

복강내 거대 농양으로 발현한 산발 유건종 1예

을지대학교 의과대학 내과학교실, 외과학교실*, 병리학교실[†]

유연화 · 손병관 · 전대원 · 김성환 · 조윤주 · 박영숙 · 홍부환* · 주종은[†]

A Case of Desmoid Tumor Presenting as Intra-abdominal Abscess

Yeon Hwa Yu, M.D., Byoung Kwan Son, M.D., Dae Won Jun, M.D., Seong Hwan Kim, M.D.,
Yun Ju Jo, M.D., Young Sook Park, M.D., Boo Whan Hong, M.D.*, and Jong Eun Joo, M.D.[†]

Departments of Internal Medicine, Surgery* and Pathology[†], Eulji University School of Medicine, Seoul, Korea

Desmoid tumor is a rare benign tumor derived from fibrous sheath or musculoaponeurotic structure. The tumor is benign histologically but considered as malignant clinically because it has high propensity on infiltrative growth with local invasion and tendency to recurrence after local excision. Especially, when this tumor happens to be in the intra-abdomen, the prognosis is worse because it can cause intestinal obstruction, ureter obstruction and, fistula formation. It also can invade major vessels in abdomen. This tumor occurs more frequently in patients with familial adenomatous polyposis (FAP), in post-partum women, and at old surgical incision site. However, in this case, the patient had neither previous surgery nor a FAP history. We report a rare case of the young male patient who presented with an acute abdomen and underwent laparotomy and was found to have an intra-abdominal desmoid tumor with abscess formation. (*Korean J Gastroenterol* 2009;53:315-319)

Key Word: Desmoid tumor

서 론

유건종(desmoid tumor)은 근초나 근건막에서 유래하는 드문 종양으로, 조직학적으로는 양성이나 주위 조직으로 침윤이 심하고 절제 후에도 자주 재발하여 임상적으로는 악성의 성격을 띠고 있다.¹ 특히, 복강 내에 발생할 경우 주위 조직으로 광범위한 침윤이나 종괴로 인한 압박에 의해 통증, 장폐쇄, 요로 폐쇄 및 누공을 형성하며, 절제가 불완전한 경우 70%의 재발률을 보이기 때문에 예후가 매우 불량하다.^{2,3} 발생 원인은 아직 명확하게 규명되지는 않았으나 크게 세 가지 요소, 즉 수술 또는 외상, 호르몬계 이상, 유전적인 영향이 관련 있는 것으로 알려져 있다.^{4,5} 지금까지 국내에서 보

고된 복강 내 유건종의 대부분이 가족선종용종증으로 전대장 절제술을 시행한 환자에서 발생한 증례들이었으나, 유전 질환이나 수술 병력 없이 산발로 발생한 복강내 유건종 증례는 보고된 바 없었다. 저자들은 31세 젊은 남자에서 뚜렷한 유전 질환이나 수술 병력 없이 거대 농양으로 발현한 드문 형태의 복강내 유건종을 경험하였기에 보고한다.

증 례

31세 남자 환자가 4일 전부터 발생한 복부통증과 고열을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력에 특이사항은 없었다. 혈압은 140/90 mmHg, 심박수는 78회/분, 호흡수는 18회/분,

접수: 2008년 12월 15일, 승인: 2008년 12월 19일
연락처: 손병관, 139-711, 서울시 노원구 한글비석길 14
을지병원 소화기내과
Tel: (02) 970-8188, Fax: (02) 970-8621
E-mail: sbk1026@eulji.ac.kr

Correspondence to: Byoung Kwan Son, M.D.
Department of Internal Medicine, Eulji University Eulji
General Hospital, 14, Hangeulbiseok-gil, Nowon-gu, Seoul
139-711, Korea
Tel: +82-2-970-8188, Fax: +82-2-970-8621
E-mail: sbk1026@eulji.ac.kr

