대한방사선의학회지 2001;44:89 - 92

가족성 폴립증에 발생한 인대양 종양 생성 과정: 1예 보고[1]

이용일 · 이혜경 · 홍현숙 · 권귀향 · 최득린 · 김재준[2]

가족성 폴립증의 무수히 많은 대장폴립들은 흔히 악성변화 하기 때문에 예방적 전결장 제거술을 시행한다. 이런 예방적 수술을 받은 가족성 폴립증 환자에서 인대양 종양은 일반인보다 많은 유병율을 보이고, 사망까지 이르게 하는 중요한 원인이 된다.

저자들은 예방적 결장제거술을 시행한 가족성 폴립증 환자 추적 검사 도중에, 다발성 인대양 종양 발생과정을 보았다. 인대양 종양의 방사선학적 소견을 문헌 고찰을 함께 보고 하고자 한다.

가족성 폴립증은 수많은 폴립형 대장선종들을 주 특징으로 하는 질환으로 상염색채 우성으로 유전된다. 모든 예의 가족성 폴립증에서 폴립들은 악성화 하는 경향이 있어 암을 예방하는 목적으로 전결장 절제술과 회직장 문합술을 한다.

인대양 종양은 국소적 침습성은 있으나 원격 전이가 없는 저등급 섬유육종(fibrosarcoma)이다. 대개 단발성으로 발생하나 폴립증 환자에서는 다발성으로 발생할 수 있다. 가족성 폴립증 환자 약 10%에서 발생되며 일반인 보다 발생 빈도가 높아 세심한 추적 검사가 필요하다 (1).

저자들은 예방적 전결장 제거술을 시행한 가족성 폴립증 환자의 추적검사 도중 발생한 다발성 인대양 종양을 경험하였다. 그 생성 과정을 시간적 간격을 두고 시행한 컴퓨터 단층촬영 소견으로 제시하고자 한다.

증례 보고

수년간 잦은 설사, 복통 증상을 갖는 38세 여자가 혈변과 항문으로 돌출한 직장 내부 종물을 주소로 내원하였고, 대장 내시경에서 수백 개 이상 다양한 크기의 대장 폴립들이 있는 전형적 가족성 폴립증 소견을 보였다. 그러나 그 외 신체 검사에서 특이한 소견은 없었고, 골종, 피부 낭종 등 가드너씨 증후군때 동반되는 소견도 없었다. 가족 중 같은 질환을 앓고 있는 사람도 없었다. 수술 전 시행한 컴퓨터 단층 촬영에서 상행 결장 내부에 큰 폴립이 보였다 (Fig. 1). 수술은 예방적 전결장 절제술과 회직장 문합술을 시행하였으며 수술시 관찰되는 직장 폴립도 같이 제거하였다. 병리학적 소견상 전형적인 가족성 폴립으로 500개 이상의 대장 내부로 융기한 크기가 1 cm 이하의 폴립들이 대부분이었다. 크기가 1 cm 이상 폴립은 3개로 하나는 직장에 있던 직장 선암이고, 컴퓨터 단층촬영에 보인 상행 결장 폴립은 악성 변화 없는 관융모상 선종(tubovillous adenoma)이며, 나머지 횡행결장 폴립도 관융모상 선종이었다. 직장 선암 때문에 보조 화학치료를 일년간 하였고, 그후 정기적인 직장내시경, 컴퓨터 단층촬영 및 초음파 검사로 추적 검사하였다.

