방광에 발생한 평활근육종

연세대학교 원주의과대학 ¹비뇨의학교실, ²병리학교실

강태욱¹ · 엄민섭² · 정현철¹

Primary Leiomyosarcoma in Bladder

Tae Wook Kang¹, Min Seob Eom², Hyun Chul Chung¹

¹Department of Urology, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

²Department of Pathology, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

Leiomyosarcoma of the bladder is a very rare tumor and it has been reported in less than 200 cases in the literature which represent 0.1% of all nonurothelial bladder tumors. We experienced a case of sarcoma of bladder that protruding into the urinary bladder in 51-year-old woman. She underwent mass excision with enucleation for the bladder function preservation. Pathologically, the mass consisted of high grade leiomyosarcoma. In immunohistochemical study, tumor showed positive reactions for smooth muscle actin and desmin. After mass excision, follow-up radiation treatment is ongoing. Herein, we present the case of a high-grade leiomyosarcoma with literature review. (Korean J Urol Oncol 2019;17:66-69)

Key Words: Bladder · Leiomyosarcoma

방광에 발생하는 평활근육종은 매우 드문 종양으로 전 세계적으로 200에 미만이 보고되고 있으며, 방광 비요로상피 세포 방광암의 약 0.1% 정도 차지하는 것으로 보고가 되고 있다.^{1,2} 현재 우리나라에서는 2예에서 보고가 되고 있으며,^{3,4} 일반적으로 방광 평활근육종은 매우 빠른 진행을 보이지만, 매우 드문 종양이므로, 질병의 자연사 및 예후와 관련된 지식이 부족하며 일반적으로 방광의 평활근육종은 대개 근치적 방광절제술로 관리된다.⁵ 하지만 아직 적절한 표준 치료법은 없는 실정이다.⁵ 이에 저자들은 방광에 발생한 평활근육종을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

51세 여자는 지속적인 빈뇨 및 야간뇨로 개인병원에서 시행한 복부 초음파검사서 복부 종물 소견을 보여 본원 산부인과로 입원하였으며, 방광 종물 확인을 위한 방광내시경검사서 좌측 방광을 외부에서 미는 종물이 관찰되었으나, 세포검사에서는 특이 소견이 관찰되지 않았다(Fig. 1). 환자는 과거력상 자궁근종으로 자궁전절제술을 3년전에 시행 받았으며, 현재 이상지질혈증으로 약물치료 중인 것 외 다른 특이 과거력은 없었다. 내원 시 시행한 요검사 및 혈액검사서 특이사항은 관찰되지 않았으며, 복부전산화 단층 촬영에서 좌측 골반강 내에 약 9.2 cm × 7.5 cm의 등근 모양의 종물이 관찰되었으며 내부는 비균질하게 조영되는 양상으로 관찰되었다. 양측 신장의 수신증은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 환자는 이전에 자궁전절제술 부위에 발생한 육종 의심 하에 산부인과에서 개복수술을 진행하기로 하며, 수술 전 협진을 진행하였다. 환자와의 면담 시 환자는

Received January 4, 2019, Revised January 19, 2019

Accepted January 24, 2019

Corresponding Author: Hyun Chul Chung

Department of Urology, Yonsei University Wonju College of Medicine, 20 Ilsan-ro, Wonju 26426, Korea

E-mail: chc7174@yonsei.ac.kr

Tel: +82-33-741-0654, Fax: +82-33-748-3804

ORCID code: https://orcid.org/0000-0002-3450-7817

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

2019 © Copyright The Korean Urological Oncology Society and The Korean Prostate Society. All Rights Reserved.

