

□ 증 례 □

## 종격동내 평활근육종 1예

연세대학교 원주의과대학 내과학교실, 병리학교실\*

이원연 · 안강현 · 정순희\* · 고재향\*

유 병 수 · 용 석 중 · 신 계 철

= Abstract =

## A Case Report of Mediastinal Leiomyosarcoma

Won Yeon Lee, M.D., Kang Hyun Ahn, M.D., Soon Hee Jung, M.D.,\* Jae Hyang Koh, M.D.,\*  
Byung Soo Yoo, M.D., Suk Joong Yong, M.D. and Kye Chul Shin, M.D.

Department of Internal Medicine and Pathology\*

Wonju College of Medicine, Yonsei University, Wonju, Korea

The leiomyosarcoma is uncommon tumor that consists of 10% of all sarcoma incidence and commonly arise from retroperitoneum or mesentery. But leiomyosarcoma arose from mediastinum is very rare and only incidental case report is present.

Mediastinal leiomyosarcoma may originate from superior vena cava, pulmonary artery, small vessels of alveoli, esophagus and cardiac muscle.

Common symptoms that are related with leiomyosarcoma of mediastinum are cough and dyspnea but dysphagia, chest pain and hemoptysis can be produced. Although long term survival after complete resection of tumor was reported in localized disease, there was no effective therapy that prolong the survival in patients who had disseminated disease or huge tumor mass.

We report the case of posterior mediastinal leiomyosarcoma confirmed by aspiration cytology and immunohistochemical staining, along with a review of literature.

**Key Words:** Leiomyosarcoma, Mediastinum, Immunohistochemical staining

## 서 론

평활근육종(leiomyosarcoma)은 전체 연조직육종 가운데 약 10%의 빈도를 차지하는 질환<sup>1)</sup>으로 빈발하는 부위는 후복벽이나 장간막인 것으로 알려지며, 이곳에서의 발생이 전체평활근육종의 약 67%를 차지하고 있으며, 그 외 연조직이나 대혈관에서 잘 발생되는 것으로 보고되고 있다<sup>2)</sup>.

종격동내에서 발생하는 평활근육종의 경우 상대정맥이나 폐동맥 그리고 종격동내의 기관지 낭포를 구성하는 미세혈관등에서의 발생이 대부분이며 식도나 심장주변의 혈관 및 심근자체에서 기원하는 경우도 보고되고<sup>3,4,5)</sup> 있다.

종격동내에서 발생한 평활근육종의 경우 나타날 수 있는 증상으로는 기침과 호흡곤란이 가장 흔한것으로 되어있고 연하곤란과 흉부통, 객혈등이 동반되는 경우도 있다고 한다<sup>3)</sup>. 현재까지 종격동에서의 평활근육종

발생은 그 보고가 극히 드물어 1958년 Herlitzka와 Gale 등이 첫 예를 보고<sup>6)</sup>한 이래 간헐적으로 그 발생이 보고되고<sup>3,4,7)</sup> 있다.

저자들은 호흡곤란과 우측 흉부통을 주소로 내원한 환자에서 반복적인 미세침 세포흡인술을 이용한 세포조직검사와 면역조직화학검사를 통해 종격동내에서 발생된 평활근육종 1예를 진단하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자:** 김 O 나, 여, 31세.

**주 소:** 우측흉부통.

**현병력:** 2년전부터 우측흉부에 간헐적인 통증이 있었으며 내원 2개월전부터 통증이 우측어깨와 등으로 방사되었고 4개월전부터 기침 및 객담이 있어 오다가 2주전부터 심해져 근처병원을 통해 본원으로 전원되었다.

**과거력:** 특이사항 없음.

**이학적 소견:** 내원당시 혈압은 100/60 mmHg, 맥박 96회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.4℃이었다. 환자는 급성 병색을 띄었고 영양상태 및 전신상태는 양호하였다. 심장 및 폐청진상 우측하폐야에서 호흡음이 청취되지 않았고 천식음이나 수포음은 없었으며 심잡음은 들리지 않았다.

