대한방사선의학회지 1998;38:875-878

복강내 결합조직형성 소원형세포종양: 2예 보고[1]

김 희 진·안 희 정[2]·조 온 구[3]

복강내 결합조직형성 소원형세포 종양은 드문 종양으로 사춘기와 청년기의 남자에게 호발한다. 이 종양은 주로 복부, 골반부의 복막을 따라서 광범위하게 자라고 공격적이며 특이적인 병리 소견과 면역조직화학 염색 소견을 보인다.

저자들은 젊은 남자에게 발생한 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양 2예의 임상소견, 방사선학적 소견, 병리소견을 보고한다.

결합조직형성 소원형세포 종양은 매우 드문 종양으로 최근 들어 병리학적 소견이 보고되었다(1-5). 이 종양은 매우 특징적인 임상소견과 형태학적 소견을 나타내는데, 주로15세부터 35세의 사춘기와 젊은 나이의 남자에게 호발하며 주로 복부, 골반부, 대망, 음낭, 난소에서 발생하며 다발성의 광범위한 복강내 전이를 동반한다(1-5). 이 종양은 복강내에 국한되어서 나타나거나, 다른 장기를 같이 침범하기도 한다. 이 종양은 매우 공격적인 성향을 보이며 다양한 방법의 치료에도 불구하고 높은 사망률을 나타낸다(3, 6). 병리조직학 소견상 작은 미분화 세포의 무리 주변에 광범위한 결합조직 형성을 보이는 간질조직이 존재하며, 면역조직화학염색에서는 상피세포 항원을 나타내는 keratin과 간엽조직 항원인 desmin, vimentin 등에 모두 양성반응을 보이는 특징이 있다(2, 3).

저자들은 조직검사 및 수술로 확진한 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양 2예의 임상소견, 방사선학 소견, 병리 소견을 보고한다.

증례 보고

증 례 1

19세 남자 환자가 최근 4개월간 10Kg의 체중감소와 기침, 가래를 주소로 본원에 내원 하였다. 이학적 검사상 좌측 쇄골 상와에서 2cm 크기의 단단하고 고정되어있는 림프절이 촉지되었고, 간과 비장의 증대가 촉지되었다.

복부 초음파상 간에 다양한 크기의 원형 또는 난원형의 경계가 분명한 고에코 또는 저에코의 다수의 종괴가 있었다. 비장에 두 개의 저에코의 낭종이 있었고 비장은 증대되었다. 후복막강의 대동맥주위 림프절, 대동맥하대정맥간 림프절이 증대되어 있었다. 방광의 후면에는 소엽상의 불규칙한 모양을 보이는 비균질한 저에코의 종괴가 있었다.

조영증강후 시행한 복부 CT상 좌측 대장주변 공간에 약 8×5cm 크기의 경계가 불분명한 종괴가 있었고, 일부에는 괴사로 여겨지는 저음영이 있었다(Fig. 1A). 직장방관 공간에는 약 11×6×8cm 크기의 포도송이가 뭉쳐있는 모양의 저음영의 종괴가 있었고, 종괴의 변연과 내부에 격막 모양의 조영증강을 보였다(Fig. 1B). 간에도 다양한 크기의 다수의 종괴가 있었고, 종괴는 불균질한 저음영을 보이며 가장자리에 조영 증강되는 고음영의 테두리를 보이는 간전이의 소견을 보였다(Fig. 1C). 우측 횡경막하에 불규칙한 결절 모양의 복막의 비후가 있었고, 우측 간하 공간에도 복강내 전이로 생각되는 불규칙한 모양의 저음영의 결절이 있었다. 비장에도 전이로 생각되는 다수의 저음영의 결절과 낭종도 발견되었다. 장간막은 음영이 증가되었고 다수의 작은 결절이 보였다. 다수의 증대된 대동맥주변 림프절, 대동맥하대정맥간 림프절, 후하대정맥 림프절이 있었고, 이들 중 일부는 저음영의 괴사와 고리모양의 조영증강을 나타냈다(Fig. 1C).

흉부 단순촬영과 흉부 CT상 다양한 크기의 다수의 원형의 결절이 양측 폐의 주로 흉막하에 흩어져있는 혈행성 폐전이의 소견을 보였다. 흉부 CT상 종격동 림프절이 증대되었고, 그 위치는 대동맥폐동맥 림프절, 기관분기하 림프절, 우측 폐문 림프절, 우측 내유 림프절, 우측 전횡격막 림프절이었다.

