

CASE REPORT

대장에서 발생한 저등급의 섬유점액성 육종 1예

김민, 송태준¹, 강승대, 강종식, 김진숙, 이준성, 김철남², 김한성³

인제대학교 의과대학 일산백병원 내과학교실¹, 외과학교실², 병리학교실³, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 내과학교실¹

A Case of Low-grade Fibromyxoid Sarcoma of the Colon

Min Kim, Tae Jun Song¹, Seung Dae Kang, Jong Sik Kang, Jin Suk Kim, June Sung Lee, Chul Nam Kim² and Han Seong Kim³

Departments of Internal Medicine, General Surgery², and Pathology³, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Goyang, Department of Internal Medicine, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul¹, Korea

Low-grade fibromyxoid sarcoma is a slowly growing soft tissue neoplasm that shows benign histologic features but may have clinical course of malignant disease. It has been reported to occur in the thigh, inguinal area, axilla, shoulder, neck, perineum or buttock. However, there have been few cases of abdominal organ involvement. A 21-year-old woman presented with a large palpable abdominal mass. A 7×4 cm sized round soft tissue tumor at right upper quadrant area was identified by abdominopelvic CT scan. Percutaneous ultrasound-guided biopsy revealed features of spindle cell tumor. On exploration, the tumor originated from transvers colon and was attached to gastrocolic ligament, transverse mesocolon and stomach. The tumor could be dissected with transverse colectomy and partial gastrectomy. The excised tumor, measuring 7×5×5 cm, was well demarcated and appeared as an ovoid mass with firm and myxoid cut surface. She was diagnosed with low-grade fibromyxoid sarcoma arising from transverse colon, and is currently being followed-up without recurrence or metastasis. (Korean J Gastroenterol 2014;64:375-379)

Key Words: Low-grade fibromyxoid sarcoma; Colon; Stomach

서론

저등급의 섬유점액성 육종(low-grade fibromyxoid sarcoma)은 심연부 조직에 기원하는 매우 드문 종양으로 1987년 Evans¹에 의해 처음 보고되었다. 증상 없이 서서히 자라는 임상적 특징을 보이며, 오랜 시간이 경과한 후에 우연히 발견되는 경우가 많다고 알려져 있다.² 조직학적으로는 양성소견을 보이나 수술 후 국소 재발이 많고 원격 전이가 되는 경우도 있어 임상적으로는 악성 경과를 보이는 경우가 많다.¹⁻³ 저등급의 섬유점액성 육종은 젊은 나이 혹은 중년의 성인에서 주로 발생하며, 호발하는 부위는 하지, 흉벽, 복벽, 엉덩이 등으로 주로 골격근에 발생하고, 복강 내에 발생하는 경우는 매우

드물다.^{1,2,4,5} 저자들은 대장에서 기원하여 위를 침범한 저등급의 섬유점액성 육종 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

증례

21세 여자가 상복부에 종괴가 촉진되어 내원하였다. 특별한 과거력이나 가족력은 없었다. 내원 시 활력 증후는 혈압 112/67 mmHg, 체온 36.7°C, 맥박수 84회/분, 호흡수 18회/분으로 정상이었다. 이학적 검사에서 우상복부의 단단한 종괴가 촉진되었으나 압통이나 반발통은 없었다. 내원 시 말초혈액 검사에서 백혈구 6,770/mm³, 혈색소 14.1 g/dL, 혈소판 285,000/mm³였고, 생화학검사서 혈액요소질소 13 mg/dL,

Received February 17, 2014. Revised May 15, 2014. Accepted May 27, 2014.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 송태준, 138-736, 서울시 송파구 올림픽로 43길 88, 서울아산병원 내과

Correspondence to: Tae Jun Song, Department of Internal Medicine, Asan Medical Center, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea. Tel: +82-2-3010-3180, Fax: +82-2-476-0824, E-mail: medi01@naver.com

Financial support: None. Conflict of interest: None.

