부터 비교적 쉽게 분리 및 제거되었다. 동결절편 생검상 평활근육종 의심되어 인접부위의 조직검사를 시행하였으나 정상으로 판명되었으며, 환자 보호자 동의 하에 전자궁적출술 및 양측부속기 절제술 그리고 림프절절제술을 시행하였다.

조직병리검사소견 : 육안적으로 종양은 반원형이었으며, 장경은 12 cm, 무게는 360 gm 이었다. 외표는 다결정성으로 매끄러웠고, 단면상 전체적으로 균질한 연황색의 중등도의 경계를 가진 종괴였다. 단면의 양상은 소용돌이 및 분엽상의 형태를 취하였고, 보다 진한 황색으로의 변성도 보였으나 육안적으로 괴사는 잘 관찰되지 않았다. 조직학적으로는 종양세포들은 속상배열을 하는 방추상 세포로 구성되어 있고, 중등도의 이형성증과 풍부한 유사분열을 보이고 있었다. 괴사도 군데군데 여러 곳에서 관찰되었다. 면역조직화학염색상 smooth muscle actin에 양성되었고, 지방세포나 지방모세포에 양성반응을 나타내는 s-100과 위장관 간질 종양(gastrointestinal stromal tumours)에 양성반응을 나타내는 CD117에는 음성이었다(Fig. 2).

수술 후 경과 : 환자는 수술 후 8일째 특별한 문제 없이 퇴원하였고, 5-FU로 보조적 항암화학요법(adjuvant

chemotherapy)을 시행 중이며, 아직까지 국소 재발이나 전이 소견 없이 경과 관찰 중이다.

고 찰

후복막강 평활근육종은 대부분 50대에서 70대 사이에 호발하며, Todd 등은 평균 연령을 61.4세로 보고하였다.⁶ 이 종양은 후복막강에서 기시하는 연부조직육종의 약 21-60%를 차지하며,¹⁻⁵ 대부분 감추어진 상태에서 그 부피를 늘려나가, 환자가 증상을 알아차리기 전에 이미 큰 부피를 차지하게 되며 국소적 혹은 원격 전이를 하는 성질을 갖는다.

후복막강 종양들의 증상은 매우 모호하다. 가장 흔한 임상적 증상으로는 배통(back pain), 체중감소(weight loss), 피로(fatigue), 복부둘레의 증가양상(increasing abdominal girth), 발열(fever), 식은땀(night sweat) 등이며 Braath 등에 의하면 복통과 체중감소가 가장 흔한 증상이라고 하였다.⁷ 평균적으로 약 3.5개월 정도 이러한 증상을 겪고, 약 25%의 환자에서는 일반검진이나 다른 복부장기의 수술을 받을 때 우연히 종양이 발견된다. Todd 등은 57%의 환자에서 환자의 초진시나 또는 수술중에 종양이 촉진된다고 하였다.⁶

컴퓨터 단층촬영 및 자기공명영상은 평활근육종을 진단하고 주변장기로의 침습을 평가하는데 매우 유용한 것으로 알려져 있다. 특히 컴퓨터 단층촬영은 종양의 위치와 인접장기들과의 연관을 잘 보여줄 뿐만 아니라 간이나 다른 복막강내로의 전이여부를 판단하는데 도움을 준다. 평활근육종의 방사선학적 소견은 비지방성의(nonfatty), 경계가 불규칙한(irregularly margined), 불균질성의(heterogenous), 석회화가 되지 않은(without calcification) 종양이며, 초음파와 혈관조영술(angiography)이 종양의 혈관분포나 혈관침습등을 파악하는데 도움이 된다고 한다.^{7,8}

평활근육종은 고무와 같은(rubbery) 경도를 가지고 절단면은 밝게 그을린 것(light tan)같은 모습을 지니며, 종종 다양한 크기의 창백한 황색의 괴사부위를 동반한다. 현미경적 소견으로는 과염색성(hyperchromatic) 핵과 다양한 수의 유사분열(mitoses)을 가진 고전적인 방추상 세포(spindle-shape cell) 들을 보인다.

