

고환 주위 평활근 육종

Paratesticular Leiomyosarcoma

Byoung Kun Kim, Hyuk Soo Chang, Choal Hee Park, Chun Il Kim

From the Department of Urology, Keimyung University College of Medicine, Daegu, Korea

A paratesticular leiomyosarcoma is rare intrascrotal neoplasm. Only 29 cases have been reported in the entire world, with only two cases reported in Korea. Examination by electron microscope is required for the diagnosis of a leiomyosarcoma. The initial treatment is a radical inguinal orchiectomy, which requires long term follow up, with the efficacy of chemotherapy or radiotherapy being controversial. Herein, a case of 43-year-old man with a painful paratesticular leiomyosarcoma is reported, with a review of the literature. (Korean J Urol 2005;46:426-429)

Key Words: Leiomyosarcoma, Neoplasm

평활근 육종은 일반적으로 여성 생식기, 후복막, 소화기계, 피하층 등에 호발하며, 0.8%만이 고환 주위에 발생한다. 특히 고환 주위 평활근 육종은 아주 드물게 발생하여 세계적으로 29례, 국내에서는 2례만이 보고되어 있다.^{1,3} 고환 주위 평활근 육종은 대부분 고환 내 동통성 종물을 주소로 내원하며, 진단을 위해서 전자현미경 검사가 요구되고 초기 치료로써 근치적 고환적출술을 시행한다. 술 후 항암 화학요법과 방사선 치료의 효과에 대해서는 불분명한 실정이다.

저자들은 좌측 음낭 내 동통성 종물을 주소로 내원한 43세 남자 환자에서 고환 주위 평활근 육종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례

43세 남자 환자가 내원 3개월 전부터 커지기 시작한 좌측 음낭 내 동통성 종물을 주소로 내원하였다. 내원 15년 전부터 작은 종물이 좌측 음낭에서 만져졌으나 불편이 없어 별다른 치료를 받지 않았고, 3개월 전부터는 종물의 크기가 급속도로 커지고 동통이 동반되어 내원하였다. 과거력상 특이 소견은 없었으며 최근의 체중 감소도 없었다. 신체검사에서 좌측 음낭 상부에서 고환과는 구별되는 매끈한 표면의 고형 종물이 만져졌다. 종물은 광투과검사에서 비투과성이었고, 압통이 있었으며 고환, 부고환과 경계가 분명

하였다. 양측 서혜부에 림프선 비대나 종물은 만져지지 않았다. 일반혈액검사, 혈액화학검사, 요검사 등의 결과에서 이상소견은 없었으며, 종양 표지자 검사에서 AFP과 HCG 등도 모두 정상 범위였다. 방사선검사로 흉부방사선촬영, 음낭초음파검사, 전산화단층촬영을 시행하였다. 흉부방사선촬영은 정상소견을 보였고, 음낭초음파검사와 전산화단층촬영에서 좌측 음낭에 5.1x3.5cm 크기의 종물이 관찰되었으며, 종물은 고환, 부고환과의 경계는 분명하였고, 양측 고환에는 특이 소견이 없었다 (Fig. 1, 2). 음낭의 근육종으

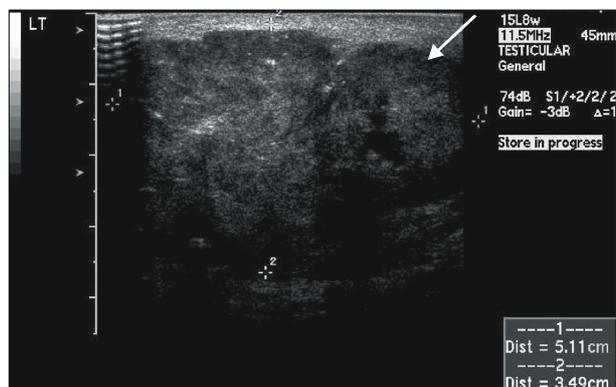


Fig. 1. The scrotal ultrasonograph shows a lobulated contoured mass (arrow) (5.1x3.3cm), containing calcific shadow in the left suprastesticular area.

