

장간막에 발생한 평활근 육종 1예

원자력 의학원 부설 원자력병원 산부인과, 병리과¹김호아·박상일·송홍섭·김명인·김법중·김문홍·최석철·유상영·이의돈·이경희·정수영¹

장간막에 발생한 일차성 종양은 흔하지 않다. 특히 장간막에 발생한 일차성 평활근 육종은 극히 드물기 때문에 이 종양을 수술 전에 진단하기는 매우 어렵다. 가장 효과적인 치료는 수술적인 제거이지만 발견당시 상당히 진행된 경우가 많아 예후는 매우 불량하다. 저자들은 32세 여성의 장간막에 발생한 평활근 육종 1예를 경험하여, 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 장간막에 발생한 일차성 평활근 육종

서 론

장간막에 발생한 평활근 육종(mesenteric leiomyosarcoma)은 1963년 Yannopoulos에 의해 처음 보고되었으며, 극히 드문 종양이다. 임상적으로 대부분의 장간막에 발생한 평활근 육종은 중년 여성에서 발생하며 통증, 만저지는 복부 종괴, 그리고 복부 팽만의 증상으로 나타난다. 가장 효과적인 치료는 수술적인 제거이다. 그러나 발견당시 상당히 진행된 경우가 많아 불량한 예후를 지닌다. 저자들은 장간막에 발생한 평활근 육종 1예를 경험하여, 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

: 이○숙, 32세

: 1-0-1-1

: 특이 사항 없음.

가 : 아버지 위암, 어머니 고혈압

: 초경은 15세, 주기는 28일형으로 규칙적이었으며, 기간은 4일간이었고 보통 양이며, 월경통은 없었

다. 최종 월경일은 2003년 11월 10일이었다.

: 복부통증을 주소로 2003년 12월 6일 외부병원 내과방문 난소암이 의심되어, 정밀검사 위해 2003년 12월 8일 본원 입원하였다. 2003년 12월 10일 시행한 흉부 CT와 2003년 12월 16일 촬영한 복부 및 골반 MRI상 좌측 난소에 10 cm 크기의 종괴와 다수의 간과 폐, 그리고 좌측 장골에 전이성 병변 소견을 보였다. 2003년 12월 11일 시행한 간 종 생검(gun biopsy)에서 전이성 평활근 육종 소견을 보여 난소에 발생한 평활근 육종의 간과 폐, 골 전이 진단 하에 2003년 12월 23일부터 2004년 2월 9일까지 CYVADIC 6회와 골반과 좌측 장골에 외부 방사선 조사(external RT)를 시행하였다. 이후 복부 및 골반 CT상 골반 내 종괴 크기 변화없어 2004년 5월 6일 장간막 종괴 절제술과 간 좌엽 제거술, 부분 대장 절제술 및 충수돌기 제거술을 시행하였다.

: 체격 및 영양상태는 양호하였고, 신장은 151 cm, 체중은 40.5 kg, 혈압은 100/70 mmHg, 맥박은 92회/min, 호흡은 19회/min, 체온은 36.8℃였다. 의식은 명료하였고 흉부, 심폐 소견은 모두 정상이었으며 복부 내 장기의 비대소견은 보이지 않았다.

: 외음부와 자궁경부는 정상이었고, 자궁은 정상 크기이었으며, 자궁 좌측으로 남자 주먹 크기의 종물이 촉진되었다.

: 내원시 시행한 혈액 검사상 백혈구 7,370/

논문접수일 : 2005년 7월 8일
교신저자 : 김법중, 139-706 서울시 노원구 공릉동 215-4번지
원자력병원 산부인과
전화 : 02) 970-1270·전송 : 02) 970-1227
E-mail : beob@kcch.re.kr

mm³, 혈색소 9.4 g/dL, 혈소판 441,000/mm³이었고 소변 및 다른 혈액학적 소견은 정상이었다. 종양 표지자는 CA125가 61.4 U/mL(정상치; <35 U/ml)였다.

: 단순 흉부방사선 촬영과 흉부 전산화 단층 촬영 소견에서 다수의 폐 전이와 간 전이 소견을 보였다.

MRI : 간에서 다수의 병변이 보였고, 좌측 부속기에 10 cm 크기의 종괴가 보였으며, 좌측 장골에 전이 소견이 보였다(Fig. 1).

