

원발성 종격동 활막육종

- 1례 보고 -

배 지 훈* · 권 오 춘* · 이 섭* · 조 창 호**

=Abstract=

Primary Synovial Sarcoma in the Mediastinum

- A case report -

Chi Hoon Bae, M.D.*, Oh Choon Kwon, M.D.*, Sub Lee, M.D.*, Chang Ho Cho, M.D.**

Synovial sarcoma is a malignant soft tissue tumor that primarily occurs in the pararticular regions, especially in the knee. They are composed of keratin-positive epithelial cells and vimentin-positive spindle cells. We report a 76 year old woman with a primary synovial sarcoma in the mediastinum that had severe adhesion to the right side of pericardium. Primary synovial sarcoma in the mediastinum is extremely rare and this is the first case reported in the Korean literature. The mass including the pericardium was resected and the defect was closed with Gore-Tex patch. The patient is well and free of disease 6 months after the operation.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:437-40)

Key words : 1. Sarcoma, synovial
2. Mediastinum neoplams
3. Mediastinum

증 례

환자는 76세 여자 환자로 평소 건강하게 지냈으나 내원 수 개월전부터 간헐적인 우측 흉통이 발생하였다. 그러나 특별한 검사나 치료를 받지 않고 지내던 중 2000년 4월 신체검사 에서 단순 흉부 촬영상 우측 하흉부의 종괴 음영이 관찰되어 2000년 6월 1일 본원에 내원하였다. 환자는 과거력상 특

이한 점은 없었으며 음주 혹은 흡연도 하지 않았다. 가족력 또한 특이한 점은 없었다. 이학적 검사상 우폐 하엽에서 호흡음의 감소가 있는것 이외에는 특이소견은 없었다. 내원시 신체 징후 및 검사실 소견은 모두 정상이었고 촬영한 흉부 컴퓨터단층촬영 사진상 경계가 명확하고 불규칙적으로 조영 증가 소견이 있는 거대한 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 우측 중종격동에 위치하고 있었으며 말초 경계 부위의 석회화 및 중심부 괴사를 동반하고 있었다. 우측 폐 하엽의 압박

*대구 가톨릭 대학 병원 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Taegu Catholic University, Taegu,

**대구 가톨릭 대학 병원 해부병리학 교실

Department of Surgical Pathology, Taegu Catholic University, Taegu,

논문접수일 : 2001년 1월 3일 심사통과일 : 2001년 3월 20일

책임저자 : 배지훈(705-032) 대구 광역시 남구 대명 4동 3056-6, 대구 가톨릭 대학 병원 흉부외과. (Tel) 053-650-4876, 017-530-4876

(Fax) 053-629-6963

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative Chest PA shows a large mass density at the right lower chest.



Fig. 2. Preoperative Chest lateral film shows a large mass density adjacent to the heart.

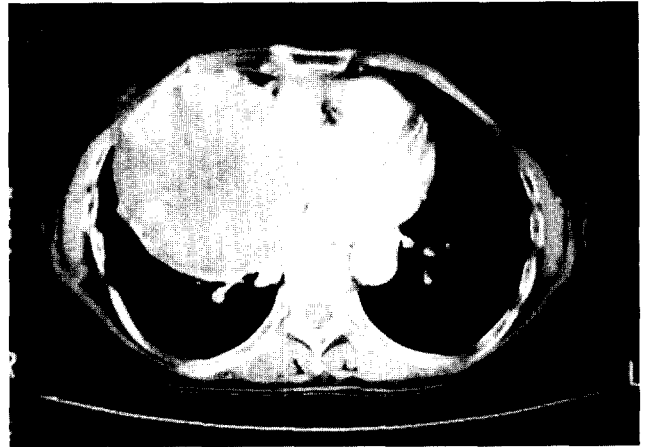


Fig. 3. Preoperative CT scan shows a huge, well defined, heterogeneously enhanced mass lesion with internal low-attenuating area and peripheral rim calcification originating from the right sided middle mediastinum.

