

위에서 발생한 말초 원시신경외배엽종양 MDCT소견: 1예 보고¹

박운주 · 조준식 · 신경숙 · 정현용² · 노승무³ · 송규상⁴

말초 원시신경외배엽종양(Peripheral primitive neuroectodermal tumors)은 신경능으로부터 기원하는 매우 드문 공격적인 악성 종양이다. 저자들이 조사한 바로는 지금까지 위에서 발생한 말초 원시신경외배엽종양은 단지 소수의 증례만 보고되었다. 저자들은 상복부 통증과 구토를 동반한 22세 남자의 위에 생긴 커다란 말초원시신경외배엽종양 1예의 Multi-Detector Computed Tomography (MDCT)소견을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

말초 원시신경외배엽종양은 신경능으로부터 기원하는 매우 드문 악성 종양으로 여러 조직에서 발생할 수 있으며, 유잉육종(Ewing sarcoma)과 조직학적, 면역화학적, 세포유전자적으로 유사한 소견을 가지고 있고 예후가 나쁘다(1). 지금까지 위에서 발생한 말초 원시신경외배엽종양은 소수의 증례만 보고되었다(2). 저자들은 심한 상복부 통증과 구토를 동반한 22세 남자의 위에 생긴 커다란 말초 원시신경외배엽종양 1예의 MDCT소견을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

22세 남자환자가 내원 2개월 전부터 복부 불편감과 간헐적인 오심 및 구토소견에도 특별한 치료 없이 지내오다가, 내원 3일 전부터는 지속적인 복통 및 오심과 함께 하루 4-5회로 구토가 악화하여 정밀검사를 위해 내원하였다. 환자는 최근 6개월 동안 10 kg의 체중감소가 있었고, 운동 시에는 호흡곤란과 상복부 통증 및 압통을 호소하였다.

혈액검사상 이상소견으로는 백혈구(WBC)16,400 $10^3/uL$ (4500-11,000), 적혈구 침강속도(ESR) 26 mm/h (0-10), 구역성 호중구(segmental neutrophil) 87.9% (25-70), 림프구(lymphocyte) 3.0% (20-51), C 반응성 단백(CRP)7.94 mg/dL (0-0.3)였다.

내시경 검사에서 위의 체부와 전정부의 전벽과 대만을 침범하는 커다란 용기성 병변이 관찰되었고, 병변의 경계는 불명확하였으며 두껍게 보이는 점막에서 퇴색조를 보였다. 병변은 유

문륜까지 침범을 보였으나, 유문륜을 통해 내시경의 통과는 원활하였고 내시경소견상 점막하종양의 소견을 보였다(Fig. 1A).

복부의 조영증강 MDCT소견에서는 위의 체부와 전정부에서 위의 내강 및 외장성으로 자라는 12 cm의 커다란 종괴로 관찰되었다. 종괴로 인해 위내강이 좁아져 있었으며, 종괴 내 국소 괴사 부위를 제외하고 대부분의 점막은 잘 유지되어 보였고, 병변의 경계는 매끄럽게 관찰되었으며, 동반된 국소 림프절종대도 관찰되었다(Figs. 1B, C).

환자는 이러한 소견으로 위장관간질종양으로 추정 진단하였고 부분위절제술과 위십이지장문합술(subtotal gastrectomy with gastroduodenostomy)을 시행하였다. 수술 소견상 위의 전정부에 커다란 종괴가 있었으며, 여러 개의 국소 림프절종대를 보였다. 병리조직소견에서 종양은 크기가 12 × 9 cm으로 측정되었으며 위의 체부 및 전정부에서 위벽의 전 층과 주위 지방조직까지 침윤을 보였다(Fig. 1D). 또한 점막의 침범소견과 국소 림프절에 전이가 관찰되었다.