대한비뇨기과학회지
제 46 권 제 4 호 2005

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실

김병건 · 장혁수 · 박철희 · 김천일

접수일자 : 2004년 9월 23일

채택일자 : 2004년 12월 28일

교신저자: 박철희

계명대학교 동산병원 비뇨기과

대구시 중구 동산동 194

☎ 700-712

TEL: 053-250-7642

FAX: 053-250-7643

E-mail: chp@dsmc.or.kr

로 생각하여 좌측 근치적 고환절제술을 시행하였다. 수술 소견상 약 6x4cm 크기의 고형 종물은 주위 구조물과 분리가 비교적 잘 되었으나 음낭 피부와 유착이 심하였고 고환, 부고환, 정삭과는 연결되어 있지 않았으며, 밝은 갈색의 타

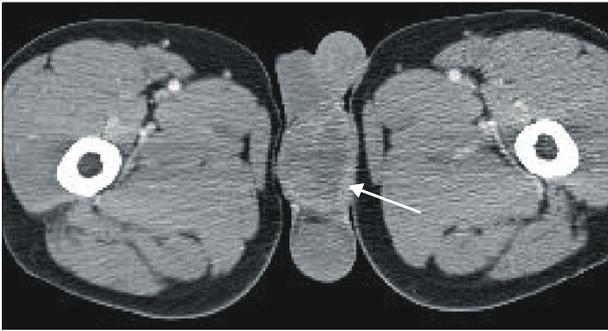


Fig. 2. Contrast enhanced CT shows a heterogeneous mass (arrow) (5x3cm) in the left suprastesticular area.

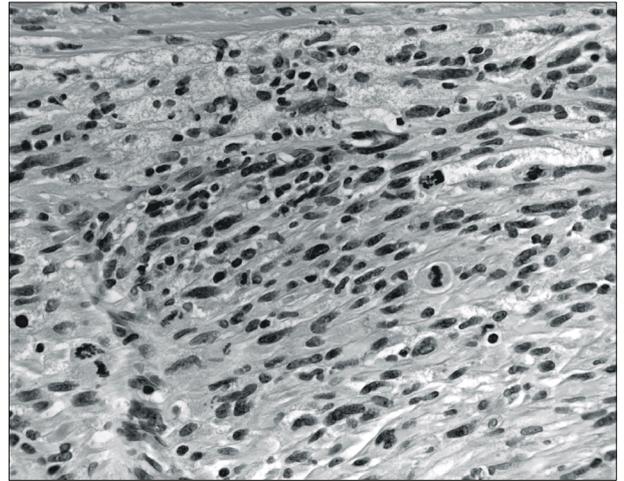


Fig. 3. The tumor cells are spindle shaped, with eosinophilic cytoplasm. The nuclei are fusiform, hyperchromatic and atypical, with many mitotic figures (H&E x400).

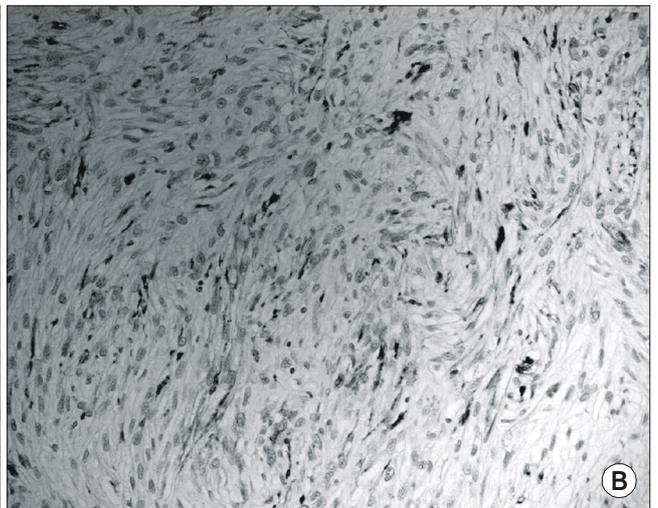
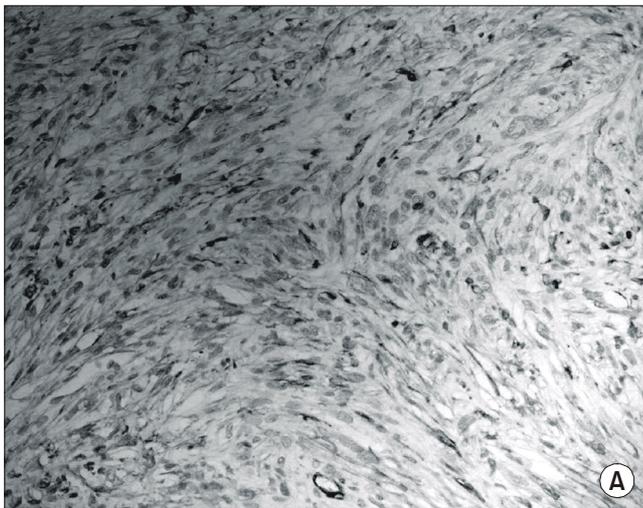