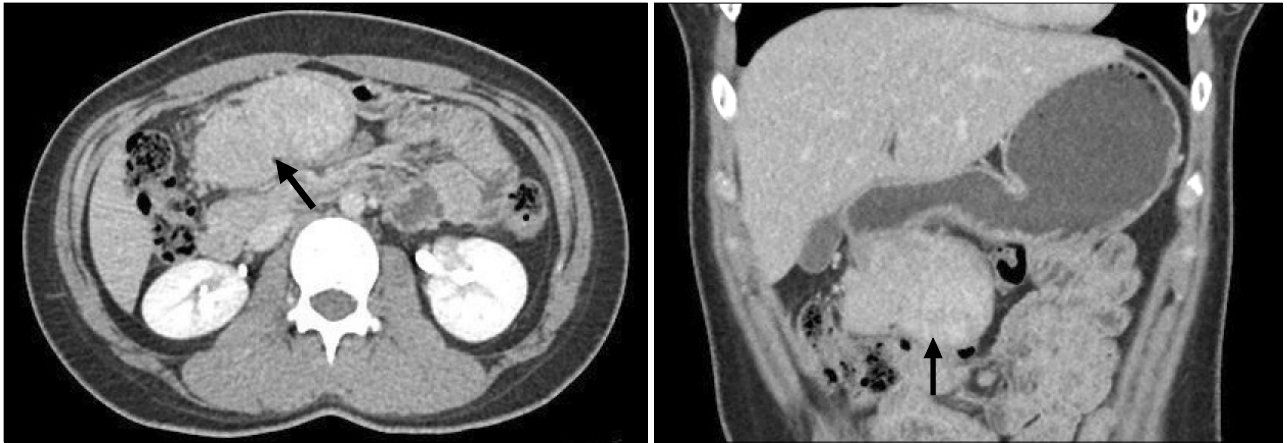


Fig. 1. Abdominal computed tomography shows a 7×4 cm sized homogeneous enhancing mass (arrows) between stomach and transvers colon.

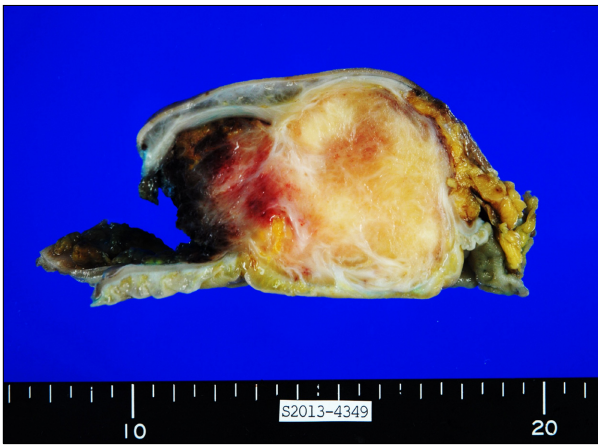


Fig. 2. Gross pathologic image shows ovoid well demarcated lesion and bisecting surface demonstrates a mixture of yellow colored, mucoid and fibrous tissue.

크레아티닌 0.9 mg/dL였으며, 아스파르테이트아미노전달효소(AST) 22 IU/L, 알라니아미노전달효소(ALT) 10 IU/L, 총빌리루빈 0.9 mg/dL였다. 혈청 내 종양표지자는 AFP 1.3 ng/mL, CA 19-9 6.7 U/mL였다. 내원 시 시행한 복부 전산화 단층촬영에서는 7×4 cm 크기의 연부조직 종양이 위분문부와 횡행결장에 연하여 발견되었다(Fig. 1). 종양은 경계가 분명하였고, 종양의 가운데로 창자 동맥 분지(colic artery branch)가 지나가고 있었으며, 지연기로 갈수록 균일한 조영증강이 뚜렷해지는 것이 관찰되었다. 위내시경 검사에서 위분문부 후벽면에 외부 압박 소견이 관찰되었고, 점막은 정상 소견을 보였다. 경피적 초음파유도하 조직생검에서 방추 세포(spindle cell)들이 관찰되어 평활근 기원의 저등급의 육종(low-grade sarcoma)을 의심하였다. 종양의 제거를 위해 개복술을 시행하였고, 수술 소견에서 종양은 대장에서 기원하여 횡행결장간막과 위결장인대 및 위로의 침범이 있어서 횡행결