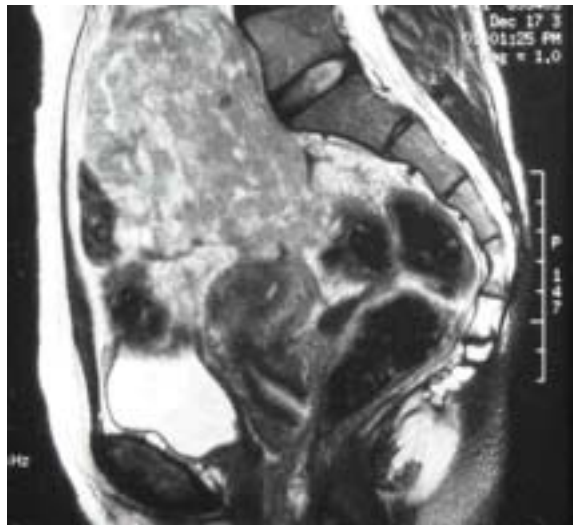


Fig. 1. Abdomen and pelvic MRI shows an about 10 cm sized huge solid mass in Lt. adnexa.

CT : 양측 폐 하엽에 다수의 병변이 보였다.

: 전신마취 하에 장간막 종괴 절제술과 간 좌엽 제거술, 부분 대망 절제술 및 충수돌기 제거술을 시행하였다.

자궁근처 좌측 장간막에 6×5.5×4.5 cm 크기의 종괴가 있었고, 간 좌엽에 최대 7×4.5 cm 크기를 가진 종괴 외 다수의 종괴가 있었다. 자궁과 양측 자궁부속기에 특이 소견은 보이지 않았다.

: 육안적 소견으로, 자궁근처 좌측 장간막에 6×5.5×4.5 cm 크기의 종괴가 있었고, 간 좌엽에 최대 7×4.5 cm 크기를 가진 종괴 외 다수의 종괴가 있었다. 단면상 종괴는 부드럽고 회백색의 과립양을 띠고 있었으며, 경계는 분명하였다. 현미경 소견상 세포 충실성이 높고, 과염색성의 핵을 가진 방추형 세포들의 잔기둥형

태의 증식이 관찰되었다. 비정형 핵과 많은 유사분열도 관찰되었다(Fig. 2). 면역화학 염색상 SMA, Desmin, Vimentin에 양성소견 보였고, S-100, C-kit에 음성소견 보였다.

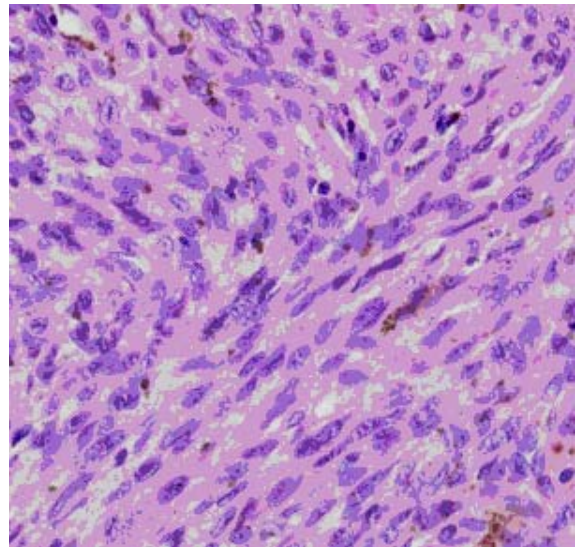


Fig. 2. Intertwining bundles of spindle cells have fibrillar cytoplasm, irregular and hyperchromatic nuclei, and multiple mitotic figures (H&E; ×400).

: 수술 후 2004년 6월 2일부터 7월 14일까지 VAC 3회 시행 후 2004년 8월 2일 PET-CT상 좌측 대퇴골 근위부와 좌측 골반 그리고 좌측 폐 하엽에 전이 소견 보였으며 2004년 9월 10일 흉부 CT상 좌측 폐 하엽의 종괴의 크기가 증가되었고, 우측 폐 중엽의 새로운 종괴 소견이 보였다. 2004년 11월 19일까지 CA125 수치는 정상이었으나 2004년 11월 24일 CA125 수치가 101.48 U/mL로 증가되어 2004년 11월 25일부터 2005년 1월 25일까지 VIP 3회 시행하였으나 흉부 CT상 병변의 크기가 더 증가되어 2005년 2월 24일부터 Taxol-CDDP 시행중이다.

