

Primary Undifferentiated High-Grade Pleomorphic Sarcoma in the Perihepatic Space: A Report of a Case

간주위공간에 발생한 미분화 고등급 다형성 육종: 증례 보고

Ki Beom Kim, MD, Seong Hoon Kim, MD

Department of Radiology, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma (UPS) is a pleomorphic soft tissue sarcoma derived from histiocytes capable of fibroblastic transformation. UPS affects soft tissues of the body, especially the extremities and retroperitoneum, and primary UPS in the perihepatic space is extremely rare. We report a case of primary perihepatic UPS in a 44-year-old male, who presented with fever and right upper abdominal discomfort.

Index terms

Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma
 Malignant Fibrous Histiocytoma
 Peritoneal
 Perihepatic
 Ultrasound
 Computed Tomography
 Magnetic Resonance Imaging

Received January 5, 2015

Accepted May 14, 2015

Corresponding author: Seong Hoon Kim, MD
 Department of Radiology, Daegu Fatima Hospital,
 99 Ayang-ro, Dong-gu, Daegu 701-724, Korea.
 Tel. 82-53-940-7165 Fax. 82-53-954-7417
 E-mail: nosmokeman@naver.com

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.

서론

악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma; 이하 MFH)은 1964년에 O'Brien과 Stout (1)에 의해 처음 기술되었으며 섬유아세포 변형능(fibroblastic transformation)이 있는 조직구(histiocytes)에서 기원하는 다형성(pleomorphic)의 연부조직 육종이다. 2002년에 세계보건기구(World Health Organization)는 MFH를 재분류하였으며 미분화 고등급 다형성 육종(undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma; 이하 UPS)으로 재명명하였다(2).

UPS는 미분화 간엽(mesenchymal)세포 기원의 연부조직 육종으로 주로 사지나 후복막강에 호발하는 것으로 알려져 있다(3). 복막강내에서 발생한 UPS는 매우 드물며 국내에서는 장간막(mesentery)(4)과 망(omentum)(5), 소낭(lesser sac)(6)에서 발생한 증례가 각 1예씩 보고되어 있다.

저자들은 발열과 우상복부 불편감을 주소로 내원한 44세 남자 환자에서 간주위공간(perihepatic space)에서 발생한 미분

화 고등급 다형성 육종의 증례를 경험하였으며 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례 보고

44세 남자 환자이며 2일 전부터 시작된 상복부 불편감과 열감을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이사항은 없었고 입원 당시 생체징후는 정상범위였으며 이학적 소견상 상복부에 압통이 있었으며 반발통은 분명하지 않았다. 내원 당시 시행한 말초혈액검사에서 C 반응성 단백질은 28.67 mg/dL(정상 0~0.3 mg/dL), 적혈구 침강속도는 111 mm/hr(정상 0~20 mm/hr)로 증가하였고, 그 외 간기능 검사수치와 종양표지자 검사 수치들은 모두 정상 범위였다.

복부초음파(abdominal ultrasonography)를 시행하였으며 우상복부에서 다방성의 낭성부분을 주로 가지며 주변부에 비균질한 에코의 고형부분을 동반한 거대한 종괴가 관찰되었다(Fig. 1A). 이어 시행한 복부전산화단층촬영(computed tomography;

이하 CT)에서 우측 간주위공간에 약 14.5×7.5 cm 크기의 경계가 비교적 분명한 저음영의 종괴로 나타났으며 간의 우엽을 좌측으로 밀고 있는 양상으로 관찰되었다. 종괴는 다방성의 낭성부분과 주변의 고형부분으로 관찰되었으며 낭성부분은 출혈로 인한 조영증강 전 CT에서 고음영 병변과 괴사로 인한 저음

영의 병변을 포함하고 있었고 고형부분은 비균질한 조영증강을 나타내었다(Fig. 1B). 영상소견상 우측 복벽에서 기원한 섬유육종(fibrosarcoma), 평활근육종(leiomyosarcoma) 등을 우선 고려하였으며 간에서 기원한 육종양 간세포암종(sarcomatoid hepatocellular carcinoma)도 고려하였다.

