

CT Findings of Primary Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma in the Small Bowel: A Case Report

소장에 발생한 원발성 미분화성 다형성육종의 전산화단층촬영 소견: 증례 보고

Youe Ree Kim, MD¹, Young Hwan Lee, MD^{1*}, Kwon-Ha Yoon, MD¹, Ki Jung Yun, MD²

Departments of ¹Radiology, ²Pathology, Wonkwang University School of Medicine & Hospital, Institute of Wonkwang Medical Science, Iksan, Korea

Undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS), previously known as malignant fibrous histiocytoma, is a soft tissue sarcoma arising from mesenchymal tissue of the body. UPS of the gastrointestinal tract is known to be rare and only a few cases have been reported in the literature. Based on our case and review of the other relevant literature, the CT findings of primary UPS of the small bowel included nodular bowel wall thickening with homogeneous enhancement. It presents as a rapidly growing tumor without bowel obstruction, and it may be accompanied by distant metastasis.

Index terms

Primary Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma

Primary Malignant Fibrous Histiocytoma

Small Intestine

Ileum

Multidetector Computed Tomography

Received May 4, 2015

Revised June 11, 2015

Accepted July 14, 2015

*Corresponding author: Young Hwan Lee, MD

Department of Radiology, Wonkwang University Hospital,
 895 Muwang-ro, Iksan 54538, Korea.

Tel. 82-63-859-1920 Fax. 82-63-851-4749

E-mail: yjyh@wonkwang.ac.kr

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

미분화성 다형성육종은 이전에 악성 섬유성 조직구종으로 불리던 종양으로 신체의 중간엽 조직에서 드물게 발생하는 연부조직 육종이다(1). 이 종양의 호발부위는 사지로 알려져 있으며 위장관에서 기원하는 경우는 드물고 특히 소장에서 발생하는 경우는 더욱 드물다(2-8). 미분화성 다형성육종은 악성도가 높은 종양으로 알려져 있으며 기존 보고된 문헌에 영상의학적 소견에 대한 내용은 많지 않다. 이에 저자들은 회장에서 발생하여 추적 관찰 영상 검사에서 매우 빠른 종양의 성장을 보였고, 수술 및 병리학적 검사로 확진된 소장의 원발성 미분화성 다형성육종의 전산화단층촬영 소견과 임상경과에 대하여 보고하고자 한다.

증례 보고

51세 남자 환자가 약 4일간의 찌르는 듯한 복통과 혈변을 주소로 본원에 내원하였고 과거력 상에서 약 4개월 정도 모호한 복통이 있었으나 그 외에 특별한 의학적 기왕력은 없었다. 이학

적 검사에서 우측 복부에 압통과 반발 압통이 있었고 복부 경직이 관찰되었다. 검사 소견에서 빈혈(Hb 10.1 g/dL)과 직장검사에서 잠혈(759 ng/mL)이 발견되었고 백혈구 수치($21850/\mu\text{L}$)와 C반응 단백질 수치(259.6 mg/L)가 상승되어 있었다.

내원당시 시행한 조영증강 복부 전산화단층촬영(computed tomography; 이하 CT) 문맥기 영상에서 공장 부위의 소장벽이 두꺼워지고 다른 정상 장벽에 비하여 조영증강이 감소되어 저영으로 보이는 소견이 있어 허혈성 장염이 의심되었다. 또한 회장 분절에 절절성 벽비후와 비교적 균일하나 정상 소장벽의 조영증강 정도에 비하여 조영증강이 감소되어 보이는 종괴가 관찰되었고, 축상 CT 영상에서 종괴의 크기는 $3.6 \times 2.7 \text{ cm}$ 였다(Fig. 1A). 이와 동반되어 우측 부신에 불균일한 조영증강이 되는 등영의 고형 성분으로 두 개의 종괴가 관찰되었고 크기는 각각 약 3.1 cm 와 3.2 cm 였다(Fig. 1B). 그 외 복강 내 다른 부위에 전이는 보이지 않았다.