현미경 소견에서 세포분열은 30/50 HPF으로 관찰되었으며, 종양 내 괴사, 세포핵의 다형태성(nuclear pleomorphism), 세포충실도(cellularity)의 증가세를 보여 악성종양으로 진단되었다(Fig. 1E). 또한, 면역조직화학 염색에서 MIC2 protein (CD99)에 양성이었다(Fig. 1F), S-100 protein과 synaptophysin는 부분적인 양성소견을 보여 원시신경외배엽종양으로 진단되었으며, 이상의 병리조직학적 검사와 추가로 국립암센터에서 시행한 유전자검사에서 RT-PCR-EWS/Flt-1가 양성을 보여 말초 원시신경외배엽종양으로 확진되었다. 환자는 여러 차례의 항암치료를 받았으나 종양발견 후 23개월 만에 종양의 장기 전이와 범혈구 감소증으로 인한 감염으로 사망하였다.

¹충남대학교 의과대학 영상의학과

²충남대학교 의과대학 내과

³충남대학교 의과대학 외과

⁴충남대학교 의과대학 병리과

이 논문은 2010년 2월 25일 접수하여 2010년 5월 14일에 채택되었음.

고 찰

유잉육종과 원시신경외배엽종양은 신경능으로부터 기원하는 드문 악성종양으로 여러 조직과 골에서 발생한다. 지금까지 보고된 바로는, 골외 조직 및 장기에서 발생한 부위로는 신장, 요관, 방광, 자궁, 고환주위를 들 수 있고(3), 위장관에서 발생한 원시신경외배엽종양은 식도, 위, 소장에서 매우 드물게 보고되었다(2, 4). 원시신경외배엽 종양은 10~20대에 가장 발

생빈도가 높으나, 어느 연령대이나 발생할 수 있으며(5), 직계 근친간에 발생했다는 보고가 있었지만 관련된 유전학적 소인은 알려진 것이 없다(6).

말초 원시신경외배엽종양의 영상소견은 비특이적이므로 골이나 연조직에서 생긴 다른 종양과의 감별이 어려운데, 전형적인 소견은 석회화 소견이 없는 낭성 또는 괴사를 동반하는 큰 종양의 형태로 보고된다(7). Kim 등(8)은 후복막강에서 발생한 10예의 말초 원시신경외배엽종양을 분석한 결과, 8예(80%)에서 8 cm에서 30 cm까지 큰 종괴를 보였고, 괴사와