수술 18개월 뒤 환자는 복부 종괴를 호소하였고, 신체 검사에서 배꼽 주변부가 다른 곳에 비해 미약하게 나온 소견이었으나 특별한 종괴는 촉진되지 않았다. 초음파 검사에서 특별한 종괴 소견은 없었으며 장간막 에코가 약간 증가한 소견만 있었고, 컴퓨터 단층촬영에서도 경계가 불분명하고, 연부 조직 정도의 조영 증강을 보이는 병변이 장간막 주위에 보였다 (Fig. 2). 수술 뒤 발생할 수 있는 유착이나 섬유화 같은 이차 변화

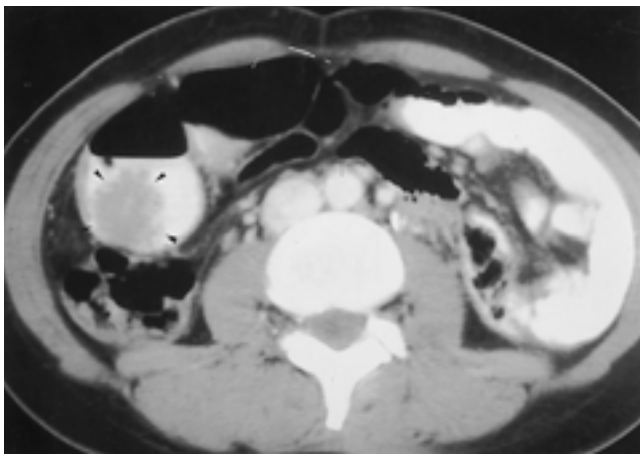


Fig. 1. Preoperative CT scan shows a irregular polypoid mass (arrow-head) in the ascending colon. This polypoid mass was confirmed to tubovillous adenoma.

[1]순천향대학교 의과대학 진단방사선과학교실
[2]순천향대학교 의과대학 외과학교실
이 논문은 1999년 9월 13일 접수하여 2000년 11월 8일에 채택되었음.

로 생각하고 6개월 추적 검사하였다. 수술 24개월 뒤 시행한 단층촬영에서 연부 조직 감약 계수 병변은 약간 진행된 소견이나 큰 변화는 없었다 (Fig. 3).

수술 30개월 뒤 환자는 계속 같은 증상을 호소하였으며 초음파 검사에서 경계가 명확한 저 에코 종괴가 보였고 내부에 혈관들이 위치하였다 (Fig. 4A). 컴퓨터 단층촬영에서도 경계가 명확한 연부조직 종괴가 기존 병변 부에서 발생하였다(Fig. 4B). 세침 흡입 검사에서 교원섬유가 풍부한 인대양 종양으로 진단하였다. 종양이 주변 혈관을 침윤하여 수술을 시행할 수 없어 항암제(Taxol) 치료를 하였다. 종괴는 약물 치료에 반응하여 6개월 후 시행한 컴퓨터 단층촬영에서 크기가 감소하였다 (Fig. 5). 약물 치료 일년 후 종괴 크기는 더욱 줄었으나, 같은 양상의 연부 조직 종괴가 또 다른 곳에서 발생하였다 (Fig. 6A, B).

고 찰

인대양 종양의 원인은 호르몬, 과거 신체 사고, 수술, 전신성 결체 조직 이상 등이며 유전적 결손에 의해서도 발병한다 (1-8). 인대양 종양의 조직은 고분화 섬유아세포와 풍부한 교원섬유질로 되어 있고, 원격전이는 없으나 주변 부 침윤을 잘하여 병리적으로 양성이나 임상적으로는 죽음에 이르게 할 수 있는 악성 질환이다 (1-7). 인대양 종양의 2%가 가족성 폴립증에서 발생하지만 가족성 폴립증 환자일 경우 5년 내 68%에서 인대양 종양이 발생하며, 이는 일반 산발성 인대양 종양 발생률 보다 852배 발생 빈도가 높다 (2). 일반적 인대양 종양은 여자가 남자보다 2-5배 많지만, 가족성 폴립증 같은 유전 질환에서 발생한 인대양 종양은 성 차이가 크지 않다. 일반 인대양 종양은 주로 단발성으로 복강내부 뿐만 아니라 복강 외부