환자는 장간막 허혈증으로 항응고치료를 시행하였지만 증상이 악화되어 내원 80일 후 추적관찰 CT를 시행하였다. 조영증강 복부 CT에서 회장 종양은 $6.5 \times 4.2 \text{ cm}$ 로 크기가 증가되고

조영증강 되는 결절성 벽비후를 보여 소장벽의 두께가 2 cm 정도로 두꺼워져 있었으며 종괴 내에 괴사가 동반되어 있었다(Fig. 1C). 두 개의 우측 부신 종괴도 5.2 cm(Fig. 1D)와 4.3 cm 크기로 커졌고 내부에 저음영이 뚜렷해지면서 종괴의 일부분에만 조영증강이 되어 종양의 급격한 성장으로 인한 낭성 괴사가 동반된 것으로 판단하였다.

이에 대해 회장의 부분절제와 회장-회장 문합 수술이 시행되었다. 수술 소견상 공장의 장벽에 관류가 감소되어 있는 허혈성 장염이 확인되었다. 또한 회장 종양은 회맹관 근위 100 cm 부위에 위치하고 있었으며, 거의 파열되어 있었고 복막과 하행결장에 유착되어 있었다. 종양은 육안적으로 약 6 × 5 cm 크기였으며 궤양과 출혈이 관찰되었다(Fig. 1E). 절단면상 종양은 백색의 생

선살 같은 형태를 보였고 주변 소장벽에 침윤되어 있었으나 장폐쇄는 동반되어 있지 않았다.

현미경적 병리소견에서 종양은 다세포 형태와 나선형(storiform) 형태의 다형성 방추형 세포들로 구성되어 있었다(Fig. 1F). 많은 세포분열과 거대세포가 관찰되었고 종양세포의 혈관 침윤이 관찰되었다. 그러나 점액성 변화나 상피형 세포 혹은 스케노이드 섬유(skenoid fiber)는 보이지 않았다. 면역조직학적 검사에서 vimentin, CD68, 그리고 alpha-1-antichymotrysin (Fig. 1G)에 양성 반응을 보였고, c-KIT, DOG-1, CD34, S-100 protein, desmin, smooth muscle actin, neuron-specific enolase, pancytokeratin, cytokeratin7, epithelial membrane antigen, CD31, factor VIII-related antigen, 그리고 calretinin에