병기(stage)는 예후를 예측할 수 있는 가장 중요한 요

소이다.⁶ 병기의 결정은 American Joint Committee for soft tissue sarcoma, 6th edition⁹을 따르며 이 시스템은 등급(grade), 크기(size), 임파절 침습(nodal involvement), 원격전이(distant metastasis)에 기초를 두어 각각 I, II, III, IV기로 나눈다(Table 1, 2). 본 레에서는 등급 2(grade 2), 크기 12 cm, 심부종양(deep tumor)(T2b), 임파절 침습 음성(N0), 원격전이 음성(M0)로서 stage I (IB)에 해당하였다.

후복막강 평활근육종은 진단시 종양의 크기가 크고,

Table 1. The American Joint Committee on Cancer Staging System: tumor, lymph node, and metastasis status and disease stage*

Category	Definition
Tumor status (primary tumor)	
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor ≤ 5 cm (T1a, superficial tumor; T1b, deep tumor) [†]
T2	Tumor > 5 cm (T2a, superficial tumor; T2b, deep tumor) [†]
Lymph node status (regional lymph nodes)	
N0	No regional lymph node involvement
N1	Regional lymph node metastasis
Metastasis status (distant metastasis)	
No distant metastasis	M0
Distant metastasis	M1
Stage grouping	
Stage IA	T1a, N0, M0 (low grade) T1b, N0, M0 (low grade)
Stage IB	T2a, N0, M0 (low grade) T2b, N0, M0 (low grade)
Stage IIA	T1a, N0, M0 (high grade) T1b, N0, M0 (high grade)
Stage IIB	T2a, N0, M0 (high grade)
Stage III	T2b, N0, M0 (high grade)
Stage IV	Any T, N1, M0 (any grade) Any T, any N, M1 (any grade)

*American Joint Committee on Cancer. Soft tissue sarcoma. In: Green FL, Page DL, Fleming ID, editors. AJCC cancer staging manual, 6th edition. New York: Springer-Verlag, 2002:193-200.⁹ For histopathologic grading, see Table 2.

[†]Superficial: located above the noninvaded fascia; deep: located beneath the superficial fascia or superficial with invasion; retroperitoneal, mediastinal, and pelvic sarcomas are classified as deep tumors.

전이의 빈도가 높기 때문에 치료에 부작용이 많고, 예후도 불량하다. 적어도 3 cm 정도의 절제여유부가 있도록 근치적 절제술의 시행이 최선의 치료이지만 종양의 주위조직으로의 침윤 때문에 이는 거의 불가능하다.⁶ 하지만 이 종양의 치료에 있어서 장기적 생존(long-term success)에 가장 중요한 요인은 완전한 수술적 절제(complete surgical resection)로 알려져 있다.¹⁰ 문헌 고찰에 따르면, 이 종양의 제거율(respectability)은 38%로부터 100%에 이르며, 근치율(radicality)은 8%에서 95%에 이르고, 생존률(survival rates)은 0%에서 29%에 이르고 하였다.¹¹ Braasch와 Mon은 88례의 악성 종양 중 17%에서만 근치적 적출이 가능했다고 보고하였으며,⁷ Cody 등은 30례의 평활근육종 환자에서 5례 (17%)만 완전 적출했다고 보고하였다.² Kay와 McNeill은 13명의 후복막 평활근육종 환자에서 완전 적출을 시행한 1례에서만 2년간 생존하였음을 보고하고 완전 적출만이 가장 효과적이라고 하였다.¹² 최근 Hanssán 등이 시행한 97명의 후복막강 육종 환자를 대상으로 실시한 증례들의 후향적 조사에 의하면, 78%에서 근치적 절제술을 시행하였고, 이 환자들 가운데 44%에서 5년 안에 재발을 하였으며, 51%에서 5년 생존을 하였다고 보고하였다.¹³ Todd 등은 근치적 절제술을 시행 받은 후 보조적 요법을 시행 받은 환자에서 재발(recurrence)이 발견되기까지의 기간은 10개월로부터 11.5년에 이른다고 하였다.⁶

방사선요법, 항암화학요법, 그리고 호르몬 치료등의 보조적 요법등은 재발(recurrence)까지의 시간을 연장시키지 못하며, 장기적 생존률(long term survival rate)을 증