장 절제술과 위부분절제술을 시행하였다. 절제된 종양은 7×5×5 cm 크기로 피막화된 난원형의 경계가 뚜렷한 양성 종양의 모양을 보였다. 절단면은 부분적인 점액성 변화와 섬유성 조직이 혼재된 옅은 황색을 띠었다(Fig. 2). 수술 후 조직 소견상 섬유성 및 점액성 기질 내에 방추형세포가 관찰되었고 중등도의 세포충실성을 보였다. 유사분열은 없었으며 핵의 다형화는 드물게 관찰되었다. 면역조직화학염색검사에서 Desmin, S-100 protein, SMA에 대해 부분적인 양성 반응을 보였고, CD34에 대한 항체에는 음성반응을 보였다. 이상의 결과를 종합하여 대장에서 발생하여 위를 침범한 저등급의 섬유점액성 육종으로 진단되었다(Fig. 3). 환자는 수술 후 합병증 없이 퇴원하였고, 현재 9개월간 국소 재발이나 원격 전이 없는 상태로 외래 추적 관찰 중에 있다.

고 찰

저등급의 섬유점액성 육종은 비교적 드문 질환으로, Evans¹가 1987년 조직학적으로 양성소견을 보였으나 원격 전이가 발생하여 임상적으로 악성소견을 보이는 연부조직 종양 두 예를 발표하며 알려지게 되었다. 저등급의 섬유점액성 육종은 심부 연부조직에서 주로 발생하며, 성장이 매우 느리다고 알려져 있다.¹⁻⁴ 가장 호발하는 부위는 대퇴부, 다리, 무릎, 발 등 주로 하지 부위이며, 흉벽, 복벽, 엉덩이 등의 체벽에서도 발생하고, 어깨, 겨드랑이, 회음부 등에서도 드물게 발생한다고 보고되었다(Table 1). 그러나, 이번 증례와 같이 복강 내에 발생하는 경우는 매우 드물며, 대장에서 발생한 경우는 현재까지 세계적으로 2예만이 보고되었다(Table 2).^{6,7} 저등급의 섬유점액성 육종은 젊은 나이나 중년의 성인에서 주로 발생하며, 남자에서 많으나 남녀 성비와 관계없다는 보고도 있다.^{2,4,8} 증상이 없이 서서히 자라는 임상적 특징을 보이며, 오랜 시간이

