

Extra-Gastrointestinal Stromal Tumor of Retroperitoneal Origin:
A Case Report

후복막강에서 기원한 위장관외 간질종양: 증례 보고

Seung Joon Choi, MD, Hyung-Sik Kim, MD, Yulri Park, MD, Hye-Young Choi, MD

Department of Radiology, Gachon University of Medicine and Science, Gil Medical Center, Incheon, Korea

Extragastrintestinal stromal tumors (EGIST) are relatively rare, and cases originating in the retroperitoneum even rarer. We report a 60-year-old woman who presented with an EGIST originating in the retroperitoneum. Computed tomography results demonstrated a soft tissue mass on the right side of the retroperitoneum. The tumor abutted the duodenum, head of the pancreas, and right kidney. The mass was surgically proven to be a retroperitoneal tumor and histopathologically proven to be a retroperitoneal EGIST.

Index terms

Extragastrintestinal Stromal Tumors
Retroperitoneum
Computed Tomography

Received October 26, 2011; Accepted November 15, 2011

Corresponding author: Hyung-Sik Kim, MD

Department of Radiology, Gachon University of
Medicine and Science, Gil Medical Center,
1198 Guwol-dong, Namdong-gu, Incheon 405-760,
Korea.

Tel. 82-32-460-3060 Fax. 82-32-460-3065

E-mail: hskim@gilhospital.com

Copyrights © 2012 The Korean Society of Radiology

서론

위장관 간질종양(gastrointestinal stromal tumor; 이하 GIST)은 위장관에서 발생하는 가장 흔한 비상피성 종양이다. 이전에는 평활근종과 관련된 기질성 종양으로 분류되었으나, 최근에는 CD117에 양성인 위장관의 간질종양으로 정의한다. 위장관 간질종양이 드물게 위장관 이외의 장소에서도 발생하며 위장관과의 연결 없이 GIST와 동일한 면역조직화학적 성질을 갖는 종양을 위장관외 간질종양(extra-gastrointestinal stromal tumor; 이하 EGIST)으로 명명하고 있다. 위장관외 간질종양은 그 보고의 예가 많지 않으며, 특히 후복막강에서 발생하는 일차성 후복막강 위장관외 간질종양은 그 빈도가 더욱 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 후복막강 기원의 위장관외 간질종양 1예를 경험하였기에 영상소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

60세 여자 환자가 1주일 전부터 소화기 잘 안되고 속쓰린 증상이 지속되어 내원하였다. 이학적 검사상 만져지는 종괴나 압

통, 반발통은 없었다. 혈액학적 소견을 비롯한 검사실 소견은 모두 정상이었다. 수술 전 시행한 위내시경에서도 특이 소견은 관찰되지 않았다. 조영증강 복부 전산화단층촬영 검사(CT)에서 우측 후복막강에 약 $6.5 \times 5.0 \times 6.0$ cm 크기의 비교적 경계가 좋은 종괴가 있었으며 고형 부분은 조영증강이 잘 되었고 내부에 낭성 종괴가 동반되어 있었다(Fig. 1). 앞쪽으로는 십이지장과 췌장 두부, 우측으로 간우엽, 좌측으로는 하대정맥, 뒤쪽으로는 우측 신장이 위치하고 있었으나 뚜렷한 주위 장관 침습의 증거는 없었다. 환자는 복부 전방 절개를 통해 종괴 적출술을 시행받았다. 종괴는 후복막강 부위에 고정되어 있었으며 십이지장과 췌장 두부와 일부 연결이 되어있었으나 비교적 박리가 잘되었다. 완전 절제된 종괴는 피막에 의해 둘러싸인 연조직으로 이루어졌으며 겉면에 소량의 유착된 주변 지방조직이 관찰되었다. 절단면을 내었을 때 분홍색의 생선살과 같은 양상이며 일부 출혈 및 낭성 변화가 동반되어 있었다. 수술 후 최종 병리학적 진단명은 위장관 간질종양이었으며 크기는 $6.2 \times 6.2 \times 5.0$ cm, 유사분열 수는 고배율 50시야당 1이었다(Fig. 2). 환자는 수술 후 12일째 식사를 진행하였고, 수술 2주 후 시행한 복부 전산화단층촬영 검사(CT)에서 종괴가 관찰되지 않았으며 특별한 합병증이 없어 수술 후 20일째 퇴원하였다.

