대한영상의학회지 2006;54:199 - 202

결장의 악성 섬유성조직구종: 증례 보고[1]

이 재 환·지 금 난

위장관에서 발생한 악성 섬유성조직구종은 지금까지 외국문헌에 약 30예가 보고된 매우 드문 질환으로 이 중 20예가 직결장 기원이었으며 이제까지 국내에서는 소장에서 장중첩을 일으킨 단 1예의 보고만이 있었다. 저자들은 최근 발생한 우상복부 통증이 점차 심해지는 소견을 주소로 내원한 52세 남자 환자에서 상행결장의 장막하층에서 발생한 염증성 악성 섬유성조직구종이 장의 전 층에 걸쳐 종양의 침윤을 보이고 종양 내부의 심한 출혈성 괴사, 장의 여러 군데에서 반복된 미세 천공과 함께 염증이 주변의 결장간막 부위뿐만 아니라 복강내와 골반강 내까지 퍼져 심한 이차적인 범복막염이 동반된 1예를 경험하였기에 CT와 조직 병리 소견을 함께 보고하는 바이다.

악성 섬유성조직구종은 연조직이나 뼈에 발생하는 육종으로 재발과 원격 전이가 흔한 악성도가 높은 종양으로 알려졌고(4) 복부에서는 후복막강에서 발생하는 육종의 하나로 보고되어 있다(5).

위장관에서는 원발성으로 발생하는 육종은 매우 드물고 그 대부분은 평활근육종으로 알려졌다(6). 위장관에서 발생한 원발성 악성 섬유성조직구종은 현재까지 외국문헌에 약 30예가 보고 되었고(1), 이 중 직결장에서 발생한 경우가 20예 정도이다(2). 저자들이 경험한 예와 같이 임상적으로 장천공을 일으킨 위장관의 악성 섬유성조직구종은 이제까지 회장에서 단 1 예가 보고 되어있다(7).

저자들은 최근에 발생한 우상복부 통증이 갑자기 심해지면서 임상적으로 염증 소견을 보이던 52세 남자 환자에게서 우측 결장의 장막하층에서 기원한 종양세포가 결장의 전 층을 침범하고 종양 내부에 출혈성 괴사와 함께 점막이 탈락한 부위에서 미세 천공이 여러 곳에서 반복되면서 주변뿐만 아니라 복강과 골반강까지 광범위한 부위에 복막염이 동반된 결장의 원발성 염증성 악성 섬유성조직구종 1예를 경험하였기에 조영증강 CT 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

52세 남자 환자가 2주 전부터 시작된 우상복부의 경미한 통증이 최근 1주 전부터 점차 악화하고, 내원 전날은 심한 급성 복통과 함께 발열과 오한을 느껴 응급실로 내원하였다.

내원 당시 혈액 검사에서 백혈구의 상승(11,500/mm^3)과 염증 정도를 나타내는 C-반응성 단백질(reactive protein)의 상승(25.8 mg/dL) 소견을 보이고 고열을 동반하고 있었다.

이학적 검사에서 우상복부에 종괴가 만져지고 촉진 시 동통을 호소하여 즉시 조영증강 복부 CT를 촬영하였다.

CT에서는 결장의 우결장곡(hepatic flexure)부터 우측 결장의 중간 부위까지 한쪽 결장벽을 따라서 외장성으로 성장한 불균일하게 조영 증강이 잘 되며 국소적으로 주변과의 경계가 좋지 않은 큰 종괴가 관찰되었고 그 내부에는 낮은 감약(low attenuation)의 출혈성 괴사 혹은 낭성의 변화를 보이는 영역이 있으며 이 종괴는 간의 피막과 일부 접하고 있었다(Fig. 1A, B). 종괴 주변에는 위동과 십이지장 주변의 대망과 장간막 부위부터 아래로는 맹장과 그 주변 부위뿐 아니라 좌측 복강내부와 골반강 내 회장의 장간막 부위까지 전반적으로 불규칙한 지방 침윤이 있고 복수가 동반되어 있었으며 우측 복막의 전면과 외측면이 전반적으로 두꺼워져 있는 소견을 보여, 우측 대장결장의 악성 종양과 이와 동반된 복강 내 암종증이 있는 것으로 판단하였고 맹장의 외측면에는 주 종괴와 떨어져서 작은 결절성 종괴가 있었다(Fig. 1C, D).

