

# 소녀에서 발생한 복강내 결합조직형성 소세포 종양:증례보고<sup>1</sup>

이 영 석

결합조직형성 소세포 종양은 복강내에서 일차적으로 발생하는 매우 드문 병으로서 청소년기의 소녀에서 흔히 발생한다. 이 종양은 복강내 여러 장기를 침범하고, 흔히 복막, 장간막 대망으로 전이를 보이며, 간혹 후복막 강내로도 병변이 확산되는 매우 악성인 특징을 가지고 있다. 저자는 14세 소녀에서 발생한 결합조직형성 소세포 종양의 전산화단층영상, 자기공명영상, 및 초음파검사 소견들과 함께 보고하고자 한다.

결합조직형성 소세포 종양(desmoplastic small cell tumor)은 1989년 병리학자 Gerald 와 Rosai가 처음으로 보고한 이래 전세계적으로도 매우 드물게 보고되고 있다. 이 종양은 복강내 여러 장기를 침범하고, 조직학적으로도 매우 악성이며, 청소년기의 남아에게 흔히 발생하는 것이 특징이다(1, 2). 지금까지 결합조직형성 소세포 종양의 방사선학적소견에 대해서는 전세계적으로 증례보고로서 몇례 밖에 보고되지 않았으며, 국내에서는 보고가 없었다(3, 4). 이에 저자가 14세 소녀에서 발생한 결합조직형성 소세포 종양을 경험하였기에 전산화단층영상, 자기공명영상 및 초음파검사 소견들과 함께 보고하고자 한다.

## 증례 보고

14세 소녀가 3일전부터 생긴 복통, 복부팽창, 발열을 주소로 응급실로 내원하여 시행한 진찰소견에서 급성 복막염이란 진단 아래 응급 복부 절개술을 시행하였다. 복부 절개술에서 상복부에 대망(omentum)과 장간막(mesentery)에 연결되어있는 약 30×25×15cm 크기의 거대 종괴, 간의 좌엽, 복막 표면에서도 다양한 크기의 종괴를 발견하였다. 대망에서 20×15cm 크기의 종괴를 부분 절제 한후 수술을 마쳤다. 수술 후 2일째 시행한 혈청, 소변 등 임상 병리검사는 정상 소견을 보였고,  $\alpha$ -feto-protein,  $\beta$ -human chorionic gonadotropin(HCG) 및 carcinoembryonic antigen(CEA)수치도 증가되지 않았다. 방사선학적 검사로는 병변의 분포와 향후 추적 검사의 기초 자료를 위하여 수술 후 3일째 복부 및 골반강 전산화 단층촬영(Siemens DRH, Germany)과 수술후 5 일째 복부 초음파검사(Acuson 128/XP10, USA)를 시행하였고, 병변의 특성에 대한 정보를 얻기 위해서 수술후 6일째 복부 자기공명영상 촬영(Resonex-4000, USA)을 시행하였다. 조영증강후 시행한 복부 전산화단