골주사 검사상 10번, 11번, 12번 흉추와 1번, 3번 요추에 동위원소의 섭취를 보이는 골전이의 소견이 있었다.

좌측 쇄골상부 림프절의 절제생검을 시행하였고, 병리 현미경 소견상 종양은 미분화된 원형 세포로 구성된 군집을 형성하며 주변은 풍부한 섬유조직에 둘러싸여 있었다(Fig. 1D). 면역조직화학 염색상 cytokeratin, vimentin, desmin에 양성을 나타내었고, 결합조직형성 소원형세포 종양으로 진단되었다.

[1] 포천중문의과대학교 분당차병원 진단방사선과
[2] 포천중문의과대학교 분당차병원 해부병리과
[3] 한양대학교 의과대학 진단방사선과
이 논문은 1997년 11월 7일 접수하여 1998년 4월 2일에 채택되었음.

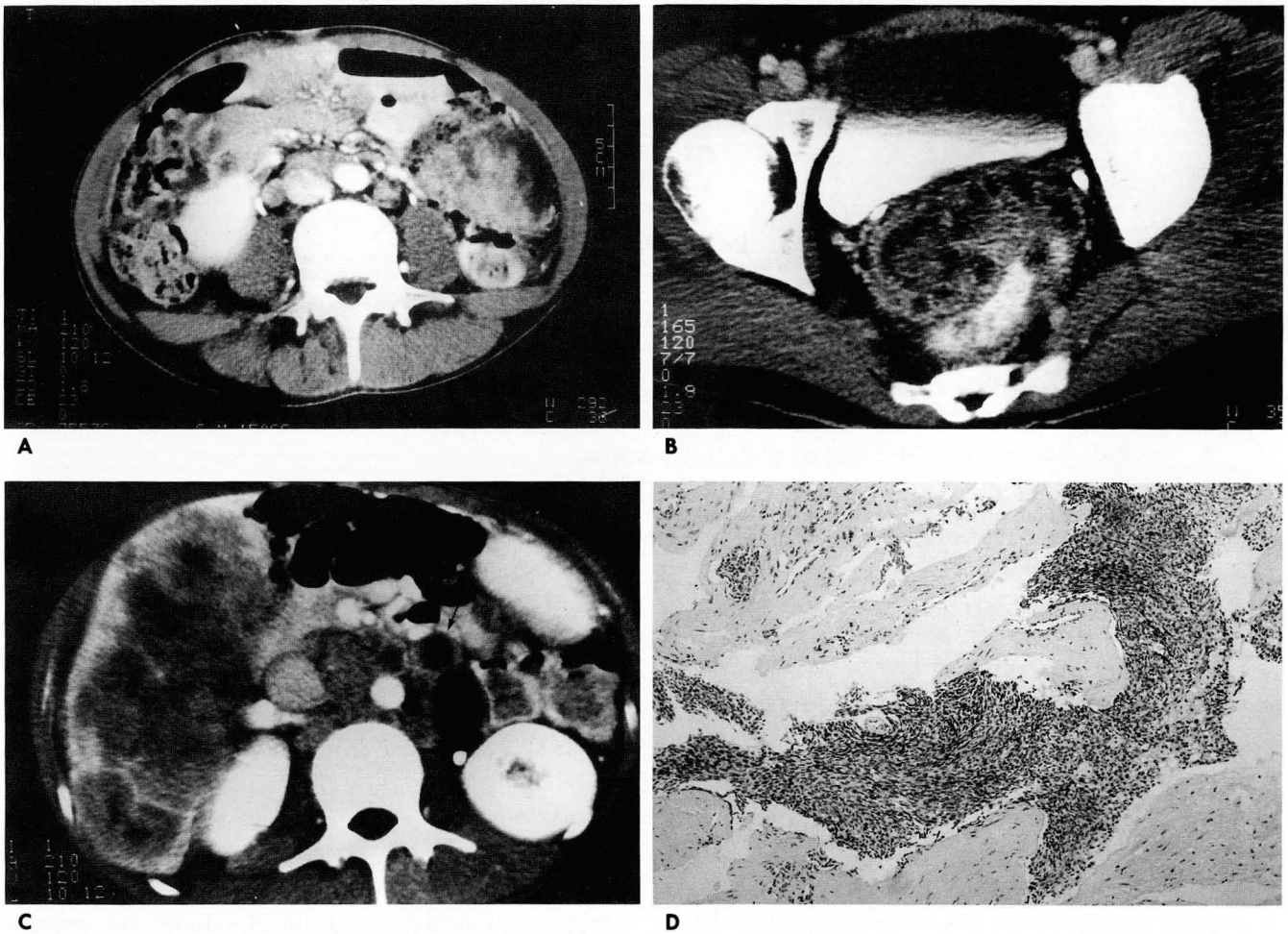
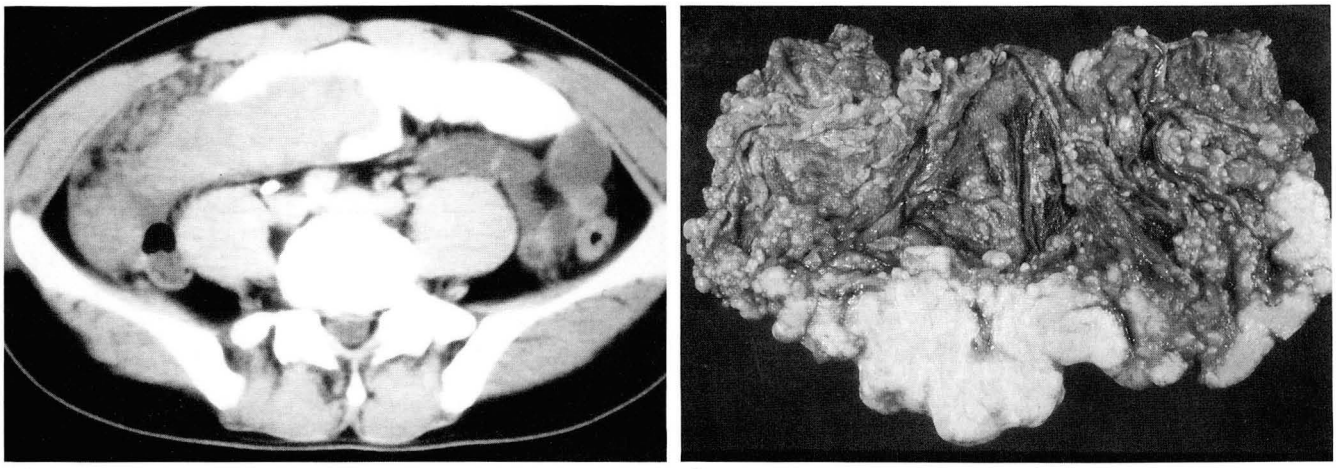


