J Korean Surg Soc 2010;78:320-324
DOI: 10.4174/jkss.2010.78.5.320

□ 증 례 □

소장의 장간막 섬유종증

고신대학교 의과대학 외과학교실, [1]병리학교실, [2]동의의료원, [3]인제대학교 해운대백병원 외과

문형환[2] · 양송이 · 윤기영 · 장희경[1] · 서경원 · 이상호 · 최경현[3]

Jejunal Mesenteric Fibromatosis

Hyung Hwan Moon, M.D.[2], **Song I Yang,** M.D., **Ki Young Yoon,** M.D., **Hui Kyoung Jang,** M.D.[1], **Kyoung Won Seo,** M.D., **Sang Ho Lee,** M.D., **Kyoung Hyun Choi,** M.D.[3]

Departments of Surgery and [1]Pathology, Kosin University College of Medicine, [2]Dongeui Medical Center, [3]Department of Surgery, Haeundae Paik Hospital, Inje University, Busan, Korea

Mesenteric fibromatosis is a rare benign fibrous tumor that can occur from bowel mesentery of the retroperitoneum. It can infiltrate the surrounding structures and tends to recur locally even after resection but does not have metastatic capability. Mesenteric fibromatosis represents 8% of all intra-abdominal desmoid neoplasm. We experienced a case of mesenteric fibromatosis in a 50-year-old woman with a painless abdominal mass. An exploratory laparotomy was performed, and two large, small bowel mesenteric masses were found which were invading the transverse colon. The segment of the jejunum and transverse colon including the masses were resected widely and the pathologic report confirmed the diagnosis of fibromatosis. We reviewed the features of the mesenteric fibromatosis, that is, clinical, imaging, pathological, immunohistological features, and differential diagnosis and treatment of mesenteric fibromatosis. **(J Korean Surg Soc 2010;78:320-324)**

Key Words: Mesenteric fibromatosis, Desmoid tumor
중심 단어: 장간막 섬유종증, 데스모이드종양

서 론

장간막 섬유종증은 장간막이나 후복강에 생기는 드문 양성의 섬유성 종양이다.(*1-6*) 임상적으로는 염증 반응이나 뚜렷한 악성 종양의 소견 없이 국소적으로 침범하고, 수술적 제거 후에도 국소 재발하는 경향을 보이는 비전이성 섬유성 종양으로 복강 안에 발생하는 모든 데스모이드종양의 8% 정도를 차지한다.(*2,5,7*) 이 질환은 어느 연령에서나 발생 가능하며 단독으로 또는 다발성으로 발생할 수 있으며 소장의 장간막, 위간인대, 위비장인대, 횡행결장, 후복막 등에 발생한다.(*3,6*) 장간막 섬유종증은 여러 장간막의 종양과 감별이 필요하며 그 중에서도 원발성 위장관 기질 종양과 감별이 임상적으로 중요하다.(*2,6*) 우리는 장간막 섬유종증의 한 예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

책임저자: 윤기영, 부산시 서구 암남동 34
㉾ 602-702, 고신대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 051-990-6462, Fax: 051-246-6093
E-mail: yoonky@ns.kosinmed.or.kr

접수일 : 2009년 9월 22일, 게재승인일 : 2009년 11월 18일
본 논문의 요지는 2008년 대한외과학회 추계학술대회 포스터로 발표되었음.

증 례

50세 여자 환자가 상복부에 촉지되는 무통성의 종괴를 주소로 내원하였다. 25년 전 급성충수염으로 충수절제술을 받은 병력이 있었으며 그 외 다른 특이한 병력은 없었다. 신체 검사상 10×10 cm가량의 종괴가 촉지되었고 압통이나 반발통은 없었다. 말초혈액검사상 혈색소 15.1 g/dl, 적혈구 용적 44.0%, 백혈구 7,400/mm^3, 혈소판 221,000/mm^{3}였고 간

