

# PRIMARY LEIOMYOSARCOMA OF THE GREATER OMENTUM

Hyung Youl Park<sup>1</sup>, Tae Yong Park<sup>1</sup>, Kyung Ji Lee, MD<sup>2</sup>, Keun Ho Lee, MD<sup>1</sup>

Departments of <sup>1</sup>Obstetrics and Gynecology, <sup>2</sup>Hospital Pathology, The Catholic University of Korea School of Medicine, Seoul, Korea

Leiomyosarcoma is a rare tumor that originates in the smooth muscle. The omentum has been rarely reported as a primary of occurrence with leiomyosarcoma. A 58-year-old woman presented with abdominal distension and palpable pelvic mass. Abdominal computed tomography scan showed 32×27×16 cm-sized heterogeneous enhancing mass in the pelvic and abdominal cavity. An exploratory laparotomy revealed a solid tumor in the greater omentum and total omentectomy and multiple biopsies were performed. The tumor was diagnosed as a leiomyosarcoma by histological and immunohistochemical examinations. We present here a case of primary leiomyosarcoma of the greater omentum with brief review of literature.

**Keywords:** Leiomyosarcoma, Omentum

대망(omentum)은 주로 지방조직으로 구성되어 있으며 종양의 전이 장소로 드물지 않은 곳이다. 그러나 대망에서 원발성으로 발생한 종양은 매우 드물며, 원발성 종양 중에서도 중배엽 기원인 평활근육종(leiomyosarcoma)은 전 세계적으로 단지 몇 예밖에 보고되지 않은 매우 드문 것으로 알려져 있다[1]. 이 종양은 대개 크기가 커서 복부 팽만, 복부 종괴, 복통을 호소하는 경우가 많으며 일반적으로 치료는 종괴 및 대망의 완전 절제를 시행한다. 그러나 수술 후의 예후나 합병증에 대해서는 그 희귀성과 진단 당시 진행된 경우가 많으므로 잘 알려져 있지 않다.

최근에 저자들은 1년 전부터 시작된 복부 팽만과 초음파에서 발견된 복부 종괴를 주소로 내원한 58세 여자 환자에서 대망에서 유래한 원발성 평활근육종을 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

**환자:** 이 O례, 58세

**주소:** 1년 전부터 시작된 복부팽만과 촉지되는 복부 종괴

**신고력:** 3-0-0-3

**기왕력:** 20년 전 자궁근종으로 전자궁절제술 및 양측부속기절제술 시행받았다.

**가족력:** 특이 사항 없었다.

**현병력:** 58세의 여자 환자는 1년 전부터 시작된 복부팽만을 주소로 개인 산부인과를 방문하여 시행한 복부초음파에서 거대 종괴가 발견되어 이에 대한 정밀검사를 위해 본원에 내원하였다.

**진찰 소견:** 내원 당시 혈압은 120/80 mm Hg, 호흡수는 20회/분, 맥박 수는 60회/분, 체온은 36.5°C 정상이었다. 이학적 소견에서 안결막은

창백하지 않았고, 공막에 황달은 없었으며 경부 림프절 종대도 없었다. 복부는 부드러웠으나 팽만되어 있었다. 하복부에 30×20 cm 크기의 종괴가 촉지되었으며, 체위의 변화에 따라 가동성이 있었다. 장은 감소되어 있었고, 간과 비장은 촉지되지 않았다.

**검사소견:** 말초 혈액 검사, 뇨검사 및 대변검사, 혈청 검사 모두 정상 소견이었고, 단순 흉부 X선 사진과 심전도도 정상 소견이었다. 종양 표지자 검사에서 CA-125는 30 U/mL이었고, CA 19-9는 10 U/mL로 정상 범위였다.

**방사선 소견:** 단순 흉부 X선 촬영에서 특이 소견은 없었다. 복부 전산화 단층촬영에서 골반강과 복강 내에 32×27×16 cm 크기의 비균질적인 음영을 보이는 종괴가 관찰되었으며, 다른 장기와 종괴와의 연결성은 확실하지 않았다(Fig. 1A). 림프절 비대 소견은 관찰되지 않았다.

**수술 소견:** 2010년 11월 11일 전신마취하에 진단개복술을 시행하였다. 개복 시 하복부에 38×30×11 cm 크기의 회백색의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 대망과 연결된 줄기(peduncle)를 가지고 있었다(Fig. 1B).