**검사소견 및 경과:** 내원당시 혈액소 13.8gm/dl, 헤마토크리트 39.4%, 백혈구 10,800/mm<sup>3</sup> 였으며, 이 중 다핵구 72%, 림파구 19%, 단핵구 8%, 혈소판 502,000/mm<sup>3</sup> 이었다. 혈침속도는 20mm/hr 였으며 혈청 전해질은 정상이었고 BUN 9mg/dl, creatinine 0.7mg/dl이었다. 간기능검사상 특별한 이상소견은 발견되지 않았으며 LDH 는 198U/L 였다.

내원당시 흉부 x-선 사진상 우측종격동의 확장과 함께 종물을 의심할 수 있는 방사선편이적인 음영이 있고 동측에 늑막액의 저류가 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층촬영상 후종격동에 비정형적인 형태를 지닌 종괴와 함께 다량의 늑막액 저류가 관찰되었다(Fig. 2). 늑막 천자액 검사상 단백질은 5.2gm/dl, 당은 92mg/dl, 비중 1.039, pH 7.0 이었고 단핵구 61%, 다핵구 8%, 기타 30%였고 LDH 352U/L, adenosine deaminase는 5.1U/L

였다.

늑막 천자액과 기관지 세척액으로 세포진 검사를 수행하였으나 악성세포는 관찰되지 않았으며 종격동의 종물과 심장의 관계를 살펴보기 위하여 심초음파를 시행한 결과 심실의 기능은 정상이었으나 좌심방이 종격동내의 종물에 의해 압박되고 심낭삼출액이 있는 소견을 보였다(Fig. 3). 또한 식도의 침범 여부를 보기위하여 시행한 위내시경상 식도 내에는 특이소견 없었다.

반복적인 늑막 조직검사와 늑막천자액 세포진 검사상

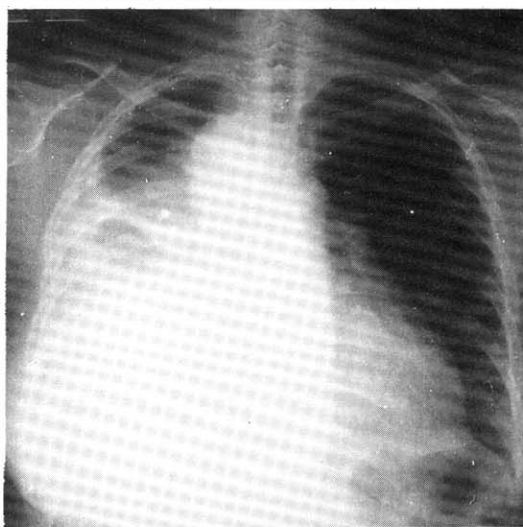


Fig. 1. Chest P-A: Blurring of right cardiac border with massive right pleural effusion.

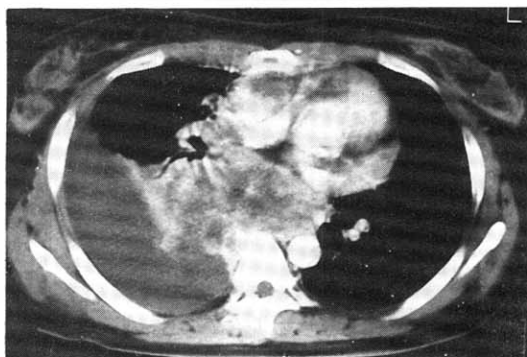


Fig. 2. Chest C-T: Large amount of pleural effusion with irregular shaped mass on posterior mediastinum.



Fig. 3. Echocardiography: Ovoid shaped posterior mediastinal mass compress left atrium.