Fig. 4. The tumor cells expressing vimentin (A) and desmin (B). The leiomyosarcoma is negative for cytokeratin (C) (x200).

원형의 얇은 피막으로 덮여 있었다. 광학현미경검사에서 방추형 세포가 과증식된 소견이 관찰되었고, 고배율 관찰 소견에서 유사 분열이 5-10개 이상 관찰되었으며, 피막 침범은 관찰되지 않았다 (Fig. 3). 면역조직화학염색에서 vimentin (+), desmin (+), muscle specific actin (+), cytokeratin (-) 소견을 나타냈다. 횡문근 육종과 평활근 육종의 감별이 어려워 전자현미경검사를 하여 A & I banding과 Z-line이 관찰되는 횡문근 육종과 달리 동일한 모양의 평활근이 연속적으로 관찰되고 근육섬유 (myofilament)가 횡문근 육종의 12-15nm에 비해 6-8nm로 가는 소견이 있어 평활근 육종으로 진단되었다 (Fig. 4). 환자는 술 후 16개월이 지난 현재 국소 재발이나 원격전이 소견은 보이지 않고 있으며 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

평활근 육종은 전체 악성 종양 중 0.7% 정도를 차지하며, 고환 주위 평활근 육종은 어른 평활근 육종의 0.8%를 차지하는 매우 드문 질환이다. 고환 주위 평활근 육종은 현재까지 전 세계적으로 29례가 영문으로 보고되었고, 국내에서는 2례만이 보고되었다.^{1,3} 고환 주위 평활근 육종은 양성과 악성의 감별이 어렵고 조직 검사에서도 샘암종 (adenomatoid tumor)을 육종으로 오인하는 경우가 많기 때문에 정확한 발생률을 알기가 어렵다. 평활근 육종은 중배엽성 기원의 평활근 세포로부터 발생하는데 고환 주위 평활근 육종은 정세관의 고유층, 혈관의 근육층, 백색막 (tunica albuginea)의 평활근으로부터 발생하는 것으로 보고된다.¹ 그러나 정확한 발생 부위를 알지 못하는 경우도 빈번하다.

고환 주위에 발생한 육종에는 평활근 육종이 약 30%, 횡문근 육종이 약 40%를 차지하고, 이외에도 지방 육종, 악성 섬유화 조직구종 (malignant fibrous histiocytoma) 등이 있다.⁴ 횡문근 육종이 20대 이전에 잘 발생하는 것에 비해 평활근 육종은 40-70세에 잘 발생하고 예후도 더 나쁜 것으로 되어 있다.

고환 주위 평활근 육종은 평활근종과 감별진단이 어려운 경우가 많은데, 평활근 육종인 경우가 30%, 평활근종인 경우가 70% 정도를 차지한다. Rao 등⁵에 따르면 10개 이상의 고배율 관찰에서 2개 이상의 유사 분열이 관찰될 경우에 육종으로 간주하는데 저자들의 경우에서는 5-10개 정도의 유사 분열이 관찰되어 평활근 육종으로 진단하였다.