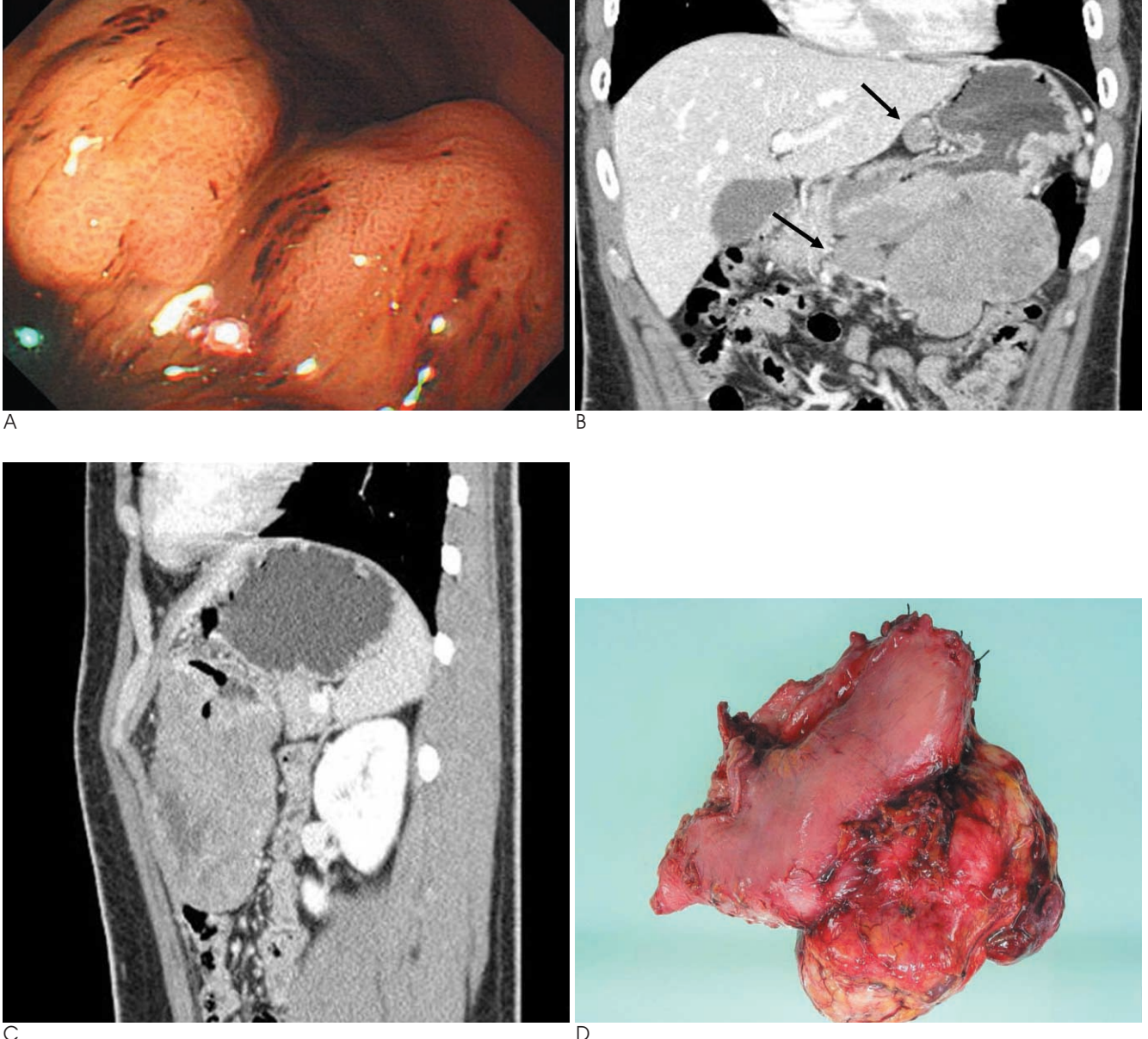
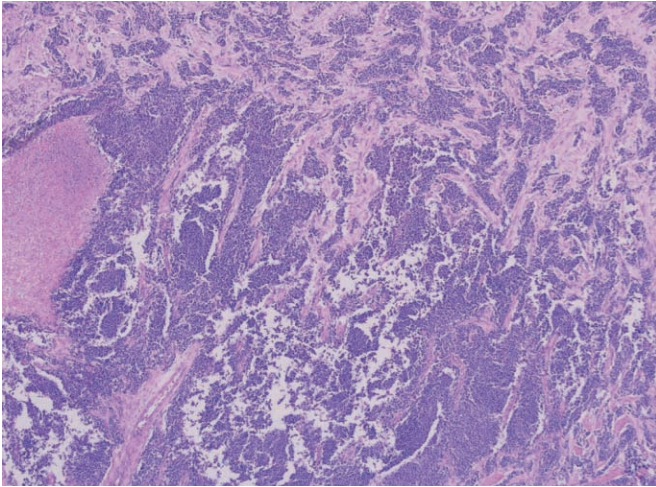


Fig. 1. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the stomach in a 22-year-old man.

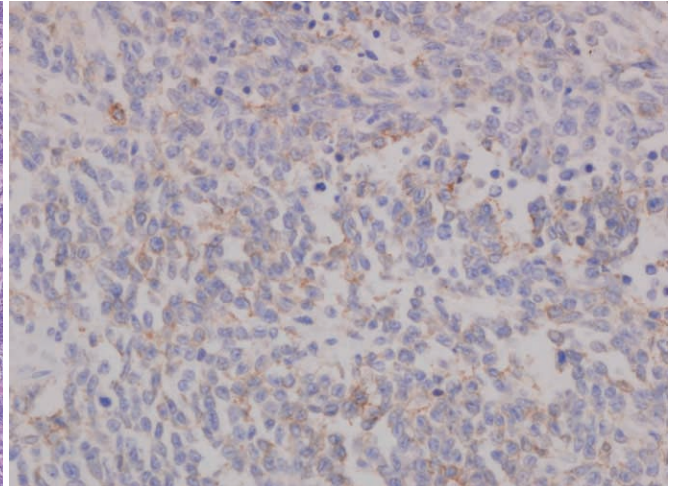
A. Photograph from conventional gastroscopy shows a large submucosal mass arising from the gastric body and antrum.