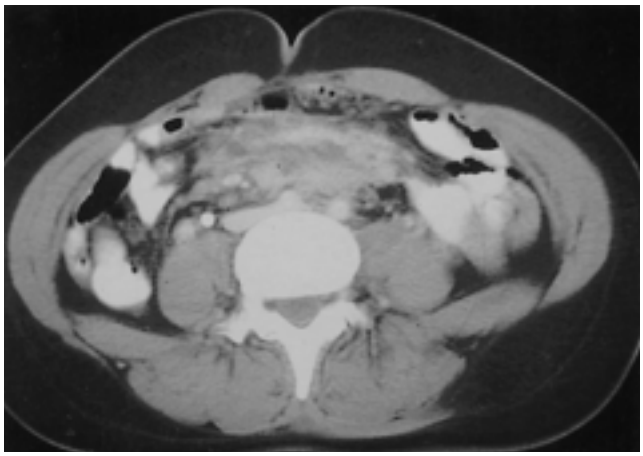


Fig. 2. 18 months after total colectomy with ileoproctostomy, there is a ill-marginated, slightly enhanced, irregular soft tissue attenuated lesion in mesentery at the umbilical level.

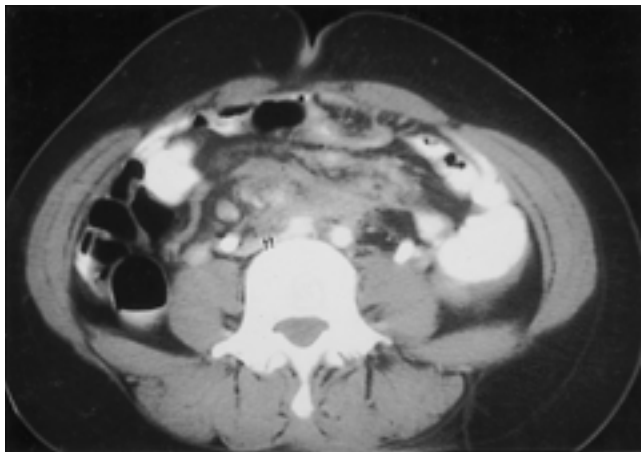
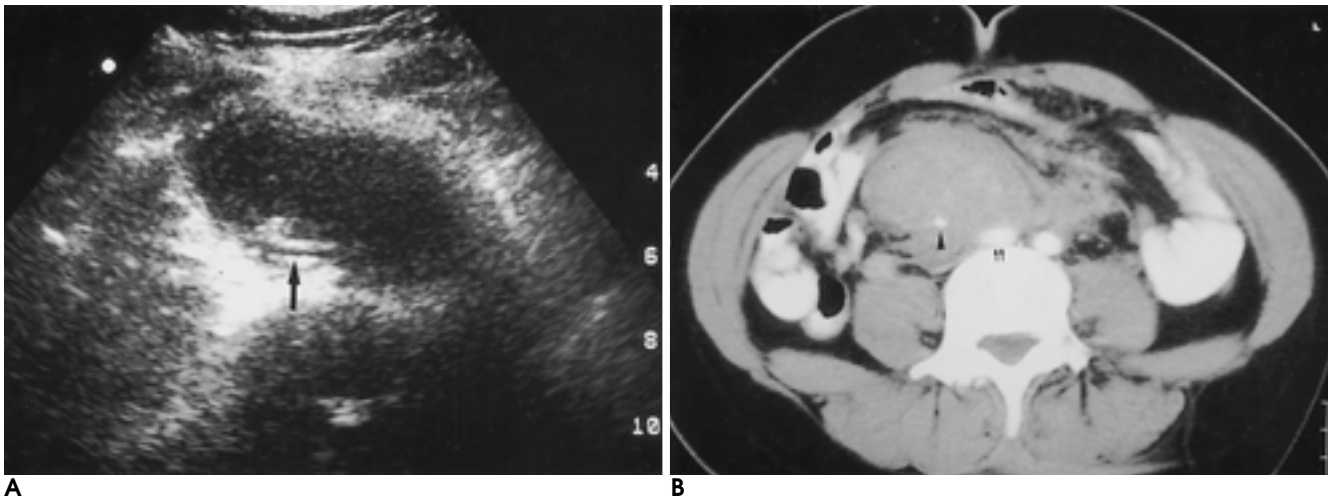


Fig. 3. 24 months after operation, follow-up CT scan shows previous lesion is slightly progressed (double arrow), and confined but is not still definite.