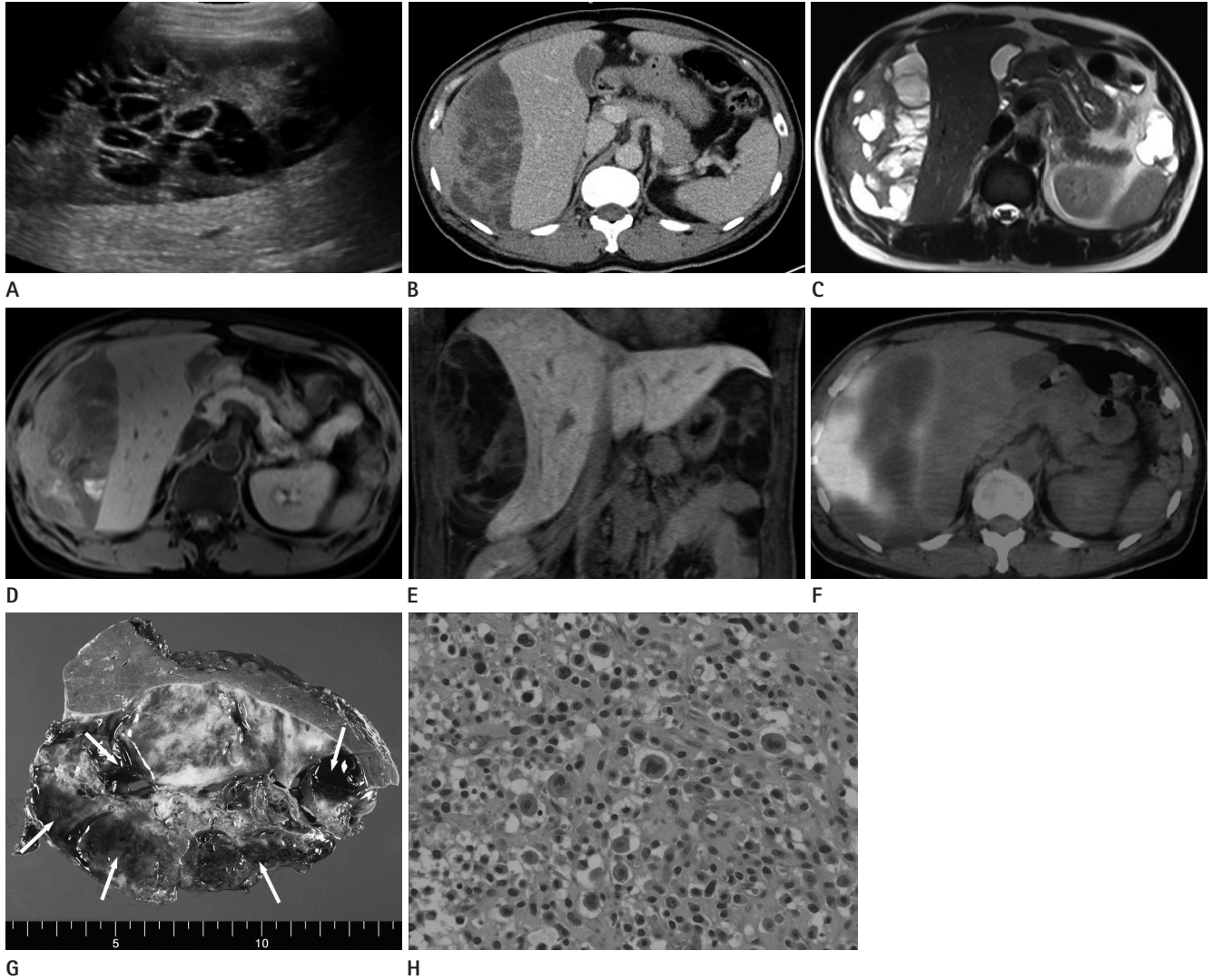


Fig. 1. A 44-year-old man presented with primary perihepatic undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma.