고환 주위 평활근 육종은 피하 평활근 육종과 피부 평활근 육종으로 나눌 수 있는데 피하 평활근 육종이 예후가 더 나쁘다고 보고되어 있으며, 피부 평활근 육종은 국소 재발이 많은 반면 저자들의 경우와 같은 피하 평활근 육종은

30-40%의 원격 전이와 30-40%의 사망률을 나타낸다.⁶

고환 주위 평활근 육종은 대부분 비교적 짧은 기간의 무통성 종물을 주소로 내원하지만 저자들의 경우는 내원 15년 전부터 종물이 만져졌으며, 3개월 전부터 동반되기 시작한 동통을 주소로 내원하였다. 감별이 요구되는 질환으로는 탈장, 정액류, 혈낭종, 지방종, 고환이나 부고환 종양, 결핵 등이 있으며 특히 이학적 검사상 표피 낭종이나 피지낭종과의 구별이 어렵기 때문에 이들과 혼동하지 않도록 주의해야 한다.³

종양의 유형을 감별하는 데 있어 전자현미경검사와 면역화학염색은 필수적이다. 면역화학염색에서 vimentin (+), desmin (+), muscle specific actin (+), cytokeratin (-) 소견이 있는 경우에 육종을 감별할 수 있으며, 전자현미경검사에서 A & I banding과 Z-line 근육섬유 직경 소견을 확인하여 육종의 유형을 감별할 수 있다.

고환 주위 평활근 육종은 국소 재발을 잘하고 림프선을 통한 원격 전이보다는 혈행성 원격 전이를 잘하며 비율은 6:2 정도이고 폐, 상완골, 간 등에 전이가 있었다는 보고가 있다. 이러한 재발과 전이의 유형에 따라 치료 방법이 결정되는데 초기 치료로써 근지적 고환적출술 및 정삭의 고위 결찰술이 원칙이고 혈행성 전이의 빈도가 높기 때문에 정삭의 결찰은 일찍 이루어져야 한다. 후복막 림프절은 침범을 잘하지 않는 관계로 후복막 림프절 절제술은 시행하지 않고 임상적으로 의심되는 경우에만 시행한다.^{3,7,8} 방사선 치료는 효과가 없으며, 항암화학요법 치료도 아직 충분한 보고가 없는 상태이다.⁹ 예후는 아주 다양하며 고환 주위 평활근 육종의 조직학적 등급은 예후를 예측할 수 있는 아주 중요한 인자가 될 수 있다.^{4,10} 저등급의 육종은 수년간 별다른 증상 없이 잘 지내는 경우가 많으나 고등급의 육종은 국소 재발이나 원격 전이가 빈번하다. 국소 재발이나 원격 전이는 수년 후에도 발생 가능하므로 장기간의 추적 관찰이 요구된다. 저자들의 경우 후복막 림프절 전이가 없어서 림프절절제술을 시행하지 않았으며 항암치료나 방사선 치료 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

REFERENCES

1. Varzaneh FE, Verghese M, Shmookler BM. Paratesticular leiomyosarcoma in an elderly man. *Urology* 2002;60:1112
2. Yoon CY, Kwon SD, Cho JH, Kim CW. A case of leiomyosarcoma of the scrotum. *Korean J Urol* 1996;37:1421-3
3. Ahn JS, Kim HJ, Kim YG, Park YK. A case of Leiomyosarcoma of spermatic cord. *Korean J Urol* 1992;33:904-6
4. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O. Adult paratesticular tumours. *BJU Int* 2002;90:707-15

5. Rao CR, Srinivasulu M, Naresh KN, Doval DC, Hazarika D. Adult paratesticular sarcomas: a report of eight cases. *J Surg Oncol* 1994;56:89-93
 6. Jeddy TA, Vowles RH, Southam JA. Leiomyosarcoma of the dartos muscle. *Br J Urol* 1994;74:129-30
 7. Forrest M, Ahlering T. Bilateral asynchronous paratesticular leiomyosarcomas. *J Urol* 2001;166:2309-10
 8. Koh KB, Joyce A, Boon AP. Leiomyosarcoma of scrotum. *Br J Urol* 1994;73:717-8
 9. Yachia D, Auslaender L. Primary leiomyosarcoma of the testis. *J Urol* 1989;141:955-6
 10. Fisher C, Goldblum JR, Epstein JI, Montgomery E. Leiomyosarcoma of the paratesticular region: a clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1143-9
-