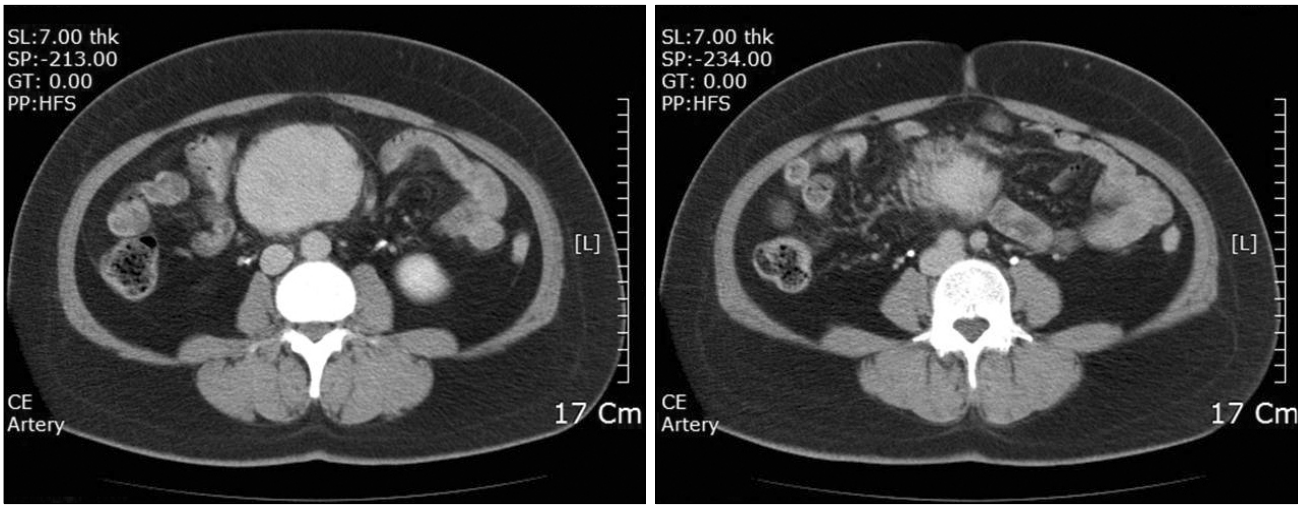

Fig. 1. Abdominal CT finding. 7×8 cm sized low-attenuating mass is visible in the small bowel mesentery. The anterior small bowel is pressured by the mass.

기능 검사는 정상이었으나 총 빌리루빈과 간접 빌리루빈 수치가 1.5 mg/L, 0.5 mg/L로 약간 상승되어 있었다. 칼륨이 3.1 meq/L로 낮아 교정이 필요하였고 다른 전해질의 이상은 없었다. 단순 흉부 사진에는 특이한 소견은 없었으며 상부 위장관 내시경상 위축성 위염 소견이 관찰되었다. 복부 컴퓨터단층촬영에서 췌장 아래 공장의 장간막에 7×8 cm의 저음영 종괴가 발견되었다(Fig. 1). 개복 수술 소견에서 소장의 장간막에 생긴 10 cm가량의 딱딱한 종괴가 횡행결장을 침범하여 약 40 cm의 소장과 약 25 cm의 횡행결장을 함께 절제하였다. 육안 병리 검사에서 소장의 장간막에서 발생한 종양이 2개였으며 크기는 10×9×4 cm, 7×7×3 cm였다(Fig. 2). 두 종괴의 절제면은 유사하였고 점액성이 포함된 밝은 회색이었으며 종괴 내 약간의 출혈이 동반되어 있었다. 현미경 조직 검사에서 균일한 핵을 가지는 방추형 모양의 세포들의 다발로 구성되어 있으며 휩쓸리는 양상으로 퍼져 있고 풍부한 교원질이 세포질에서 관찰되었다(Fig. 3). 감별 진단을 위한 면역조직화학염색에서는 vimentin에 강한 양성 반응을 보여 간엽성 기원의 종양인 것을 확인하였고(Fig. 4A) Masson-trichrome stain에 청색으로 염색되어 섬유세포 또는 섬유모세포의 종양임을 알 수 있었다. S-100 protein 염색상 몇 개의 방추형 세포에서 양성을 보였으나 10% 미만으로 염색되어, 음성으로 해석하였다. CD34, CD117, CD246, desmin에 음성이었고 β-catenin 염색에서 핵에서 양성 반응을 보였다(Fig. 4B). 이상과 같은 육안병리 및 현미경 조직검사, 면역조직화학염색 결과에 따라 장간막 섬유종증으로 진단되었다. 본 증례에서는 가드너씨 증후군을 의심할 만한 소견이나 가족력은 관찰되지 않았다.