체온은 38.6°C였다. 복부 전체가 팽만되어 경직되어 있었고 특히 좌측 복부의 심한 압통과 반발통이 있었다. 압통이 심한 왼쪽 복부에 덩어리가 촉진되었으며 장음은 항진되어 있었다. 말초혈액 검사에서 백혈구 11,160/mm³, 혈색소 14.5 g/dL, 혈소판 223,000/mm³, 전해질수치는 정상이었다. 혈청 생화학 검사에서 AST 98 IU/L, ALT 168 IU/L, ALP 540 IU/L, 총 빌리루빈 2.6 mg/dL, r-GTP 361 IU/L였고, amylase 23 IU/L, lipase 59 IU/L로 정상이었다. ESR은 72 mm/hr, CRP 19.82 mg/dL로 증가되어 있었다. 단순흉부방사선검사서 특이 병변은 없었다. 복부 컴퓨터단층촬영에서 좌측 복강내에 9×10 cm 크기의 공기층을 포함한 농양 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 장천공에 의한 복막염 및 복강내 농양 형

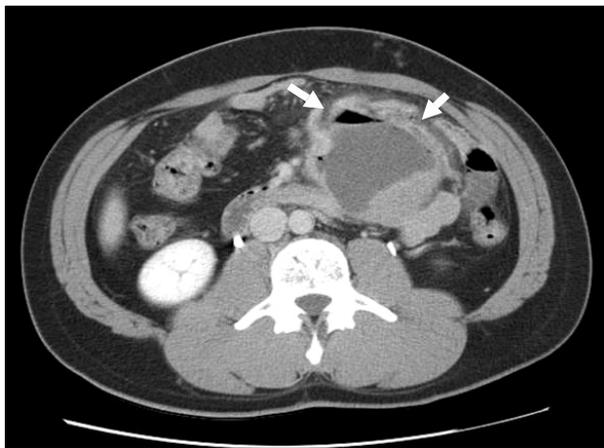


Fig. 1. Abdominal CT finding showed 9×8×10 cm large mass with air-fluid level (arrow) at left lower abdomen.

성이 의심되어 항생제 투여와 함께 즉시 응급 수술을 시행하였다. 수술 소견에서 복강내 종괴는 약 12.0×10 cm 크기로 장간막에 위치해 있었고, 종괴를 중심으로 인접한 소장과 대장의 심한 유착이 관찰되었다. 종괴를 포함하여 유착된 소장과 대장을 각각 240 cm와 32 cm 길이의 부분 절제술을 함께 시행하였으나 종양 일부분이 상장간막 동맥을 침범하여 완전절제는 어려웠다. 절제된 종괴는 중심에 농양을 포함한 치밀하고 단단한 섬유조직형태였다. 종괴와 유착된 소장 및 대장 장막과의 경계는 불분명하였고 소, 대장 장막은 심하게 충혈되어 있었다. 소장 점막은 전반적으로 잘 유지되어 있었으나 대장은 심한 장막의 섬유화를 보이는 곳에서 장간막 종괴의 침습으로 의심되는 작은 함몰 병변이 보이고 이는 단면상 견인 기질(traction diverticulum) 소견과 함께 천공을 동반하면서 장간막의 농양과 연결이 있었다(Fig. 2). 광학 및 전자현미경학 소견에서 종양의 농양부위는 심한 염증세포의 침윤을 보이고 그 바깥으로 방추형의 섬유모세포들이 미만으로 소장 및 대장의 장벽까지 침윤하는 소견을 보였다. 섬유모세포 사이에는 비교적 풍부한 교원질이 관찰되며 일부에서 성숙한 교원 섬유 다발을 구성하고 있었다. 섬유모세포 증식의 양상은 육아조직과의 감별이 필요하였으며 다양한 성숙 교원 섬유의 다발 형성과 β-catenin 면역조직화학 염색 양성으로 유전종을 확진할 수 있었다(Fig. 3). 담석과 담낭 용종양 의심 병변이 보여 담낭 절제술을 함께 시행하였고, 0.1-1.3 cm 크기의 담낭용종이 다수 관찰되었다(Fig. 4). 용종은 상피 병변이 아닌 방추형 세포와 느슨한 점액질의 교원 섬유로 구성되어 있었다. 수술 후 구토가 지속되고 단순 복부방사선 검사에 장폐쇄가 의심되어 상부 위장관 내시경, 장내시경 및 상부위장관 조영술을 시행하였

