

CASE REPORT

장간막에서 발생한 다형태형 지방육종 1예

최진영, 김지은, 이승민, 강호준, 성지희, 고병성, 박주상, 김일동¹, 백소야²

분당제생병원 내과, 외과¹, 진단병리과²

A Case of Pleomorphic Liposarcoma Originating from Mesentery

Jin Young Choi, Ji Eun Kim, Seung Min Lee, Ho Jun Kang, Ji Hee Sung, Byung Sung Koh, Ju Sang Park, Il Dong Kim¹ and So Ya Baik²

Departments of Internal Medicine, Surgery¹, and Pathology², Bundang Jesaeng General Hospital, Seongnam, Korea

Liposarcoma is one of the most common soft tissue sarcomas that occurs in adults and is currently divided into five main subgroups: well-differentiated, myxoid, round cell, pleomorphic, and dedifferentiated. Primary mesenteric liposarcoma is extremely rare, and the treatment strategy is surgical resection with a wide free margin, often followed by radiation and adjuvant chemotherapy if distant metastasis is not detected. A 73-year-old male patient presented with lower abdominal distension. Abdominal CT scan revealed a large homogeneously enhancing mass lesion abutting the sigmoid colon and urinary bladder. At laparotomy, the solid mass measured 28×26×12 cm in size, was well-demarcated, and originated from the mesentery of the middle ileum. It was removed along with some small intestine (ileocecal valve upper 50-150 cm) and ileal mesentery because of adhesion. Histologically, the tumor proved to be pleomorphic liposarcoma. The patient did not undergo any adjuvant treatment following surgery, but he remains disease free until 33 months after surgery. Herein, we report a case of pleomorphic liposarcoma arising from small bowel mesentery. (**Korean J Gastroenterol 2015;65:182-185**)

Key Words: Liposarcoma, pleomorphic; Mesentery

서 론

연부조직육종(soft tissue sarcoma)은 성인에서 발생하는 전체 고형종양의 약 1%를 차지하며, 호발 부위는 하지, 후복막강이고, 정삭, 고환, 흉곽 및 유방, 종격동, 대망, 장간막 등에는 드물게 발생한다.¹ 지방육종(liposarcoma)은 그 연부조직육종의 약 20%를 차지하며, 조직학적 소견은 매우 다양하여 고분화형(well differentiated), 점액유형(myxoid), 원형 세포형(round cell), 다형태형(pleomorphic), 역분화형(dedifferentiated)의 다섯 가지 유형으로 분류하고 있는데, 이들 유형이 서로 혼합되어 있는 경우가 가장 흔하며¹ 다형태형은 전체 지방육종의 약 5%를 차지한다.² 이러한 분류는 환자의 임상 양

상이나 예후와 밀접한 연관성이 있다.² 장간막으로부터 발생한 지방육종은 드물어 문헌 고찰상 25예만 보고되고 있고,³⁻⁹ 특히 다형태형은 2예뿐이며, 국내에는 보고된 바가 없어 이번 증례가 최초 보고에 해당된다. 이러한 질환의 희귀성과 비특이적인 증상으로 인해 질환을 의심하기 쉽지 않아 진단과 더불어 치료가 지연되는 경우가 많다.¹

저자들은 장간막에 발생한 다형태형 지방육종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

73세 남자 환자가 내원 3개월 전부터 측지된 좌하복부에

Received August 12, 2014. Revised September 4, 2014. Accepted September 11, 2014.

© 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.

Copyright © 2015. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 박주상, 463-774, 성남시 분당구 서현로 180번길 20, 분당제생병원 내과

Correspondence to: Ju Sang Park, Department of Internal Medicine, Bundang Jesaeng General Hospital, 20 Seohyeon-ro 180beon-gil, Bundang-gu, Seongnam 463-774, Korea. Tel: +82-31-779-0209, Fax: +82-31-779-0897, E-mail: parkjs@dmc.or.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.

복부 종괴가 최근 압통을 동반하면서 크기가 증가하여 소화기 내과에 내원하였다. 내원 10여일 전부터 식후 포만감, 배변 횟수 감소, 하지 부종, 방광자극 증상이 있었다. 과거력 및 가족력에 특이 소견은 없었다.

활력 징후는 혈압 113/71 mmHg, 맥박수 85회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.3°C였다. 신체검사에서 급성 병색 소견은 보이지 않았고, 의식은 명료했으며, 결막은 창백하였다. 복부는 팽창되어 있었고 좌하복부에 경한 압통을 동반한 단단한 종괴가 촉진되었다.