고 찰

장간막 섬유종증은 “섬유종증”이라는 질병에 속하는 것인데 “섬유종증”이라는 특유의 용어는 1967년 Stout와 Raffale에 의해 제안되었다. 섬유종증은 첫째, 잘 분화된 섬유아세포의 증식, 둘째, 침윤하는 양상의 증식, 셋째, 증식하는 세포들 사이에 풍부한 교원질의 존재, 넷째, 분화도가 낮거나 악성의 세포학적 특징이 없음, 다섯째, 원격 전이 없이 국소재발을 반복하는 형태의 공격적인 경향의 특징을 가진다.(*8,9*)

섬유종증은 미만성, 다발성 또는 국소적인 결절형태로 간주된다. 국소적인 결절의 형태를 “데스모이드”종양으로 부르고 장간막 섬유종증은 장간막의 “데스모이드”종양이다.(*5*) 장간막 섬유종증은 복강 내 발생한 데스모이드종양의 한 분류인데 빈도는 아주 드물다.(*1-6*) 장간막 섬유종증이 생기는 병리기전에 대해서는 아직 밝혀지지 않았으나 몇 가지 유발인자들이 있는데 가드너씨 증후군과 관련된 유전자적 영향, 외상(주로 복강 내 수술)에 의한 섬유아세포의 이상 증식, 고 에스트로겐 혈증에 의한 호르몬 영향, 임신, 크론병 등이 있다.(*3*)

대부분의 환자들은 촉지되는 무통성의 종괴로 내원하게 되며 종괴의 주위 압박에 의한 오심, 구토, 변비 등이 생길 수 있으며 체중 감소를 보이기도 한다. 드물게 발열과 함께 염증 반응을 일으키기도 하나 복통을 동반하는 경우는 아

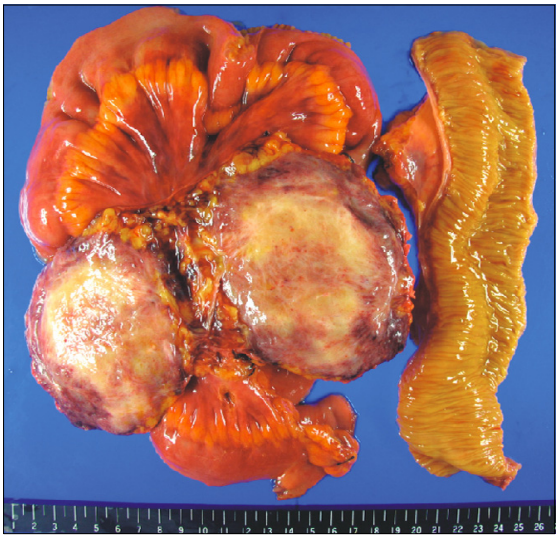

Fig. 2. Gross pathologic finding. Two retroperitoneal masses (10×9×4 cm, 7×7×3 cm) are noted on the serosal surface of small bowel. The cut surfaces of the masses are grayish white and firm with hemorrhage and myxoid apprearance.

주 드물다.(3,4,8) 소장 장간막에서 가장 많이 발생하며 위간장간막, 결장간막 및 위비장 인대, 대망에서도 발생할 수 있다.(3) 본 증례의 경우 공장 장간막에 발생하여 횡행결장에 유착되어 횡행결장을 절제하였는데 종괴가 커지면서 주위 인접 장기와 유착되고 주위 장기의 벽을 침범하게 되었다.