층촬영에서 좌상복부에 대망과 장간막에 걸쳐있는 12×9.8cm 크기의 주위근육과 비슷한 감쇠 수치(attenuation number)를 보이는 종괴가 있으며, 그 내부에는 여러개의 선형 저음영을 보이는 병변이 있었다(Fig. 1A). 또한 간의 좌외측 분엽에 간실 질보다 낮은 음영의 8×7cm크기의 경계가 명확한 원형 종괴가 있으며 그 내부에는 피사 및 작은 조영증강 결절들이 보였고, 우측 간의 후측 분엽에서도 3×2cm, 1.5×1.5cm크기의 좌측 종괴와 같은 음영의 종괴들이 있었고 내부에 피사 소견은 보이지 않았다. 골반강 내에는 많은양의 복수가 있었고, 복막벽에 연해서 3×3cm, 3.2×2.4cm크기의 자궁과 비슷한 음영 종괴가 있었고, 일부 복막벽이 결절성 비후를 보였다. 자기공명영상은 T1강조영상(TR/TE, 700/15), proton과 T2강조영상(TR/TE, 2200/25,80)의 횡단면과 Gadopentetate dimeglumine(Magnevist, Schering, Germany)으로 조영증강하여 T1강조영상(TR/TE, 700/15) 횡단면과 관상면을 얻었다. T1강조영상에서 대망 및 장간막에 걸쳐있는 조영 증강전에는 주위 근육과 같은 신호강도였고, 조영증강 후 주위 간조직과 유사하게 증강을 되었고 그 내부에 여러개의 선형, 곡형의 강한 조영 증강을 보이는 병변이 있었으며(Fig. 1B), T2강조영상에서는 주위 비장과 비슷한 신호강도였다. 또한 간내부에 있는 종괴들은 다양한 신호강도였고, 좌측 간엽에 있던 약 8×7cm크기의 종괴는 T1강조영상에서는 도넛 모양으로 바깥 벽은 근육과 비슷한 신호강도, 내부는 일부 소결절을 포함하며 바깥벽보다 낮은 신호강도를 보였고(Fig. 2A), 조영 증강후 바깥 벽은 간 보다 약간 높은 신호 증강을 보였고 내부에는 조영증강을 보이지 않았고, T2강조영상에서 종괴 내부가 높은 신호강도를 보이는 피사 소견을 나타냈다. 그 외 우측 간엽에서도 CT에서와 같이 종괴들이 관찰되었고, 또한 우측 간엽의 원개(dome)에서 1×1cm 크기의 종괴가 추가로 관찰되었으며, 이 우측 간엽에 있던 종괴들은 간의 신호강도와 비교해서 T1강조영상의 조영증강전에는 저 신호강도, 조영증강후에는 동등한 신호강도, T2 강조영상에

<sup>1</sup> 단국대학교 의과대학 방사선과학교실

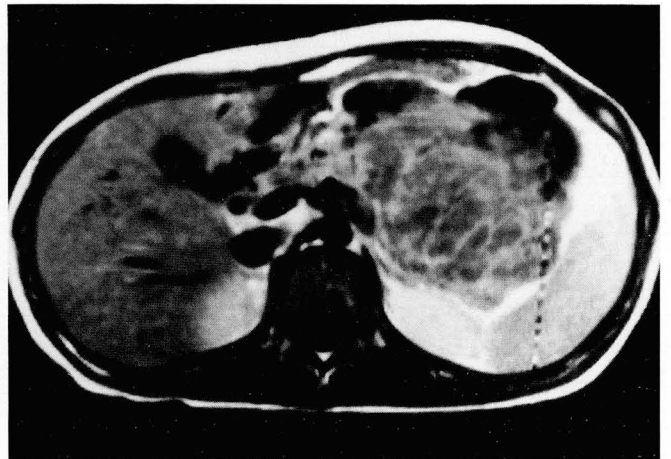
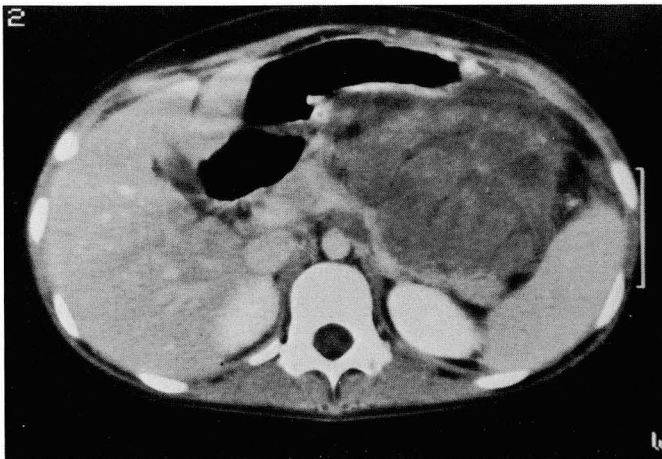
이 논문은 1997년 5월 28일 접수하여 1997년 10월 29일에 채택되었음

