Check for updates

그물막과 복막과종을 동반한 회장의 상피양 평활근육종

김충현¹, 김선영², 정창길¹, 최정필³, 서금수⁴, 이준호¹, 최제형¹동강병원 ¹내과, ²병리과, ³외과, ⁴영상의학과

Ileal epithelioid leiomyosarcoma with omental and peritoneal seeding

Chung-Hyoun Kim¹, Sun-Young Kim², Chang-Kil Jung¹, Jung-Pil Choi³, Keum-Soo Seo⁴, Jun-Ho Lee¹, Jae-Hyung Choi¹Departments of ¹Internal Medicine, ²Pathology, ³General Surgery, and ⁴Radiology, Dongkang Medical Center, Ulsan, Korea

Leiomyosarcoma (LMS) of the small intestine is a rare tumor, accounting for about 1% of all malignant mesenchymal lesions in the gastrointestinal tract. Since small bowel tumors are initially asymptomatic and nonspecific, delayed diagnosis and treatment are common. We found that a 44-year-old male patient who came in for lower abdominal pain had partial obstruction in the small bowel. Multiple ascites and ileal tumors involving peritoneal seeding were observed from his abdominal computed tomography. He was diagnosed as epithelioid LMS involving peritoneal transition after surgical resection, and the outpatient department has planned for a conservative therapy with observation. To the best of our knowledge, ileal epithelioid LMS accompanying a huge omental mass, with a size of 18 cm in dimension, and peritoneal seeding has not yet been reported in Korea. We report this rare case with literature review.

Keywords: Leiomyosarcoma epithelioid; Small intestine neoplasm; Ileum

서 론

소장의 악성종양 발생은 전체적으로 증가하고 있는 추세이나 매우 드물어 우리나라에서 100,000명 당 1.2명 발생하는 것으로 보고되고 있다[1]. 육종은 소장의 악성종양 중 1.2% 이내로 유암종, 선암종, 림프종, 위장관기질종양에 이어 빈도 순으로 5번째인 매우 드문 질환이며[2], 소장의 평활근육종은 전체 위장관 악성간엽종양의 약 1%를 차지하고 있다[3]. 평활근육종은 소장에서 발생하는 육종의 한 형태로

평활근 세포의 점막근, 고유근층에서 유래하며 50대 남성에게서 더 많이 발생한다[4].

소장 종양은 발생 빈도가 낮고, 대부분이 무증상이거나 초기에는 비특이적인 증상만 나타나기 때문에 임상에서 먼저 의심하는 것이 쉽지 않다. 악성종양도 진단이 늦어지는 경우가 많아, 증상이 나타난 후 진단에 이르기까지 약 6-9개월이 소요되어 조기 진단이 어렵다[5].

저자들은 하복부통증으로 내원한 44세 남자 환자의 복부 컴퓨터단층촬영(computed tomography, CT)에서 소장의 부분 폐쇄, 대량의 복수, 복막 전이를 동반한 회장의 종양을 발견하였으며, 외과적 절제술 후 흔하지 않은 상피양 평활근육종으로 진단되었다. 회장의 상피양 평활근육종과 함께 그물막에 18×12×5 cm의 거대한 종양과 복막과종이 동반된 경우는 국내에서 보고된 바가 없어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received: November 10, 2016, Revised: May 17, 2017
Accepted: May 18, 2017

Corresponding Author: Sun-Young Kim, Department of Pathology, Dongkang Medical Center, 239 Taehwa-ro, Jung-gu, Ulsan 44455, Korea
Tel: +82-52-241-1114, Fax: +82-52-241-1180
E-mail: a01028@naver.com

Copyright © 2017 Yeungnam University College of Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

증 례

44세 남자가 3개월 전부터 복부팽만감, 구토, 간헐적인 복통 지속되었으며, 2일 전 발생한 하복부통증으로 내원하였다. 10년 전 담낭절제술을 받은 과거력이 있었으며, 가족력에서 특이사항은 없었다. 활력징후는 혈압 130/80 mmHg, 맥박 분당 78회, 호흡수 분당 20회, 체온 36.5℃였다. 복부 진찰소견에서 복부팽만과 장음 항진되어 있으며, 우하복부에 경미한 압통이 있었다.