Table 2. The American Joint Committee on Cancer Staging System: translation table for three-grade and four-grade systems to a two-grade (low vs. high) system*

TNM two-grade systems	Three-grade systems	Four-grade systems
Low grade	Grade 1	Grade 1 Grade 2
High grade	Grade 2 Grade 3	Grade 3 Grade 4

*American Joint Committee on Cancer. Soft tissue sarcoma. In: Green FL, Page DL, Fleming ID, editors. AJCC cancer staging manual, 6th ed. New York: Springer-Verlag, 2002: 193-200.⁹ For tumor, lymph node, and metastasis status and disease stage, see Table 1.

진시키지 못하는 것으로 알려져 있다.⁶ 보조적 방사선 요법은 아직 그 효과에 대해서 논란의 여지가 있다. 이는 국소 재발을 억제하는데 효과가 있으나 생존률의 향상을 기대하기는 어렵고,¹⁴ 주변장기로 침습되어 있는 경우 적용하는데 한계가 있으며, 보조적 방사선 요법에 의한 정상 장기로의 방사선 노출을 최소화 하더라도 생존율을 향상시키지는 못하는 것으로 알려져 있다.¹⁵ 보조적 항암화학요법의 경우 역시 생존률 향상에 기여하지 못하는 것으로 알려져 있어 아직까지 자궁평활근육종의 치료에 그 효과를 기대하기는 어렵다.¹⁶ 자궁평활근육종은 대부분의 항암화학요법제제에 저항성을 보이거나, 보조적 항암화학요법제제들 중 dacarbazine, ifosfamide, 그리고 doxorubicin 등이 평활근육종 치료에 효과가 있다고 알려져 있다.⁶ Todd 등은 doxorubicin과 paclitaxel, 그리고 ifosfamide와 doxorubicin의 복합요법도 치료에 효과가 있는 것을 관찰할 수 있었다고 보고하였다.⁶ Suttone 등도 Ifosfamide가 자궁평활근육종 환자의 17.2%에서 반응이 있었으며,¹⁷ doxorubicin을 추가 하였을 경우 30.3%에서 반응이 있음을 보고하였다.¹⁸ 다른 항암화학요법 제제들 즉 carboplatin, dacarbazine, vincristine, 그리고 cyclophosphamide 등은 치료에 효과가 없는 것으로 알려져 있다. Kay와 McNeill은 방사선치료 및 항암화학요법은 종양의 완전 적출술 후 재발한 경우와 부분 절제를 시행한 환자에서 단지 고식적인 방법으로만 유용하다고 보고하였다.¹²

임파절 침습은 매우 드물게 일어나며(보고된 증례들의 1% 이하),¹¹ 임파절 침습의 상황은 예후에 상대적으로 중요한 역할을 하지 않는 것으로 생각된다. 국소적 재발은 매우 흔하게 일어난다(33%에서 86%), 하지만 원격전이는 매우 드물게 일어나며 이는 사망에 이르는 가장 흔한 원인이다.¹¹

후복막강 평활근육종은 매우 드문 종양이나 이 종양의 진단과 처치는 골반내 종양(pelvic mass)과 마찬가지로 고려 되어져야 한다. 단독의 종양(solitary mass)을 가진 환자에서는 근치적 절제술의 시행이 최선의 치료이며, 항암화학요법이나 방사선 요법등은 그 치료의 효과를 기대하기 어렵다. 따라서 아직까지의 견해로는 치료의 전망이 밝지 않으며, 향후 이러한 육종(sarcoma)의 치료에 더 많은 연구가 필요하다.