장간막 섬유종증의 영상검사 소견으로 바륨 관장상 종괴가 크면 주변의 장이 종괴에 의해 눌려진 것을 확인할 수 있으며 초음파에서 균질한, 저 에코, 고형체로 나타나고 낭포 형태가 없는 것이 특징이다. 복부 컴퓨터단층촬영은 종괴의 위치와 성상을 알 수 있는 가장 좋은 방법으로 콜라겐과 세포질의 비율에 따라 다양하게 나타나지만 근육과 비슷한 밀도의 균질한 종괴를 보이고 출혈, 괴사 및 석회화가 없는 섬유성병변의 특징을 보인다. 자기공명영상에서는 T1-강조영상에서 균질한 강도로 나타나며 T2-강조영상에서는 불균일하게 높은 신호를 나타내는데 이것은 세포질이나 교원질의 비율이 다양하기 때문이다.(5) 이러한 영상검

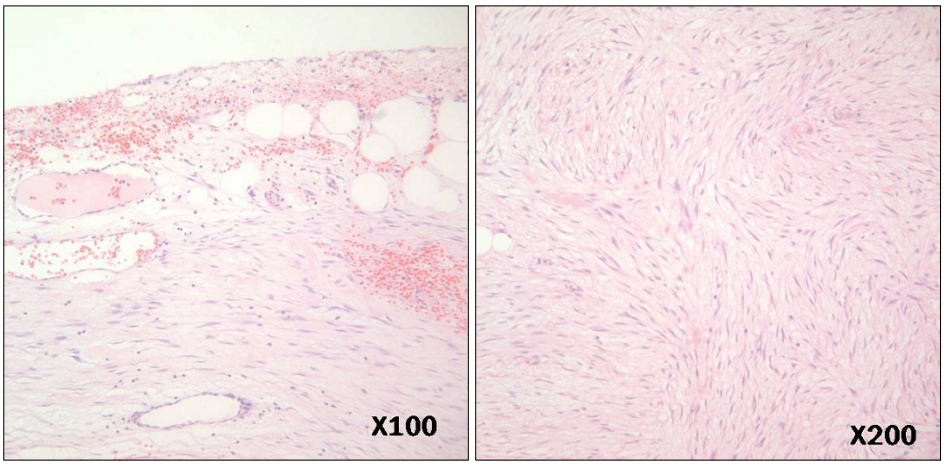

Fig. 3. Micro pathologic finding. These are composed of broad, sweeping fascicles of monotonous spindle cell with abundant collagenous stroma.

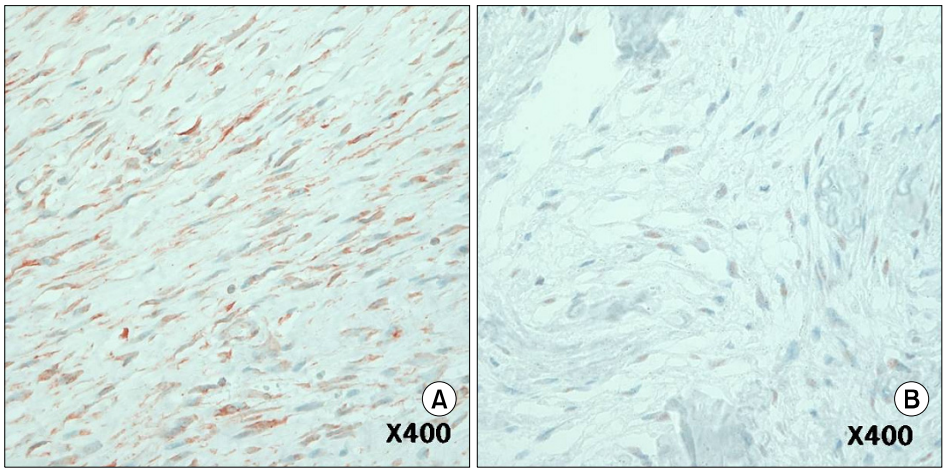

Fig. 4. Immunohistochemical finding. Spindle cells show strong positivity for vimentin (A) and some nuclear staining for β-catenin (B).

사들은 진단에 도움을 주나 복부 내 섬유종증의 확진은 조직검사로 가능하다.(*3*)

장간막 섬유종증은 육안적 검사상 절단면에서 검게 탄 듯하며, 크고 단단하며 균질한 성상의 종괴로 괴사나 출혈, 낭성변화가 없는 편이다.(*1,10*) 현미경상 작은 세포질과 또렷한 타원형의 핵을 가지는 방추형의 세포들이 축을 따라 길고 규칙적이며 넓게 휩쓸리는 모양으로 끝이 가늘어지는 형태를 보인다.(*1,3,6,10*) 방추형의 세포들 사이에 많은 교원질이 존재하고 상피양 세포나 염증 세포, 석회화 괴사, 골화생, 괴사, 세포분열은 드물다. 전자 현미경 소견에서는 잘 형성된 바닥판과 조면 소포체가 곳곳에 있고 세포질 섬유와 치밀체가 흩어져 있는 것을 관찰할 수 있다. 성숙한 섬유아세포와 근섬유아세포들이 풍부하게 보이는 것이 특징이다.