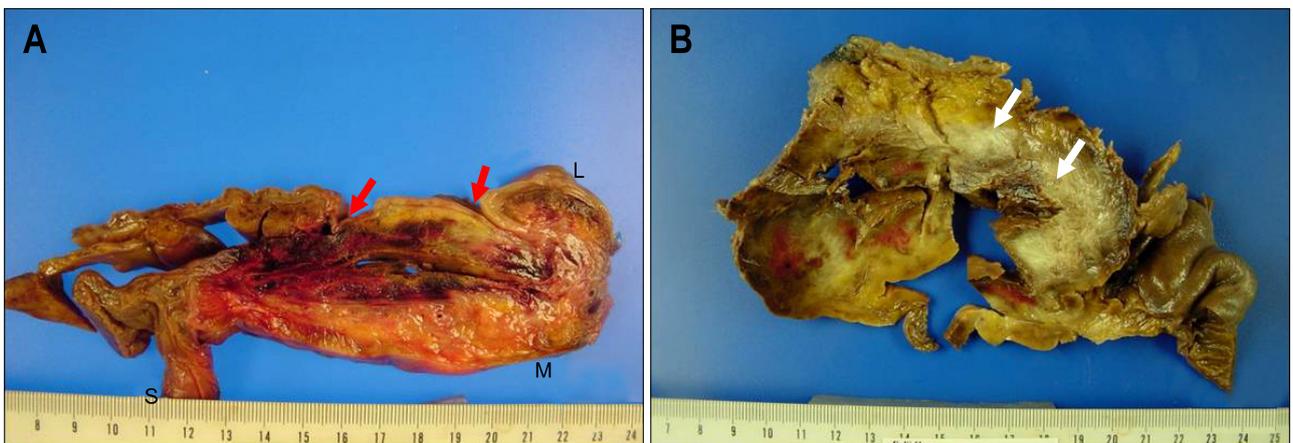


Fig. 2. Gross specimen findings. (A) On opening the large intestine, the mucosa revealed two dimpled foci. Arrows reveal pseudo-diverticulum fistular form like traction surrounded by congested firm fibrofatty tissue of mesentery (S : small intestine, L : large intestine, M: mesentery). (B) Arrows show that mesenteric mass between the colon and small intestine with marked congestion and necrotic tissue. It had central irregular space, up to 4 cm in dimension containing congested friable tissue surrounded by dense and firm fibrocollagenous tissue which was continuous to the traction diverticular foci, and partly surrounded by severe hemorrhagic area.

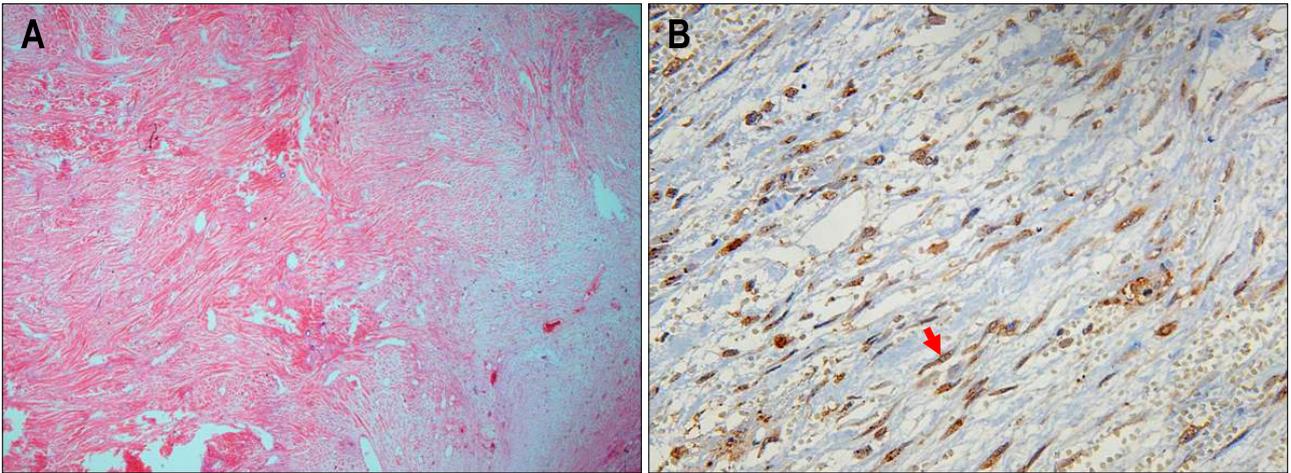


Fig. 3. Microscopic findings. (A) Microscopic finding showed the proliferation of fibroblasts with abundant collagens (H&E stain, $\times 100$). (B) An arrow indicates positive reaction for β -catenin staining in fibroblast (Immunohistochemical stain, $\times 400$).