A B

Fig. 4. 30 months after operation, **A.** Sonography shows well-defined, low echogenic mass in mid abdomen. Internal tubular echogenic line (arrow) represents a encased blood vessel.
B. CT shows well margined soft tissue attenuated mass, which is slightly enhanced and encasing neighboring vessels (arrow head: ileal branch of SMV, double arrow: IVC).

에도 발생하지만, 가드너씨 증후군 같은 유전이 원인인 경우 다발성으로 발생하며 일반 종양에 비해 복강 외부보다 복강 내부에 더 많이 발생한다. 본 예도 복강 내부에서 다발성으로 발생하였고, 가족성 폴립증도 가드너씨 증후군이 아니더라도 인대양 종양이 다발성으로 올 수 있다 (1, 2).

인대양 종양의 임상 증상은 종괴가 커지면서 장관 압박이나 주위 혈관 압박에 의한 복통이 가장 많고, 심지어 장 괴사까지도 초래할 수 있다. 근골격계, 비뇨기계, 신경계 등을 침범하기도 한다 (1, 3, 4, 5). 가족성 폴립증의 가장 큰 사망 원인은 직결장 악성 종양이다. 그러나, 인대양 종양과 관련된 가족성 폴립증 환자 사망도 보고자에 따라 도달 기간은 평균 4 - 6년 후, 사망률은 10 - 50%로 보고하였고, 10년 생존율은 63%로 보고하였다. 특히 예방적 전결장 제거술을 받은 환자에게 인대양 종양은 사망의 가장 큰 또는 두 번째 원인으로 주목된다 (1, 5).

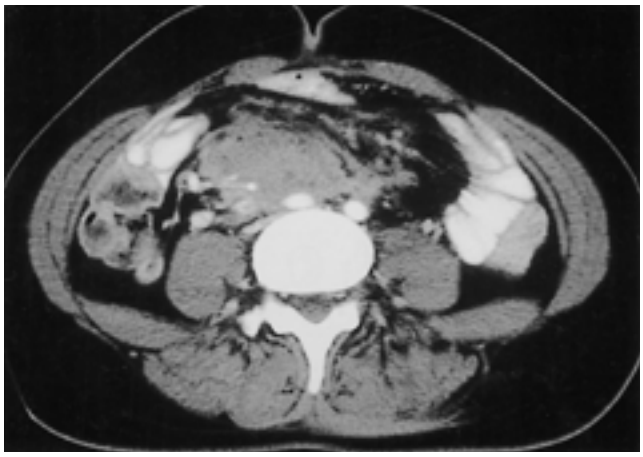
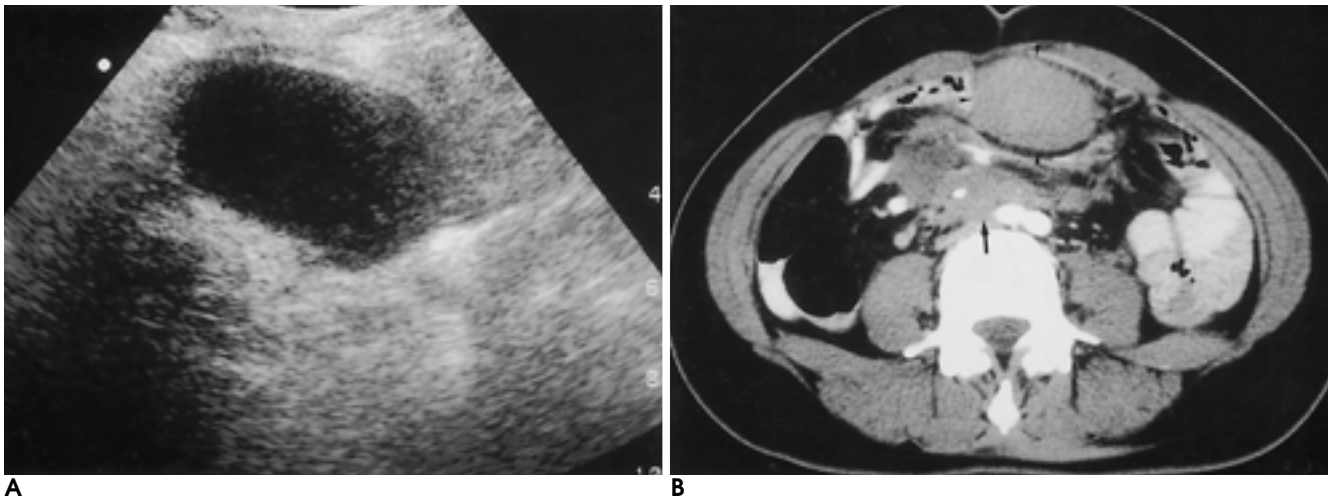