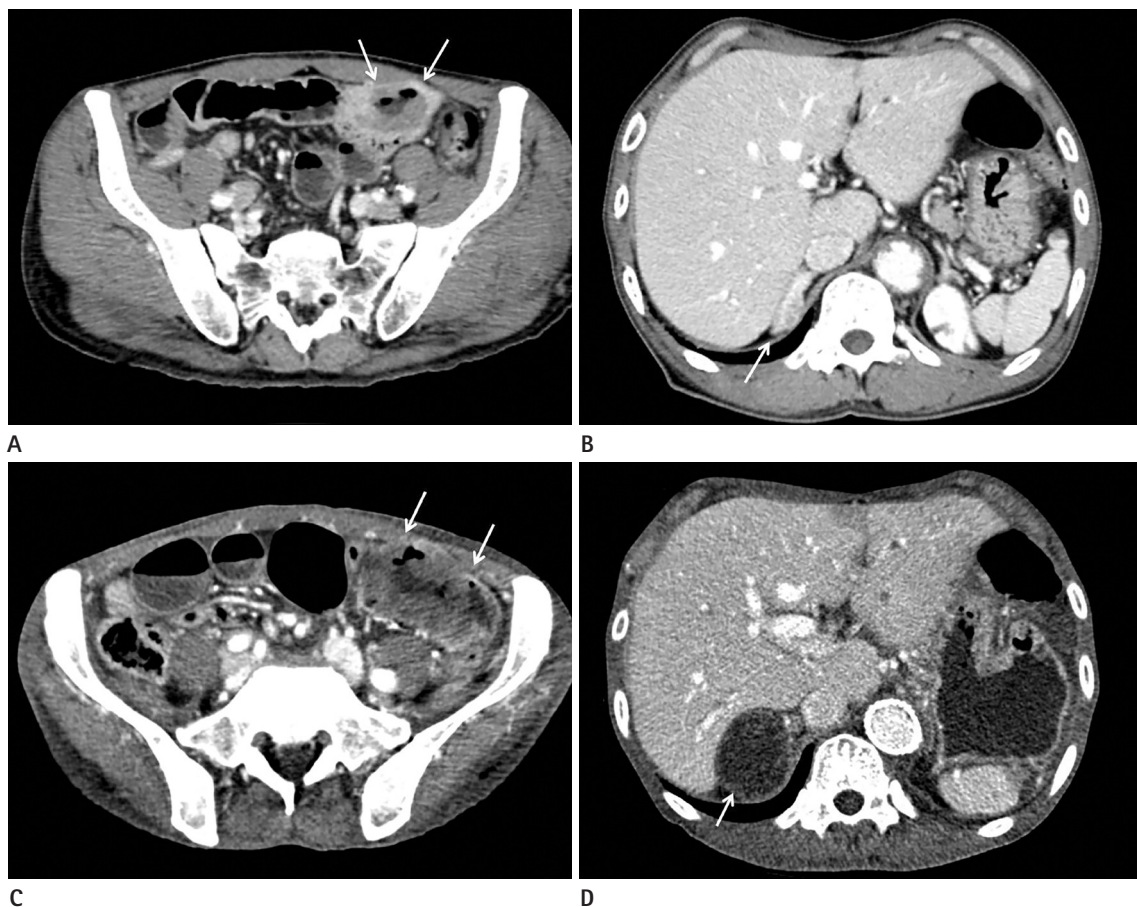


Fig. 1. Primary undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS) of the small bowel with adrenal metastases in a 51-year-old man.
A. The initial computed tomography (CT) image reveals segmental nodular wall thickening of the ileum with homogeneous enhancement (arrows). The degree of tumor enhancement is lower than that of normal mural enhancement. The size of the tumor is 3.6 × 2.7 cm.
B. The initial CT image presents two adrenal masses of medial (arrow) and lateral (not shown) limbs with heterogeneous enhancement. The size of upper limb tumor is 3.1 cm.
C. On a follow-up CT image 80 days later, the ileal tumor grew rapidly to 6.5 × 4.2 cm on the axial image. The tumor showing enhancing nodular wall thickening became more heterogeneous (arrows). Though the thickness of the wall is 2.0 cm or more, the patent lumen is seen as an aneurysmal dilatation.
D. On a follow-up CT image 80 days later, the right adrenal gland mass is 5.2 cm in size. It presents with central low-attenuation with a mild enhancing inner solid portion (arrow).

는 음성 반응을 보였다. 현미경적 소견과 면역염색 결과를 통합하여 회장에서 발생한 미분화성 다형성육종으로 진단되었다.

고찰

미분화성 다형성육종은 Ozello 등(1)에 의해 악성 조직세포종 혹은 섬유 황색종 등으로 보고된 종양으로 섬유모세포와 조직구에서 기원한 연부조직 육종으로 알려져 있다. 복강이나 후복강이 이 종양의 두 번째로 흔한 호발 부위이나 위장관에서 발생하는 원발성 미분화성 다형성육종은 매우 드물다고 알려져 있고 전 세계적으로 소수의 증례들만 보고되어 있으며(2-8), 한국에서의 문헌보고도 드물어 지금까지 3예만 보고되어 있다(2-4).