Fig. 4. (A, B) On gross finding, there was no stone but multiple polypoid mucoid lesions in gallbladder.

다. 내시경 검사에서 용종이나 뚜렷한 폐쇄 병변은 관찰할 수 없었다. 위장조영촬영에서 이전 종양제거 부분의 소장 이하 조영이 안 되는 장폐쇄가 확인되어 수술 후 20일째 재수술을 시행하였다. 전에 수술한 부분을 중심으로 소장의 심한 유착과 경계가 불분명한 덩어리가 형성되어 유착박리와 덩어리 제거를 시행하였으나 재수술 후에도 장폐쇄가 발생하고 폐부종 등의 전신합병증이 악화되어 수술 후 한 달째 사망하였다.

고 찰

유건종은 근초나 근건막 연조직에서 유래된 양성 섬유종증으로 분화도가 양호한 일정한 형태의 교원질의 섬유아세포와 섬유세포로 구성되어 있다.¹ 이 종양은 병리 조직학적인 분류와 종양 생물학적인 양상, 치료 방법의 선택 등에 대

하여 여러 일치하지 않는 보고로 한때 국소 침윤과 재발이 흔하나 전이를 일으키지 않는 low-grade fibrosarcoma 또는 양성과 악성의 중간 형태로 분류되기도 하였던 드문 종양이다.

유건종의 발생 빈도는 일반인에서 매년 백만 명당 2-4명 정도로 전체 종양의 0.03%, 섬유조직 종양의 3%로 매우 드물게 발생하나 가족선종용종증 환자에서는 12.4-29.0%의 빈도로 일반인에 비해 약 825배 높은 발생률을 보인다.⁵ 특히 연령은 10-40대에 가임기 여성에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있다.⁶ 종양의 발생위치는 크게 복벽, 사지 및 복강내 장간막으로 구별되는데 복부 및 체간 근층에서 약 49%, 사지에서 43%, 그리고 장간막에서 8% 정도의 빈도로 발생하는 것으로 알려져 있다.⁶ 유건종은 종양 자체와 관련한 특이한 증상은 없고 대부분 무통성으로 서서히 자라 종괴를 형성하는데 발생위치에 따라 주위 조직을 광범위하게 침범하

는 경우 통증, 장폐쇄, 요로폐쇄, 관절의 운동제한 등이 나타날 수 있다.^{7,9} 특히 복강내 장간막에서 발생하는 경우 주위 장기와 혈관으로의 침윤 등으로 수술 제거가 불가능한 경우가 많아 보다 예후가 불량하다.¹⁰ 복강내 유건종은 장간막에서 발생하는 가장 흔한 일차 고형 종양으로 약 80% 정도에서 소장 장간막을 침범하며, 점차 횡행결장, 후복강, 대망(omentum)을 침범하여 장폐쇄 및 혈관 압박에 의한 장허혈, 요관 폐쇄 및 수신증 등을 일으킬 수 있고, 매우 드물지만 장천공¹¹이나 복강내 농양¹²으로 발현될 수 있다. 이번 증례의 경우 영상 검사나 수술상 소견에서는 장천공이 뚜렷하지 않았으나 거대 복강내 종괴가 복강내 혈관과 소장 및 대장을 침범하여 장 허혈 및 누공을 형성하고 종양장 교통에 의해 농양이 생긴 것으로 여겨지는 매우 드문 형태의 복강내 유건종 증례였다.