Fig. 5. 36 months after operation, 3 months after chmeotherapy (Taxol), previous well defined mass is decreased in size and irregular in margination, representing response for medical therapy.

과거에 인대양 종양 조직 검사는 질환 병세를 악화 시켜 금기로 되었으나, 최근에는 세침 조직 검사를 시행한다. 방사선 진단 방법 중, 단순 방사선 검사에서 큰 인대양 종양 경우 연부 조직 음영의 종괴 그림자나 장관 내부 공기 음영이 전위 된 소견을 볼 수 있다. 바륨 조영술, 경정맥 뇨관 조영술 역시 인대양 종양에 의해 전위되는 정상 구조물을 볼 수 있지만, 이들 모두 특징적 소견은 아니고, 작은 경우 발견이 어렵다. 초음파 검사는 인대양 종양의 위치 파악에 우수하고, 특히 복강 외부 종양에 우수하며, 종양의 에코는 다양하게 나타나는데 본 예에서는 균일한 저 에코성 병변이었다. 컴퓨터 단층촬영 초기 소견은 장간막 지방에 연부 조직이 경계가 불분명하게 침윤하는 소견이고 후에 종괴가 보이며, 장간막 지방사이 침윤되어 " 구레나룻 모양이 되고, 장관을 둘러싼다. 본 예에서는 주변으로 침윤되는 병변으로 보이다가 수술 후 2년이 경과한 사진에서 경계가 명확한 종괴로 나타났다. 종괴의 감약 계수는 주변 근육과 비교해서 같거나 떨어지며, 높은 예는 없고, 작을 때 균일하나 커지는 경우 불 균일해진다 (3). 본 예는 크기가 비교적 컸으나 감약 계수 및 조영 증강은 근육과 같았고, 조영 증강이 된 혈관을 제외하고는 균일하였다. 자기공명 영상은 연부 조직 대조도가 컴퓨터 단층촬영보다 뛰어나고, 인대양 종양의 혈관 침범 판단에 우수하다. T1 강조 영상은 근육 정도의 신호강도로, T2 강조 영상과 조영 증강 영상은 다양한 신호 강도로 보인다. T2 강조 영상을 이용하여 조직적 특징을 추론할 수 있는데, 고 신호 강도이면 세포 밀집 지역, 저 신호 강도이면 교원질이 풍부한 지역과 세포가 적어 유동성 단백질이 적은 부분이다 (1).

인대양 종양의 치료는 어려워 논란의 대상으로 대개 경험적 치료를 한다. 치료는 수술, 방사선 치료, 약물 요법으로 크게 나눌 수 있다. 복강내 인대양 종양의 수술 절제는 종괴 경계가 불분명하여 기술적으로 어렵고, 수술 뒤 국소 재발이 흔하며



A **B**

Fig. 6. 48 months after operation, 1 year after medical therapy

A. Another low echogenic mass is appeared more anterior of the abdominal cavity on sonography.

B. Follow-up CT scan shows previous mass (arrow) is markedly regressed, but another soft tissue attenuated mass (arrow heads) is newly developed.