Kobayashi 등(5)은 그 동안 보고된 증례를 중심으로 CT 영상 소견을 분석하였는데 소장의 미분화성 다형성육종은 매우 악성도가 높은 종양으로 종양의 성장 속도가 매우 빠르고 1년 생존율이 53.6%로 예후가 좋지 않다고 보고하였다. 본 증례도 추적

관찰한 CT에서 종양의 성장속도가 매우 빠르고 초기에 부신에 전이되어 악성도가 매우 높은 것을 확인할 수 있었다. 그러나 본 증례는 종양의 매우 빠른 성장 속도와 뚜렷한 결절성 벽비후에도 불구하고 장폐쇄를 일으키지 않았으며 침범된 장관부위는 장협착보다는 동맥류성 확장을 보였다. 다른 문헌의 증례를 분석해 보아도 장증첩에 의한 장폐쇄는 있었으나, 종양 자체로 인하여 내강이 좁아져 발생한 장폐쇄의 경우는 보고되지 않았다(4).

소장의 미분화성 다형성육종의 영상 소견이 함께 보고된 기존 3개의 문헌들(5-7)과 본 증례를 비교 분석하였다. 본 증례는 CT 소견에서 소장의 분절성 결절성 벽비후와 비교적 균일한 조영증강을 보였는데, 기존 보고된 증례 중 하나의 증례에서 본 증례와 같은 균일한 조영증강을 보이는 결절성 벽비후 소견이 있으면서 동맥류성 확장을 보였다(6). 본 증례 또한 처음 시행한 CT에서 상대적으로 균일한 조영증강을 보였으며 추적관찰 CT에서는 고음영과 저음영 부위가 혼합되어 있는 불균일한 조영증강을 보였다. 이러한 부위는 종양이 성장하면서 내부에 괴사와 출혈

