

정삭에서 발생한 악성화 가능성이 불확실한 평활근종양

연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 비뇨의과학연구소, ¹병리학교실

김희종 · 한웅규 · 소병현 · 조남훈¹ · 양승철

Smooth Muscle Tumor of Uncertain Malignant Potential (STUMP) of the Spermatic Cord

Hee Jong Kim, Woong Kyu Han, Byung Hyun Soh, Nam Hoon Cho¹, Seung Choul Yang

Departments of Urology, Urological Science Institute and ¹Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

A 45-year-old man referred to our hospital with a painless hard swelling of left scrotal content which had rapidly enlarged during the past 4 months. Physical examination revealed a 5x4cm sized hard, ovoid and nontender mass in left inguinal canal. He had undergone a left radical orchiectomy and high ligation of spermatic cord. Microscopic examination revealed smooth muscle tumor of uncertain malignant potential of the spermatic cord. He received no adjuvant therapy and at 12 months after surgery, there had been no recurrence. Herein, a rare case of a smooth muscle tumor of uncertain malignant potential of the spermatic cord, is reported. (**Korean J Urol Oncol 2009;7:34-37**)

Key Words: Smooth muscle tumor, Spermatic cord

평활근에서 발생한 악성종양인 평활근육종은 자궁, 위장관, 피부, 후복막강, 소화기계에서 호발하며 비뇨기와 영역에서는 방광, 전립선, 부고환, 요관, 요도, 정낭, 정삭, 음경, 음낭 및 고환 등 거의 모든 요로에서 발생할 수 있다. 특히 고환주위평활근육종 (paratesticular leiomyosarcoma)의 80%는 정삭에서, 20%는 부고환이나 음낭근육 (dartos muscle)에서 기원하며 드물게 일차적 고환평활근육종 (primary testicular leiomyosarcoma)이 발생한다. 그러나, 평활근에서 발생하는 종양은 조직학적으로 양성 종양인 평활근종 (leiomyoma)과 악성 종양인 평활근육종 (leiomyosarcoma)으로 크게 분류되지만 중간단계 (borderline) 개념의 악성화 가능성이 불확실한 평활근종양 (smooth muscle tumor of uncertain malignant potential; STUMP)에 대해서는 비뇨기과 영

역에서 드물게 보고되고 있다.¹

이에 저자들은 좌측 정삭에 발생한 빠른 성장을 보인 악성화 가능성이 불확실한 평활근종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

45세 남자 환자가 내원 4개월 전부터 갑자기 크기가 증가한 무통성의 좌측 음낭 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 고혈압과 적혈구증다증 (polycythemia vera)으로 투약 중이었으나 음낭 손상이나 배뇨장애 등 다른 비뇨기과 질환은 없었다. 신체검사서 양측 고환은 정상적으로 촉지되었으나 좌측 음낭 상부에 고환이외에 5x4cm의 무통성의 딱딱한 종물이 촉지되었으며 좌측 서혜부로 연장되어 있었다. 일반혈액검사, 일반화학검사, 혈청전해질, 소변검사, 종양지표검사 [alpha fetoprotein (AFP), beta-human chorionic gonadotrophin (β -HCG), lactate dehydrogenase (LDH)] 등의 검사실소견은 모두 정상이었고 흉부 X선 사진에서도 전이로 의심되는 병변은 관찰되지 않았다. 음낭초음파검사서

논문접수일 : 2008년 12월 5일, 채택일 : 2009년 1월 30일
교신저자 : 양승철, 연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 비뇨의과학연구소
서울시 서대문구 신촌동 134, ☎ 120-752
Tel: 02-2228-2325, Fax: 02-312-2314
E-mail: syang313@yuhs.ac

