



Imaging Findings of Primary Adrenal Leiomyosarcoma: A Case Report

부신의 원발성 평활근육종의 영상 소견: 증례 보고

Hye Ran Yoon, MD , Dong Hee Park, MD*

Department of Radiology, Korea Cancer Center Hospital, Korea Institute of Radiological and Medical Sciences, Seoul, Korea

Leiomyosarcoma is a malignant tumor that typically originates from either the uterus or the retroperitoneum. Furthermore, primary adrenal leiomyosarcoma is an extremely rare condition. Owing to its radiological non-specificity, differentiating leiomyosarcoma from other tumor types in the adrenal gland is difficult. We report the imaging findings of a primary adrenal leiomyosarcoma in a patient who presented with left upper quadrant abdominal pain, which increased by more than 1 cm in diameter in two years. Primary adrenal leiomyosarcoma was diagnosed considering the subsequent surgical and histopathologic findings.

Index terms Adrenal Gland; Leiomyosarcoma; Computed Tomography, X-Ray

서론

평활근육종은 평활근 세포에서 발생하는 악성종양으로 주로 자궁근육층, 후복막강, 또는 사지의 진피층에서 발생한다. 부신에서 발생하는 원발성 평활근육종은 매우 드물며, 국내 문헌에 지금까지 1예의 보고가 있다(1).

저자들은 좌상복부 통증을 주소로 내원한 유두갑상선암의 과거력이 있는 48세 여자 환자에서 발견된 부신 종괴가 수술과 병리조직 검사상 평활근육종으로 진단되어 영상 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

48세 여자가 내원 6개월 전부터 발생한 좌상복부 통증을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 2012년 3월에 좌측 갑상선의 유두갑상선암으로 갑상선 전절제술을 시행 받았고 재발 소견 없이 경과관찰 중이었다. 혈액검사서 특이 사항은 없었다.

Received July 16, 2019
 Revised September 3, 2019
 Accepted October 14, 2019

*Corresponding author
 Dong Hee Park, MD
 Department of Radiology,
 Korea Cancer Center Hospital,
 Korea Institute of Radiological and
 Medical Sciences,
 75 Nowon-ro, Nowon-gu,
 Seoul 01812, Korea.

Tel 82-2-970-1576
 Fax 82-2-970-2433
 E-mail lcf0666@hanmail.net

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://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.

ORCID iDs

Hye Ran Yoon
<https://orcid.org/0000-0002-8842-6342>
 Dong Hee Park
<https://orcid.org/0000-0001-8547-1829>

복부 전산화단층촬영(이하 CT)에서 $1.1 \times 2.1 \times 1.4$ cm 크기의 종괴가 좌측 부신에서 발견되었다. 종괴는 비교적 경계가 분명한 분엽상의 모양을 보였으며, 시기별 CT 감쇄(Hounsfield unit; 이하 HU)를 측정해 보았을 때, 조영 전(pre-contrast), 조영 후(post-contrast)에서 각각 28 HU, 72 HU로 불균질한 조영증강을 보였다(Fig. 1A, B). 그 외 복부 CT에서 크기가 증가된 림프절이나 다른 이상 소견은 관찰되지 않았다.

비기능성 부신 우연종이고 크기가 크지 않으며 경계가 좋아 양성 선종의 가능성이 높을 것으로 생각하였으나, 조영 전 CT에서 10 HU 보다 높고 유두갑상선암의 과거력이 있어 전이의 가능성을 완전히 배제하기는 어려웠다.

2년 뒤, 환자는 유두갑상선암 경과관찰을 위해 내원하였고 지속적으로 좌상복부 통증을 호소하고 있었다. 복부 CT에서 좌측 부신 종괴는 약 $2.6 \times 3.4 \times 3.0$ cm로 크기가 증가하였고 분엽상 외연을 보였다(Fig. 1C). 조영 후 영상에서 115 HU의 균질한 조영증강을 보였으며, 그 외 원격전이나 림프절 전이가 의심되는 소견은 없었다.

수술 전 시행한 혈액검사서 24시간 소변 검사상 유리 코르티솔(free cortisol) $37.4 \mu\text{g/day}$ (정상범위 6~75), 바닐만데릭산(vanilmandelic acid) 4.78 mg/day (정상범위 < 8), 메타네프린(metanephrine) 0.41 mg/day (정상범위 < 0.8)로 정상 범위에 해당하여 pheochromocytoma는 감별이 가능하였다.

위의 소견을 종합하였을 때, 2년 동안 1 cm 이상 크기가 증가한 비기능성 부신종양으로 수술적 절제가 필요할 것으로 판단되어 복강경하 좌측 부신 절제술이 시행되었다.