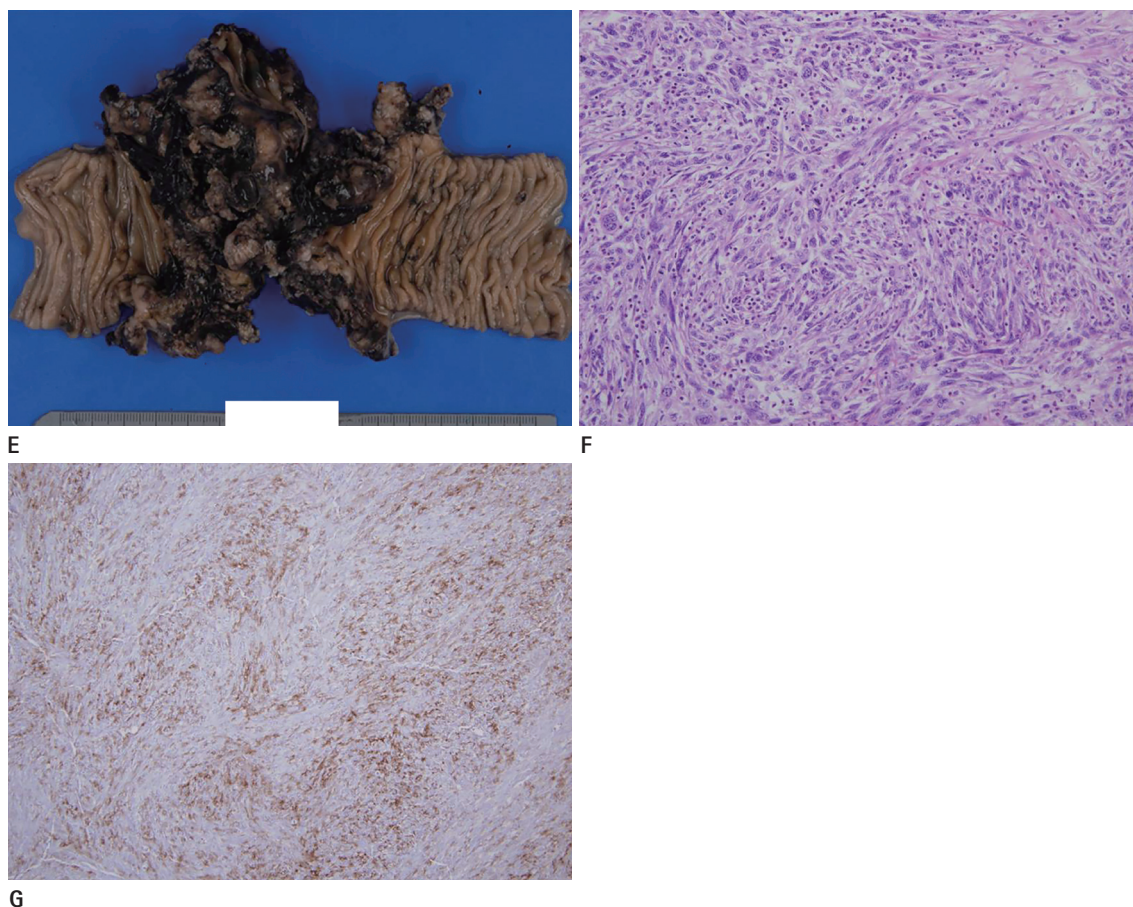


Fig. 1. Primary undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS) of the small bowel with adrenal metastases in a 51-year-old man. **E.** The gross pathological findings of small bowel UPS. A 6 × 5 cm tumor with diffuse necrotic changes and ulceration is noted. **F.** A photomicrograph reveals the hypercellularity and storiform architecture of the pleomorphic spindle cells (hematoxylin and eosin, × 200). **G.** These tumor cells are immunoreactive for alpha-1-antichymotrysin (× 200).

부위가 동반되었다고 생각하였으며 이는 병리조직검사에서 확인되었다. 반면에 기존 보고된 두 개의 다른 소장의 미분화성 다형성육종에서는 괴사는 동반되지 않았으며 경계가 명확한 고형 종양으로 보고되었다(5, 7). 그 중 한 증례는 소장의 내강 내외로 자라는 큰 종괴로 불균일한 조영증강을 보였으며 50% 이상의 장관벽이 종양으로 침범되어 있었으나 장폐쇄는 동반되지 않았다(5). 또 다른 증례는 회장에 원형의 경계가 명확한 종괴로 보였고 복막파종을 동반하고 있었는데(7) 이 증례에서도 종양에 의한 장폐쇄는 보이지 않았지만 복막전이에 의한 장폐쇄를 동반하였다.

일반적으로 소장의 원발성 종양은 다른 위장관 종양에 비하여 빈도가 낮다고 알려져 있다. 가장 흔한 소장의 악성종양은 선암으로 폴립양 종괴나 소장벽 비후로 나타날 수 있다. 소장 선암은 종양이 성장하면서 장폐쇄를 동반하는 경우가 많아 이 소견은 본 증례인 미분화성 다형성육종 등 다른 비상피세포에서 기원한 소장의 악성종양과의 감별에 도움을 줄 수 있다(9). 소장 림프종 또한 종양이 크게 자라더라도 장폐쇄를 일으키지 않으며 균일하거나 혹은 불균일하게 조영증강되는 소장벽 비후를 보이고 동맥류성 내강의 확장 등이 일반적인 소견이다. 림프종에서의 동맥류성 장관 내강의 확장은 종양이 장관의 자율신경총을 파괴하여 나타난다고 알려져 있다(10). 본 증례에서와 같이 소장의 미분화성 다형성육종은 장관벽을 침윤하는 양상의 결절성 벽비후 혹은 종괴 형성 등의 CT 영상 소견을 보였으며 이러한 소견은 림프종과 비슷하다고 생각된다. 일반적으로 소장 림프종에서는 림프절 비대를 동반하는 경우가 많은 반면에 미분화성 다형성육종은 동반하지 않는 점이 림프종과의 감별에 도움이 될 수 있겠다.