Received: 2010.12.31. Accepted: 2011. 2. 21.

Corresponding author: Keun Ho Lee, MD

Department of Obstetrics & Gynecology, Seoul St. Mary's Hospital, 505 Banpo-dong, Seocho-gu, Seoul, 137-701, Korea

Tel: +82-2-2258-6172 Fax: +82-2-595-1549

E-mail: hohoho@catholic.ac.kr

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 © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

20년 전 시행받은 전자궁절제술과 양측부속기절제술로 인해 자궁과 난소, 난관은 없는 상태로 유착은 없었고, 그밖에 장, 장막, 간, 비장, 위, 담낭에는 특이 소견 없었다. 종양을 포함한 전대망절제술을 시행하였고, 장간막과 복막에서 생검을 실시하였다. 골반 림프절제술은 시행하지 않았다.

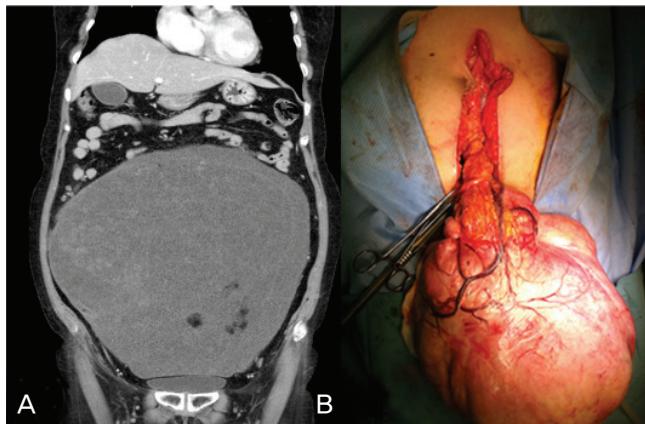
**병리 조직 검사 소견:** 육안 소견상 종괴는 38×30×11 cm 크기의 회백색 종양으로 표면이 매끈하고 경계가 분명하였다. 장경 단면상 종괴는 연회색의 탄력성분과 젤라틴 같은 끈적끈적한 성분이 군데군데 섞여 있었다. 현미경 소견상 방추형 세포(spindle cell)들이 회오리형이나 격자형

의 다발을 이루고 있었다. 종양 세포의 핵은 소포성의 염색질(vesicular chromatin)을 가졌으며, 길고 끝이 뭉뚱하였다. 10개의 고배율에서 평균 1개의 유사분열이 관찰되었으며, 괴사 소견은 없었다(Fig. 2A). 면역조직화학염색에서 종양조직세포는 CD34, S-100, Cytokeratin AE1/AE3에 대해 음성을 보였고, desmin 및 smooth muscle actin에 대해 양성을 보였다(Fig. 2B).

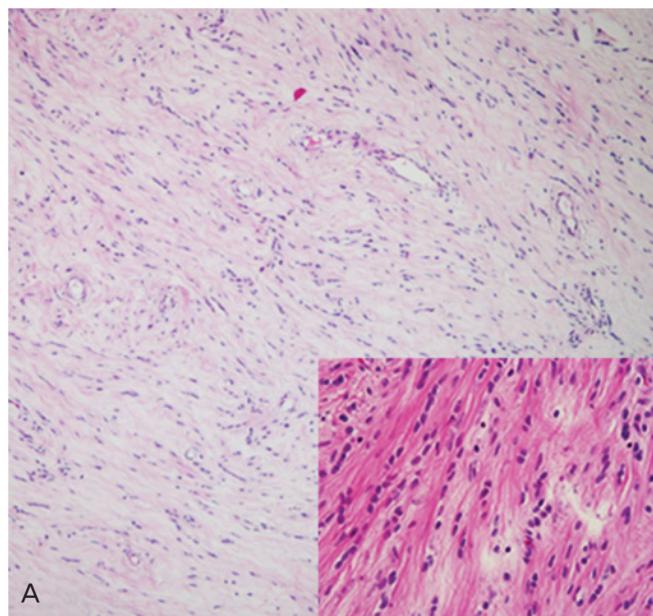
## 고찰

대망은 주로 지방조직으로 구성되어 있지만 이곳에서 원발성으로 발생하는 종양은 혈관, 섬유조직, 신경에 존재하는 증배엽 요소에서 기원하는 원형이나 방추형 세포육종, 평활근육종, 섬유육종, 중피종 등이 있다. 대망으로의 전이암은 드물지 않게 보고되고 있지만, 원발성 종양은 매우 드문데 본 증례와 같은 평활근육종은 매우 희귀해서 1934년 Sanes 등이 원발성 대망 평활근육종을 처음으로 기술한 이후 전 세계적으로 23여 개의 예 정도만이 보고되었다[1-5].