정삭에 국한되어 있으며 좌측 고환을 아래로 이동시키는 약 5cm의 비균질성 종물이 관찰되었으며 복부 및 골반전산화단층촬영에서도 6.7x6.5cm의 비균질성 종물이 좌측 정삭에서 관찰되었고, 림프절 전이나 원격전이 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 1). 좌측 서혜부 종양 의심하에 좌측 서혜부 절개를 하여 고환, 부고환 및 정삭을 포함하여 광범위하게 적출하고 정삭의 고위 절찰을 시행하였으며 절제된 종괴는 주변조직과 유착은 심하지 않았고 7x6cm 크기로 정삭에 국한되고 주변조직과 경계가 명확한 회황색의 다결절 양상을 보였으며, 절단면은 불규칙한 낭성변화와 출혈을 동반한 고형의 종괴 양상을 보였다 (Fig. 2). 현미경검사서 과색소성의 핵을 가진 다형성의 방추세포 (spindle cell)가 섬유속상 (fascicular arrangement)의 배열을 보이며 세포들 전체는 세포과밀 (hypercellularity)양상으로 유사분열의 소견 (유사분열지수 3 mitotic figure/10 high power field)이 간헐적으로

관찰되었으나 종양세포괴사 (tumor cell necrosis)나 비정형세포핵 (nuclear atypia) 소견은 보이지 않았다 (Fig. 3). 면역조직화학염색에서 SMA, desmin에서 양성, myoglobin, myo D1에서 음성 소견을 보였다. 병리학적 진단은 악성화 가능성이 불확실한 평활근종양 (STUMP)으로 진단되었고, 수술 후 4일째 퇴원하였으며 12개월간 외래추적검사에서 재발이나 다른 합병증의 소견은 보이지 않았다.

고찰

고환주위에 발생하는 종양의 90%는 정삭에서 기원하며 이중 70%는 양성이며 30%가 악성인 것으로 알려져 있으며 악성 종양의 대부분은 간질에서 기원하는 것으로 이중 육종이 90%를 차지한다. 이 중 횡문근육종이 40% 정도로 가장 많고 평활근육종이 10%, 지방육종 등이 그 다음으로 많이 발생하는 것으로 보고되고 있다.² Gowing과 Morgan³은 연령 분포와 임상적 특성에 따라 소아와 사춘기 때 호발하는 high malignant tumor를 태생육종 (embryonal sarcoma)과 횡문근육종으로, 성인층에서 호발하는 less malignant tumor를 지방육종, 평활근육종과 섬유육종으로 분류하였다. 국내에서도 거대 지방종과 동반된 정삭에 발생한 평활근종에 대한 수술적 보고가 있으며 경과에서도 양성의 소견이 관찰된다고 하였다.⁴

평활근육종의 발생연령 분포는 소아에서 성인까지 다양하나 주로 50세 이상의 50-70세에서 흔히 발생한다. 주된 임상증상은 음낭 및 서혜부의 무통성 종물이며 술 전에 양성과 악성을 구분하기 어려워져 환자의 과거력과 임상검사로 어느 정도 도움이 되며 특히 종물이 음낭내에 위치하거나, 굳기가 단단하거나, 다엽상구조를 이루며, 주변 구조물과 유착이 있고, 투시 검사에서 음성일 경우에 악성이 의심



Fig. 1. The abdominal computed tomography (CT) scan reveals a about 6.7x6.5cm sized, heterogenous mass on left side spermatic cord.