임상 증상이 통상적인 해열 진통 치료에 호전되지 않고 점차 악화하여 그 다음날 응급 수술을 시행하였다. 수술장에서 외과 의사는 우측 결장의 천공에 의한 복강 내 광범위한 염증 소견으로 판단하였고 근본적인 우측 결장의 병리도 만성적인 염증일 것으로 생각하여 수술 중에 특별히 동결절편을 내지는 않았다. 수술은 우측 결장 전절제와 말단 회장 및 그 주변의

[1]단국대학교 의과대학 영상의학과
이 논문은 2005년 9월 31일 접수하여 2005년 12월 16일에 채택되었음.

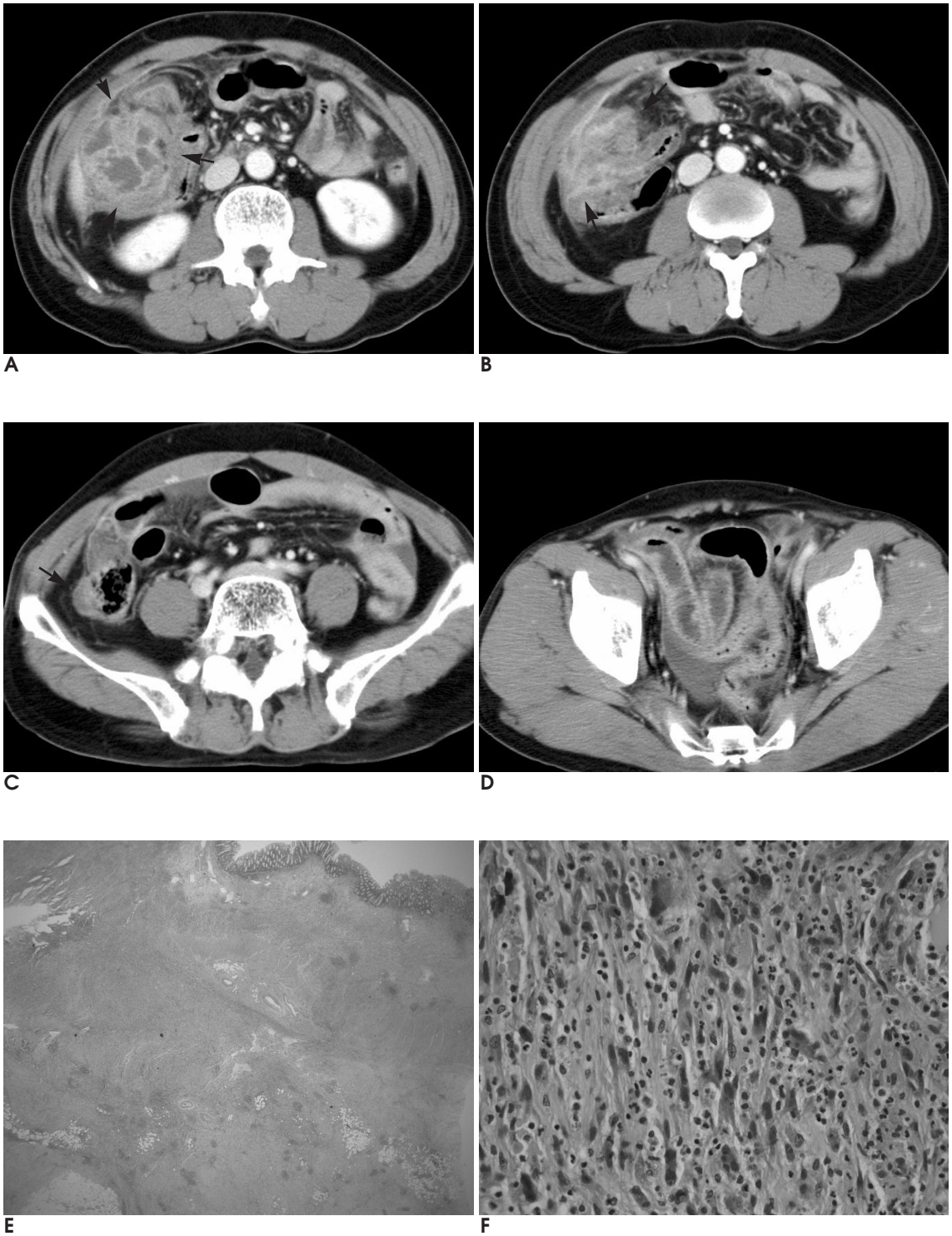

Fig. 1. A 52-year-old male with malignant fibrous histiocytoma of colon with repetitive microperforations and panperitonitis
A, B. Contrast-enhanced CT scans show a focally ill-demarcated, exophytic mass (arrows) with central low attenuated portions in the ascending colon which is abutting to right hepatic lobe. Surrounding hazy infiltration is extending from the paraduodenal, omental, and mesenteric areas into the left paracolic gutter with focal small fluid collection.
C, D. Contrast-enhanced CT scans show diffuse thickening and good enhancement of right anterior peritoneum with surrounding hazy infiltration extending into left lower abdomen and pelvic cavity. Ascites is noted with secondary reactive wall thickening of pelvic ileal loop. A small nodular mass (arrow) along the lateral margin of cecum suggests peritoneal seeding nodule.