고 찰

평활근 육종(Leiomyosarcoma)은 드문 악성 종양으로 평활근에서 기원하며, 주로 위장관, 후복강, 그리고 비뇨생식기에서 발생한다. 이 종양은 분만 과거력과 연관성이 없으며, 미국계 흑인여성에서 발생률이 높고, 나쁜

예후를 보인다.

장간막에 발생하는 가장 흔한 종양은 다른 기관이나 림프종으로부터 전이된 종양이고, 장간막에서 발생한 일차성 평활근 육종은 극히 드물다.^{1,2,4}

장간막의 평활근 육종은 1963년 Yannopoulos 등에 의해 최초로 문헌에 발표되었다.^{1-3,5-8} 그의 논문에는 평활근 육종에 관한 5개의 증례를 담고 있으며, 그 중 3개가 장간막으로부터 기원하였고, 나머지는 위 간장인대(gastrohepatic ligament)와 위장인대(gastrocolic ligament)에서 발생하였다. Hashimoto도 장간막의 평활근 육종에 관한 11개의 증례를 발표하였다.⁹

장간막의 평활근 육종은 주로 중년 여성에서 발생하고, 주로 나타나는 증상은 복통, 만져지는 복부 종괴, 그리고 복부 팽만 이다. 그러나 대부분 무증상이고, 진단을 받는 시점에서는 종괴의 크기가 상당히 커져 있는 경향이 있다. 이것은 장간막의 유동성이 종괴가 해부학적으로 큰 공간을 차지하게 허락하는 것이다.¹

CT가 장간막 종괴를 진단하는데 유용하게 사용된다.^{3,4,10} McLeod 등의 보고에 따르면 118명의 환자 중 89명(75.4%)이 전신 CT에서 비정상소견을 보였다.¹¹ 이러한 비정상 소견에는 일차성 또는 국소적 재발성 종괴, 종괴 내부의 괴사성 또는 낭성 변화들, 그리고 전이된 상태들을 포함하였다.

McFadde 등은 낭성 변화를 가진 평활근 육종을 초음파상 췌장의 가성낭종과 혼돈한 경우를 보고하였으며,³ Thorner 등은 초음파로 평활근육종을 자궁 유선유종(uterine fibroid)로 오진한 경우를 보고하였다.⁶ 그러나 초음파는 종괴의 위치, 연장(extension), 그리고 급식 동맥들(feeding arteries)을 나타내는데 유용하다.

장과 비뇨기 관에 침범되었을 경우 바륨 관장(barium enema)과 경정맥 신우조영술(intravenous pyelography, IVP) 역시 유용한 진단 도구로 이용된다.^{2,10}

가장 효과적인 치료는 수술적 제거이다. 종괴가 장으로부터 분리가 가능할 경우는 국소적 제거가 가능하지만, 분리되지 않을 경우에는 장 분절 제거가 필요 할 수 있다.^{6,8}

현미경 소견에서 유사분열의 개수가 악성을 진단하는 믿을만한 지표가 된다. 일반적으로 유사분열이 10배의 고배율시야당 5개 미만으로 관찰될 경우 양성종양의 경향을 보이며, 10개 이상의 유사분열이 관찰될 경우

악성 종양의 경향을 보인다. 5개에서 10개 사이로 관찰될 경우 “cellular leiomyomas” 또는 “불확정한 악성 경향을 가진 평활근종(smooth muscle tumors of uncertain malignant)”이라는 용어를 사용한다.

Ranchod 등에 의하면 평활근 육종은 높은 유사분열능력을 가지고 있으며, 유사분열의 빈도가 악성경향을 나타내는 가장 유용한 지표가 된다고 하였다.¹² 면역화학 염색상 smooth muscle actin (SMA), desmin, vimentin, S-100 protein 등의 지표가 평활근에서 기원됨을 이는데 이용된다.^{13,14}

장간막의 평활근 육종을 가진 환자의 장기 예후는 불량하다.^{1,2} Hashimoto 등은 후복강과 장간막에서 발생한 44개의 평활근 육종의 5년생존율은 단지 21%로 보고하였다.⁹ 이것은 아마도 대부분은 평활근 육종들이 처음 진단당시 커져 있는 상태로 복강 내 이식과 간 전이로 진행하기 때문이다.^{9,12,15,16} Kohno 등은 장의 평활근 육종에서 간 전이된 경우 전이된 간의 절제가 환자의 삶의 질을 향상시켰다고 보고하였다.¹⁶

본 증례에서는 수술당시 간과 폐 전이 소견을 보여 종괴의 제거와 함께 간 부분 절제를 시행 후 VAC을 추가로 시행하였으나 CA125 수치 증가되고 새로운 폐 전이 소견 보여 VIP로 바꾸었으나 효과가 없는 것으로 간주되어 Taxol-CDDP 시행중이다.