A. Transverse ultrasonography image shows a huge mass composed of a cystic component with multiple septations and a heterogeneous echogenic solid portion in the periphery.

B. Contrast enhanced CT shows a 14.5×7.5 cm-sized cystic and solid mass with multiple thick septae in the right perihepatic space.

C. T2-weighted MR image shows a well-circumscribed huge mass which was heterogeneously hyperintense with multiple thick septae and cavities of variable sizes.

D. T1-weighted MR image shows an isointense signal in the peripheral solid portion with inner foci of high signal intensity, representing hemorrhage.

E. Hepatobiliary phase of gadoxetic acid-enhanced MR image shows a low signal intensity of the peripheral solid portion in the mass compared with a high signal intensity of the normal liver parenchyma.

F. Positron emission tomography-CT shows intense fluorodeoxyglucose uptake in the peripheral solid portion of the mass, but not in the cystic portion.

G. Gross pathological cut section shows a well-defined huge mass measuring about $21 \times 17 \times 10$ cm. Mass shows massive hemorrhagic necrosis (arrows).

H. A microphotograph shows multinucleated giant cells showing pleomorphism, small round cells, and histiocyte-like cells (hematoxylin and eosin staining, $\times 200$).

자기공명영상(magnetic resonance imaging) 검사를 시행하였으며 간에서 기원한 종양을 감별하기 위해 가도세탁산(Gadoxetic acid)(Primovist, Bayer, Berlin, Germany)을 조영제로 사용하였다. T2 강조영상에서 종괴의 주변부 고형부분에서 비균질한 고신호 강도를 보였으며 낭성부분은 두꺼운 층으로 구분되는 다양한 크기의 다방성 병변으로 관찰되었다(Fig. 1C). T1 강조영상에서 종괴 주변부 고형부분은 간실질과 거의 동일한 신호강도를 보였으며 낭성부분은 고신호 강도의 출혈성 병변과 저신호 강도의 괴사된 병변을 포함하고 있었다(Fig. 1D). 가도세탁산 조영증강 후 동맥기와 문맥기에 종양의 주변부와 종격은 비균질한 고신호 강도로 조영증강을 보이다가, 3분 지연기에서는 조영증강 정도가 감소하였다. 간담도기 관상면 영상(Fig. 1E)에서 종괴는 우측 복벽에서부터 돌출하여 낭성부분을 형성하며 간을 좌측으로 밀고 있는 양상으로 관찰되었으며 주변부 고형부분은 정상 간실질보다 현저히 낮은 신호강도를 보였다.

양전자방출단층촬영(positron emission tomography)에서 종괴의 주변부 고형부분에서 강한 fluorodeoxyglucose 섭취를 나타내었다(Fig. 1F).

초음파 유도하 생검을 실시하였으나 병리학적 소견은 명확하지 않았으며 아형을 규정할 수 없는 악성 육종의 가능성을 시사하였다. 수술적 절제가 필요하다고 판단되어 간주위공간의 종괴 절제술 및 유착박리술(adhesiolysis), 간우엽절제술(right hepatic lobectomy)이 시행되었다. 수술 소견상 종괴(20 × 15 × 10 cm)는 우측 간주위공간의 복벽에서 자라나오면서 간의 우엽을 밀고 있는 양상이었으며 횡격막과의 유착 및 일부 낭성부분의 복막강 내로의 파열이 동반되었다. 절제된 종괴의 육안 소견상 복벽쪽은 주위조직과 경계가 불분명한 반면 간조직과의 경계는 비교적 분명하였으며 내부 괴사와 출혈이 관찰되었다(Fig. 1G). 조직학적 소견상 세포다형성(pleomorphism)과 이형성(atypism)이 심하였고 다핵성 거대(multinucleated giant) 세포가 흔히 관찰되었으며 소원형(small round)세포와 조직구 유사(histocyte-like)세포들도 관찰되었다(Fig. 1H). 면역조직화학염색에서 종양 세포들은 vimentin에 양성반응을 보였으며 CD31, CD34, smooth muscle actin, alpha-fetoprotein, Factor VIII, cytokeratin에는 음성반응을 보여 미분화 고등급 다형성 육종으로 진단되었다.