서는 고 신호강도였다. 복부 초음파검사에서도 대망 및 장간막에 걸쳐있는 혼합 반향성을 보이는 고형종괴가 있었고, 좌측 간엽에서도 내부 피사를 가진 혼합 반향성 고형종괴가 있었고, 우측 간엽에도 두 개의 혼합 반향성 종괴들이 있었다. 골반강 초음파검사에서도 여러개의 혼합 및 저 반향성을 보이는 종괴들이 있었고, 복수도 관찰되었다(Fig. 2B). 수술에서 얻은 표본의 육안 검사에서 전 장간막과 대망을 침범하며, 다량의 위성 결절들을 가지고 있는 20×15cm의 종괴였으며, 절단면에서 딱딱하고 미끄러우며, 희고 균일한 소견을 보이며, 여러 군데에 출혈과 피사의 소견을 보였다. 현미경학적소견으로는 점액성(myxoid) 결합조직형성(desmoplastic) 간질(stroma)에의해서 분리된 작은 소들(small nests)과 고형성 편들(sheets)로

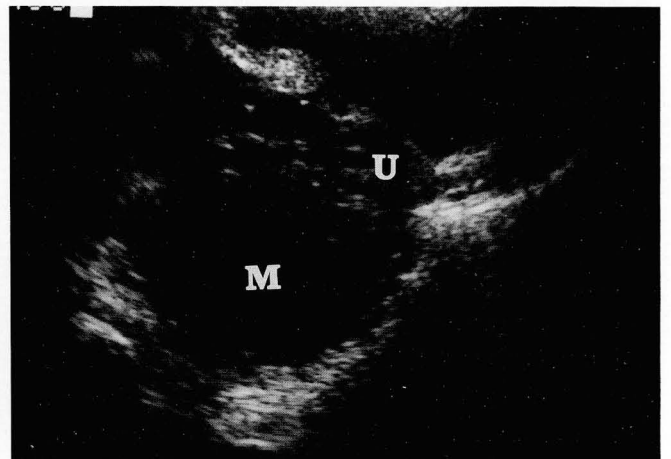
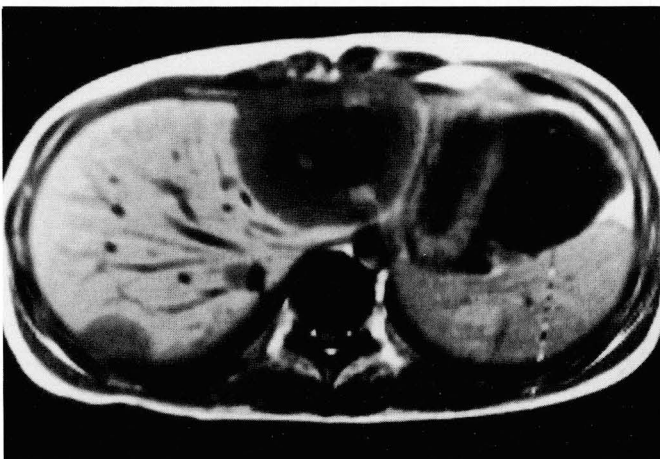
구성되어 있었으나, 기관양(organoid)의 소견은 없었다(Fig. 3). 면역조직화학적 검사에서는 전반적으로 vimentin과 neuron specific enloase에 대한 강한 반응을 보였고, 전자현미경 검사에서도 대부분의 종양세포는 불규칙한 핵과 수많은 리보솜, 분산된 미토콘드리아, granular endoplasmic reticulum을 포함한 빈약하고 불분명한 세포질로 구성된 원시적인(primitive) 소견을 보였다. 이상의 병리조직학적 소견으로 결합조직형성 소세포 종양으로 진단하였다.