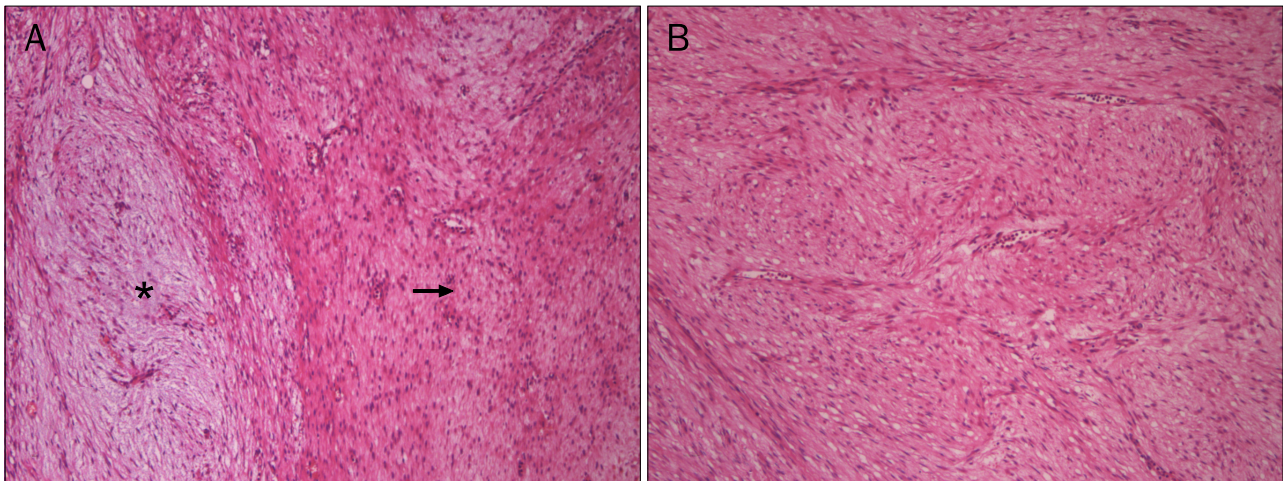


Fig. 3. (A) Transition from fibrous (arrow) to myxoid (asterisk) tumor areas are noted (H&E, ×100). (B) Portion of fibrous tumor reveals arcades of slender blood vessels (H&E, ×100).

Table 1. Characteristics and Clinical Outcomes of Reported Low-grade Fibromyxoid Sarcoma Cases

Variable	Value (%)
District	
Europe	48.7
America	33.3
Asia	17.2
Others	0.8
Involved organ	
Lower limbs	41.3
Trunk wall	21.2
Internal organs	14.7
Upper limbs	15.4
Head and neck	6.2
Others	1.1
Treatment	
Surgical resection only	91.6
Surgical resection+RT	3.7
Surgical resection+CTx	2.6
Surgical resection+RT+CTx	1.1
Not done	1.1
Prognosis	
Local recurrences	29.3
Distant metastases	18.5

RT, radiotherapy; CTx, chemotherapy.

경과한 후에 우연히 발견되는 경우가 많다.² 이번 증례에서도 젊은 나이의 환자에서 증상없이 우연히 종양이 발견되었다. 현재까지 보고된 증례들에서 종양의 크기는 1-18 cm까지로 다양하며, 육안적으로는 주로 연한 황색을 띠고, 경계가 좋고 절단면은 단단한 섬유질과 부분적인 아교질이 혼재된 양상을 보인다고 알려져 있다.^{2,9} 일반적으로 괴사, 출혈, 그리고 결절성 변화와 같은 악성종양을 시사하는 소견은 동반되지 않지만, 일부에서는 주위 연부조직을 침윤하는 소견을 보이며 특

히 재발성 종양에서 빈번하다.^{1,3,9,10} 이번 증례에서도 위를 침범하는 소견을 보여 완전 절제를 위해 위 부분 절제술을 시행해야 했다.

이 종양은 조직학적으로 섬유성 기질과 점액성 기질의 영역이 교대로 관찰되고 소용돌이치는 형상을 보이며 섬유증식의 방추세포의 다발이 특징적으로 관찰된다.² 세포충실성은 아주 적거나 중등도이며 핵의 다형화는 대부분의 경우 없거나 드물고 유사분열도 매우 적다고 알려져 있다.^{2,3,10} 면역조직화학염색검사에서 vimentin에는 양성반응을 보이며, SMA, MSA, desmin, S-100 protein, cytokeratin, actin, CD34, EMA 같은 대부분의 면역조직화학염색에 음성반응을 보이나, 일부 증례에서는 SMA, MSA, desmin, S-100 protein, cytokeratin에는 부분적인 양성 반응을 보이기도 한다.^{3,4,11,12} 이 증례에서 종양은 육안적으로 7×5×5 cm 크기로 경계가 뚜렷하였으며, 잘 피막화되어 있었다. 현미경 관찰에서 섬유성 및 점액성 기질 내에 방추형세포가 관찰되었고 중등도의 세포충실성을 보였다. 유사분열은 없었으며 핵의 다형화는 드물게 관찰되었다. 면역조직화학염색검사에서 desmin, S-100 protein, SMA에 대해 부분적인 양성 반응을 보였고 CD34에 대해서는 음성반응을 보였다.