E. Photomicrography shows the malignant tumor cells located predominantly in the subserosa extending into the submucosal layer with some mucosal denudations (H & E, ×12.5).
F. Photomicrography shows the pleomorphic spindle cells intermingled with numerous inflammatory cells (H & E, ×400).

침윤이 있는 장간막도 같이 절제하였으며 CT 소견에서 부분적으로 유착이 의심되던 간의 피막과는 박리가 잘되었다.

육안 병리 소견으로는 우측 결장에서 생겨 외장성으로 커진 종괴의 종양세포 침윤이 결장의 전 층에 걸쳐 불균일하게 있었고, 내부에는 심한 출혈성 괴사가 장막층 및 주변의 장간막까지 퍼져 있었으며 일부 점막층은 점막이 탈락하고 노출되어 있었다(Fig. 1E). 이 부위에 미세 천공이 수차례 반복되어 있었던 것으로 추정되었고 절제된 장간막에는 종양의 천공에 의한 이차적 소견인 염증 소견이 넓은 부위에 걸쳐 동반되어 있었으며 종양 주변의 장간막을 제외하고는 복강 내 암종증의 소견은 없었다. 그러나 CT에서도 관찰되었던 주 종괴와 떨어진 맹장 외측연의 작은 결절은 파종된 종양으로 판별되어 국소적이나마 복강 내 암종증의 가능성을 시사했다. 면역조직화학염색 검사에서의 소견은 C - kit, CD34, S - 100 protein, Desmin에는 염색이 되지 않았고 SMA와 CD68에는 양성을 보였다. 또한, 역형성림프종 키나아제유전자단백질(ALK(anaplastic lymphoma kinase gene) protein)에 음성 반응을 보여 염증성 가종양이나 역형성의 대세포 임파종 및 위장관 간질종양 등 연조직 기원의 다른 종양은 배제할 수 있었다. 전자현미경 소견에서 다형성의 방추상세포들과 염증세포들이 종양 내에 혼재되어 있어 염증성 악성 섬유성조직구종으로 진단되었다(Fig. 1F).