고찰

악성 섬유성 조직구종(MFH)은 명석형-다형성형(storiform-pleomorphic), 점액성형(myxoid), 거대세포형(giant cell), 그리

고 염증형(inflammatory variants) 등의 4가지 아형으로 분류되며, 명석형이 50~60%를 차지하고 점액성형이 25%를 차지한다. 2002년에 세계보건기구(World Health Organization)는 MFH와 그 아형의 분류를 재평가하였으며 용어를 MFH에서 '미분화 고등급 다형성 육종(UPS)'으로 재명명하였다(2). '명석형-다형성형 MFH'는 'UPS'로, '거대세포형 MFH'는 '거대세포를 동반한 UPS'로, '염증형 MFH'는 '현저한 염증을 동반한 UPS'로 용어를 수정하였으며 이 세 가지 아형을 '소위섬유조직구종(so-called fibrohistiocytic tumors)' 범주로 분류하였다. 그러나 '점액성형 MFH'의 경우 '점액섬유육종(myxofibrosarcoma)'으로 재명명하였으며 소위섬유조직구종 범주에서 빠져나와 '근섬유아세포종(myofibroblastic)' 범주로 재분류하였다.

UPS는 임상적으로 남자에 호발하며, 호발 연령은 60~70대이고 주로 사지(하지 49%, 상지 19%)나 후복막강(16%)에서 발생하는 것으로 알려져 있다(3). 복막강(5%) 내에서 발생하는 경우는 매우 드물며 국내에서는 장간막(mesentery)(4)과 망(omentum)(5), 소낭(lesser sac)(6)에서 발생한 증례가 각 1예씩 보고되어 있다. Karki 등(7)이 복부에서 발생한 UPS를 정리하여 보고한 바에 따르면 복막강 내에서의 위치는 간, 상장간막(superior mesentery), 회장(ileum), 대망(greater omentum) 순으로 호발하며 간주위공간의 경우는 언급되지 않았다.

UPS의 일반적인 영상학적 소견을 살펴보면, 먼저 초음파에서는 세 가지 패턴으로 구분할 수 있는데, 가장 흔한 저에코 패턴과 저에코-고에코 혼합형으로 현저한 괴사와 동반되어 나타나는 패턴, 그리고 두꺼운 층을 동반한 무에코성 위주의 패턴으로 나타날 수 있다(8).

CT에서는 비교적 경계가 분명하며 균질한 음영의 종괴로 나타나고 내부 괴사나 출혈로 인한 저음영을 동반하기도 한다. UPS의 약 5%에서 자발적인 종괴내 출혈을 동반할 수 있다(9).

복막강 내에서 발생한 UPS의 영상학적 소견도 이와 큰 차이는 없는 것으로 보인다. Park 등(4)이 보고한 장간막에서 발생한 UPS의 경우 초음파에서 불분명한 저에코 종괴로 관찰되었으며 CT에서는 비균질한 조영증강을 보이며 일부 경계가 모호한 종괴로서 주변 장간막에 불규칙한 종괴 주위 띠(peritumoral strands)를 동반하였다. Kweon 등(5)의 보고에서도 망의 UPS는 CT에서 경계가 좋은 저음영 종괴로 나타났으며 내부 출혈 또는 점액성 변성 및 괴사에 의한 저음영 부분을 동반하고 있었다. Yun 등(6)이 보고한 소낭(lesser sac)에서 발생한 UPS의 경우 초음파에서 저에코의 이종성 물질이 들어 있는 종괴로 나타났으며 CT에서는 내부에 조영증강되는 비균질한 종괴로 관찰되었다. Karki 등(7)의 보고에서도 복막강 내 UPS는 CT에서 주로 불분명한 또는 주변과 경계가 분명한 불균질 저음영의

종괴로 관찰되었으며 다양한 정도의 비균질한 음영증가를 나타내었다. 주로 내부에 저음영 괴사부분을 동반하였으며 일부는 석회화를 동반하기도 하였다.