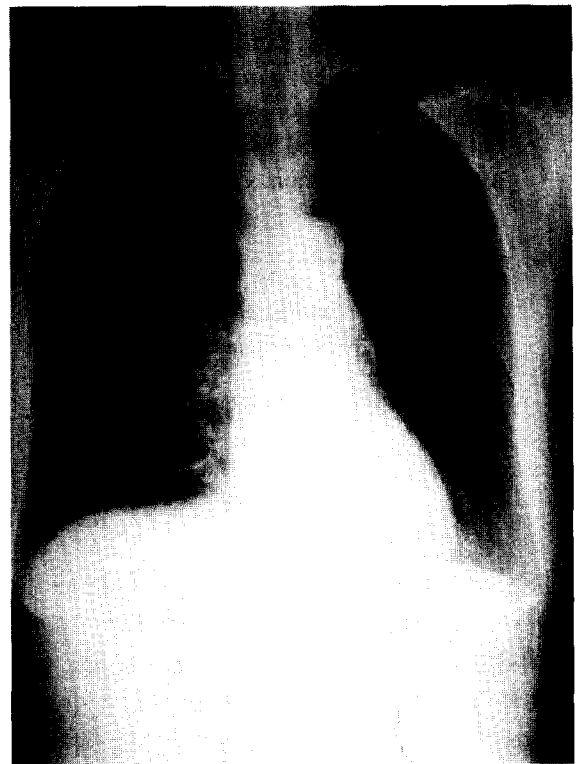


Fig. 4. Postoperative Chest PA 6 months after operation shows absence of mass density at right lower chest and no evidence of recurrence.

무기폐 소견이 있었으며 심장 침윤 소견은 관찰되지 않았다. 경 초음파 생검상 신경종이 의심되어 수술을 시행하였다.

수술은 우측 전측방 개흉술을 통해 시행하였다. 수술 소견상 늑막 유착은 없었으며 심막 우측에 10×10×10 cm 크기의



Fig. 5. The cut surface shows well encapsulated whitish grey solid area with focal cystic change & hemorrhagic degenerated area.

등근 종괴가 관찰되었다. 종괴는 크림 색깔의 매끈한 면을 보였으며 조작시 쉽게 출혈을 하였다. 심막 및 상행 대정맥의 일부에 종괴의 심한 유착이 있었고 우심방의 일부에도 유착이 있었으나 우측 하엽의 유착은 심하지 않았다. 심낭의 유착이 심해 박리가 불가능하였으나 심장 내로의 침윤 소견은 없었다. 횡격막 침윤 소견도 없었다. 종괴는 유착되어 있는 심낭 및 일부 우심방과 함께 절제되었고 우심방은 직접 봉합하였다. 결손부위는 고어텍스 패치(Gore-Tex patch, 6×8 cm) 를 이용해 보강되었다.

병리조직학적 소견상 육안적으로 적출된 종괴는 피막으로 잘 싸여진 난원형으로 크기는 11×10×10 cm 이었다. 일부 표면에 절제된 심낭의 일부가 있었다. 절단면은 회백색의 충실성 부위와 일부 피사가 동반된 연부 조직이 보이며 소량의 석회화가 동반되어 있었다.

현미경적 소견상 종괴는 방추 세포들이 충실성으로 성장하여 치밀한 세포 밀도를 보이고 있으며 다발을 이루거나 물결치는 듯한 배열을 보인다. 일부에서는 크고 작은 다양한 크기의 낭성 변화를 보이며 낭성 구조물은 비교적 세포질이 풍부한 방추형 세포들로 둘러 싸여 있으며 일부 선 구조물처럼 보이는 부분도 있었다. 종양을 구성하는 세포는 난원형 혹은 방추형으로 불분명한 핵소체와 세포막을 가지고 있었다. 다수의 비만세포의 침윤이 있었으며 일부 초자양 변화 및 점액성 변화도 동반되었으며 혈관이 잘 발달되어 있었다. 그러나 분명한 상피양 증식을 하는 부위는 없었다.

면역 조직화학적 검색상 종양세포는 pan-cytokeratin에 양성, vimentin, S-100 및 neuron specific enolase에 일부 세포만 양성 반응을 보였으며 CD-34, Factor VIII, desmin 등에 음성 반응을 보였다.



Fig. 6. Microscopically, tumor is composed of monotonous sheet like infiltration of plump to spindle cells, arranged in focal whirl or storiform pattern. Variable-sized cystic space lined by tumor cells are also noted. (x200, Hematoxylin & Eosin stain)



Fig. 7. On immunohistochemical stain, tumor cells show strong positivity on pan-cytokeratin stain. (x200)

술후 6일째 흉관을 제거하였고 술후 12일째 특별한 문제 없이 퇴원하였다. 환자는 2000년 12월 현재까지 술 후 6개월 간 특별한 문제없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

활막육종은 주로 상하지의 관절 주위에 생기는 악성 종양으로서 연조직 육종의 5~10% 정도를 차지한다¹⁾. 그러나 활막과 전혀 관계 없는 조직(혀, 인두주위, 복벽 및 흉부 등)에서도 드물게 관찰되어진다. 흉부에 발생한 활막육종은 대한 흉부외과 학회지에 6 case 보고되었으나 주로 폐에 발생한 활막육종이었고²⁾ 종격동에 일차적으로 발생한 것은 본

예가 처음이다.