Fig. 1. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor in 19 year-old man.
A. CT scan shows lobulated mass with ill defined border in the left paracolic gutter. It shows heterogeneous contrast enhancement and eccentric necrosis.
B. CT scan shows irregular shaped mass in the rectovesical space. It shows low attenuation with enhancement of periphery and septa-like structure. It looks like aggregation of small round nodules with clustered appearance.
C. CT scan shows multiple necrotic hepatic masses from metastasis. Paraaortic and aorticocaval lymph nodes are enlarged, and some of the lymph nodes show central necrosis and peripheral enhancing rim(arrows).
D. Microscopic finding of left supraclavicular lymph node. The tumor is composed of irregular nests of undifferentiated small round cells surrounded by abundant fibrous stroma(hematoxilin-eosin, ×100).

증 례 2

37세 남자 환자가 2년 전부터 만성 B형 간염으로 치료를 받던 중 내원 약 1개월 전부터 생긴 전신 쇠약감과 우측 하복부 종괴를 주소로 내원 하였다. 복부 초음파와 CT상 회장 말단부 주변에서 장을 내측으로 밀고있는 약 25×10×10cm 크기의 종괴가 보였고, 이 종괴는 초음파상 고에코로, CT상 근육과 등밀도로 보였고, 외형은 분엽상으로 보였으며, 내부는 균일하였고, 조영증강은 잘되었으며, 종괴주변의 대망과 장간막에 수 mm크기의 결절들이 보였다(Fig. 2A). 횡경막하 공간에는 간우엽의 표면을 함입시키는 결절들이 보였다. 직장방관 공간과 직장전 공간에는 각각 3×3cm, 4×2cm 크기의 결절이 보였다.