육안적으로 적출된 종양은 부신에 위치하고 크기는 $4.5 \times 3 \times 3$ cm로 돌출된 양상이었고 피막으로 둘러싸여 있지 않으며 단면 소견에서는 회백색의 단단한 섬유성 종괴로 관찰되었다(Fig. 1D). 현미경 소견상 다양한 방추형 세포들이 서로 교차하여 다발을 이루고 있었다(Fig. 1E). 면역 조직화학 염색상 종양세포는 민무늬근육 액틴(smooth muscle actin)에 강양성 반응을 보여(Fig. 1F) 최종적으로 평활근육종으로 진단되었다.

고찰

부신에서 관찰되는 평활근육종은 대부분 다른 원발 병소에서부터 전이된 것이거나 후복막강에서 원발성으로 발생한 종양의 직접적인 침범에 의한 경우가 대부분이다(1). 부신에서 일차적으로 발생한 평활근육종은 매우 드물고 부신 수질에 위치한 중심 정맥이나 정맥 가지의 민무늬근의 벽에서 기원하는 것으로 추측하고 있다(2).

일차성 부신 평활근육종은 대부분 비기능성 종양이고 명확한 생체표지자(biomarker)가 없기 때문에 수술 전 진단에 영상의 역할이 중요하지만(3), 아직까지는 보고된 증례가 많지 않아 특징적인 영상 소견은 알려져 있지 않다.

Zhou 등(3)이 조사한 바에 따르면 지금까지 보고된 일차성 부신 평활근육종은 평균 53.8세의 성인에서 대부분 일측성으로 발생하고 크기는 평균 10.83 cm로 대부분 크기가 큰 상태에서 발견되었다.

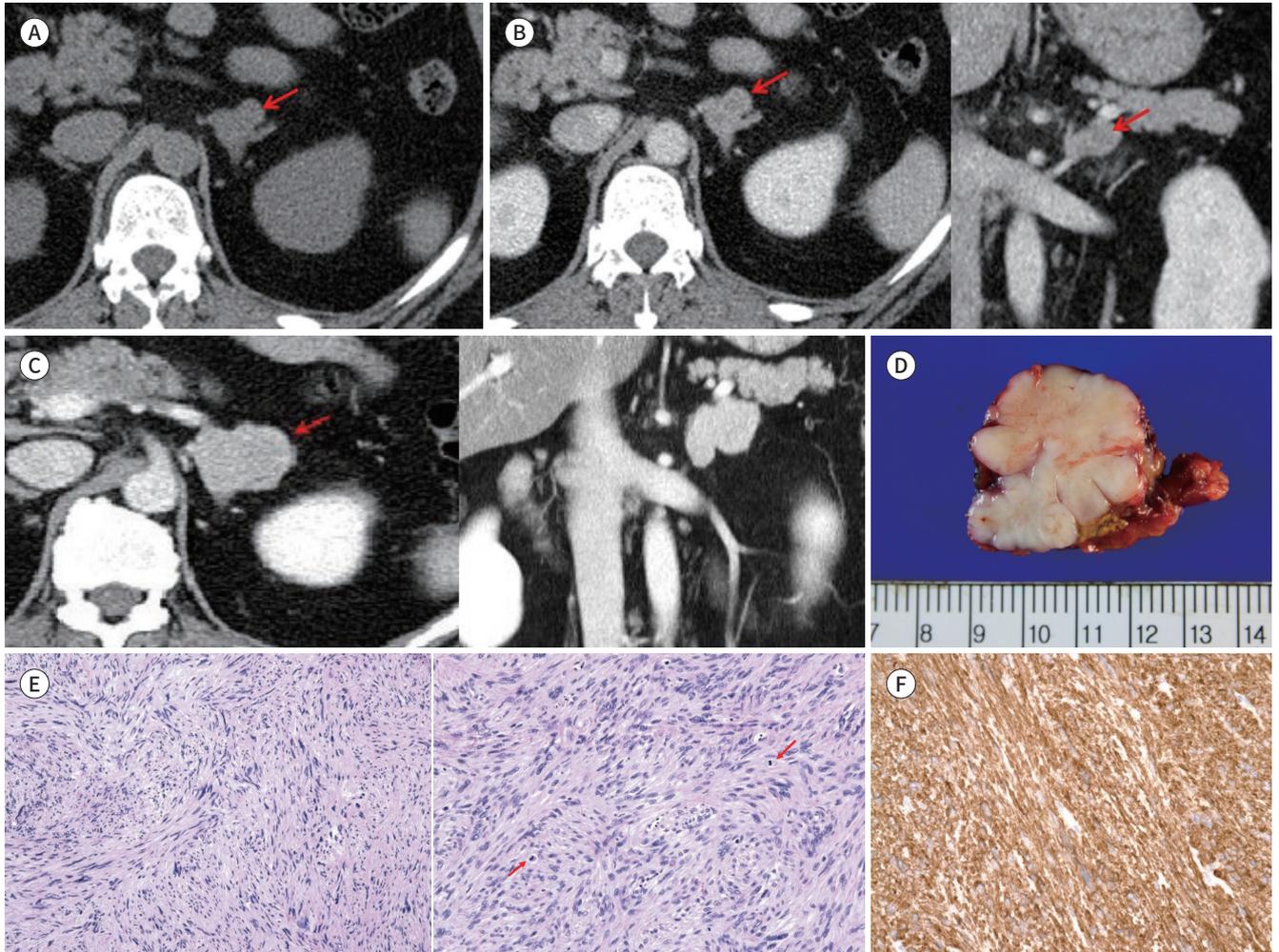
Fig. 1. Primary adrenal leiomyosarcoma in a 48-year-old woman.