일반혈액검사에서 백혈구 7,700 /mm³, 혈색소 10.9 g/dL, 혈소판 249,000 /mm³였고, 일반화학검사에서 혈중요소질소 23.2 mg/dL, 크레아티닌 1.05 mg/dL, 총단백 6.3 g/dL, 알부민 3.6 g/dL, 젖산탈수소효소(LDH) 469 IU/L였으며, 전해질 검사에서 이상 소견은 없었다. 종양표지자 검사에서 CEA 1.98 ng/mL (0-5 ng/mL), CA 19-9 <0.6 IU/mL (0-37 IU/mL), PSA 1.0 (0-4 ng/mL)이었다.

복부 전산화단층촬영에서 좌하복부에 균질하게 조영 증강되는 거대 종괴가 관찰되었고, 종괴의 일부는 장간막과는 다른 지방조직으로 구성된 것으로 보였다. 종괴는 방광과 에스

결장 사이에 위치하여 방광과 에스결장을 각각 앞뒤로 압박하고 있었다. 주변에 의미 있게 커진 림프절은 관찰되지 않았으며, 소량의 복수가 동반되어 있었다(Fig. 1A, B). 양전자방출 단층촬영에서 종괴 주변에 fluorodeoxyglucose 섭취가 SUV 4.0으로 증가된 소견이 보였으며 전이 소견은 없었다. 이러한 소견은 지방육종에 가장 적합하여 근치적 절제를 위해 개복술을 시행하였다.

수술 소견으로는 장간막에서 기원한 비교적 경계가 명확한 고형 종괴가 관찰되었으며 그 표면은 비교적 평탄하였다. 소장이 장간막과 유착되어 소장 일부(회맹장관 상방 50-150 cm, 길이 55 cm, 둘레 4 cm)와 회장 장간막 일부를 종괴와 함께 절제하였고, 소장 단단 문합술을 시행하였다.

병리 소견으로는, 절제 후 육안 소견에서 종괴는 28×26×12 cm이며, 피막으로 잘 싸여 부드러웠다(Fig. 2A, B). 소장 과 유착되어 있었으나 광학현미경상에서 침윤은 없었고, 대부분이 정상 지방세포를 닮은 세포로 구성되어 있었으나 그 사이로 소수의 다핵거대세포인 지방아세포(lipoblast)를 관찰할 수 있었다(Fig. 2C). 30%의 괴사 및 고배율상 9개의 유사분열도 함께 관찰되었으나 절제 변연부에서 종양은 발견되지 않았