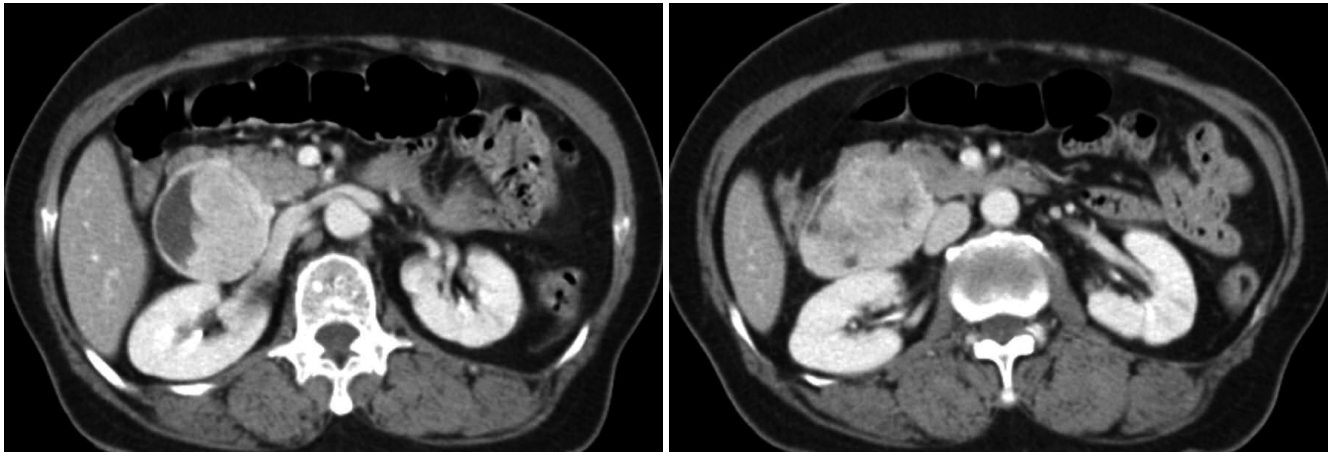
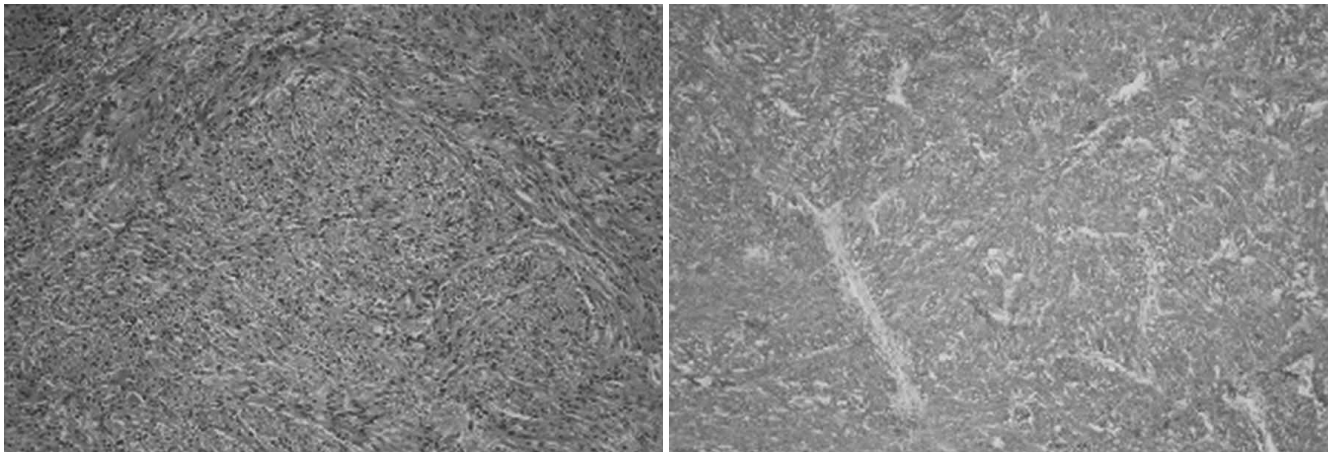


Fig. 1. A 60-year-old woman with a 6.5 × 5.0 × 6.0 cm retroperitoneal mass. Post-contrast CT scans shows well circumscribed, lobulated and heterogeneous enhanced solid and cystic mass arising from retroperitoneum.



A
Fig. 2. A 60-year-old woman with a primary retroperitoneal gastrointestinal stromal tumor.
A. Microscopic findings of primary retroperitoneal gastrointestinal stromal tumor. The tumor is composed of spindle shaped cells arranged in fascicular pattern (H&E staining, × 100).
B. Diffuse strong positive staining for c-kit protein is observed in immunochemistry test (× 100).