유건종의 원인은 아직 정확하게 규명되지 않았으나 크게 세 가지 요소, 즉 유전적인 영향, 외상, 호르몬계 이상이 관련이 있는 것으로 알려져 있다.^{4,5} 가임기 여성에서 발생 빈도가 높고, 드물지만 폐경 후 종양의 퇴행변성이 관찰되며, 종양 절제 표면에서 에스트로겐 수용체 존재와 종양에 대한 항에스트로겐 화학요법은 호르몬계 이상의 가능성을 시사한다. 외상과의 관계는 이 종양이 과거 수술이나 물리적 손상을 받은 인접부위에서 유건종 발생 빈도가 높기 때문인데 유건종 증례의 약 28% 정도가 이와 연관이 있다.¹³ 유전적인 영향은 유건종이 가족선종용종증과 밀접한 관계가 있기 때문인데 특히 가족선종용종증 환자의 경우 5번 염색체 22번 장암(chromosome 5q22)에 존재하는 APC 유전자 변이와 관련이 있는 것으로 생각하고 있다. 최근 국내에 보고된 복강내 유건종 증례 대부분이 가족선종용종증으로 전대장 절제술 후 발생한 것을 보더라도 유건종 발생에 유전적인 영향이 크다. 그러나 이번 증례는 기존에 수술이나 외상의 병력이 없고 가족선종용종증 등 유전질환이 없는 상태에서 젊은 남자에게 발생한 복강내 유건종으로, 위에서 언급한 세 가지 큰 원인과는 일치하는 것이 없어 산발적으로 발생한 유건종에 대한 원인 규명 연구가 필요할 것으로 생각한다. 이번 증례 환자의 경우 위장관에 용종증은 없었으나 담낭에 다양한 크기의 비상피 용종이 여러 개 관찰되었다. 이 용종들은 고유관의 부종과 함께 중간엽세포의 증식을 보이며, 고유관에도 신경세포의 증식을 동반하고 S-100 단백에 약양성 반응을 보여 신경초 기원세포의 용종증 가능성이 있으나 유건종과의 관련성을 고찰할 수 없어 유건종과 별개의 현상인지, 유건종과 연관이 있는 동반 병변인지에 대한 향후 추가 연구가 필요할 것이다.

유건종의 치료에 있어 복강외에 발생한 경우 완전한 수술 절제를 일차 치료로 인정하고 있는 것과는 달리 복강내에 발생한 유건종 치료에 대해서는 여러 이견이 있다. 복강내

유건종은 발생부위가 중요 혈관을 포함하고 있고 광범위하게 주위 조직으로 침윤되는 특성 때문에 완전히 제거하기 위해서는 혈관 및 광범위한 소장 또는 대장 절제가 필요한 경우가 많아 광범위 절제가 어려우며, 완전 절제를 시행하더라도 출혈 등의 여러 합병증이 따르게 된다. 따라서 완전 제거는 극히 어려운 상태이며 제거된 조직이 종양에 가깝거나 종양세포가 포함되어 있을 경우에는 재발률이 50-70%로 높고^{2,3} 수술 자체가 종양의 성장을 촉진하기 때문에 수술 치료를 일차 치료로 권유하지 못하고 있다. 그럼에도 불구하고 광범위한 근치절제술이 가장 중요한 치료방법으로 알려져 있으며¹⁴ 국내에서도 완전 절제 후 재발 없이 추적관찰 중인 예가 있다.¹⁵ 근치 절제술로 완전 절제가 되지 않는 경우 방사선 치료를 수술 후 시행하면 상당한 효과가 있다는 보고도 있으나 아직까지는 제한적으로만 사용되고 있다.¹⁶ 그 외 치료방법으로 비스테로이드 항염제, 항에스트로겐, 항암제, 인터페론 알파 등이 종양의 성장 속도를 느리게 하고 관해를 유도하기 위해 사용되어 왔고 일부 문헌에서는 종양크기를 상당히 감소시키거나 작은 종양의 경우 완치가 된다는 보고가 있으나,¹⁷⁻¹⁹ 아직 일관된 성적을 보이고 있지 않아 치료에 논란이 많다. 이번 증례의 경우 혈관 침윤과 소장 및 대장의 심한 유착 소견을 보여 완전절제가 불가능하여 부분 절제만을 시행하였고 이후 장폐쇄와 여러 합병증이 급속히 악화되어 수술 후 한 달 만에 사망하였는데 수술 치료 전에 배농술 및 종양억제를 위한 약물치료를 선택했다면 보다 좋은 결과를 얻지 않았을까 하는 여운이 남는다. 그러나 수술 전에 조직 소견 없이 영상 검사만으로 유건종을 진단하기 어려웠고, 복강내에서 발견된 거대 농양이 장천공 및 복막염에 의한 이차현상으로 판단하여 응급수술 선택이 불가피하였기 때문에 복강내 유건종 치료에 대한 여러 선택을 할 수 없었던 한계가 있었다.