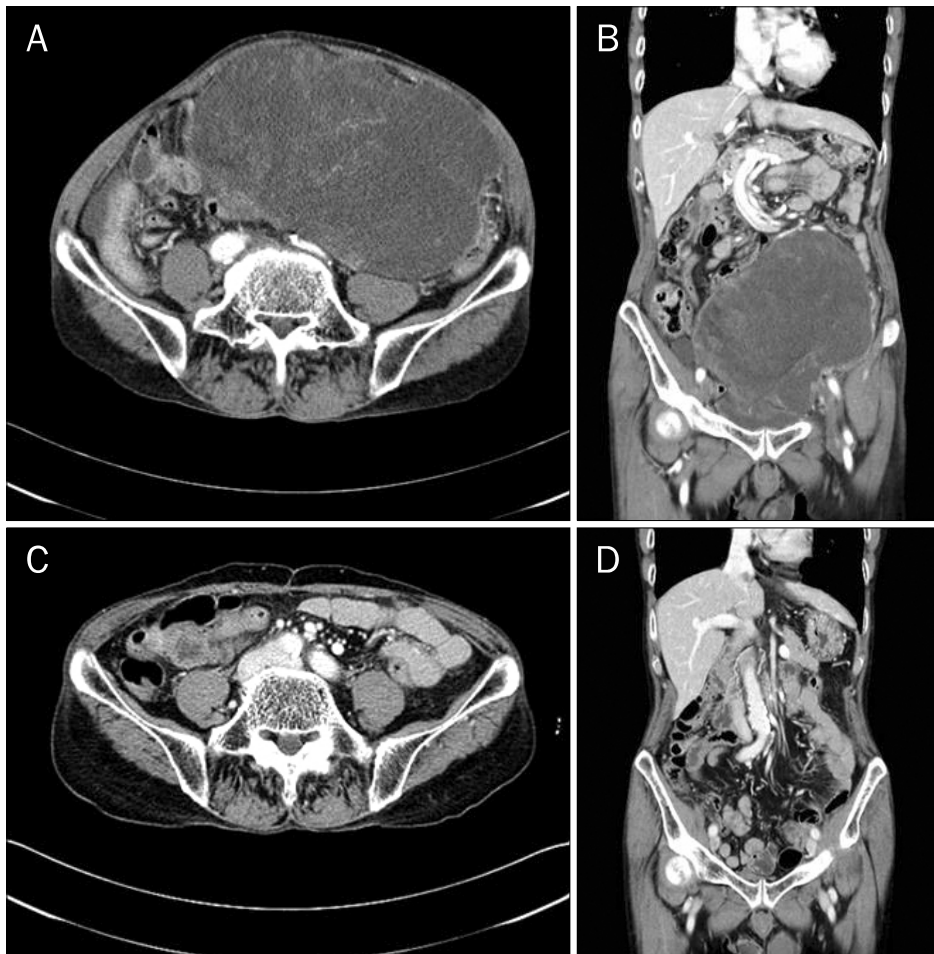


Fig. 1. (A, B) Pre-operative enhanced computed tomography findings. The peritoneal cavity is almost occupied by heterogeneously enhancing huge mass measuring about 25×10 cm with multiple area of necrosis and inseparable from the sigmoid colon. (C, D) Post-operative enhanced computed tomography taken at 25 month after surgical extirpation. Intra-abdominal structures are normal and there is no evidence of recurrence.

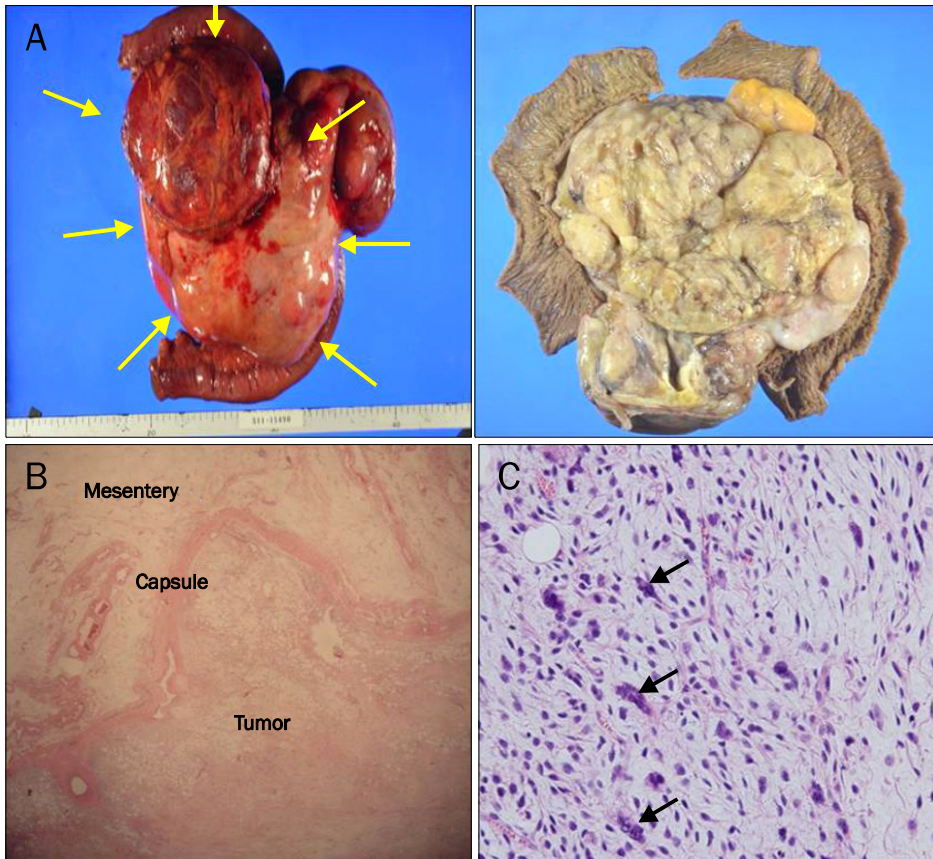


Fig. 2. Gross and microscopic findings (H&E, $\times 100$). (A) A yellowish hard solid multinodular mass originating from the small bowel mesentery measures 28 \times 26 \times 12 cm in size (arrows). (B) Tumor shows a thick fibrous capsule. (C) Pleomorphic spindle-shaped cells and multinucleated giant lipoblasts with floret-like features (arrows) are seen.

다. 면역조직화학염색에서 S-100단백, vimentin은 양성이었 고, pan cytokeratin, smooth muscle actin, desmin, CD34, CD68은 음성이었다.