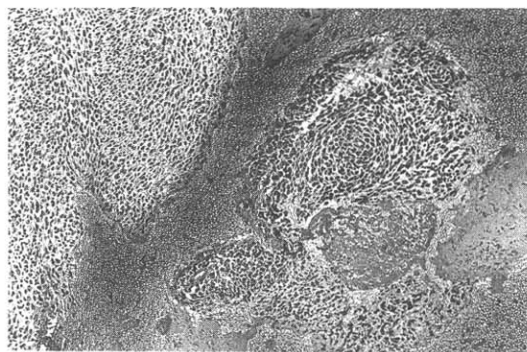


Fig. 4. The aspirates show numerous clusters of tumor cells having a syncytial appearance due to fairly abundant cytoplasm and indistinct cell border in the bloody background(H & E,  $\times 100$ )

악성세포가 관찰되지 않아 입원 6일째 기흉의 위험이 있었으나 우측 배부의 제7늑간을 통하여 초음파 유도하 미세침 세포흡인술을 시행하였으며 합병증은 없었다.

**병리학적 소견:** 미세침 세포흡인술에서 얻어진 조직의 세포병리학적 소견은 다양한 크기의 많은 종양세포 군집이 함포체 양상을 띠면서 배열하고 있었고, 종양세포들은 다양한 크기의 방추형 핵과 풍부한 호산성의 세포질을 갖고 있었으며, 유사분열이 빈번히 관찰되었다(Fig. 4, 5). 면역조직화학염색상 다수의 세포들이 근섬

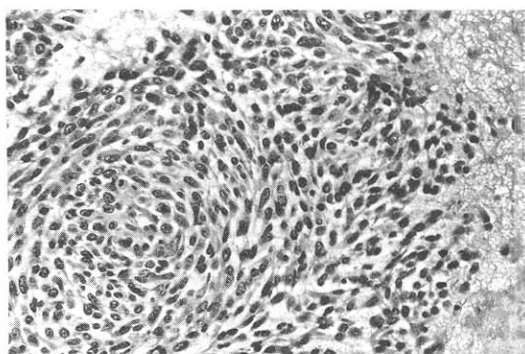


Fig. 5. Clusters of cells with abundant, indistinct eosinophilic cytoplasm and spindly, cigar shaped nuclei of varying size, (H & E,  $\times 400$ )

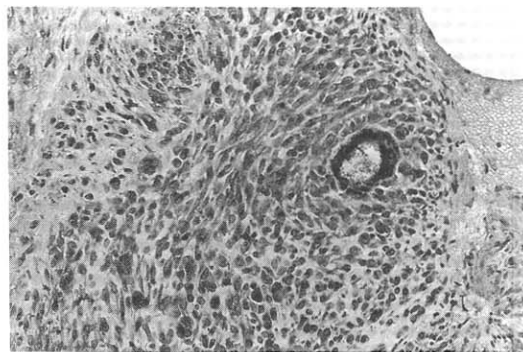


Fig. 6. Immunohistochemical stain shows positive for actin.

유세포 표지자인 actin에 양성반응을 보였다(Fig. 6).

## 고 찰

평활근육종은 전체 육종 가운데 약 10%의 빈도를 차지하는 악성평활근 종양이며<sup>1)</sup>, 종격동에서의 발생은 1958년 첫 보고 이래 간헐적으로 증례보고만이 있었을 뿐 그 발생률이 매우 드문 것으로 알려지고 있다<sup>3)</sup>.

평활근육종의 경우 1981년 28명의 환자를 대상으로 한 연구<sup>4)</sup>에 의하면 연령적으로는 50대에 가장 호발하며 남녀비의 차이가 없이 후복벽이나 장간막, 대혈관, 그리고 말초연조직 순의 발현빈도를 보인다고 보고하였고, 임상적 양상은 발생위치에 따라 조금씩 차이가 있으나 외부연조직의 종양인 경우, 서서히 자라나는 종괴 혹은

팽만이 가장 흔하며<sup>2)</sup>, 혈관에서 발생하는 경우, 종양조직에 의한 혈전의 발생 혹은 혈관염이나 폐쇄부이후의 부종, 동통등이 많이 유발되고 하대정맥등 정맥계에서 기원하는 경우가 혈관에서 기원한 평활근육종의 50% 이상을 차지하는 것으로 알려져 동맥계에서의 발생은 상대적으로 적은 것으로 보고되고 있다<sup>4,5,8)</sup>.