저자들은 장간막에 발생한 leiomyosarcoma 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Yannopoulos K, Stout AP. Primary solid tumors of the mesentery. Cancer 1963; 16: 914-27.
2. Weinberger HA, Ahmed MS. Mesenchymal solid tumors of the omentum and mesentery: Report of four cases. Surgery 1977; 82: 754-9.
3. McFadde DW, Hiyama D, Moulto JS. Primary mesenteric leiomyosarcoma masquerading as a pancreatic pseudocyst. Pancreas 1993; 8: 647-9.
4. Bernardino ME, Jing BS, Wallace S. Computed tomography diagnosis of mesenteric masses. AJR 1979; 132: 33-6.
5. Gallagher WB. Giant leiomyosarcoma of the mesentery. Wis Med J 1965; 64: 401-3.
6. Thomer P, Steinberg W, Gardiner GW. Leiomyosarcoma in the mesentery presenting as a uterine fibroid. Can J Surg 1981; 24: 640-2.
7. Patra SB, Jaliha SV. Epitheloid leiomyosarcoma

- "Leiomyoblastoma" of mesentery? a case report. *Indian J Cancer* 1981; 18: 301-4.
8. Fieber SS, Dembner A, Bazewicz RA. Primary solid mesenteric tumors of the small intestine. *Contemp Surg* 1990; 36: 40-3.
 9. Hashimoto H, Tsuneyoshi M, enoji M. Malignant smooth muscle tumors of the retroperitoneum and mesentery: A clinicopathologic analysis of 44 cases. *J Surg Oncol* 1990; 28: 177-86.
 10. Mahon DE, Carp NZ, Goldhahn RT Jr, Schmutzler RC. Primary leiomyosarcoma of the greater omentum: Case report and review of the literature. *Am Surg* 1993; 59: 160-3.
 11. McLeod AJ, Zornoza J, Shirkhoda A. Leiomyosarcoma: Computed tomographic findings. *Radiology* 1984; 152: 133-6.
 12. Ranchod M, Kempson RL. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum: A pathologic analysis of 100 cases. *Cancer* 1977; 39: 255-62.
 13. Saul SH, Rast ML, Brooks JJ. The immunohistochemistry of gastrointestinal stromal tumors: Evidence supporting an origins from smooth muscle. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 464-73.
 14. Pike AM, Lloyd RV, Appleman HD. Cell markers in gastrointestinal stromal tumors. *Hum Pathol* 1988; 19: 830-4.
 15. Lee Y-TNM. Leiomyosarcoma of the gastro-intestinal tract: general pattern of metastasis of recurrence. *Cancer Treat Rev* 1983; 10: 91-101.
 16. Kohno H, Nagasue N, Araki S, Kato T. Ten-year survival after synchronous resection of liver metastasis from intestinal leiomyosarcoma. *Cancer* 1981; 47: 1421-3.

A case of primary leiomyosarcoma of the mesentery with hepatic metastasis

Ho-Ah Kim, Sang-Il Park, Heung-Seop Song, Mung-In Kim, Beob-Jong Kim,
Moon-Hong Kim, Suck-Chul Choi, Sang-Young Ryu, Eui-Don Lee,
Kyung-Hee Lee, Soo-Yung Jung¹

*Department of Obstetrics and Gynecology, Department of Pathology¹, Korea Cancer Center Hospital,
Institute of Radiological & Medical Science, Seoul, Korea*

Primary tumors of the mesentery are uncommon, and primary leiomyosarcoma of the mesentery is especially rare, and thus an accurate preoperative diagnosis is difficult. We experienced a case of 32-year female with primary leiomyosarcoma of the mesentery. We report this case with a brief review of the literature.

Key Words : Leiomyosarcoma of the mesentery, Primary tumors of the mesentery