A, B. CT images reveal a heterogeneously enhancing nodule (arrows) in the left adrenal gland. Pre-enhanced axial section (**A**), post-enhanced axial and coronal sections (**B**).

C. Abdominal CT images after two years. The CT images (axial sections and coronal sections) demonstrate an increase in the size of the homogeneously enhancing lobulated mass (arrow) in the left adrenal gland.

D. Photograph of the gross pathologic specimen. A well-defined, unencapsulated, and lobulated tumor, measuring 4.5 × 3 × 3 cm, is noted. The cut surface is white, firm, and fibrotic.

E, F. Photomicrograph images of adrenal leiomyosarcoma. The tumor is composed of intersecting fascicles of spindle cells. The tumor cells show pleomorphic nuclei with mitotic figures (arrows). Some of the tumor cells show elongated nuclei (hematoxylin and eosin × 100 and magnification × 200) (**E**). Immunohistochemical staining for smooth muscle actin is positive (× 200). Pathologic diagnosis was adrenal leiomyosarcoma (**F**).



일반적인 평활근육종의 영상 소견 또한 비특이적으로 후복막강이나 하대정맥, 큰 혈관에 발생한 평활근육종은 진단 당시 크기가 크고 불균질한 조영증강을 보일 수 있는데 이는 내부에 조영증강되는 고형 성분과 조영증강되지 않는 변성, 혈액, 괴사된 부분이 혼재되어 있기 때문이다(4). 복벽의 근육에서 발생한 평활근육종의 경우 진단 당시 크기가 작고 균질한 조영증강을 보이는 경우가 있었다(4).

본 증례는 크기가 작은 종괴가 부신에 위치하고 있으며 균질한 조영증강을 보여 영상 소견만으로 일차성 평활근육종을 의심하기는 어려웠고 부신에서 발생할 수 있는 다른 종양과의 감별이 필

요했다.

부신 양성 선종은 가장 흔한 부신 우연종으로 그중 70%는 상당한 양의 세포 내 지방성분을 가지고 있다(5). 비조영증강 CT 촬영 시에 종괴 표면의 1/2~2/3를 포함시켜 관심영역(region of interest)를 측정하였을 때 측정 HU가 10 미만이거나, 화학전위위상(chemical shift) MRI의 역위상(opposed-phase)에서 신호 소실을 보이거나, 1년 이상 크기 변화가 없거나, 크기가 4 cm 이하면서 양성 영상 소견(균질성, 저밀도, 부드러운 경계)을 보이고 암을 앓았던 과거력이 없는 경우에 양성 선종을 고려해 볼 수 있다(6, 7). 본 증례에서는 크기가 4 cm 미만이고 부드러운 경계를 보이지만, 비조영증강 CT에서 10 HU 이상이고 유두갑상선암의 과거력이 있으며 크기가 증가하여 양성 선종을 감별할 수 있었다.

유두갑상선암은 예후가 좋고 원격전이가 매우 드문 암이다(8). 부신에 발생하는 전이암의 경우 폐, 유방, 흑색종, 신장, 대장, 식도, 췌장, 간, 위에서 기원한 암이 많고 일측성보다 양측성이 많다(9). 따라서 본 증례의 부신 종괴가 유두갑상선암의 부신전이일 가능성은 낮아 보였다.

원발성 부신 평활근육종과 부신의 다른 원발성 또는 전이성 종양을 영상 소견만으로 감별하는 것은 어렵다. 따라서 먼저 양성/악성 여부를 감별하여 악성 가능성이 있는 병변인 경우 가능한 빨리 생검이나 수술적 절제로 진단 및 치료를 할 수 있도록 하는 것이 영상의학과 의사의 역할이 되겠다.