종격동내에서 기시한 평활근육종의 경우 나타날 수 있는 증상은 Rasaretnam 등의 보고<sup>3)</sup>에 의하면 기침과 호흡곤란이 가장 흔하였다고 하며 그외에 연하곤란과 흉부통, 객혈이 있을 수 있으며 드물게는 상대정맥주후군의 원인이 되는 경우<sup>4)</sup>도 있다. 본 증례의 경우, 주로 나타난 증상은 간헐적으로 칼로 찌르는듯한 우측 흉부통과 기침 그리고 호흡곤란이었으며 안정시에 흉부통이 완화되는 양상을 나타내 비슷한 임상양상을 보이는 관상동맥 질환이나 심낭질환과의 감별이 필요하였다. 종격동의 평활근육종 발생의 기원이 되는 장기는 대개 상대정맥이나 폐동맥의 작은혈관이나 식도, 기도등으로 보고<sup>3,4,5)</sup>되고 있으며 본 환자의 경우 수술적 적출이 시행되지 않았으므로 종격동내의 어떤 조직에서 기원하였는지는 알 수 없었다.

평활근육종의 진단은 대개가 종괴의 적출술 이후 확진된 경우가 많으며 일반적인 세포진 검사로는 크게 도움이 되지 못한다고 알려져 있으며 수술후 조직학적인 검사상으로도 선암등과의 감별이 어려운 경우도 있어 면역조직화학검사를 시행하여 질환의 감별에 도움을 받을 수 있다고 한다<sup>9,10)</sup>. 평활근육종 환자에서 조직학적으로 보일 수 있는 특징적인 소견을 살펴보면 풍부한 세포질과 방추형의 핵을 가진 종양세포들이 다양한 크기의 다발을 이루면서 배열하는 양상이며, 분화가 나뉠수록 핵의 이형성이 심하며 유사분열이 흔하다. 본 증례의 경우 보였던 세포학적 소견은 다양한 크기의 많은 종양세포군집이 합포체 양상을 띠면서 배열하고 있었고, 종양 세포들은 다양한 크기의 방추형 핵과 풍부한 호산성의 세포질을 갖고 있었으며, 유사분열이 빈번히 관찰되었다(Fig. 4, 5). 면역조직화학염색상 다수의 세포들이 근섬유세포 표지자인 actin에 양성반응을 보였다(Fig. 6).

평활근육종으로 진단된 환자의 평균 생존기간은 43개월이며 5년생존율은 30% 내외로 보고<sup>11)</sup>되고 있으며, 평활근육종의 예후에 관계된 중요한 요소들은 종양의

크기와 위치인 것으로 알려지는데, Hashimoto 등의 보고<sup>2)</sup>에 의하면 외부연조직에서 기원한 경우의 5년생존율이 61%인것에 비해 후복벽이나 장간막에서 기원한 경우에는 21%의 5년생존율을 보여 질환의 발병위치에 따라 예후에 큰 차이가 있는 것으로 보고하고 있으며 이러한 예후의 차이는 후복벽에서 기원하는 경우 종양이 좀 더 커다란 종괴를 형성하는데 관련되는 것이 아닌가 추측하고 있다. 그 외에 고배율 현미경하에서 보이는 세포분열의 정도나 주변혈관으로의 침윤정도도 질환의 예후에 영향을 미칠 수 있는 인자들로 여겨지고 있는데 특히 혈관에서 기원하는 평활근육종의 경우 Duran 등<sup>8)</sup>에 의하면 고배율 현미경하에서 보이는 세포분열의 수가 많을수록 전이성병변이 있을 가능성이 높다고 하였다.