이상의 수술 및 병리 소견상 환자는 장간막에서 기원한 거대한 다형태형 지방육종(T2b N0 M0 Gr2, IIB)으로 최종 진단되었으며, 종양은 완전 절제된 상태였다. 직출술 후 증상이 호전되어 퇴원하였으며, 수술 25개월 후 추적 복부 전산화단층촬영과 양전자컴퓨터단층촬영에서 국소 재발 또는 전이 소견은 관찰되지 않았고(Fig. 1C, D), 수술 33개월 후 외래 추적 관찰에서도 재발 증상 없이 건강하였다.

고 찰

지방육종은 지방 성분이나 중배엽 세포가 존재하는 곳에는 어디든지 생길 수 있다.¹ 사지에 발생하는 경우가 약 56% 정도로 가장 흔하고, 다음으로 약 15-20% 정도가 후복강 내에 발생하는 것으로 알려져 있으며, 장간막에서 발생하는 경우는 극히 드물고¹ 주로 50-70대 남자에게 흔하다.^{2,3}

임상 증상은 육종의 발생 위치 및 크기에 따라 다양한 증상이 나타날 수 있다.^{10,11} 장간막에서 발생하는 경우 종괴의 크기가 증가하면서 복부 팽만감, 하지 부종, 방광자극 증상 등의

비특이적인 임상 증상이 나타날 수 있으나, 체중 감소, 천공, 장폐색, 장중첩증 등의 증상은 드물다.^{1,3} 심부 연조직에서 서서히 성장하기 때문에 무통성의 거대 종괴로 발견되는 경우가 대부분이므로, 종괴가 커질 때까지 진단이 늦어지는 경우가 많다.^{1,12} 지방육종의 복부 전산화단층촬영 소견은 조직병리학 적 소견과 연관이 있는데 다형태형은 지방조직이 상대적으로 적어 균질성의 음영을 보이고, 거대 종괴일 경우에는 괴사 부분이 포함되어 있어 비균질성의 음영을 보이기도 한다.² 치료는 가능하면 근치적 절제술을 시행하는 것이 가장 좋으며, 동결절편의 절제 생검을 반복 시행 후 안전한 절제 범위를 결정하는 방법을 사용한다.^{1,7,8} 이는 종괴만 적출하였을 경우 재발이나 전이가 흔히 보고되기 때문이다.^{1,13} 원격 전이가 없는 고위험군에서는 보조 요법으로 방사선치료와 항암화학요법을 시행해 볼 수 있다.¹⁴ Doxorubicin, cisplatin, ifosfamide를 이용한 수술 전 항암화학요법은 종양의 크기를 감소시켜 절제 범위를 감소시키고 인접한 장기의 절제를 예방할 수 있으며 이는 절제 변연부 암조직 음성이 될 수 있는 가능성을 높여준다고 보고된 바는 있으나,^{1,3,14} 실제 이환율과 생존율에 있어서 도움은 되지 않는다.^{1,3} 이번 증례에서는 광범위 절제술을 시행한 뒤 보조 항암요법이나 방사선치료를 시행하지 않았으나 33개월간 재발이 관찰되지 않고 있다.

Table 1. Published Pleomorphic Liposarcoma of Mesentery

Authors	Year	Age (yr)/sex	Clinical presentation	Involved bowel	Size (cm)	Treatment	Follow-up	Prognosis
Jain et al. ³	2012	50/M	Abdominal distension	Jejunum	20×20	Surgical excision	-	-
Nakamura et al. ¹⁵	1998	82/F	Pyrexia	Ileocecal colon	10.5×7×7	Surgical excision	7 months	Disease free
Present case	2014	73/M	Palpable Abdominal lump	Sigmoid colon	28×26×12	Surgical excision	33 months	Disease free

예후는 조직학적인 아형과 밀접한 관계가 있는데, 고분화형, 점액유형, 역분화형, 다형태형 지방육종의 중앙생존기간은 각각 119개월, 113개월, 59개월, 24개월이다.³ 그 중 특히 다형태형은 고도 육종으로 절제 변연부에 종양이 없더라도 종양의 크기가 20 cm 이상일 경우에는 특히 예후가 나쁘다.² 조직학적 아형뿐 아니라 지방육종이 발생한 부위에 따라서도 예후가 달라지는데,¹ 사지에 발생하는 경우 재발률이 낮고 사망 위험이 거의 없는 것에 비해, 이번 증례와 같이 장간막에 발생한 경우에는 국소 재발이 많고 전이와 주변 장기 손상에 의한 사망 가능성도 높다.^{1,10}

다형태형 지방육종이 광범위한 혈행 전이를 초래하는 반면,¹ 고분화형과 점액유형 지방육종은 전이보다는 국소 재발이 많다.^{1,12} 다형태형 지방육종은 전이율이 높으며,^{3,9,10,12} 폐로 가장 흔히 전이되고,¹⁰ 재발 및 전이는 수술 후 평균 6개월에서 30개월 사이에 발생하는 것으로 보고되고 있다. 5년 생존율은 20-50%이며,^{1,10} 중앙 연관 사망률도 40%이나¹⁰ 이번 증례에 서는 33개월 동안 재발 없이 경과 관찰 중이다.