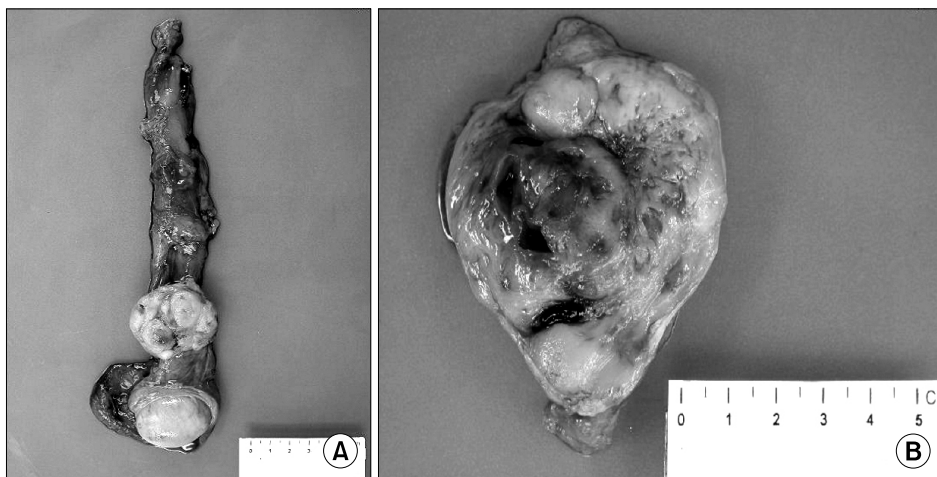


Fig. 2. Gross findings. (A) A large multinodular expanding solid mass including a testis, epididymis, spermatic cord and several fragments of fibroadipose tissue are seen. (B) On sectioning, the cut surface of the mass reveals a well-defined gray yellow multinodular solid mass, measuring 7x6cm in maximal dimension and shows vague lobulation and multifocal irregular cystic areas with hemorrhage. It is confined to the spermatic cord.

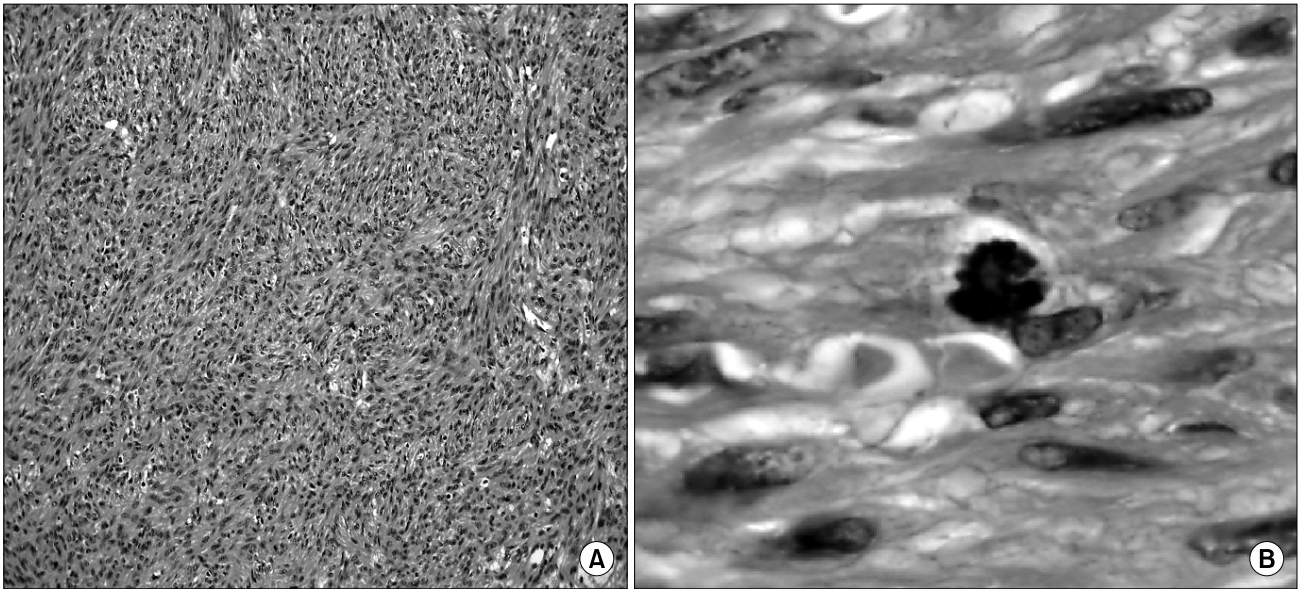


Fig. 3. Microscopic findings. (A) Section shows fascicular arrangement of spindle cell (H&E, x100). (B) Mitosis are seen in spindle cell (H&E, x400).

이 된다. 감별해야 될 질환으로는 음낭수종, 음낭탈장, 정액낭, 혈낭종, 지방종, 고환이나 부고환의 종양이나 결핵 등이다. 육안소견은 경계가 명확하고, 다엽상구조의 딱딱한 종괴 양상을 보이며, 절단면의 육안소견은 회색에서 갈색으로 다양하며 출혈이나 괴사를 보일 수 있다. 그러나 Puts 등⁵은 조직학적으로 양성과 악성을 구분하기 힘들며, 심한 핵다형태성 (nuclear polymorphism), 다핵세포 (multinucleated cells)가 존재하거나 비정상적 성장로 인한 섬유속상구조 소실 (loss of fascicular structure), 1-2개 이상의 유사분열지수 (>1-2 mitotic figure/10 high power field), 종양세포괴사, 세포과밀도와 혈관침윤성 성장을 할 때 악성화가 가능성이 있다고 보고하였다. 정삭의 평활근육종의 조직학적 발생기원에 대해서는 불명확하지만 이전에 존재하던 양성 평활근종의 악성화로 발생이 가능하며 정관, 혈관, 거고근 등의 평활근 세포나 간질세포에서 발생하는 것으로 추정되고 있다.⁶