참고문헌

1. Adam YG, Oland J, Halevy A, Reif R. Primary retroperitoneal soft-tissue sarcomas. *J Surg Oncol* 1984; 25; 8-11.
2. Cody HS 3rd, Turnball AD, Fortner JG, Hajdu SI. The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas. *Cancer* 1981; 47: 2147-52.
3. Huge abdominal mass in 69 year old man (clinical conference). *Am J Med* 1986; 80: 477-82.
4. McGrath PC, Neifeld JP, Lawrence W Jr, DeMay RM, Kay S, Horsley JS 3rd, et al. Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg* 1984; 200: 200-4.
5. Catton CN, O'Sullivan B, Kotwall C, Cummings B, Hao Y, Fornasier V. Outcome and prognosis in retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1994; 29: 1005-10.
6. Todd CS, Michael H, Sutton G. Retroperitoneal leiomyosarcoma: eight cases and a literature review. *Gynecol Oncol* 1995; 59: 333-7.
7. Braasch JM, Mon AB. Primary retroperitoneal tumors. *Surg Clin North Am* 1967; 47: 663-77.
8. Hartman DS, Hayes WS, Choyke PL, Tibbetts GP. From the archives of AFIP. Leiomyosarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic and pathologic correlation. *Radiographics* 1992; 12: 1203-20.
9. A American Joint Committee on Cancer. Soft tissue sarcoma. In: Greene FL, Page DL, Fleming ID, editors. *AJCC Cancer Staging Manual*. 6th ed. New York: Springer; 2002. p.193-200.
10. Windham TC, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Control* 2005; 12: 36-43.
11. Agresta F, De Simone P, Michelet I, Bedin N. Retroperitoneal leiomyosarcoma mimicking acute appendicitis: laparoscopic management. *JSLs* 2003; 7: 177-9.
12. Kay S, McNeill DD. Leiomyosarcoma of retroperitoneum. *Surg Gynecol Obstet* 1969; 129: 285-8.
13. Hassan I, Park SZ, Donohue JH, Nagorney DM, Kay PA, Nasciemento AG, et al. Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg* 2004; 239: 244-50.
14. Chiappa A, Zbar AP, Bertani E, Biffi R, Luca F, Crotti C, et al. Primary and recurrent retroperitoneal soft tissue sarcoma: prognostic factors affecting survival. *J Surg Oncol* 2006; 93: 456-63.
15. Sindelar WF, Kinsella TJ, Chen PW, DeLaney TF, Tepper JE, Rosenberg SA, et al. Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Final results of a prospective, randomized, clinical trial. *Arch Surg* 1993; 128: 402-10.
16. Gilbeau L, Kantor G, Stoeckle E, Lagarde P, Thomas L, Kind M, et al. Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Radiation Oncol* 2002; 65: 137-43.
17. Sutton GP, Blessing JA, Barrett RJ, McGehee R. Phase

- II trial of ifosfamide and mesna in leiomyosarcoma of the uterus: a Gynecologic Oncology Group study. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 166: 556-9.
18. Sutton GP, Blessing JA, Malfetano JH. A Phase II trial of doxorubicin, ifosfamide and mesna in patients with advanced or recurrent uterine leiomyosarcoma. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1993; 12: 870.

A case of retroperitoneal leiomyosarcoma presenting as a pelvic mass

Jae Eun Chung¹, Hae Joong Cho⁵, Whan Bong Lee²
Weon Cheol Han³, Ye Ri Lee⁴, Jeong Kyu Hoh¹

*Departments of Obstetrics and Gynecology¹, General Surgery², Pathology³, Radiology⁴,
Wonkwang University College of Medicine, Sanbon Medical Center, Gunpo,*

Department of Obstetrics and Gynecology⁵, Wonkwang University College of Medicine, Iksan, Korea

The authors report a rare case of retroperitoneal leiomyosarcoma in a 49 year-old woman, with a palpable mass in the left lower abdomen. There is a large neoplasm which was soft and movable, looking a pelvic mass. Abdominal and pelvic CT scan showed a 11.0×9.2×7.5 cm-sized lobulated heterogenous enhancing mass with multifocal necrotic portion near the left ovary. Laparotomy and resection of the mass was performed. Microscopic examination revealed 15 mitoses per 10 high power fields. She was diagnosed as primary leiomyosarcoma originated from the left common iliac vein, stage I (IB). The best treatment of these neoplasms is complete surgical excision, and no therapeutic benefit has been derived from chemotherapy or radiotherapy. Though metastases are occasional, local recurrences can be taken into consideration and, after a careful tumoral re-staging, they can be resected once more. Therefore, careful follow-up is necessary on the basis of neoplastic grading, extension and involvement of the adjacent structures.

Key Words : Leiomyosarcoma, Retroperitoneal space