장간막에 발생한 다형태형 지방육종의 경우 세심한 신체검사를 통해 질환을 먼저 의심하고 진단하며, 충분한 절제 변연부를 포함한 광범위 절제술을 시행한 후에도 지속적인 영상검사를 통해 국소 재발 및 전이 여부를 확인해야 하고, 예후 및 치료에 대한 정확한 평가를 위한 병기 설정법의 도입도 필요할 것으로 판단된다.

이번 증례는 장간막에서 발생한 다형태형 지방육종의 국내 최초 보고이며, 예후가 좋지 않은 것으로 알려진 것과는 달리 추가 방사선과 항암화학요법 없이 완전 절제만으로 33개월 동안 재발이 없어 문헌 고찰(Table 1)^{3,15}과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Son BS, Seok SJ, Chung SK, et al. A case of liposarcoma arising in the mesentery. *Korean J Gastroenterol* 2009;54:243-247.
- Cho YJ, Chun HJ, Park DK, et al. A case of dedifferentiated liposarcoma in retroperitoneum. *Korean J Med* 2002;62:552-556.
- Jain SK, Mitra A, Kaza RC, Malagi S. Primary mesenteric liposarcoma: An unusual presentation of a rare condition. *J Gastrointest Oncol* 2012;3:147-150.
- Grifasi C, Calogero A, Carlomagno N, Campione S, D'Armiento FP, Renda A. Intraperitoneal dedifferentiated liposarcoma showing MDM2 amplification: case report. *World J Surg Oncol* 2013;11:305.
- Shen Z, Wang S, Fu L, et al. Therapeutic experience with primary liposarcoma from the sigmoid mesocolon accompanied with well-differentiated liposarcomas in the pelvis. *Surg Today* 2014;44:1863-1868.
- Liu Y, Ishibashi H, Sako S, et al. A giant mesentery malignant solitary fibrous tumor recurring as dedifferentiated liposarcoma- a report of a very rare case and literature review. *Gan To Kagaku Ryoho* 2013;40:2466-2469.
- Eltweri AM, Gravante G, Read-Jones SL, Rai S, Bowrey DJ, Haynes IG. A case of recurrent mesocolon myxoid liposarcoma and review of the literature. *Case Rep Oncol Med* 2013;2013:692754.
- Khan MI, Zafar A, Younas M, Malik I. Huge mesenteric liposarcoma. *J Pak Med Assoc* 2013;63:775-777.
- Garg PK, Jain BK, Dahiya D, Bhatt S, Arora VK. Mesenteric liposarcoma: report of two cases with review of literature. *J Gastrointest Cancer* 2014;45(Suppl 1):170-174.
- Gebhard S, Coindre JM, Michels JJ, et al. Pleomorphic liposarcoma: clinicopathologic, immunohistochemical, and follow-up analysis of 63 cases: a study from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Am J Surg Pathol* 2002;26:601-616.
- Dalal KM, Kattan MW, Antonescu CR, Brennan MF, Singer S. Subtype specific prognostic nomogram for patients with primary liposarcoma of the retroperitoneum, extremity, or trunk. *Ann Surg* 2006;244:381-391.
- Dubin MR, Chang EW. Liposarcoma of the tongue: case report and review of the literature. *Head Face Med* 2006;2:21.
- Choi CW, Kim ST, Kim HJ, et al. Myxoid Liposarcoma of the Parietal Peritoneum. *Korean J Gastroenterol* 1999;33:298-302.
- Ishiguro S, Yamamoto S, Chuman H, Moriya Y. A case of resected huge ileocolonic mesenteric liposarcoma which responded to pre-operative chemotherapy using doxorubicin, cisplatin and ifosfamide. *Jpn J Clin Oncol* 2006;36:735-738.
- Nakamura A, Tanaka S, Takayama H, et al. A mesenteric liposarcoma with production of granulocyte colony-stimulating factor. *Intern Med* 1998;37:884-890.