감별이 필요한 질환에는 섬유종증(desmoidfibromatosis), 신경섬유종(neurofibroma) 등의 양성 종양과 악성 말초신경초종양(malignant peripheral nerve sheath tumor), 그리고 저등급의 점액섬유육종(low-grade myxofibrosarcoma) 등의 악성종양이 있다.^{8,13,14} 전산화단층촬영이나 자기공명영상과 같은 방사선적인 검사로는 이들 질환들의 감별이 어렵고, 조직검사를 통한 감별이 필요하다.¹⁵ 섬유종증은 교원질이 더 많고 세포가 적은 것이 특징이며, 저등급의 섬유점액성 육종에 비해 세포의 방향이 곧고 반흔과 같은 혈관 패턴이 보인다.²

Table 2. Comparison on Low-grade Fibromyxoid Sarcoma Cases Occurring in Colon

	Kim et al. ⁶	Park et al. ⁷	Present case
Sex	Male	Male	Female
Age (yr)	56	43	21
Size of tumor (cm)	7.5×6	8×6×5	7×5×5
Shape of tumor	Ovoid	Dumbbell	Ovoid
Primary location	SF of the colon	HF of the colon	Transvers colon
Invasion	Diaphragm	Right kidney	Stomach
Immunohistochemical stain			
Vimentin	Not done	+	Not done
S-100 protein	Not done	—	+/-
Desmin	Not done	—	+/-
SMA	+	—	+/-
Treatment	Wedge resection of left diaphragm and partial colectomy	Hemicolectomy and nephrectomy	Transvers colectomy and partial gastrectomy
Postoperative treatment	Radiotherapy	None	None
Recurrence	None	None	None

SF, splenic flexure; HF, hepatic flexure male.

신경섬유종은 대개의 경우 S-100 protein에 양성을 보이고 핵이 가늘고 물결치는 정도가 심하며 두꺼운 교원성 다발이 점액성 기질에 교차하여 나타난다.^{2,14} 악성 말초신경초종양은 끝이 뾰족한 저세포 지역과 고세포 지역이 교대로 나타나는 것이 특징적이며 과색소성의 핵이 물결치는 배열을 보이고 약 50%의 경우에서 S-100 protein에 양성소견을 보인다.³ 저등급의 점액섬유육종은 섬유성 기질은 없고 점액성 기질이 균일한 것이 특징이며, 저등급의 섬유점액성 육종에 비해 핵의 다형화가 많고 과색소성을 보이며 좀더 고령에서 발생하고 전이가 잘 되지 않는다.^{3,10,12-14,16,17}

저등급의 섬유점액성 육종의 치료는 완전절제가 원칙이며 수술 후 국소 재발을 하거나 원격 전이된 병변에 대해서는 다시 수술 절제를 시행할 수 있고 방사선치료나 항암화학치료를 병행하기도 한다. 그러나 방사선치료나 항암화학치료가 재발 및 생존에 미치는 효과는 아직까지 잘 알려져 있지 않다.^{2,5} Tang 등⁵은 2010년까지 보고된 저등급의 섬유점액성 육종의 임상특징에 대한 연구에서 29.3%의 국소 재발과 18.5%의 원격 전이를 보고한 바 있다.

저등급의 섬유점액성 육종을 처음 보고한 Evans¹⁸가 장기간 추적 관찰한 결과(median, 14년)에 따르면, 전체 추적 관찰 환자 중 42.4%가 사망하였으며, 진단 후 생존기간은 3-42년(median, 15년)이었다.