정삭의 평활근육종은 주로 림프성 전이에 의해 국소 림프절인 골반림프절이나 원격 림프절인 대동맥주위림프절로, 혈행성 전이에 의해 간이나 폐, 드물게 안구 등까지 원격전이 되며, 국소 재발이나 확장되는 경향이 있으며, 특히 단순절제 후에 90%, 근치적 고환적출술 후에 50% 그리고 근치적 고환적출술 후 방사선 치료시 10-20%가 재발하였으며 특히 종양크기가 크며, 종양이 서혜부에 위치하며, 절제변연부가 양성으로 이전에 병변내 수술을 했었던 경우에 국소재발할 위험이 높았다.⁷ 따라서 이런 국소재발을 낮추기 위해 근치적 고환적출술, 종양과 주변연부조직의 완전

절제 및 정삭의 고위 절찰을 시행하고 술 후 방사선요법, 화학요법, 후복막 림프절을 제거하는 보조적인 요법이 시행되었고, 특히 Ballo 등⁸은 수술만 시행하였을 경우에 술 후 국소재발이 50%로 높기 때문에 술 후 방사선 요법으로 6-7주 동안 6,000-6,500cGy의 용량을 서혜관, 동측 골반강, 음낭에 조사하면 내서혜관에서 골반강으로 종양 파급을 막아 국소재발을 예방할 수 있어 모든 평활근육종에서 술 후 방사선 요법이 필요하다고 보고하였다. 그러나 그 효과는 불분명하며 술 전 방사선요법의 효과에 대해서도 현재까지 잘 알려져 있지 않다. 전신 화학요법은 혈행성으로 폐에 원격전이가 잘된다는 점을 고려할 때 효과적일 수 있지만 심한 부작용으로 노년층에 사용이 제한된다는 점과 효용성에 대한 대단위 연구가 부족해서 잘 사용 되지 않고 있다. 후복막 림프절 절제는 전산화단층촬영에서 림프절 침범소견이 보일 때 시행되어야 하며, 횡문근육종, 섬유육종, 중등도 또는 고도의 악성섬유성조직구증 (intermediate or high-grade malignant fibrous histiocytoma)의 경우는 예방적으로 대동맥주위림프절, 골반림프절을 절제하여 재발을 방지하고, 예후 향상에 도움이 되었지만 평활근육종에 대해서는 대동맥주위림프절, 골반림프절 절제로 재발을 방지하고 예후향상에 도움이 된다는 명백한 증거는 없는 상태이다.⁹ 따라서 현재까지 가장 선호되는 일차적 치료방법으로는 근치적 고환적출술, 종양과 주변연부조직의 완전절제 및 정삭의 고위 절찰술이며 국소 재발률이 높기 때문에 수술변연부가 음성이 아니면 재절제가 필요하나, 술 후 방사선치료 및 예방적 골

반립프절 및 대동맥주위립프절 절제에 대해서는 명백히 밝혀진 것은 없다. 기존에는 5년 생존율이 10-15% 정도 된다고 보고하였지만 최근 진단기술과 치료방법의 발달로 5년 생존율이 50-80% 정도 되고 있다.¹⁰