## 고 찰

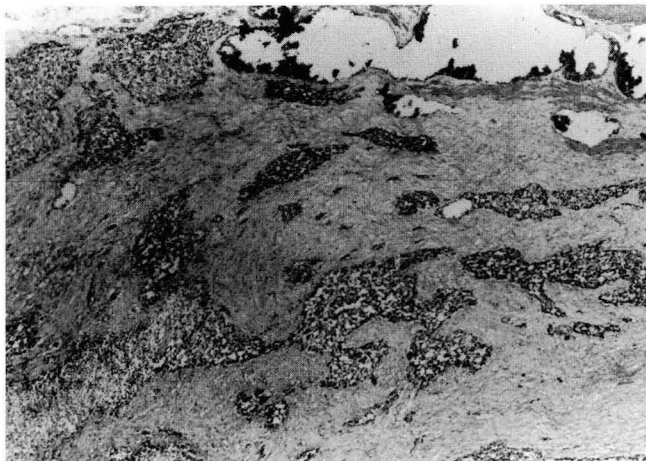
결합조직형성 소세포 종양은 처음으로 1989년에 Gerald와



**Fig. 1. A, B.** CT and MR appearance of the mesenteric tumor.  
**A.** Contrast-enhanced CT scan reveals a huge intra-abdominal mass with multiple linear internal septa.  
**B.** Axial Gd-enhanced T1-weighted(700/15) MR image also demonstrates multiple linear enhancing septa within the mass.



**Fig. 2. A, B.** Radiological imagings of the other intraperitoneal organs.  
**A.** Axial T1-weighted(700/15) MRI shows multiple, variable sized masses in both lobes of the liver with central necrosis and small nodules in left one.  
**B.** Transabdominal pelvic sonographic scan shows large lobulated hypoechoic mass(M), posterior to uterus(U) with ascites.



**Fig. 3.** Microscopic appearance of the resected mesenteric tumor. The tumor exhibits small nests or solid sheets without organoid pattern separated by myxoid desmoplastic stroma (H & E,  $\times 40$ ).

Rosai가 병리학적인 소견에 대한 보고한 이래, 지금까지 세계적으로도 수 십례 밖에 보고되지 않은 매우 드문 종양이다(1). 이 종양은 복강내에서 일차적으로 발생하였으며, 매우 악성으로, 복강내 여러 장기를 침범하고, 흔히 복막, 대망, 장간막으로 퍼지며, 후복막강내로의 침범을 보였다. 1991년에 Gerald가 다시 악성 소세포 종양 19례를 분석하여, 청년기 남아에게 호발하며, 주로 복강내 위치하며, 때로는 다른 장기를 이차적으로 침범하고, 병리조직소견상 소 형태(nesting pattern)로 성장하며, 국소적으로 간상(rhabdoid)형태, 강한 결합조직반응, 상피성, 신경성, 근육성 표지자들에 대한 면역조직화학 반응을 보이며 매우 공격적인(aggressive) 양상 등의 특징적인 소견을 보고하였다(2). 본 증례에서도 병리조직학적으로 같은 소견을 보였다. 또한 지금까지 남아에서 호발하는 것으로 보고되어있지만 본 증례에서는 14세 소녀로 남 여 발생비의 차이는 많은 증례가 모아지면 확실히 알 수 있을 것으로 생각된다. 다른 보고자들도 결합조직형성 소세포 종양의 특징으로 기원된 장기는 분명치않으나, 복강내 종괴는 현저하며, 드물게 폐, 골격계, 중추 신경계에서도 발생한다(5, 6, 7). 임상적으로도 본 증례와 마찬가지로 처음 내원시 충수돌기염이나 복막염으로 진단하여 응급수술을 시행하여 장간막 및 대망에 퍼져있는 종괴들을 발견하여 외과의사를 당황하게 하였다는 보고가 몇 레에서 있었다(8). 이는 소아에서 충수돌기염이나 복막염이 임상적으로 의심이되더라도 수술전 방사선학적 검사를 시행하여 정확한 병변의 양상, 분포를 확인한 후 수술계획을 수립하는 것이 필요하다고 생각된다. 또한 이 종양은 화학요법에 반응을 하지않기 때문에 최초 발견시 광범위한 절제술이 필요하다고 알려졌지만(9), 본 증례에서는 이 종양에 대한 경험이 없어서 부분 절제술만 시행하였다. 방사선학적 소견으로는 병리학자들이 보고한 소견과 일치하는 발병한 내장장기의 기원이 분명치않은 복강내 종괴가