2017년 대한내분비학회에서 제정한 우연히 발견된 부신 우연종에 대한 진료지침(10)에 따르면, 일반적으로 병변이 CT에서 4~6 cm를 넘거나, 불규칙한 경계 또는 이질성을 가진 종양일 때, 비조영증강 CT에서 10 HU 이상의 감쇠계수를 보이거나 10~15분 후 조영제 소실률이 40% 미만일 때, 석회화를 동반하거나 주변 조직을 침범할 때 악성을 의심할 수 있고 하나의 기준만으로는 판별력이 높지 않기 때문에 종합적으로 판단하여 부신절제술을 고려하도록 하였다. 위의 기준에 맞지 않더라도 명확한 양성 소견이 없는 경우에는 3~6개월 뒤 영상(CT 또는 MR) 추적 검사를 시행하고 이후 1~2년 동안 매년 할 것을 권고하고 추적 검사에서 1 cm 이상 크기가 증가하는 경우에도 수술을 고려할 수 있다.

본 증례는 발견 당시 크기가 기준에 보고되었던 평균 크기보다 작고 비특이적인 소견을 보여 감별이 쉽지 않았다. 명확한 양성 소견이 첫 검사에서 보이지 않았으므로 추적 검사 기간을 좀 더 짧게 가져가는 것을 고려해 볼 수 있었을 것이다.

결론적으로, 본 증례는 유두갑상선암의 과거력이 있는 환자가 복부 CT에서 좌측 부신에 위치한 고형 종괴가 확인되었고 2년 동안 1 cm 이상 크기가 증가하여 수술과 병리조직 검사를 통해 일차성 부신 평활근육종으로 확인되었던 증례이다.

Author Contributions

Conceptualization, P.D.H.; investigation, Y.H.R.; supervision, P.D.H.; and writing—original draft, Y.H.R.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

REFERENCES

1. Lee H, Yoo J, Kang SJ, Kim BK. Primary leiomyosarcoma of adrenal gland: a case report. *Korean J Pathol* 2002;36:191-194
2. Lack EE, Graham CW, Azumi N, Bitterman P, Rusnock EJ, O'Brien W, et al. Primary leiomyosarcoma of adrenal gland. Case report with immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Surg Pathol* 1991;15:899-905
3. Zhou Y, Tang Y, Tang J, Deng F, Gong G, Dai Y. Primary adrenal leiomyosarcoma: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2015;8:4258-4263
4. Levy AD, Manning MA, Al-Refaie WB, Miettinen MM. Soft-tissue sarcomas of the abdominal and pelvis: radiologic-pathologic features, part 1-common sarcomas: from the radiologic pathology archives. *Radiographics* 2017;37:462-483
5. Boland GW, Blake MA, Hahn PF, Mayo-Smith WW. Incidental adrenal lesions: principles, techniques, and algorithms for imaging characterization. *Radiology* 2008;249:756-775
6. Hamrahian AH, Ioachimescu AG, Remer EM, Motta-Ramirez G, Bogabathina H, Levin HS, et al. Clinical utility of noncontrast computed tomography attenuation value (hounsfield units) to differentiate adrenal adenomas/hyperplasias from nonadenomas: Cleveland Clinic experience. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90:871-877
7. Haider MA, Ghai S, Jhaveri K, Lockwood G. Chemical shift MR imaging of hyperattenuating (>10 HU) adrenal masses: does it still have a role? *Radiology* 2004;231:711-716
8. Batawil N. Papillary thyroid cancer with bilateral adrenal metastases. *Thyroid* 2013;23:1651-1654
9. Shin YR, Kim KA. Imaging features of various adrenal neoplastic lesions on radiologic and nuclear medicine imaging. *AJR Am J Roentgenol* 2015;205:554-563
10. Lee JM, Kim MK, Ko SH, Koh JM, Kim BY, Kim SW, et al. Clinical guidelines for the management of adrenal incidentaloma. *Endocrinol Metab* 2017;32:200-218

부신의 원발성 평활근육종의 영상 소견: 증례 보고

윤혜란 · 박동희*

평활근육종은 주로 자궁근육층, 후복막강에서 발생하는 악성질환으로 일차성으로 부신에서 발생하는 경우는 매우 드물다. 영상 소견이 비특이적이므로 부신에서 보일 수 있는 여러 종양과의 감별이 어렵다. 저자들은 좌상복부 통증을 주소로 촬영한 CT 상 좌측 부신 종괴가 발견되고, 2년 동안 1 cm 이상 크기가 증가하여 부신절제술을 받은 후 병리조직검사에서 평활근육종으로 진단된 증례를 영상 소견을 중심으로 보고하고자 한다.

한국원자력의학원 원자력병원 영상의학과