대망의 종괴에 대하여 세침 흡인 세포학검사를 시행하였고, 소세포로 구성된 분화가 나쁜 암종이 의심되었다. 시험적 개복술을 시행한 결과 대망의 가장자리에 32×8×8cm의 커다란 결절성 종괴가 매달려있었고, 종괴의 표면은 울퉁불퉁하여 여러 결절이 융합된 것으로 보였다(Fig. 2B). 주변의 대망과 장간막에는 수많은 크고 작은 결절들이 산재되어 있었고, 직장 선반, 횡격막하에서도 작은 결절들이 관찰되었다. 수술시 소장 및, 대장을 포함하는 복강내 다른 기관에 원발성 종양으로 생각되는 부분은 없었다. 면역조직화학 염색상 cytokeratin, vimentin, desmin에 양성을 나타내었고, 병리학적으로 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양으로 진단되었다. 환자는 추적관찰 중 복강내 종괴의 극심한 증식과 복수를 보이며 악화되었고, 1년 후 사망하였다.



A B

Fig. 2. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor in 34 year-old man.
A. CT shows lobulated mass in the lateral aspect of ileum and multiple small nodules in greater omentum. Large lobulated mass was also noted in the rectovesical space(not shown).
B. Omentum was resected. Large lobulated tumor and numorous variable sized nodules are seen in the omentum.

고 찰

복강내 결합조직형성 소원형세포 종양은 최근에 알려진 종양으로 Gerald 등(1)이 처음으로 보고하였으며 최근 국내에서도 14세 여아에서 1예가 보고 되었다(7). 이 종양은 매우 특징적인 임상적, 조직학적 소견을 나타내는데, 주로 15세부터 35세 사이의 사춘기와 젊은 나이의 남자에게 호발하며, 주로 복부, 골반부와 대망을 침범하고, 흔히 다수의 광범위한 복강내 전이를 동반한다(3, 5, 8).

이 종양세포의 정확한 기원은 알려지지 않았지만 대개의 종양은 복막에서 기원한 것으로 여겨진다(1, 2). 이 종양은 병리소견상 특징적으로 명확하게 분리되는 원형 또는 난원형의 작은 종양 세포의 군집이 다량의 풍부한 간질에 둘러싸여있고, 종양 세포 군집의 크기와 모양은 다양하며, 종종 중앙부에서 괴사나 출혈이 보이며, 점액변성과 석회화를 흔히 관찰할 수 있고, 때로는 낭성부가 암이나 상피성 중피종을 닮은 상피세포와 유사한 세포로 둘러싸여있다(3, 5, 6). 교원질이 풍부한 종양의 간질은 섬유아세포 또는 근섬유아세포와 유사한 방추형 세포로 구성된다. 면역조직화학 염색상 특징적으로 상피세포 표식자인 keratin, epithelial membrane antigen에 가장 높은 발현을 나타내고, 신경조직 표식자인 neuron-specific enolase, 근육조직 표식자인 desmin, vimentin 등에 공동 발현한다(2, 3). 본 증례에서도 keratin, desmin, vimentin에 모두 양성을 보였다.

Varma 등은 5예의 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양의 CT 소견을 보고하였는데, 복막의 원발성 종양으로 생각되는 분엽상의 종양이 복부와 골반부의 복강에 있고, 종괴는 불균질한 조영증강과 괴사를 보이며, 복수, 종괴의 석회화, 대망의 전이, 수신증, 전횡경막 림프절 증대, 간전이, 후복막 림프절 증대가 관찰되었다(9).

Outwater 등은 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양의 CT와 MRI소견을 보고하였는데, 복강내 종괴는 간하부 또는 우측 대장주변 공간과 대장방광 공간에 있으며, 다수의 작은 복강내 전이가 있었다. 종괴 내부의 출혈성 궤사가 MRI의 T1 강조영상에서 보였다(10).