평활근육종은 육안적으로 단단하며 막에 싸여 있고, 절단면은 회색으로 연하고 황색을 띤 괴사와 출혈을 보이는 것이 특징이다. 종양의 크기, 다형성, 핵분열 정도, 괴사 전이 여부 등의 여러 변수에 따라 양성과 악성으로 구분하나 어려운 경우가 많다. Mahon 등[2]은 후복막과 대망 평활근 악성종양은 신체의 다른 부위의 평활근 악성종양보다 적은 수의 핵분열만으로도 악성 종양으로 간주할 수 있어서 10개의 고배율 시야에서 1개 이하의 유사분열이 있어도 악성종양에 합당하다고 하였다. 본 증례에서는 10개의 고배율 시야에서 평균 1개의 유사분열을 보였으나, 종양의 크기가 매우 크고 비전형적인 핵분열상, 다형적 세포의 증가소



**Fig. 1.** (A) Abdominal computed tomography showed heterogenous enhancement of the central area surrounded by the relatively enhanced outer part. There was no visible lymphadenopathy or metastasis. (B) Thirty cm sized grayish round mass is attached to greater omentum, which was histologically confirmed to be leiomyosarcoma.



**Fig. 2.** (A) The tumor cells are slender or slightly plump cells with cytoplasmic longitudinal striation and moderate nuclear atypism (H&E,  $\times 100$ , enlarged  $\times 400$ ). (B) This myxoid tumor are positive for smooth muscle actin ( $\times 100$ ).

견을 보여 평활근육종으로 진단되었다. 또한 조직학적으로 자궁의 평활근육종으로부터 비롯된 자궁 평활근종의 악성 변화와 원발성 대망의 평활근육종을 감별하는 명확한 기준은 밝혀져 있지 않아 두 가지를 감별하기 어려운 경우가 많은데, 본 증례에서는 환자가 자궁근종으로 20년 전에 전자궁절제술과 양측부속기절제술을 시행받았기 때문에 원발성 대망 평활근육종으로 진단할 수 있었다.

보고된 23 증례(확인할 수 없는 증례 1포함)에서 원발성 대망의 평활근육종 진단 시 평균연령은 51.8세(26~85세)였으며, 본 증례의 환자는 58세로 고령에 발병한 경우였다. 남성에서 약간 호발하나(13명 vs. 9명) 유의한 차이는 없다고 보고된다[3].

가장 흔한 증상으로는 복부 종괴, 복부 팽만, 통증, 악액질(cachexia)이 있고, 복수 혹은 출혈을 포함한 낭성 변화도 보고되었다. 크기는 평균 10~20 cm이며, 골반 내 보다는 상복부에서 종괴로 발견되는 경우가 대부분이나, 본 예에서는 유착이 없었으므로 주로 골반 종괴 및 이에 따른 증세를 호소하였다. 임상증상과 예후와 관해서 무증상의 종양과 임상증상을 동반한 종양을 비교하였을 때 임상 증상이 없는 종양을 가진 예에서 유의하게 더 긴 생존기간을 보였으며 재발률의 감소를 보였다[3]. 그래서 임상증상이 없는 종양은 의미있는 예후 인자가 될 수 있다고 보이며, 따라서 증상 발현 전 영상학적 진단을 통해 조기에 종양을 발견하는 것이 중요하다고 생각된다.

진단 방법으로 초음파는 병변의 위치와 특성을 정확히 파악할 수 있다는 장점이 있지만, 장관의 가스와 큰 종양을 투과하는 파장의 악화와 관련해 정확한 해부학적 위치를 알기 힘들다는 단점이 있다. 복부 전산화 단층촬영은 수술 전에 종양의 기원을 확인하고 주위 장기와의 해부학적 관계를 정확하게 보여주기 때문에 대망의 원발성 종양을 진단하는데 가장 유용한 것으로 생각된다[6]. 또한 악성 종양은 신생혈관생성을 포함한 과혈관성 병변을 나타내기 때문에 혈관 조영술이 종양의 위치 확인과 감별 진단에 유용한 도움을 줄 수 있다[5]. 따라서 병변의 조기 발견에는 초음파가 유용하고 병변의 정확한 해부학적 위치를 알기 위해서는 컴퓨터 단층 촬영이 권장되며 더불어 혈관 조영술의 시행도 고려해야 할 것이다.