방광전절제술 후 발생할 수 있는 합병증 및 삶의 질에 대한 부담 및 방광기능의 보존을 위하여 방광 부분 절제술을 시행하기로 하였다. 수술 소견에서 방광 근육층 안에 종물이 관찰되었으며, 주변 조직과는 유착 소견이 없어 본과에서 수술을 진행하였다. 방광절개 후 방광 좌측 점막층은 정상이었으며 요관 개구부는 종물로 인해 방광목 방향으로 밀려있었다. 종물은 방광 점막과 방광주위 지방층 사이에 위치하였으며 좌측 요관을 보존하며 종물을 제거한 후 일차

Fig. 1. Cystoscopy showed a mass (arrow) that looked like it was pushing inward from the outside on the left lateral wall of the bladder.

봉합하였으며 골반강 내 림프절은 제거하지 않았다. 수술 후 검체 소견에서 육안적인 종물의 크기는 $13\text{ cm} \times 5.5\text{ cm} \times 5\text{ cm}$ 였으며, French Federation of Comprehensive Cancer Centers grade 3으로 고등급 종양으로 보고되었다 (Fig. 3A, B). 세포의 형태는 방추형이며, 부분적인 다형성을 보이는

Fig. 2. Abdominal computed tomography showed an about $9.2 \times 7.5\text{-cm}$ -sized Necrotic and heterogeneous enhancing mass lesion (arrow) in pelvic cavity without bordering the uterus. And the possibility of uterine sarcoma cannot be excluded.

Fig. 3. Pathologic findings of the specimen. (A) A $13 \times 5.5 \times 5\text{-cm}$ -sized mass with irregular wall and consisted with necrotic tissue. (B) A tumor composed of spindle cells with focal pleomorphic morphology with necrosis (H&E, $\times 40$).

Fig. 4. Microscopic findings of specimen (A; $\times 400$), spindle shape cells with increased mitoses (34/10 high power fields). (B) Tumor cells are positive for smooth muscle antigen (B; $\times 400$).

것으로 보고 되었다. 혈관침범은 관찰되었으나, 림프절 침범과 신경주위 침범은 관찰되지 않았다. 검체에 대한 면역조직화학염색을 시행하였으며, 결과는 smooth muscle actin (SMA)과 desmin에 양성반응을 보였으나, 절제면의 음성 소견은 판단하지 못했다(Fig. 4A, B). 환자는 수술 후 10일간 도뇨관을 유치하였으며 술 후 10일째 방광조영술 시행하여 수술부위 소변누출 소견 보이지 않았다. 술 후 11일째 도뇨관을 제거하였으며 배뇨 시 최대 배뇨량은 290 mL로 측정되었으며, 잔뇨량은 130 mL로 측정되어 퇴원하였다. 수술 1개월 후 타병원 전원 방사선 치료를 시작하였으며, 치료 종료 후 8개월째 시행한 복부 computed tomography에서 암 재발 소견 보이지 않아 추적 관찰 중이다. 아직 짧은 기간의 추적 관찰로 추후 지속적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

고 찰

요로상피계에 발생하는 육종은 매우 드문 종양으로 특히 방광에 생기는 육종은 보고자 마다 차이는 있지만 방광 내 종양의 0.1%-1% 정도를 차지하는 매우 드문 종양이다.²

중년의 나이에서 남성이 조금 높은 유병율을 보이며, 특징적으로 배뇨통, 육안적 혈뇨, 혹은 복부통증을 주 증상으로 호소한다.^{5,6}

보고에 의하면 평활근육종은 대부분 분화가 좋지 않은 방추형세포로 이루어져 있으며 골육종, 횡문근 육종 혈관육종 등으로 분화되기도 하며, 육종 세포 군으로만 구성되어 있는 종양으로 면역조직화학염색을 시행했을 때, SMA에 강하게 양성 반응을 보인다. 이 증례에서도 종양에서 방추형세포가 관찰되며, 면역조직화학염색에서 SMA에 양성을 보여 육종양 분화를 보이기 때문에 진단할 수 있었다.⁵