수술이 인대양 종양의 병세를 진행시키는 보고가 많다. 이런 재발은 크기가 큰 종양에서 흔하다 (3, 8). 수술후 방사선 치료는 재발을 저하시킨다고 알려져 있으나 복강내 인대양 종양은 방사선 치료에 덜 효과적으로 알려져 있다. 약물 치료는 소염제(스테로이드), 항암제, 호르몬 제재가 사용된다. 본 예는 수술 절제가 불가능하여 항암제로 치료하였고, 첫 번째 발생한 인대양 종양이 반응하였다. 최근에는 약물요법이 권장되고 있지만, 재발은 크기가 큰 인대양 종양에 흔하기 때문에 조기 발견하여 종양이 작을 때 수술로 제거하면 결과가 좋을 것으로 예상된다 (1, 6). 본 예는 6개월 간격 추적 검사를 컴퓨터 단층촬영으로 주로 하였고, 보조로 초음파 검사를 시행하였다. 처음 발생한 종양은 주변 혈관을 침범하여 수술 제거가 불가능하였지만, 두 번째 생성된 종괴는 수술할 예정이다.

가족성 폴립증 환자에서 인대양 종양이 발생하는 것은 이미 잘 알려진 사실이지만, 짧은 기간의 반복적 추적검사에서 발생한 복부 다발성 인대양 종양의 순차적 영상보고는 없었다. 결론적으로 가족성 폴립증 환자에서 추적 검사를 실시하는 중 발생하는 인대양 종양의 시기에 따른 소견을 인식하고 조기에 발견하여 적극적인 치료를 하면 환자 예후가 좋아질 것이다.

참 고 문 헌

1. Clark SK, Philips RK. Desmoids in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1996;83:1494-1504
2. Fong Y, Rosen PP, Brennan MF, Multifocal desmoids. *Surgery* 1993;114:902-906
3. Brooks AP, Rensnek RH, Nugent K, Farmer KCR, Thmoson JPS, Philips RKS. CT appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: Futher observation. *Clin Radiol* 1994;49:601-607
4. Lynch HT, Fitzgibbons R, Surgery, desmoid tumors and familial adenomatous polyposis: Case report and literature reviews. *Am J Gastroenterol* 199;91:2598-2601
5. Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Kararkousis CP, Petrelli NJ, Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer* 1994;74:1270-1274
6. Clark SK, Johnson Smith TGP, Katz DE, Reznek RH, Phillips RK: Identification & progression of a desmoid precursor lesion in patients with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1998;85(7): 970-973
7. Penna C, Tiret E, Parc R, et al. Operation and abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *Surg Gynecol Obstet* 1993;177:263-268
8. Einstein DM, Tagliabue JR, Desai RK, Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1991;157:275-279

J Korean Radiol Soc 2001;44:89 - 92

Progression of Desmoid Tumors in Familial Polyposis: A Case Report[1]

Yong Il Lee, M.D., Hae Kyung Lee, M.D., Hyun Sook Hong, M.D.,
Kui Hyang Kwon, M.D., Deuk Lin Choi, M.D., Jae Joon Kim, M.D.[2]

[1]Department of Radiology, College of Medicine, Soonchunhyang University
[2]Department of General Surgery, College of Medicine, Soonchunhyang University

Multiple large bowel polyps are the hallmark of familial adenomatous polyposis (FAP), and many progress to colorectal cancer. Desmoid tumors are more common in patients with FAP than in other people, occurring, particularly, in those who have previously undergone prophylatic total colectomy. In such patients, desmoid tumors are a common cause of death.

In an FAP patient without extracolic manifestation, who has undergone prophylatic surgery, multifocal desmoid tumors occur periodically. We report the serial radiologic findings of progressive desmoid tumors in FAP, drawing attention to the related findings of previous research.

Index words : Colon, neoplasms
Desmoid
Computed tomography (CT)
Ultrasound (US)

Address reprint requests to : Hae Kyung Lee, M.D., Department of Radiology, College of Medicine, Soonchunhyang University Hospital, 657-58 Hannam-Dong Yongsan-Gu, Seoul 140-743, Korea.
Tel. 82-2-709-9396 Fax. 80-2-795-3928 Email: hklee@hosp.sch.ac.kr