고찰

간엽성 종양(mesenchymal tumor)은 점막하층에 존재하는 모든 조직구조물인 근육, 림프조직, 신경, 섬유조직, 혈관, 림프관 등에서 유래한 종양으로 구성되며 이 중 전형적인 평활근 종이나 신경초종과는 달리 조직기원이 불명확한 경우를 간질종양으로 분류한다. 위와 장에서 발생하는 간엽성 종양의 대부분을 차지하며 위(60~70%)와 소장(20~25%), 대장(10%), 식도(5%) 등의 위장관에서 주로 발생하는 것으로 알려져 있다. 일차성 위장관외 간질종양에 대한 보고는 많지 않으며 그 중 대부분이 그물막 혹은 장간막 기원의 종양을 보고했다(1-3). Reith 등(4)이 보고한 EGIST 48예 중 40예가 그물막 혹은 장간막에서 기원했으며, 8예가 후복막강에서 발생하였다. Miettinen 등(5)은 위장관 간질종양의 기원에 대해 두

가지 가설을 제시하고 있다. 첫 번째는 위장관 간질종양이 위장관의 pacemaker 세포인 Cajal 세포에서 발생한 종양이어서 위장관 pacemaker 세포 종양으로 불러야 한다는 가설이고, 다른 가설은 Cajal 세포는 평활근 세포로 분화될 수 있는 간질성 중배엽성 전구세포에서 유래하므로 위장관 간엽성 전구세포 종양으로 불러야 한다는 주장이다.

GIST는 c-kit 단백질(CD 117)을 발현하는 중배엽 기원의 종양이다. 그 외에도 CD34 (60~70%), smooth muscle actin (이하 SMA: 30~40%), S-100 protein and desmin (1~2%) 등이 감별진단에 사용되고 있다(6). 본 증례는 c-kit과 CD34에 양성 반응, desmin에 음성반응을 보여 GIST로 확인되었다. 반면, 평활근 종양의 경우 desmin과 SMA에 양성 반응을 보이고 CD34에는 10~15% 양성반응, c-kit에 음성반응을 보이며 S-100 protein에는 드물게 양성 반응을 보인다.

GIST에서 양성과 악성을 감별하는 데 있어 현재는 Fletcher 등(6)이 제안한 종양의 크기와 유사분열 수를 기준으로 악성의 위험도를 평가하는 기준이 널리 사용되고 있다. 본 증례의 경우 크기가 5 cm보다 크고 유사분열 수는 고배율 50시야당 1이어서 중등도 위험군에 해당하였다. Reith 등(4)은 48예의 EGIST에서 세포충실성(cellularity)과 유사분열 활성도(mitotic activity)가 높고 종괴 내 괴사가 많을수록 예후가 나쁜 것을 보고했다. GIST가 대부분 고형 종괴로 보이며 낭성 종괴가 드문 것에 비해 EGIST는 내부 괴사나 낭성 변화를 보고하였다. Kim 등(7)의 연구에 따르면 8예의 EGIST에서 GIST보다 더 많은 중심부 저음영을 보였고, Seo 등(1)도 EGIST의 광범위한 낭성 변화를 보고하였다. EGIST의 종괴 변화는 흔한 것은 위장관 기원의 GIST보다 임상증상이 적어 발견 당시 종괴의 크기가 상대적으로 크며 따라서 내부 출혈이나 괴사, 낭성 변화의 가능성이 높아지기 때문인 것으로 생각된다. 후복막강에서 낭성 종괴를 동반하는 고형 종괴가 있을 경우 악성 섬유성 조직구증, 평활근육종, 지방육종, 섬유육종을 포함한 육종과 함께 EGIST를 감별진단에 넣어야 하겠다.

REFERENCES

1. Seo MH, Shim JC, Joo M, Ryu SJ, Lee GJ, Kim HK. Malignant gastrointestinal stromal tumor of mesentery origin: case report. *J Korean Radiol Soc* 2002;47:631-634
2. Ko ES, Bae K, Jeon KN, Kim JS, You JJ, Ryeom HK, et al. Extragastrointestinal stromal tumor presenting a large multilocular cystic mass arising from the greater omentum: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2004;51:533-536
3. Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Carr NJ, Emory TS, et al. Gastrointestinal stromal tumors/smooth muscle tumors (GISTs) primary in the omentum and mesentery: clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 1999;23:1109-1118
4. Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW. Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol* 2000;13:577-585
5. Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: recent advances in understanding of their biology. *Hum Pathol* 1999;30:1213-1220
6. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol* 2002;33:459-465
7. Kim HC, Lee JM, Kim SH, Kim KW, Lee M, Kim YJ, et al. Primary gastrointestinal stromal tumors in the omentum and mesentery: CT findings and pathologic correlations. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:1463-1467

후복막강에서 기원한 위장관외 간질종양: 증례 보고

최승준 · 김형식 · 박울리 · 최혜영

위장관외 간질종양은 그 예가 많지 않으며 특히 후복막강에 생기는 경우는 보고된 예가 매우 드물다. 저자들은 60세 여자 환자에서 발생한 후복막강에서 기원한 위장관 외 간질종양의 증례를 보고하고자 한다. CT에서 우측 후복막강에 십이지장과 췌장두부 및 신장에 인접하여 위치하는 연부조직 종괴를 확인하였다. 개복술을 통해 후복막강 종괴로 확인되었고 조직학적으로 위장관외 간질종양으로 확진되었다.

가천의과대학교 의학전문대학원 길병원 영상의학과학교실