있으며, 일부 내부괴사를 보이고, 복막을 따라 다발성 종양 전이를 나타낸다는 보고가있지만(3, 4), 지금까지 체계적인 분석이 되지않아서, 향후 많은 증례들과 여러 방사선학적 진단방법들을 통한 분석이 필요하다고 생각된다. 본 증례에서도 전산화 단층촬영, 자기공명영상과 초음파검사에서도 장간막과 대망에 걸친 거대 종괴, 내장 장기의 침범, 복막 전이 등 다른 보고들과 같은 소견들이었다. 또한 장간막 및 대망 종괴 내부에 다수의 선형 격막 소견을 관찰 할 수있어서 이는 병리조직학적 소견으로 보이는 종양세포군을 분리하는 결합조직형성 간질과 관련이 있지않을까 추측이되지만 향후 이에 대한 방사선학, 병리학적인 상관관계에 대한 연구가 필요하리라 생각된다. 복강내 발생한 결합조직형성 소세포 종양은 악성 임파종, 횡문근 육종, 유잉육종(Ewing's sarcoma), 원시 신경외배엽 종양(primitive neuroectodermal tumor), Askin tumor, 신경모세포종(neuroblastoma), 배세포 종양(germ cell tumor)등과 감별 진단이 필요하지만 특징적인 방사선학적 소견에 대한 보고가 없어, 병리 조직학적인 진단에 의존하였왔다. 그러나 청소년기에 복부 내 내장 기원이 불분명하고, 악성적으로 퍼져있는 종괴가 있을 때 드물지만 결합조직형성 소세포 종양을 감별 진단에 포함시켜야 할 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

- Gerald WL, Rosai J. Desmoplastic Small Cell Tumor with Divergent Differentiation. *Pediatr Pathol* 1989; 9: 177-183
- Gerald WL, Miller HK, Battifora H, et al. Intra-abdominal Desmoplastic Small Round-Cell Tumor Report of 19 Cases of a Distinctive Type of High-Grade Polyphenotypic Malignancy Affecting Young Individuals. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 499-513
- Outwater E, Schiebler ML, Brooks JJ. Intraabdominal Desmoplastic Small Cell Tumors: CT and MR Findings. *J Comput Assist Tomogr* 1992; 6: 429-432
- Dao HN, Dachman AH. CT findings of regression in intraabdominal desmoplastic small-cell tumor. *Clin Imaging* 1995; 19: 244-246
- Amato RJ, Ellerhorst JA, Ayala AG. Intraabdominal desmoplastic small cell tumor. Report and discussion of five cases. *Cancer* 1996; 78: 845-851
- Kushner BH, La Quaglia MP, Wollner N et al. Desmoplastic small round-cell tumor: prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. *J Clin Oncol* 1996; 14: 1526-1531
- Tison V, Cerasoli S, Morigi F, Ladnanyi M, Gerald WL, Rosai J. Intracranial desmoplastic small-cell tumor. Report of a case. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 112-117
- Gonzalez-Crussi F, Crawford SE, Sun CJ. Intraabdominal Desmoplastic Small-Cell Tumors with Divergent Differentiation Observation on Three Cases of Childhood. *Am J Surg Pathol* 1990; 14(7): 633-642
- Frappaz D, Bouffet E, Dolbeau D, et al. Desmoplastic Small Round Cell Tumors of the Abdomen. *Cancer* 1994; 3: 1753-1756

## Intra-abdominal Desmoplastic Small Cell Tumor in a Girl : A Case Report<sup>1</sup>

Young Seok Lee, M.D.

<sup>1</sup>*Department of Radiology, College of Medicine, Dankook University*

Desmoplastic small cell tumor is a rare primary intra-abdominal disease with a predilection for the adolescent boy. This aggressive tumor involved multiple intraperitoneal organs, peritoneal, mesentery and omental seedings, and sometimes retroperitoneal extension. The author reports a case of this rare tumor, demonstrated by CT, MRI and US, in a 14-year-old girl.

**Index words:** Neoplasms, in infants and children

Abdomen, CT

Abdomen, MRI

Abdomen, US

Address reprint requests to: Department of Radiology, College of Medicine, Dankook University

# 29 Anseo-Dong, Cheonan, Chung Nam, 330-714, Korea.

Tel. 82-417-550-6921 Fax. 82-417-552-9674