면역조직화학염색은 섬유종증의 진단에 중요한 도구이다. Vimentin에 강한 양성 반응을 보여 간엽성 기원의 종양임을 확인할 수 있고 Masson-trichrome stain상 청색으로 염색되어 섬유세포나 교원세포가 많음을 알 수 있다. Desmin 염색에 50%가량 반응을 보이기도 하고 CD117에 대한 반응은 다양하며 양성인 경우도 많다.(*1*) 본 증례에서는 vimentin에 강한 양성 반응, Masson-trichrome stain에 청색으로 염색, desmin에는 음성을 보였다.

장간막 섬유종증은 조직학적 특성 및 발생위치의 유사성 때문에 위장관 기질 종양, 경화성 장간막염, 염증성 근육섬유세포 종양, 그리고 흉막외 고립섬유성 종양 등과 감별을 요한다. 이 중 위장관 기질 종양은 장간막 섬유종증과 비슷한 임상적, 조직학적 소견을 보이나 두 질병은 생물학적 행동 양식과 치료가 상이하고(*2,6*) STI571 (imatinib mesylate)이 위장관 기질 종양의 효과적인 치료로 등장하면서 두 질병의 감별이 더 중요해졌다.(*11*) 위장관 기질종양은 절단면상 부드럽고 괴사나 출혈, 낭성 변화가 동반되고 현미경 소견으로 방추형의 세포들이 다발을 이루고 있으며 세포 분열을 보인다.(*2*) 면역조직화학염색에서 위장관 기질 종양은 보통 CD117과 CD34에 반응을 보인다. *c-kit* 유전자의 변이나 *kit* 단백질의 과발현이 위장관 기질 종양의 병태생리로 여겨지면서 CD117이 위장관 기질종양을 다른 간엽성 종양과 감별에 중요한 것으로 강조되었고 CD117은 위장관 기질 종양을 확진하는 특징으로 인해, 진단하는 표준검사로 떠올랐다.(*6*) 그러나 장간막 섬유종증에서도 비록 그 강도가 위장관 기질 종양보다는 낮은 편이나 상당수에서 CD117에 양성 반응을 보이며(*2*) 최근의 결과들에서 CD117이 간엽성, 상피성, 평활근육종과 섬유육종을 포함하는 조혈종양에 다양한 반응을 보여 장간막 섬유종증과 위장관 기질 종양의 감별에 특이적이지 못하다고 보고하였다.(*1*) Monihan 등(*12*)은 장간막 섬유종증에서 S100 단백과 CD34에 음성을 나타내는 것이 섬유종증임을 확인하는데 유용하다고 하였고 Yantiss 등(*1*)은 면역조직화학염색보다 전통적인 현미경상 특징들과 전자현미경을 통한 초미세구조적 특징들을 비교하는 것이 장간막 섬유종증과 위장관 기질 종양의 감별에 더 나은 해법이라고 제안하였다. Montgomery 등(*11*)은 대부분의 장간막 섬유종증이 APC/β-catenin 경로의 돌연변이로 인한 β-catenin 단백의 핵 내 이상 축적을 보이므로 β-catenin이 종양세포의 핵에 양성을 보이는 경우 장간막 섬유종증으로 진단할 수 있다는 결론을 내었는데 이는 장간막 섬유종증의 진단에 아주 유용한 것으로 평가된다. 본 증례에서 CD34에 음성이었으며 S-100단백은 10% 미만으로 염색되어 음성으로 해석하였고 β-catenin염색상 핵에서 양성 반응을 보여 장간막 섬유종증임을 더욱 확신할 수 있었다. 전자현미경 검사는 시행하지 못하였다.