본 증례에서도 초음파상 다방성의 낭성부분을 주로 가지며 주변부에 비균질한 에코를 보이는 종괴로 나타났으며 CT에서는 낭성부분에서 저음영과 고음영이 혼합되어 보이며 주변 고형부분은 비균질한 조영증강을 보이는 저음영 종괴로 관찰되었다. 앞선 국내보고에서는 MR 소견이 포함되지 않았으며 본 증례에서는 주로 T2 강조영상에서 고신호 강도로, T1 강조영상에서 동일신호강도를 보이는 경계가 분명한 종괴로 관찰되었으며 동맥기와 문맥기에 종양의 주변부와 중격은 비균질한 고신호 강도를 보이다가, 지연기에서는 조영증강 정도가 감소하여 간담도기에는 간실질보다 현저히 낮은 신호강도를 보였다.

UPS는 높은 국소재발률과 전이율을 보이는 예후가 좋지 않은 암이며 원발암의 크기와 침윤 정도에 따라 그 위험도가 증가하는 것으로 알려져 있다(3). 또한 사지에서 발생했을 때보다 복강 내에서 발생했을 때 위치상 발견이 늦어져 예후가 더 나쁜 것으로 보고되고 있다. 광범위한 수술적 절제가 치료원칙으로 확립되어 있으며 그 외에도 방사선 치료, 항암 치료, 면역 치료 등이 도움이 될 수 있다(3). UPS의 진단에 있어서 영상기법은 원발암을 조기에 발견하고 파급 정도와 절제 가능성을 평가하여 치료방향 결정 및 예후를 예측하는 데 도움을 줄 수 있다.

결론적으로 간주위공간에 발생한 미분화 고등급 다형성 육종의 매우 드문 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964;17:1445-1455
2. Fletcher CDM. So-called fibrohistiocytic tumours. In Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon: IARC Press, 2002:120-125
3. Atmatzidis KS, Pavlidis TE, Galanis IN, Papaziogas BT, Papaziogas TB. Malignant fibrous histiocytoma of the abdominal cavity: report of a case. *Surg Today* 2003;33:794-796
4. Park JH, Yeon JW, Han EM, Jang SK, Kang SM, Ahn IO. Primary malignant fibrous histiocytoma of the mesentery: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2007;57:549-552
5. Kweon JH, Choi CS, Im CJ, Seo GS, Choi SC. Malignant fibrous histiocytoma arising from the omentum presenting as hemoperitoneum. *Gut Liver* 2010;4:241-244
6. Yun YC, Jun KH, Jung JH, Chin HM, Chun CS. Malignant fibrous histiocytoma originating in the lesser sac. *J Korean Surg Soc* 2005;68:505-508
7. Karki B, Xu YK, Wu YK, Zhang WW. Primary malignant fibrous histiocytoma of the abdominal cavity: CT findings and pathological correlation. *World J Radiol* 2012;4:151-158
8. Goldman SM, Hartman DS, Weiss SW. The varied radiographic manifestations of retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma revealed through 27 cases. *J Urol* 1986;135:33-38
9. Chen HC, Chen CJ, Jeng CM, Yang CM. Malignant fibrous histiocytoma presenting as hemoperitoneum mimicking hepatocellular carcinoma rupture. *World J Gastroenterol* 2007;13:6441-6443

간주위공간에 발생한 미분화 고등급 다형성 육종: 증례 보고

김기범 · 김성훈

미분화 고등급 다형성 육종(undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma)은 섬유아세포 변형능(fibroblastic transformation)이 있는 조직구(histiocytes)에서 기원하는 다형성(pleomorphic)의 연부조직 육종이다. 미분화 다형성 육종은 연부조직 어디에서나 발생할 수 있으나 주로 사지나 후복막강에서 발생하며 복막강 내, 특히 간주위공간(perihepatic space)에 발생하는 경우는 매우 드물다. 발열과 우상복부 불편감을 주소로 내원한 44세 남자 환자의 간주위공간에서 발생한 미분화 고등급 다형성 육종의 증례를 보고하고자 한다.

대구파티마병원 영상학과