대장에서 발생한 경우 인접 장기로의 침범이 빈번하였으며, 국소 재발이나 원격 전이의 보고는 없었다. 이전의 보고들 중 비장갑이부에 발생했던 증례는 위암 수술 후 30개월에 시행한 복부 전산화단층촬영에서 종양이 발견되었으며, 임상 증상은 없었고, 횡격막으로의 침범이 있어 부분 절장절제술과 왼쪽 횡격막 췌기절제술을 시행하였으며, 수술 후 방사선치료

가 병행되었다.⁶ 간갑이부에 발생했던 증례는 상복부에 촉진되는 종괴에 간헐적인 복부 불편감과 설사가 동반되어 있었으며, 우측 신장으로의 침범이 있어 절장반절제술과 우측 신장 절제술을 시행하였다.⁷ 이번 증례에서는 횡행결장에서 발생한 종양이 위로의 침범이 있었으나 촉진되는 종괴 이외의 증상은 없었으며, 국소 재발이나 원격 전이가 없어 횡행결장 절제술과 위부분절제술을 시행하였다. 수술로 종양이 완전 절제가 되었다고 판단되고, 수술 후 방사선치료나 항암치료는 재발 및 생존에 미치는 효과가 입증되지 않아 시행하지 않았다. 그러나 재발이 비교적 흔하다고 알려져 있으므로 향후 주기적인 복부 전산화단층촬영으로 재발 여부를 조사할 예정이다.

결론으로 대장에서 발생하는 저등급의 섬유점액성 육종은 매우 드물며, 진행이 느린 연부조직 종양이다. 조직학적으로 양성소견을 보이나 임상적으로는 국소 재발 및 원격 전이가 빈번하여 악성 경과를 보이므로 임상경과 예측이 어렵다. 따라서 조직검사로 진단된 저등급의 섬유점액성 육종은 완전 절제로 종양을 제거해야 하며 장기간의 추적 관찰이 필요하다.

REFERENCES

1. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol* 1987;88:615-619.
2. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1993;17:595-600.
3. Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CD. Low grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. *Histopathology* 1995;26:229-237.
4. Devaney DM, Dervan P, O'Neill S, Carney D, Leader M. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Histopathology* 1990;17:463-465.

5. Tang Z, Zhou ZH, Lv CT, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinical study and case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2010;68: 873-884.
6. Kim YJ, Kim KH, Kim KH, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma from the splenic flexure of colon. *Korean J Clin Oncol* 2009;5:69-73.
7. Park IJ, Kim HC, Yu CS, Kim JS, Jang SJ, Kim JC. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the colon. *Dig Liver Dis* 2007;39:274-277.
8. Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: a clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1353-1360.
9. Zamecnik M, Michal M. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a report of eight cases with histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Ann Diagn Pathol* 2000;4:207-217.
10. Takanami I, Takeuchi K, Naruke M. Low-grade fibromyxoid sarcoma arising in the mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:970-971.
11. Dvornik G, Barbareschi M, Gallotta P, Dalla Palma P. Low grade fibromyxoid sarcoma. *Histopathology* 1997;30:274-276.
12. Shidham VB, Ayala GE, Lahaniatis JE, Garcia FU. Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathologic case report with review of the literature. *Am J Clin Oncol* 1999;22:150-155.
13. Fukunaga M, Ushigome S, Fukunaga N. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Virchows Arch* 1996;429:301-303.
14. Oda Y, Takahira T, Kawaguchi K, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma versus low-grade myxofibrosarcoma in the extremities and trunk. A comparison of clinicopathological and immunohistochemical features. *Histopathology* 2004;45:29-38.
15. Fujii S, Kawawa Y, Horiguchi S, Kamata N, Kinoshita T, Ogawa T. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the small bowel mesentery: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Radiat Med* 2008;26:244-247.
16. Angervall L, Kindblom LG, Merck C. Myxofibrosarcoma. A study of 30 cases. *Acta Pathol Microbiol Scand A* 1977;85A:127-140.
17. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977;39:1672-1685.
18. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 2011;35:1450-1462.