우측 결장에서 발생한 염증성 악성 섬유성조직구종으로 진단한 후에 위동 부위부터 우측 골반강 내까지 방사선 치료를 시행하였고 화학요법을 병행하였으며 수술 후 현재까지 18개월간의 추적 검사기간 동안 재발 없이 건강하게 지내고 있다.

고 찰

위장관에서 발생한 원발성 악성 섬유성조직구종의 원발 부위는 식도, 위, 소장, 결장, 직장 등 위장관의 모든 부위에서 다양한 임상증상을 보이며 진단되었다(1). 1980년 Sewell 등(8)에 의하여 보고된 장중첩을 일으킨 결장의 악성 섬유성조직구종이 위장관에서 보고된 첫 예이며, 그 후 직결장 기원의 악성 섬유성조직구종은 약 20예 정도가 보고되었다(2). 한 보고에 의하면 1988년까지 보고된 10예 중 4예는 결장에서 기원했고 환자들 중 남자가 9명이고 조직 병리적으로 다형성 악성 섬유성조직구종(pleomorphic MFH)이 대부분이었다(1).

본 증례와 같이 위장관의 원발성 악성 섬유성조직구종이 천공을 일으킨 경우는 지금까지 회장에서 단 1예의 보고가 있었고 급성 복증과 함께 활력 증후의 변화를 동반한 임상 증상이 훨씬 심한 경우였다(7).

또한, 후복막 외의 복강 내에서 발생한 악성 섬유성조직구종의 발생 빈도는 매우 드무나 위장관 외에도 간, 비장, 췌장, 장간막, 요막관 등 다양한 장기에서 발생한 경우들이 보고되었다(9).

악성 섬유성조직구종은 병리 소견에 따라 네 가지로 분류를 하는데 이 중 염증성 악성 섬유성조직구종은 연조직이나 그 외 다른 부위에서도 가장 드문 형으로 혈액검사상 유백혈병성반응을 보이는 경우가 있다는 보고가 있었고 과립구집락자극인자(G - CSF(Granulocyte - colony stimulating factor))를 자극하여 임상적으로 백혈구 수의 증가와 고열이 나는 경우도 보고하였다(10). 본 증례도 염증성 악성 섬유성조직구종으로 진단된 예로 백혈구 수의 증가와 고열 등의 임상 소견을 보였으나 이는 장천공에 의한 이차적인 소견인지 염증성 악성 섬유성조직구종의 특징적인 검사 소견인지의 구분이 모호하며 이 환자는 G - CSF는 측정하지 않았다.

본 증례는 급속히 악화하는 복부 통증과 혈액 검사 소견이 심한 염증을 시사하였으나 조영증강 복부 CT 소견은 우측 결장에 외장성의 큰 종괴가 있고 내부에 낮은 감약을 포함하고 있어 내부의 출혈성 괴사를 동반한 미분화의 선암이거나 점액암종(mucinous adenocarcinoma)일 가능성을 시사했다. 또한, 종괴 주변뿐 아니라 전 복강 내에 지방 침윤이 있고 복수가 동반되어 있어서 복강 내 암종증의 가능성이 크나 임상 증상과 검사소견 등을 고려하면 복강 내 유리 가스는 없지만 외장성 악성 종양의 반복된 천공에 의한 범복막염이 동반되어 있을 가능성을 시사하고 있었다.

수술 후 병리 검사 결과를 확인하고서 육종에 대한 통상적인 화학 요법 외에 우측 복부 전체에 방사선 치료를 시행했으며 환자는 현재까지 수술 후 18개월이 지났으나 재발의 증거 없이 건강히 지내고 있다. 병리 소견과 현재까지의 경과로 판단하면 CT에서 관찰되던 지방 침윤은 주 종괴 주변의 우측 결장간막을 제외하고는 범복막염에 의한 소견으로 여겨진다.