평활근육종과 감별을 요하는 질환으로는 malignant fibrous histiocytoma, malignant schwannoma, spindled squamous cell carcinoma 등이며<sup>4)</sup> 평활근육종의 치료는 종양의 크기가 작거나 전이가 없는 국소성 병변일 경우에는 수술적 적출술이후 장기 생존이 가능한 경우가 보고되고<sup>12)</sup>있으나, 수술적 적출이 불가능한 경우 즉 전이가 있거나 종괴의 크기가 큰 환자에 대해 방사선치료나 화학요법등을 시도하여 간혹 장기 생존을 기대해 볼 수 있지만<sup>11,13)</sup>, 현재까지 생존기간의 연장에는 크게 도움을 줄 수 없는 것으로 보고되고 있다<sup>14)</sup>.

## 요 약

저자들은 종격동에서 늑막삼출액과 함께 종물이 있는 소견을 보였던 환자에서 세포진검사 및 면역조직학적 검사를 통하여 평활근육종으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Mandard AM, Petiot JF, Ma JM, Mandard JC, Chsle J: Prognostic factors in soft tissue sarcoma. A multivariate analysis of 109 cases. *Cancer* 63: 1437, 1989
- 2) Hashimoto H, Daimaru Y, Tsuneyoshi M, Enjoji M: Leiomyosarcoma of the soft tissues. A clinico-

- pathologic, immunohistochemical, and electron-microscopic study. *Cancer* 57:2077, 1986
- 3) Rasaretnam R, Panabokke RG: Leiomyosarcoma of the mediastinum. *Br J Dis Chest* 69:63, 1975
  - 4) Sunderrajan EV, Luger AM, Rosenholtz MJ, Malby JM: Leiomyosarcoma in the mediastinum presenting as superior vena cava syndrome. *Cancer* 53:2553, 1984
  - 5) Kevorkian J, Cento DP: Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *Surg* 73(3):390, 1973
  - 6) Herlitzka AJ, Gale JW: Tumors and cysts of the mediastinum. *Archs Surg* 76:697, 1958
  - 7) Davis GL, Bergmann M, O'Kane H: Leiomyosarcoma of the superior vena cava. A first case of resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72:408, 1976
  - 8) Duran JV, Oliva H, Rosai J: Vascular leiomyosarcoma. The malignant counterpart of vascular leiomyoma. *Cancer* 44:1684, 1979
  - 9) Gal AA, Brooks JS, Pietra GG: Leiomyomatous neoplasms of the lung. A clinical, histologic, and immunohistochemical study. *Mod-Pathol* 2(3):209, 1989
  - 10) Shimota H, Satoh T, Ishi K, Iwase A: An autopsy case of primary lung leiomyosarcoma. *Rinsho-Byori* 39(6):666, 1991
  - 11) Wild AG, Evans HL, Romsdahl MM: Leiomyosarcoma of soft tissue. A clinicopathologic study. *Cancer* 48:1022, 1981
  - 12) Nascimento AG, Unni KK, Bernatz PE: Sarcoma of the lung. *Mayo Clin Proc* 57:355, 1982
  - 13) Mishima T, Taneda S, Johdo S, Sakai K, Ishizuka T, Nishikawa T, Miwa A, Takashiro T, Shimoyama K, Horiguchi Y: Successful CYVIDIC combination chemotherapy of metastatic pulmonary lesions involving a mediastinal leiomyosarcoma. A case report. *Gan-No-Rinsho* 35:1601, 1989
  - 14) Brennan MF, Casper ES, Harrison LB, Shiu MH, Gaynor J, Hajdu SI: Multimodality therapy in soft tissue sarcoma. *Ann-Surg* 214:328, 1991
-