말초혈액검사서 백혈구 $14,100/\text{mm}^3$ (호중구 80.0%, 림프구 13.0%, 단핵구 6.2%, 호산구 0.5%), 혈색소 18.0 g/dL, 혈소판 $317,000/\text{mm}^3$ 이고, 혈액응고검사는 프로트롬빈시간 11.3 sec (range, 9.6-13.0 sec), 활성화부분트롬보플라스틴시간 28.9 sec (range, 20.2-36.5 sec)였다. 혈액화학검사서 혈액요소질소 6.5 mg/dL, 크레아티닌 0.98 mg/dL, 총콜레스테롤 180 mg/dL (range, 120-230 mg/dL), 중성지방 191 mg/dL (range, 30-160 mg/dL), 단백질 6.0 g/dL, 알부민 3.8 g/dL, 젖산탈수소효소(lactate dehydrogenase, LDH) 345 IU/L (range, 150-550 IU/L), 아스파르테이트아미노전달효소(aspartate aminotransferase) 26 IU (range, 0-35 IU/L), 알라닌아미노전달효소(alanine aminotransferase) 31 IU/L (range, 0-40 IU/L), 총빌리루빈 0.6 mg/dL (range, 0.2-1.2 mg/dL), 아밀라아제 40 U/L (range, 25-130 U/L)였다. 간염표지자검사는 HBsAg 음성, anti HBsAb 양성, anti HCV 음성이었으며, 종양표지자 검사에서 carcinoembryonic antigen (CEA) 0.8 ng/mL (range, 0-5 ng/mL), carbohydrate antigen 19-9 (CA 19-9) 2.7 U/mL (range, 0-37 U/mL)였으며, 기타 혈액화학검사 및 소변검사는 정상이었다.

단순흉부촬영에서 특이 소견 없었으며, 복부촬영에서 공기액체층과 함께 확장된 소장이 관찰되었다. 즉시 시행한 복부 CT에서 배꼽 높이의 중앙선 부위에 국소적으로 두꺼워진 소장벽과 근위부 소장의 확장이 관찰되었고, 우측 그물막에 거대한 종양을 포함하는, 그물막과 복벽에 여러 개의 종양이 다량의 복수와 함께 관찰되었다(Fig. 1).

복수천자검사서 육안적으로 맑은 혈성이었고, 백혈구 $2,000/\mu\text{L}$ (호중구 4%, 림프구 96%), 적혈구 $1,280/\mu\text{L}$, 총단백 4.2 g/dL, 알부민 228.8 mg/dL, LDH 257 IU/L, 포도당 125 mg/dL, CEA <0.5 ng/mL (range, 0-5 ng/mL), CA 19-9 <2.0 U/mL (range, 0-37 U/mL)였으며, 결핵균 도말검사, 진균염색 및 배양검사는 모두 음성이었다.

이에 소장암의 복막전이를 의심하고 수술적 절제를 시행하였다. 수술소견은 회장 원위부에 소장 폐쇄를 유발하고 있는 종양이 발견되었고, 우상복부의 거대한 그물막 종양과 복막, 그물막, 장간막, 결장간막, 대장, 소장을 포함하여 복강 내 전체에 흩뿌려져 있는 여러 개의 종양들이 발견되었다. 회장의 종양을 포함하여 소장 절제 및 문합술을 시행하였고, 우상복부의 그물막 종양 역시 함께 절제하였다. 육안적 병리소견은 $7.5 \times 5.5 \times 4.5$ cm 크기로 회장의 전체벽을 침범하고 있으나 바깥 성장이 우세한 형태의 종양과 장막 및 장간막에 퍼진 다수의 종양들로 괴사를 동반하고 있었으며(Fig. 2), 그물막에 $18 \times 12 \times 5$ cm 크기의 거대 종양을 나타내었다(Fig. 3). 현미경 소견에서 종괴는 미만성 혹은 결절성 형태를 보였으며, 전층을 통해 침윤하고 있었고 섬세한 혈관구조는 관찰되지 않았다(Fig. 4, 5). 대부분 둥글거나 다형성의 핵과 경계가 불분명하며 투명하거나 양염성 혹은 약한 호산성의 세포질

Fig. 1. Abdominal computed tomography shows focal small bowel wall thickening in the midline umbilical level with proximal small bowel wall dilatation. It reveals multiple masses in the omentum and peritoneal wall with a large amount of ascites. (A) Axial view, (B) coronal view.

을 가진 종양세포를 관찰할 수 있었으며, 50 HPF에서 40개 이상의 유사핵분열을 보이는 곳도 있었다(Fig. 6). 여러 질환들을 감별하기 위해 시행한 면역조직화학검사에서 vimentin과 desmin에 미만성으로 세포질에 강한 양성반응을 나타내었고(Fig. 7), smooth muscle actin과 caldesmon에는 국소적인 세포에서 양성반응을 보였으며, CD117, CD34, DOG-1, HMB45, CD31, CD99, pan cytokeratin, cytokeratin7, cytokeratin19, leukocyte common antigen, S-100, myogenin에서는 음성반응을 보여서 상피양 평활근육종으로 진단되었다. 환자는 추가적 치료 없이 보존적 치료 및 추적관찰을 계획하고 퇴원하였으나, 퇴원 후 더 이상의 추적 관찰은 이루어지지 않았다.