현재까지 보고된 대규모 연구를 보면 평활근육종이 전체 방광 육종의 약 반수를 차지하며 20% 정도는 횡문근 육종이며, 그 외에 골육종, 혈관 육종으로 나타나며 원인되는 인자에 대해서는 아직 불명확한 실정이다.⁷

Rosser 등⁶의 보고에 따르면 방광에서 발생한 고등급 평활근육종 환자 35명을 대상으로 시행한 양측 림프절 절제술을 포함한 표준 수술 기법(남성의 경우 전립선, 방광 및 정낭의 전 절제술, 여성의 경우 자궁, 자궁경부, 질 입구의 전 절제술)이 수술 후 절제면 양성률이 낮고 국소 종양 재발률이 낮은 것으로 보고되었으며, 단지 5명의 환자(14.3%)에서 현미경적인 전이가 관찰되었다. 최근의 보고에 따르면 종양의 크기가 4 cm 이하일 경우, 병기가 T1 혹은 T2, MSKCC 병기1 또는 2일 경우, 방광기능의 보존을 위해 부분 방광절제술을 고려해 볼 수 있으며, Xu 등⁸은 4 cm 크기

의 방광평활근 육종 환자에서 부분 방광절제술을 시행하였으며 7년의 추적 관찰 기간 동안 재발이 없음을 보고하였다. 수술 등의 치료 후 항암 방사선 치료에 대한 효과는 아직 확실치는 않다.^{5,9}

Gupta 등²의 보고에 따르면, 술 후 보조화학요법의 효과는 논란의 여지가 있으나, 종양의 전이가 관찰될 경우 병합요법(doxorubicin, ifosfamide, cisplatin 및 docetaxel)이 필요한 것으로 나타난다. 또한 절제면 양성 소견일 경우, 보조 방사선 요법의 시행을 권장하였다.

Lindberg 등⁵의 보고에 따르면 34예의 증례보고에서 7예의 환자들에게 보조화학요법을 시행한 것으로 보고하였으나, 그 효과는 아직 확실하지 않다.

이 증례의 경우, 과거력상 자궁근종으로 수술 받은 과거력이 있으며 수술 전 시행한 복부전산화 단층촬영에서 종물의 크기가 크며 종물 내부에 비균질하게 조영되는 피사를 동반한 조직들이 관찰되고 주변경계와 명확하게 구분되지 않는 주변조직으로의 침범 소견은 관찰되지 않았으며 림프절 전이가 관찰되지 않아 자궁근종의 재발로 의심하여 개복수술을 시행하였으며, 수술 소견상 종물의 제거가 용이하게 진행되어 방광기능의 보존 및 신장기능의 보존을 위하여 방광전절제술보다는 종양의 제거 및 술 후 경과관찰을 하기로 하였다. 하지만 술 후 병리소견상 방광평활근 육종으로 밝혀졌으며, 방광에 발생한 평활근육종의 경우 현재까지 보고에 의하면 일반적인 방광암과 달리 빠른 진행과 전이를 나타내는 것으로 되어 있어 예후가 좋지 않은 것으로 보고가 되고 있다.⁹

환자의 예후 인자에 대해서는 다양한 보고가 있으나 수술 절제면의 음성 소견이 중요하며, Russo 등은 저 병기 육종, 5 cm 미만, 방광 내 위치 등을 중요한 예후 인자로 보고하였다.^{2,10}

Rosser 등⁶은 방광절제술 후 5년 생존율이 62%, 재발율을 32% 정도로 보고하였으나 Rodriguez 등⁹은 183명의 환자를 대상으로 한 대규모 연구에서 169명(92.9%)의 환자들 수술적 치료를 받았으며, 이 중 63명(34.4%)의 환자들은 방광전절제술 혹은 부분방광절제술을 시행받았다. 또한 14명(7.7%)의 환자들에게 술 전 혹은 술 후 방사선치료를 시행하였으며, 중위 생존율이 46개월, 5년, 10년 생존율이 각각 47%, 35%로 보고하였고, 질병 특이 생존율의 악화인자로 고령, 미분화종양, 원격종양일수록, 수술적 치료가 불가능할 경우로 보고하였다. 또한 보고에 따르면, 전체 국소 재발률은 약 16%이며 대부분의 재발은 골반에서 발생한다고 알려져 있다.² 국소재발일 경우, 추가적으로 화학 요법 또는 외부 골반 방사선 치료를 해야 한다.² Lindberg 등⁵은 분화도가 나쁜 육종 환자의 경우 약 53%에서 1년 내에 재발 진행