비교적 흔하게 발생하는 자궁평활근종은 부인과 영역에서 매우 흔한 질병으로, 그 중 평활근육종에 대해서는 조직학적으로 많이 밝혀진 상태로 출혈, 괴사, 불분명한 경계 등 특징적인 육안적 소견과 유사분열지수 증가, 세포의 비정형성이 관찰되는 현미경적 소견으로 평활근종과 구분될 수 있다. 따라서 10개 이상의 유사분열지수 [>10 mitotic figure/10 high power field (10 MF/10HPF)]는 평활근육종의 진단에 결정적이어서 중요한 역할을 해왔다. 그러나 형태학적으로 약간의 비정형성을 가지면서 유사분열지수가 5-9 MF/10HPF로 증가되어 있는 평활근종에서도 종종 악성의 임상경과가 보고되면서 이러한 경우 대개 세포과밀도, 비정형세포핵, 중앙세포괴사, 비정상 유사분열 형태 (abnormal mitotic figure) 등의 조직학적 특성이 동반되어, 이들을 중간단계 (borderline) 개념의 STUMP로 분류하였다. 최근에 자궁평활근종의 악성 가능성 판정에 있어서 유사분열 지수보다 세포의 비정형성이나 응고괴사에 비중을 두어 예후에 관한 정보가 없는 uncertain malignant potential을 유사분열지수가 증가된 평활근종 (leiomyoma with increased mitotic index), 재발가능성이 적은 비정형 평활근종 (atypical leiomyoma with low risk recurrence), 저급 악성도를 갖는 평활근종 (smooth muscle tumor with of low malignant potential), 그리고 평활근육종으로 새롭게 재분류되었다. 그러나 Folpe와 Weiss⁷는 자궁평활근종 분류와는 다르게 고환주위평활근종을 10개의 고배율관찰에서 5개 이상의 유사분열이 관찰될 경우 악성 (malignant)종양으로, 1개에서 4개 사이에 있을 경우는 악성화가능성 (malignant potential)이 있는 종양으로 간주했으며, 특히 비정형세포핵과 유사분열활동성 (mitotic activity)이 동반된 경우를 악성화징후 (sign of malignancy)가 있는 종양이라 생각했다.

본 증례의 경우는 10개의 고배율 관찰에서 3개의 유사분열이 관찰되었으나 비정형 세포핵과 중앙세포괴사 소견은

보이지 않아 양성종양인 평활근종과 악성종양인 평활근육종의 중간단계 개념의 정삭에 발생한 악성화가능성이 불확실한 평활근종양 (STUMP)으로 진단되었으며 정삭의 평활근육종에 준해서 근치적 고환적출술, 종양과 주변연부조직의 완전절제 및 정삭의 고위 절찰을 시행 하였다. 그러나 장기간에 걸친 추적 관찰 후에 국소재발가능성 및 악성화될 가능성이 있기 때문에 향후 장기간에 걸친 복부전산산화단층촬영 등에 의한 주기적인 추적 관찰이 필요하며 추적관찰 결과 후복막립프절이나 기타 장기로의 전이가 확인된다면 후복막 림프절 절제술이나 방사선 치료를 추가적으로 실시할 예정이다.

REFERENCES

- Miettinen M, Fetsch JF. Evaluation of biological potential of smooth muscle tumours. *Histopathology* 2006;48:97-105
- Sogani PC, Grabstald H, Whitmore WF. Spermatic cord sarcoma in adults. *J Urol* 1978;120:301-5
- Gowing NF, Morgan AD. Paratesticular tumours of connective tissue and muscle. *Br J Urol* 1964;36:78-84
- Park MK, Jamg SJ, Oh SY, Lim JH, Jung JS, Chung JI. Spermatic cord leiomyoma. *J Korean Urol* 2005;46:310-3
- Puts JJ, Boerema JB, van Haelst UJ. Leiomyosarcoma of spermatic cord. *Urology* 1984;23:187-93
- Avila Padilla J, Capell Gonzalez M, Muniesa Caldero M, Yelletisch Arano A, Badia Torroella F, Abos Fanlo P. Leiomyosarcoma of the spermatic cord. *Actas Urol Esp* 1993;17:464-7
- Folpe AL, Weiss SW. Paratesticular soft tissue neoplasms. *Semin Diagn Pathol* 2000;17:307-18
- Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, Feig BW, Patel SR, von Eschenbach AC. Spermatic cord sarcoma: outcome, patterns of failure and management. *J Urol* 2001;166:1306-10
- Grey LF, Sorial RF, Shaw WH. Spermatic cord sarcoma. Leiomyosarcoma and retroperitoneal lymph node dissection. *Urology* 1986;27:28-31
- Fagundes MA, Zietman AL, Althausen AF, Coen JJ, Shipley WU. The management of spermatic cord sarcoma. *Cancer* 1996;77:1873-6