본 증례에서 우측 부신에 두 개의 종양이 있었고 비록 조직학적인 확진은 되지 않았으나 추적관찰 CT에서 빠른 종양성장을 보여 전이암으로 판단하였다. 일반적인 부신의 전이는 다발성 종양과 빠른 종양성장, 그리고 중심부괴사 등의 소견을 보인다. 본 증례에서도 원발성 소장 종양의 크기가 커지면서 부신의 종괴의 크기도 빠르게 증가되었고 내부에 점차 뚜렷해지는 저음영 및 일부 조영증강을 보이는 고형부인이 있어 종양의 괴사 및 전이를 의심할 수 있었다. 또한 소장종양에 대한 수술 후 시행한 병리조직 검사에서 소장부위에서 종양의 혈관침범이 있어 혈행성 전이가 일어날 가능성이 높은 상태로 판단할 수 있었다. 기존 보고된 문헌에서도 소장의 원발성 미분화성 다형성육종이 척추나 복막에 전이된 증례들이 보고되어 있다(7, 8).

본 증례는 소장의 미분화성 다형성육종과 허혈성 장염이 우연히 동반되어 있었지만 복통 등 초기 환자의 증상은 장간막 허혈로 인하여 나타난 것으로 추정되고, 수술 소견에서도 서로 다른

부위의 소장에 질환이 있어, 두 질환의 병태생리학적 연관성은 없다고 판단되었다.

결론적으로 저자들이 경험한 소장의 미분화성 다형성육종은 CT에서 조영증강을 보이는 결절성 벽비후로 관찰되었고 장폐쇄나 림프절 전이를 동반하지 않았다. 또한 종양은 빠른 성장과 함께 부신에 원격전이를 동반하였다.

REFERENCES

1. Ozzello L, Stout AP, Murray MR. Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas. *Cancer* 1963;16:331-344
2. Lee JH, Jee KN. Malignant fibrous histiocytoma of colon: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2006;54:199-202
3. Yoo DW, Shin DH, Park MS, Hur B, Lee CH. Primary malignant fibrous histiocytoma of the jejunum. *J Korean Surg Soc* 2001;60:575-578
4. Ryu U, Lim BW, Roh JW, Lee SE, Sohn HB, Yang JH, et al. [Primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the small bowel presenting as an intussusception causing small bowel obstruction]. *Korean J Gastroenterol* 2004;44:99-102
5. Kobayashi K, Narita H, Morimoto K, Hato M, Ito A, Sugiyama K. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ileum: report of a case. *Surg Today* 2001;31:727-731
6. Katsourakis A, Noussios G, Hadjis I, Evangelou N, Chatzitheoklitos E. Primary malignant fibrous histiocytoma: a rare case. *Case Rep Med* 2011;2011:134801
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. Spanos C, Trigonis S, Aggelidou S, Efstratiou I, Kiskinis D, Syrrakos T. Primary malignant fibrous histiocytoma of the jejunum metastatic to the spine: report of a case. *Int J Gastrointest Cancer* 2005;35:143-145
9. Buckley JA, Fishman EK. CT evaluation of small bowel neoplasms: spectrum of disease. *Radiographics* 1998;18:379-392
10. Ghai S, Pattison J, Ghai S, O'Malley ME, Khalili K, Stephens M. Primary gastrointestinal lymphoma: spectrum of imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics* 2007;27:1371-1388

소장에 발생한 원발성 미분화성 다형성육종의 전산화단층촬영 소견: 증례 보고

김유리¹ · 이영환^{1*} · 윤권하¹ · 윤기중²

미분화성 다형성육종은 이전에 악성 섬유성 조직구종으로 불리던 질환으로 신체의 중간엽 조직에서 발생하는 연부 조직 육종의 하나이다. 소화기관의 미분화성 다형성육종은 흔하지 않으며, 특히, 소장에서 발생하는 미분화성 다형성육종은 매우 드물다고 알려져 있으며 적은 수의 증례가 문헌에 보고되어 있다. 본 증례와 이전에 보고된 다른 증례들을 살펴볼 때 소장의 원발성 미분화성 다형성육종의 전산화단층촬영 소견은 균일한 조영증강을 보이는 결절모양의 두꺼워진 벽으로 보인다. 또한 장폐색증을 유발하지 않으면서 빠르게 커지고 원격 전이가 동반될 수 있다.

원광대학교 의과대학 원광대학교병원 원광의과학연구소 ¹영상의학과, ²병리과