소견을 보이는 것으로 보고하였으나 대부분의 연구 환자 수가 매우 작아 정확한 중앙자연사나 치료 효과를 예측하기는 어려운 실정이다.

결론적으로 이 증례는 방광 내 생긴 평활근육종으로 환자는 수술 후 외부에서 방사선 치료를 시행하였으며 현재 추적 관찰 중이다. 방광의 평활근 육종은 나쁜 예후를 동반한 매우 공격적인 질환으로 항상 간주되어 왔으며, 환자의 예후를 위해 방광전절제술 같은 적극적인 치료법이 요구되고 있지만 방광의 기능보존 및 신기능 보존을 위해 부분방광절제술 또한 시행되고 있으며, 아직까지 명확한 치료법은 없는 실정이다. 이는 낮은 발병률에 따른 연구 환자 수가 작은 것에 의한 것으로 사료되며 향후 더 많은 증례의 수집과 연구가 필요하리라 생각한다.

이해관계(Conflict of Interest)

저자들은 이 논문과 관련하여 이해관계의 충돌이 없음을 명시합니다.

REFERENCES

1. Fakhoury M, Hwang RR, Silletti J, Bjurlin MA. Bladder Leiomyosarcoma: a rare, but aggressive diagnosis. *Curr Urol* 2016;9:166-8.
2. Gupta DK, Singh V, Sinha RJ, Kumar V, Nagathan DS, Sankhwar SN. Leiomyosarcoma, a nonurothelial bladder tumor: a rare entity with therapeutic diversity. *Korean J Urol* 2013;54:409-11.
3. Kim SO, Kang TW, Choi C, Kwon DD, Park KS, Ryu SB, et al. A localized sarcomatoid carcinoma of a urinary bladder diverticulum. *Korean J Urol* 2004;45:954-7.
4. Jeong YB, Park JK, Kim HJ, Moon WS. A case of sarcomatoid carcinoma of the bladder. *Korean J Urol* 1999;40:252-5.
5. Lindberg MR, Fisher C, Thway K, Cao D, Cheville JC, Folpe AL. Leiomyosarcoma of the urinary bladder: a clinicopathological study of 34 cases. *J Clin Pathol* 2010;63:708-13.
6. Rosser CJ, Slaton JW, Izawa JJ, Levy LB, Dinney CP. Clinical presentation and outcome of high-grade urinary bladder leiomyosarcoma in adults. *Urology* 2003;61:1151-5.
7. Venkatraman L, Goepel JR, Steele K, Dobbs SP, Lyness RW, McCluggage WG. Soft tissue, pelvic, and urinary bladder leiomyosarcoma as second neoplasm following hereditary retinoblastoma. *J Clin Pathol* 2003;56:233-6.
8. Xu YF, Wang GC, Zheng JH, Peng B. Partial cystectomy: is it a reliable option for the treatment of bladder leiomyosarcoma? *Can Urol Assoc J* 2011;5:E11-3.
9. Rodríguez D, Preston MA, Barrisford GW, Olumi AF, Feldman AS. Clinical features of leiomyosarcoma of the urinary bladder: analysis of 183 cases. *Urol Oncol* 2014;32:958-65.
10. Russo P, Brady MS, Conlon K, Hajdu SI, Fair WR, Herr HW, et al. Adult urological sarcoma. *J Urol* 1992;147:1032-6.