활막육종은 조직학적으로 진단되어지는데 면역세포화학 검사상 서로 다른 세포인 상피세포와 방추세포를 동시에 확인함으로써 이루어진다. 분류는 상피세포 성분과 방추세포 성분을 모두 가지고 있는 이상성 활막육종과 상피세포 성분 혹은 방추세포 성분 중 하나를 주로 가지고 있는 단성 활막육종 및 세포형태가 잘 구분되지 않는 미분화 활막육종으로 나누어진다. 첫 두 가지 형의 빈도는 비슷하며 한 보고에서는 미분화형 활막육종이 거의 20%를 차지한다고 하였다³⁾. 10~50 세의 젊은 층에서 주로 발생하며 10세 미만에서도 드물게 보고되어진다. 남성에서 호발하며 남녀 비율은 1.2:1 정도 된다.

가장 흔한 임상증상은 만져지는 종괴이고 약 반 수 이상에서 통증을 수반한다. 약 80%에서 사지에 발생하며 그중 3/4이 하지(특히 무릎)에 생긴다. 그 외 4%에서 흉부에 발생한다. 흉부에 발생한 활막육종의 논문은 주로 폐내에 발생한 경우와 심낭 및 심장에 발생한 경우가 대부분이고 종격동에서 일차적으로 발생한 예는 해외 논문에서도 보고된 경우가 아주 드물다. Witkin 등이 1989년에 4명의 종격동 활막육종 환자들을 처음 보고하였는데 추적 관찰된 3명의 환자들은 모두 진단 후 10개월, 14개월 및 4년에 사망하였다고 하였다⁴⁾. 감별해야할 질환들로는 악성 말단 신경초종(malignant peripheral nerve tumor), 중피종(mesothelioma), 고립성 섬유종(solitary fibrous tumor of mediastinum), 혈관 외피 세포종(hemangiopericytoma), 섬유육종(fibrosarcoma) 등이 있다^{5,6)}.

본 예의 경우 종괴는 방추 세포들이 충실성으로 성장하여 고형성 종괴를 형성하면서 다수의 크고 작은 낭성 변화를 보이며 잘 발달된 작은 혈관이 보인다.

종양세포는 대부분 치밀한 세포 밀도를 보이고 있으며 다발을 이루거나 물결치는 듯한 배열을 보인다. 종양을 구성하

는 세포는 난원형 혹은 방추형이며 불분명한 세포막을 가지고 있었다. 이러한 세포학적 소견은 상기한 악성 말단 신경초종(malignant peripheral nerve tumor), 중피종, 종격동의 고립성 세포종, 혈관 외피 세포종, 섬유육종 등 모두에서 다 나타날 수 있으나, 면역 조직화학적 검색상 pan-cytokeratin에 양성 및 CD-34, Factor VIII에 음성 소견 및 S-100 및 neuron specific enolase에 일부 세포만 양성 반응을 보인 점으로 보아 본 증례는 활막육종으로 진단할수 있으며 상피세포성분이 거의 관찰되지 않는 monophasic fibrous synovial sarcoma로 결론지을 수 있다.

참 고 문 헌

1. Pack GT, Ariel IM. *Synovial sarcoma(malignant synovium) : A report of 60 cases.* Surgery 1950;28:1047-52.
2. 신재승, 황재준, 최영호, 김학제. 폐에 발생한 원발성 활막육종. 대흉외지 1993;26:726-9.
3. Enzinger FM. *Recent trends in soft tissue pathology.* In: *Tumors of bone and soft tissue.* Eighth Annual Clinical Conference on Cancer, 1963. University of Texas M.D. Anderson Hospital and Tumor Institute. Chicago, Year Book Medical Publishers. 1965;315-32.
4. Witkin GB, Miettinen M, Rosai J. *A biphasic tumor of mediastinum with features of synovial sarcoma. A report of four cases.* Am J Surg Pathol 1989;13(6):490-9.
5. Kaplan MK, Goodman MD, Satish J, Bhagavan BS, Travis WD. *Primary pulmonary sarcoma with morphologic features of monophasic synovial sarcoma and chromosomal translocation t(X;18).* Am J Clin Pathol 1996;105(2):195-9.
6. Zeren H, Moran CA, Suster S, Fishback NF, Koss MN. *Primary pulmonary sarcomas with features of monophasic synovial sarcoma.* Human Pathol 1995;26(5):474-80.

=국문초록=

활막육종은 관절주위 특히 무릎관절에서 주로 발생하는 연조직 악성 종양이다. 이것은 케라틴에 양성인 상피세포들과 비멘틴에 양성인 방추세포들로 구성되어 있다. 본원에서는 종격동에 발생한 활막육종을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다. 일차 종격동 활막육종은 아주 드문 질환으로서 국내에 보고되기는 본예가 처음이다. 환자는 76세 여자로서 종양은 우측 심막에 심한 유착이 있었다. 종양은 일부 심막과 함께 절제되었으며 결손부위는 고어택스 패치로 폐쇄하였다. 환자는 술 후 6개월간의 추적관찰 기간에 건강하였고 재발 없이 건강하게 잘 지내었다.