Fig. 2. The ileum shows an irregular tumor mass (big arrow) involving the entire layer with prominent exophytic component, with a dimension of 7.5×5.5×4.5 cm, and multiple scattered tumor nodules (small arrow) on the serosal surface and the mesentery.

Fig. 3. The omentum shows multinodular tumor mass with grayish solid cut surface, with a dimension of 18×12×5 cm.

고 찰

소장의 악성종양은 전체 위장관 악성종양의 5% 이내이고 [3], 육종은 소장의 악성종양 중 1.2% 이내로 유암종(<44.3%), 선암종(<32.6%), 림프종(<14.7%), 위장관기질종양(<7.2%)

Fig. 4. Microscopic finding. The ileum shows an irregularly protruding tumor with a transmurial growth (arrow) (H&E stain, ×10).

Fig. 5. Microscopic finding. The tumor is highly cellular with diffuse infiltration (H&E stain, ×100).

Fig. 6. Microscopic finding. Leiomyosarcoma with epithelioid morphology shows a round to pleomorphic nuclei with clear cytoplasm and frequent mitosis (arrow) (H&E stain, $\times 200$).

Fig. 7. Immunohistochemical stain. The tumor cells show a positive reaction for desmin (immunohistochemical stain, $\times 100$).

에 이어 빈도 순으로 5위를 차지하는 매우 드문 질환이다[3]. 평활근육종은 육종의 한 형태로 위장관 평활근육종은 위장관 악성종양의 1-2%를 차지하며, 발생부위별 분포는 위 50%, 소장 30%, 대장 15%, 식도 5%를 보인다[6]. 소장의 평활근육종은 공장, 회장, 십이지장 순으로 많이 발생한다[7]. 평활근육종은 평활근세포의 점막근, 고유근층에서 유래하며 50대 남성에게서 더 많이 발생한다[4].

소장 종양은 대부분이 무증상이거나 초기에는 간헐적인 복통 같은 비특이적인 증상만 나타난다. 소장 종양의 가장 흔한 증상은 원인미상의 출혈로 종양 자체에 의해서, 또는

소장 점막에 기계적인 손상으로 발생할 수 있다. 30-50%에서 체중감소를 호소하며, 25%는 부분적인 또는 완전 소장폐쇄가 발생하며, 림프종이나 육종의 10%는 소장 천공이 발생한다[8,9].

소장 종양의 평가를 위해 유용한 영상학적 검사로 복부 CT, 복부 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI), 자기공명영상 고위관장법(MR enteroclysis)이 있다[10,11]. 복부 MRI는 연부조직을 대조하기 좋아 점막 병변을 찾는 데에 이점이 있고, 방사선 노출이 없다는 장점이 있다. 반면에 복부 CT는 검사 시간이 빠르고 해상도가 좋아 쉽게 이용할 수 있다. 자기공명영상 고위관장법은 비-공장튜브를 통해 조영제를 주입하기 때문에 소장 고리를 더 확장시켜 관찰할 수 있다는 장점이 있다[12]. 하지만 위의 검사들은 1 cm 이하의 작은 병변을 놓칠 수 있다. 소장캡슐내시경은 비침습적이고 CT, MRI에서 발견되지 못했던 종양을 추가적으로 진단할 수 있어 유용하다[13]. 소장내시경은 조직검사를 시행할 수 있다는 장점이 있지만, 고가이고 검사시간이 길며, 전체 소장을 관찰하지 못하는 경우가 종종 있다는 단점이 있다[14]. 이 경우에도 소장캡슐내시경이 도움이 될 수 있다.

평활근육종은 조직학적으로 중등도 이상의 분화도를 갖는 방추형 세포로 구성되어 있으나 상피양세포, 혹은 이들 두 종류의 세포가 혼합되어 나타날 수도 있다. 본 증례는 둥글거나 다형성의 핵을 가진 종양세포로 미만성 혹은 결절성 형태를 보였으며, 선암, 위장관기질조양(gastrointestinal stromal tumor), PEComa (perivascular epithelioid cell tumor), 역분화성 이종 근원성 분화를 가진 지방육종(dedifferentiated liposarcoma with heterologous myogenic differentiation), 횡문근육종, 림프종 등 여러 질환들을 감별하기 위해 시행한 면역조직화학검사에서 desmin에 강한 양성반응을 나타내었고, smooth muscle actin과 caldesmon에는 국소적인 세포에서 양성반응을 보였으며, CD117, CD34, DOG1, HMB45, CD31, CD99, pan cytokeratin, cytokeratin7, cytokeratin19, leukocyte common antigen, S-100, myogenin에서는 음성반응을 보여 상피양 평활근육종으로 진단되었다[15].