결론적으로 CT에서 결장의 내부에 낮은 감약의 부위를 상당 부분 포함한 외장성의 큰 종양의 감별에는 미분화된 선암이나 점액암종 뿐 아니라 육종의 가능성을 한번쯤 고려해 보아야겠다. 또한, 악성 종양과 이차적인 염증이 광범위하게 있어 영상소견과 임상증상의 불일치를 보이는 경우 영상의학 소견이 치료 방침을 세우는데 중요한 도움을 줄 수 있겠다.

참 고 문 헌

1. Wright JR Jr, Kyriakos M, DeSchryver-Kecskemeti K. Malignant fibrous histiocytoma of the stomach. A report and review of malignant fibrohistiocytic tumors of the alimentary tract. *Arch Pathol Lab Med* 1988;112:251-258
2. Okubo H, Ozeki K, Tanaka T, Matsuo T, Mochinaga N. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon: report of a case. *Surg Today* 2005;35:323-327
3. 류 웅, 임병욱, 노재욱, 이상은, 손현배, 양전호, 등. 장중첩증을 보인 원발성 소장 악성 섬유성 조직구종 1예. *대한소화기학회지* 2004;44 :99-102
4. Vashist MG, Debnath PR, Dahiya RS. Malignant fibrous histiocytoma of peritoneum presenting as intestinal obstruction. *Indian J Gastroenterol* 2001;20:242-243
5. Bodner K, Bodner-Adler B, Mayerhofer S, Grunberger W, Wierrani F, Czerwenka K, et al. Malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the mesentery: a case report. *Anticancer Res* 2002;22: 1169-1170
6. Froehner M, Gaertner HJ, Hakenberg OW, Wirth MP. Malignant fibrous histiocytoma of the ileum at a site of previous surgery: report of a case. *Surg Today* 2001;31:242-245

7. Raju GC, Fung KF, Naraynsingh V. Malignant fibrous histiocytoma causing fatal ileal perforation. *J R Soc Med* 1987;80:385-386
8. Sewell R, Levine BA, Harrison GK, Tio F, Schwesinger WH. Primary malignant fibrous histiocytoma of the intestine: intussusception of a rare neoplasm. *Dis Colon Rectum* 1980;23:198-201
9. Bruneton JN, Drouillard J, Rogopoulos A, Laurent F, Normand F, Balu-Maestro C, et al. Extraretroperitoneal abdominal malignant fibrous histiocytoma. *Gastrointest Radiol* 1988;13:299-305
10. Melhem MF, Meisler AI, Saito R, Finley GG, Hockman HR, Koski RA. Cytokines in inflammatory malignant fibrous histiocytoma presenting with leukemoid reaction. *Blood* 1993;82:2038-2044

J Korean Radiol Soc 2006;54:199 - 202

Malignant Fibrous Histiocytoma of Colon: A Case Report[1]

Jae Hwan Lee, M.D., Keum Nahn Jee, M.D.

[1]*Department of Radiology, Dankook University College of Medicine*

Gastrointestinal malignant fibrous histiocytomas (MFH) are very rare and only about 30 cases have been reported in the English literature, among which 20 cases were from colorectal MFHs. A small bowel MFH with intussusception has been the only reported case in the Korean medical literature. A 52-year-old male presented with complaints of recently developed and aggravated right upper abdominal pain. We present the CT appearance and the clinico-pathologic findings of his primary inflammatory malignant fibrous histiocytoma, which arose from the subserosal layer of the ascending colon with tumor infiltration in all the layers. The colon showed extensive hemorrhagic necrosis and repetitive multifocal microperforations with resultant panperitonitis.

Index words : Histiocytoma
Colon, neoplasms
Colon, CT

Address reprint requests to : Keum Nahn Jee, M.D., Department of Radiology, Dankook University College of Medicine
San 16-5 Anseo-dong, Cheonan-si, Chungcheongnam-do 330-715, Korea.
Tel. 82-41-550-6921 Fax. 82-41-552-9674 E-mail: jkn1303@dreamwiz.com