B, C. Coronal and sagittal MPR images of contrast-enhanced MDCT shows a large lobulated solid mass arising from the gastric body and antrum with endogastric and exogastric growth and relatively smooth outer border. Note two regional lymph nodes metastases (arrows) in the perigastric space.

D. Photograph of gross specimen shows a large lobulated mass (12×9 cm in size) with invasion to the whole layer of gastric wall and extensive perigastric fat tissue.



E. Photomicrograph shows small round cells with invasion to the submucosal layer of gastric wall and extensive necrosis. Note distinctive lobular architecture with fibrous septa (H & E staining, $\times 40$).



F. Photomicrograph of an immunohistochemistry for detecting MIC2 protein (CD99) shows intense tumor cells membranous immunoreactivity ($\times 400$).

출혈을 잘 일으킨다고 하였으며, 또한 혈관침범과 인접한 장기의 침범을 잘하는 공격적인 악성종양으로 폐, 림프절, 간, 골에 전이를 일으킬 수 있다고 하였다. 큰 종괴를 형성한 말초 원시신경외배엽종양의 경우 조영증강 CT에서 종괴 내 괴사를 동반하기 때문에 불균질한 조영증강 소견을 보인다. 저자들의 증례도 MDCT소견에서 12 cm의 큰 종괴를 보였고, 종괴 내 부분적인 괴사소견을 보였으며, 현미경 소견에서는 종괴 내에서 CT 소견보다 더 심한 괴사를 관찰할 수 있었다.

조직학적으로 원시신경외배엽종양은 글리코젠이 풍부한 작은 원형세포들(small round cells)과 신경상피세포의 형태학적 분화인 가성 로제트 형성에 의해서 진단되며, 면역조직화학 검사에서 신경내분비 표현형(neuroendocrine phenotype)인 MIC2 antigen (CD99)에 양성을 보일 때 진단할 수 있는데, 이것은 다른 소원형세포종(small round cell tumor)에서도 관찰된다(2). 또한, 원시신경외배엽종양은 다중실시간 중합효소연쇄반응(multiplex real-time polymerase chain reaction)분석에서 EWS/ERG fusion이 발견될 경우 확진되는데, 이는 유잉육종, 폐포성형근육종(alveolar rhabdomyosarcoma), 윤활막육종(synovial sarcoma)과 같은 소원형세포종양들(small round cell tumors)에서도 발견될 수 있기 때문에(9), 병리조직적으로는 이러한 질환들과의 감별을 요하며, 면역조직화학 검사에서 신경외배엽적인 특성을 1개 이상 가진 경우 진단할 수 있다(10).

저자들이 경험한 말초 원시신경외배엽종양은 매우 공격적인 악성 종양으로 MDCT소견상 위의 체부와 전정부에서 발생하여 위의 내강 및 외장성으로 자라는 12 cm의 큰 종괴로 종괴 내 국소적인 괴사부위를 제외하고 점막은 비교적 잘 유지되어 보였으며, 경계는 비교적 매끄럽게 관찰되었다. 따라서 점막하종양 중 악성 위장관간질종양의 가능성을 가장 크게 생각하였으며, 악성 신경초종(neuilemoma), 림프종(lymphoma),

신경내분비종(neuroendocrine tumor)을 감별진단하였다. 그러나 면역조직화학 검사에서 MIC2 protein (CD99)에 양성하였고, S-100 protein과 synaptophysin에 부분적 양성을 보여 말초 원시신경외배엽종양으로 진단할 수 있었으며, 추가로 유전자검사를 시행한 결과 RT-PCR-EWS/Fli-1가 양성으로 나타났고 말초 원시신경외배엽종양으로 확진되었다.