개복술이 진단과 전이여부 확인에 가장 좋은 방법이며, 대망의 종양 절제 전에 다른 장기의 원발 종양이 대망으로 전이했는지 여부를 확인하는 것이 필수적이다. 현미경적 전이의 가능성 때문에 원발성 대망 종

양의 경우에 전대망절제술이 일반적으로 추천된다. 방사선 치료에 대한 시도는 없었으나, 이런 치료법에 대한 다른 육종들의 반응이 없는 것으로 보아서 효과가 없을 가능성이 많고, 대망 평활근육종에 대한 화학요법의 효과에 대해서도 알려진 바가 없다[7].

결론적으로 대망의 원발성 평활근육종은 화학요법이나 방사선 치료의 효과가 없는 상태에서, 본 증례에서처럼 종양의 크기가 크고 환자가 고령이라도 수술이 가능하다면 적극적으로 수술을 시도해 보는 것이 환자의 예후에 도움이 되리라 생각된다. 한편 대망의 원발성 평활근육종은 그 희귀성 때문에 장기 생존율에 대해선 아직 알려진 바가 없으므로, 예후나 합병증에 대해서 앞으로 추가적인 연구가 필요하다.

## References

1. Stout AP, Hendry J, Purdie FJ. Primary solid tumors of the great omentum. Cancer 1963;16:231-43.
2. Mahon DE, Carp NZ, Goldhahn RT Jr, Schmutzler RC 3rd. Primary leiomyosarcoma of the greater omentum: case report and review of the literature. Am Surg 1993;59:160-3.
3. Koga T, Kusumoto T, Kakeji Y, Kishikawa K, Maehara Y, Yonemura T, et al. Leiomyosarcoma of the greater omentum with liver metastasis: report of a case. Surg Today 2002;32:434-8.
4. Ishida J, Ishida H, Konno K, Komatsuda T, Abe K. Primary leiomyosarcoma of the greater omentum. J Clin Gastroenterol 1999;28:167-70.
5. Niwa K, Hashimoto M, Hirano S, Mori H, Tamaya T. Primary leiomyosarcoma arising from the greater omentum in a 15-year-old girl. Gynecol Oncol 1999;74:308-10.
6. Lee JT, Kim MJ, Yoo KS, Suh JH, Leong HJ. Primary leiomyosarcoma of the greater omentum: CT findings. J Comput Assist Tomogr 1991;15:92-4.
7. Kim K, Choi SC, Ryu SY, Kim JW, Kang SB. Major clinical research advances in gynecologic cancer 2008. J Gynecol Oncol 2008;19:209-17.

## 대망의 원발성 평활근육종 1예

가톨릭대학교 의과대학 <sup>1</sup>산부인과학교실, <sup>2</sup>병원병리학교실

박형열<sup>1</sup>, 박태용<sup>1</sup>, 이경지<sup>2</sup>, 이근호<sup>1</sup>

평활근육종은 평활근세포에서 기원하는 드문 종양이다. 이중에서도 대망에서 원발성으로 발생한 평활근육종은 극히 드물다. 58세 여자환자가 복부팽만과 초음파에서 발견된 복부종괴를 주소로 본원에 내원하였다. 내원 후 촬영한 복부 전산화 단층촬영에서 골반강과 복강 내 32×27×16 cm 크기의 비균질적인 음영을 가지는 종괴가 발견되었다. 환자는 20년 전 자궁근종으로 인해 전자궁절제술과 양측 부속기절 제술을 받은 기왕력이 있었다. 진단적 개복술을 시행한 결과 대망에서 기원하는 고형 종괴를 발견하여 종양을 포함하여 전대망 절제술과 생검을 실시하였고, 조직학적, 면역조직화학염색 시행 결과 원발성 대망 평활근육종으로 진단하였다. 이에 저자들은 간단한 문헌 고찰과 함께 원발성 대망 평활근육종 1예를 보고하는 바이다.

**중심단어:** 평활근육종, 대망