본 증례에서도 젊은 나이의 남자에서 초음파와 CT상 커다란 종괴가 직장방광 공간, 복막강, 대망에 있었고, 대망과 장간막에, 복막을 따라서 전이가 있었다. 이 종양은 간, 비장, 후복막 림프절, 폐, 종격동 림프절, 골에 전이를 보이는 매우 공격적인 성향을 나타냈다. 이러한 소견은 복강 암종증과 유사한 소견이지만, 종양이 발생한 원발성 장기가 불명확하므로 복막의 원발성 종양의 가능성을 유추할 수 있고, 환자의 나이가 젊다는 점도 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양을 진단하는데 도움을 줄 수 있을 것으로 생각한다. 이 종양은 거의 대부분 수술 후에 병리학적 소견과 특징적인 면역조직화학 염색 소견으로 진단되지만, 영상 소견과 임상 소견으로 이 종양의 가능성을 생각한다면, 복부 외의 다른 장기에서 종양의 원발성 종양을 찾기 위한 많은 검사를 하거나 수술을 시행하는 대신에 초음파 유도하 조직생검을 먼저 시행하여 수술 전에 진단을 할 수 있을 것으로 생각한다.

복부 CT상 다수의 복막 종괴가 있는 경우에 복강 암종증, 복강 근육종증, 복강 림프종증, 복강 중피종을 감별해야하며, 젊은 나이의 남자에게서 복막에서 기원한 것으로 보이는 종괴가 복강에 다발성으로 있으나 복부 장기에서 기원이 불명확하며, 여러 장기를 침범하고, 공격적인 성향을 보이는 경우에 복강내 결합조직형성 소원형세포 종양의 가능성을 고려해야겠다.

참 고 문 헌

1. Gerald WL, Rosai J. Desmoplastic small cell tumor with diver-

gent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989;9:177-183
2. Ordonez NG, Zirkin R, Bloom RE. Malignant small-cell epithelial tumor of the peritoneum coexpressing mesenchymal-type intermediate filaments. *Am J Surg Pathol* 1989;13:413-4211
3. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Mieltinen M, Silva EG, Rosai J. 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
4. Variend S, Gerrard M, Norris PD, Goepel JR. Intraabdominal neuroectodermal tumour of childhood with divergent differentiation. *Histopathology* 1991;18:45-51
5. Gonzalez-Crussi F, Crawford SE, Sun C-C. Intra-abdominal desmoplastic small-cell tumors with divergent differentiation: Observations on three cases of childhood. *Am J Surg Pathol* 1990;14:633-642
6. Ordonez NG, el-Naggar AK, Ro JY, et al. Intraabdominal desmoplastic small cell tumor: A light microscopic, immunocytochemical, ultrastructural, and flow cytometric study. *Hum Pathol* 1993;24:850-865
7. 이영석, 소녀에서 발생한 복강내 결합조직 형성 소세포종양:증예보고. *대한방사선의학회지* 1998:38:181-184
8. Yeoh G, Russel P, Willis EJ, et al. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor. *Pathology* 1993;25:197-202
9. Varma DGK, McDaniel K, Ordonez NG, Granfield CAJ, Charnsangavej C, Wallace S. Primary malignant small round cell tumor of the abdomen: CT findings in five cases. *Am J Radiol* 1992;158:1031-1034
10. Outwater E, Schiebler ML, Brooks JJ. Intraabdominal desmoplastic small cell tumor: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16:429-432

J Korean Radiol Soc 1998;38:875-878

Intraabdominal Desmoplastic Small Round Cell Tumor : Report of Two Cases[1]

Hee Jin Kim, M.D., Hee Jeong Ahn, M.D[2]., On Koo Cho, M.D[3].

[1]*Department of Diagnostic Radiology, Pochon CHA University, Pundang CHA General Hospital.*
[2]*Department of Pathology, Pochon CHA University, Pundang CHA General Hospital.*
[3]*Department of Radiology, Hanyang University Hospital*

Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor is a rare neoplasm predominant in adolescent or young adult male. The tumor is characterized by widespread growth along the peritoneal surfaces of the abdomen and pelvis, typical histologic features, and a specific immunohistochemical staining pattern. We report the clinical, radiologic, and pathologic findings of intraabdominal desmoplastic small round cell tumor.

Index words: Peritoneum, CT
Peritoneum, US
Peritoneum, neoplasms
Liver neoplasms, secondary

Address reprint requests to: Hee Jin Kim. M.D., Department of Radiology, CHA General Hospital.
Yatap-Dong # 351, Pundang-Gu, Sungnam, Kyonggi-do. 463-070 Korea
Tel. 82-342-780-5384, Fax. 82-342-780-5381