결론적으로 저자들은 22세 남자의 위에서 발생한 매우 드문 커다란 말초 원시신경외배엽종양을 경험하였고, 이 증례의 MDCT소견은 위장관간질종양과 유사하였으며, 위에서 발생하는 점막하종양의 감별진단에 포함되어야 할 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Kimber C, Michalski A, Spitz L, Pierro A. Primitive neuroectodermal tumours: anatomic location, extent of surgery, and outcome. *J Pediatr Surg* 1998;33:39-41
2. Soulard R, Claude V, Camparo P, Dufau JP, Saint-Blancard P, Gros P. Primitive neuroectodermal tumor of the stomach. *Arch Pathol Lab Med* 2005;129:107-110
3. Katz RL, Quezado M, Senderowicz AM, Villalba L, Laskin WB, Tsokos M. An intra-abdominal small round cell neoplasm with features of primitive neuroectodermal and desmoplastic round cell tumor and a EWS/FLI-1 fusion transcript. *Hum Pathol* 1997;28:502-509
4. Inaba H, Ohta S, Nishimura T, Takamochi K, Ishida I, Etoh T, et al. An operative case of primitive neuroectodermal tumor in the posterior mediastinum. *Kyobu Geka* 1998;51:250-253
5. Amin HM, Candel AG, Husain AN. Pathologic quiz case. A 22-year-old man with an abdominal mass. *Arch Pathol Lab Med* 1999; 123:541-543
6. Gasecki D, Izzycka-Swieszewska E, Szymkiewicz-Rogowska A, Kopczynski S, Mechlińska-Baczowska J. Primitive neuroectodermal tumor of rare localization in two members of one family.

- Neurol Neurochir Pol* 1999;33:1415-1423
7. Ibarburen C, Haberman JJ, Zerhouni EA. Peripheral primitive neuroectodermal tumors. CT and MRI evaluation. *Eur J Radiol* 1996; 21:225-232
 8. Kim MS, Kim B, Park CS, Song SY, Lee EJ, Park NH, et al. Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186: 1125-1132
 9. Peter M, Gilbert E, Delattre O. A multiplex real-time PCR assay for the detection of gene fusions observed in solid tumors. *Lab Invest* 2001;81:905-912
 10. Ushigome S, Machinami R, Sorensen PH. In *Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumour (PNET)*. Fletcher CDM, Unnik K, Mertens F. In *World Health Organization Classification of Tumours Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*: Lyon, France, IARC Press, 2002:297-300

J Korean Soc Radiol 2010 : 63 : 235-238

Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor of the Stomach: A Case Report¹

Woon-Ju Park, M.D., June-Sik Cho, M.D., Kyung-Sook Shin, M.D., Hyung-Yong Jeong, M.D.²,
Seung-Moo Noh, M.D.³, Kyu-Sang Song, M.D.⁴

¹Department of Radiology, College of Medicine, Chungnam National University

²Department of Internal Medicine, College of Medicine, Chungnam National University

³Department of Surgery, College of Medicine, Chungnam National University

⁴Department of Pathology, College of Medicine, Chungnam National University

Peripheral primitive neuroectodermal tumors (peripheral PNETs) are very rare and highly aggressive soft-tissue malignancies originating from the neural crest. To the best of our knowledge, only a few cases of peripheral PNETs of the stomach have been reported in the literature. We report a case of large peripheral primitive neuroectodermal tumor of the stomach with MDCT findings in a 22-year-old man presenting epigastric pain and vomiting.

Index words : Stomach Neoplasms
Neuroectodermal Tumors, Primitive, Peripheral
Tomography, X-Ray Computed

Address reprint requests to : June-Sik Cho, M.D., Department of Radiology, Chungnam University Hospital,
640 Daesa-dong, Joong-gu, Daejeon 301-721, Korea.
Tel. 82-42-280-7333 Fax. 82-42-253-0061 E-mail: jscho@cnu.ac.kr