장간막 섬유종증 최선의 치료는 수술적 절제이다. 침범된 조직의 넓은 변연부를 포함하여 광범위 완전절제가 되어야 한다.(*3,4,8*) 완전절제하기에 크기가 너무 크거나 생명기관과 연관으로 수술적 절제가 어려운 경우 방사선 치료(4,000～6,000 rads), 항암치료(dactinomycin, vincristine, cyclophosphamide등), 호르몬 치료(tamoxifen, testolactone)를 하거나 그 외 indomethacin이나 antiprostaglandin 제제, ascorbic acid, theophillne 등을 사용할 수 있다고 보고되어 있으나 그 효과는 입증되지 못했다.(*3,8*)

연부조직 종양이나 장관용종을 동반한 복부내 섬유종증인 경우 가드너씨 증후군을 의심할 수 있다. 가드너씨 증후군은 장 용종증과 장외 선천 비후 망막색소상피, 골격 및 연조직 종양, 데스모이드종양, 섬유종, 지방종 등을 특징으로 하는 상염색체 우성 유전 질환이다.(*13*) 가드너씨 증후군의 일부로 나타나는 섬유종증은 거의 모두에서 재발하며 예후 역시 좋지 못하다. 그러나 가드너씨 증후군이 동반되지 않은 환자에서 국소 재발은 대부분 불완전한 종양의 제거로 인한 것이며 다시 수술적 절제가 필요하다. 종양이 충분히 제거된 경우 수술 후 국소 재발은 4% 이하로 낮출 수 있다.(*3,8*) 본 증례의 경우 장간막 종양을 포함한 공장 및 침범된 횡행결장을 광범위 제거하였고 추적검사상 재발소견은 없었다.

REFERENCES

1) Yantiss RK, Spiro IJ, Compton CC, Rosenberg AE. Gastrointestinal stromal tumor versus intra-abdominal fibromatosis of the bowel wall: a clinically important differential diagnosis. Am J Surg Pathol 2000;24:947-57.
2) Yoo C, Jung CK, Song KY, Jung ES, Lee KY. Mesenteric fibromatosis presenting as a submucosal tumor of the jejunum. J Korean Surg Soc 2008;74:312-5.
3) Nam KH, Kweon BC, Lee HK, Lee DW, Woo CK, Park JS, et al. A case of mesenteric fibromatosis after appendectomy. Korean J Med 1998;54:577-81.
4) Bethune R, Amin A. Mesenteric fibromatosis: a rare cause of acute abdominal pain. Ann R Coll Surg Engl 2006;88:1-2.
5) Forte MD, Brant WE. Spontaneous isolated mesenteric fibromatosis. Report of a case. Dis Colon Rectum 1988;31:315-7.
6) Colombo P, Rahal D, Grizzi F, Quagliuolo V, Roncalli M. Localized intra-abdominal fibromatosis of the small bowel mimicking a gastrointestinal stromal tumor: a case report. World J Gastroenterol 2005;11:5226-8.
7) Batori M, Chatelou E, Mariotta G, Sportelli G, Straniero A, Casella G, et al. Giant mesenteric fibromatosis. Eur Rev Med Pharmacol Sci 2005;9:223-5.
8) Koppikar MG, Vaze AM, Patel MS, Phadke PP, Chitale AR, Bapat RD. Mesenteric fibromatosis. J Postgrad Med 1980;26:196-8A.
9) Stout AP, Raffaele L. Tumors of the Soft Tissues, by Arthur Purdy Stout and Raffaele Lattes. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1967.
10) Pai SA, Zaveri SS. Intra-abdominal fibromatosis of the jejunum and mesentery. J Clin Pathol 2004;57:1119.
11) Montgomery E, Torbenson MS, Kaushal M, Fisher C, Abraham SC. Beta-catenin immunohistochemistry separates mesenteric fibromatosis from gastrointestinal stromal tumor and sclerosing mesenteritis. Am J Surg Pathol 2002;26:1296-301.
12) Monihan JM, Carr NJ, Sobin LH. CD34 immunoexpression in stromal tumours of the gastrointestinal tract and in mesenteric fibromatoses. Histopathology 1994;25:469-73.
13) Yi KH, Wi HS, Park IS, Lee JW, Jeong S, Lee DH, et al. A case of Gardner's syndrome associated with adrenal adenoma. Korean J Med 2006;71:415-9.