이번 증례처럼 특별한 병력이 없는 젊은 남자에서 발생한 복강내 유건종은 드물며 복강내 농양의 형태로 나타나는 경우는 매우 드물기 때문에 진단과 치료에 있어 어려움이 따르게 된다. 또한 컴퓨터 전산화단층촬영과 조직검사로 확진했다 하더라도 복강내 유건종에 대한 치료가 아직 확실히 정립된 것이 아니기 때문에 치료의 방향을 정하기 어렵고 지금까지 가장 효과가 있다고 알려진 종양 절제술조차 높은 재발률 및 심각한 합병증 등 치료 성적이 그다지 좋지 못하여 예후가 불량하다. 따라서 복강내 발생한 유건종 치료 성적의 향상을 위해서 앞으로 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각한다.

저자들은 복부 외상이나 유전 질환의 병력 없는 31세 젊은 남자에서 복강내 거대 농양으로 발현하여 진단과 치료가 어려웠던 복강내 유건종 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

참고문헌

1. Kulaylat MN, Karakousis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J, Ambrus Sr JL. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion. *Eur J Surg Oncol* 1999;25:487-497.
2. Park BH, Kim HJ, Chang YW, et al. Desmoid tumor and duodenal adenoma in a patient with familial adenomatous polyposis: a case report. *Korean J Gastrointest Endosc* 2001;23:32-35.
3. Lee HS, Jeon HM, Ok ST, Kim JS, Lee EJ, Kim JS. Unresectable desmoid tumor developing after surgery of F.A.P case report. *J Korean Soc Coloproctol* 1998;14:323-329.
4. Cruz-Correa M, Giardiello FM. Familial adenomatous polyposis. *Gastrointest Endosc* 2003;58:885-894.
5. Couture J, Mitri A, Lagace R, et al. A germline mutation at the extreme 3' end of the APC gene results in a severe desmoid phenotype and is associated with overexpression of beta-catenin in the desmoid tumor. *Clin Genet* 2000;57:205-212.
6. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982;77:665-673.
7. Khorsand J, Karakousis CP. Desmoid tumors and their management. *Am J Surg* 1985;149:215-218.
8. Eren S. A sporadic abdominal desmoid tumour case presenting with intermittent intestinal obstruction. *Eur J Pediatr Surg* 2007;17:285-288.
9. Corbel L, Souissi M, Chretien Y, Dufour B. Desmoid tumor of the mesentery. An uncommon cause of ureteral obstruction. *J Radiol* 1992;73:669-672.
10. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumours. *Br J Surg* 2000;87:608-613.
11. Jalini L, Hemming D, Bhattacharya V. Intraabdominal desmoid tumour presenting with perforation. *Surgeon* 2006;4:114-116.
12. Cholongitas E, Koulenti D, Panetsos G, et al. Desmoid tumor presenting as intra-abdominal abscess. *Dig Dis Sci* 2006;51:68-69.
13. Lopez R, Kemalyan N, Moseley HS, Dennis D, Vetto RM. Problems in diagnosis and management of desmoid tumors. *Am J Surg* 1990;159:450-453.
14. Church J, Berk T, Boman BM, et al. Staging intra-abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: a search for a uniform approach to a troubling disease. *Dis Colon Rectum* 2005;48:1528-1534.
15. Jeong ID, Bang SJ, Shin JW, et al. A case of intra-abdominal desmoid tumor after total colectomy in a patient with familial adenomatous polyposis. *Korean J Gastrointest Endosc* 2006;33:50-53.
16. Suit H, Spiro I. Radiation in the multidisciplinary management of desmoid tumors. *Front Radiat Ther Oncol* 2001;35:107-119.
17. Bus PJ, Verspaget HW, van Krieken JH, et al. Treatment of mesenteric desmoid tumours with the anti-oestrogenic agent toremifene: case histories and an overview of the literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999;11:1179-1183.
18. Risum S, Bulow S. Doxorubicin treatment of an intra-abdominal desmoid tumour in a patient with familial adenomatous polyposis. *Colorectal Dis* 2003;5:585-586.
19. Heidemann J, Ogawa H, Otterson MF, Shidham VB, Binion DG. Antiangiogenic treatment of mesenteric desmoid tumors with toremifene and interferon alfa-2b: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 2004;47:118-122.