평활근육종은 36%에서 전이를 보이고 종양의 크기가 5 cm 이상일 때 더 잘 전이된다는 보고가 있다[16]. 빈도는 혈형성으로 간(65%)에 가장 잘 전이되고, 다른 소화기계(15%), 폐(4%) 순이다. 또한 평활근육종은 다른 육종보다 림프행성(13%)이나 복막(18%)을 통해 전이되는 경우가 많다[17].

소장에서 발생한 평활근육종의 유일한 효과적인 치료는 수술을 통한 절제로써 장간막을 포함하는 광범위 절제가 필

요하다. 소장 of 평활근육종에 대한 방사선치료는 아직 데이터가 없으며, 항암화학요법은 매우 낮은 반응률을 보인다[18,19]. 소장의 평활근육종의 예후는 좋지 않으며, 5년 생존율은 27.8% (range, 10-48%)에 불과하다[16]. 또한, 조직분화도가 낮은 경우(55%)는 높은 경우(5-20%)에 비해 나은 예후를 보인다[20].

저자들은 드문 증례인 회장의 상피양 평활근육종을 진단하였으며, 거대한 그물막 종양과 복막과종이 동반된 경우는 국내에 보고된 바가 없었다. 또한 회장의 평활근육종은 빈도가 적고 증상도 비특이적이어서 임상에서 먼저 의심하는 것이 쉽지 않아 진단이 늦어져 상당히 진행된 후 발견되는 경우가 흔하다. 이에 주의를 기울일 것이 필요하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

CONFLICT OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

ORCID

Chung-Hyoun Kim, <https://orcid.org/0000-0001-6775-3179>

Sun-Young Kim, <https://orcid.org/0000-0001-9479-0549>

REFERENCES

1. The Korea central cancer registry, national cancer center. Annual report of cancer statistics in Korea in 2009. Seoul: Ministry of health and welfare; 2011.
2. Bilimoria KY, Bentrem DJ, Wayne JD, Ko CY, Bennett CL, Talamonti MS. Small bowel cancer in the United States: changes in epidemiology, treatment, and survival over the last 20 years. *Ann Surg* 2009;249:63-71.
3. Agaimy A, Wünsch PH. True smooth muscle neoplasms of the gastrointestinal tract: morphological spectrum and classification in a series of 85 cases from a single institute. *Langenbecks Arch Surg* 2007;392:75-81.
4. Evans HL. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. A study of 56 cases followed for a minimum of 10 years. *Cancer* 1985;56:2242-50.
5. O'Riordan BG, Vilor M, Herrera L. Small bowel tumors: an overview. *Dig Dis* 1996;14:245-57.
6. Conlon KC, Casper ES, Brennan MF. Primary gastrointestinal sarcomas: analysis of prognostic variables. *Ann Surg Oncol* 1995;2:26-31.
7. Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, Beahrs OH. Leiomyosarcoma of the small and large bowel. *Cancer* 1978;42:1375-84.
8. Cobrin GM, Pittman RH, Lewis BS. Increased diagnostic yield of small bowel tumors with capsule endoscopy. *Cancer* 2006;107:22-7.
9. Schwartz GD, Barkin JS. Small-bowel tumors detected by wireless capsule endoscopy. *Dig Dis Sci* 2007;52:1026-30.
10. Megibow AJ, Balthazar EJ, Hulnick DH, Naidich DP, Bosniak MA. CT evaluation of gastrointestinal leiomyomas and leiomyosarcomas. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144:727-31.
11. Ohnishi T, Yoshioka H, Ishida O. MR imaging of gastrointestinal leiomyosarcoma. *Radiat Med* 1991;9:114-7.
12. Masselli G, Gualdi G. Evaluation of small bowel tumors: MR enteroclysis. *Abdom Imaging* 2010;35:23-30.
13. Triester SL, Leighton JA, Leontiadis GL, Fleischer DE, Hara AK, Heigh RI, et al. A meta-analysis of the yield of capsule endoscopy compared to other diagnostic modalities in patients with obscure gastrointestinal bleeding. *Am J Gastroenterol* 2005;100:2407-18.
14. Kameda N, Higuchi K, Shiba M, Machida H, Okazaki H, Yamagami H, et al. A prospective, single-blind trial comparing wireless capsule endoscopy and double-balloon enteroscopy in patients with obscure gastrointestinal bleeding. *J Gastroenterol* 2008;43:434-40.
15. Katz SC, DeMatteo RP. Gastrointestinal stromal tumors and leiomyosarcomas. *J Surg Oncol* 2008;97:350-9.
16. Blanchard DK, Budde JM, Hatch GF 3rd, Wertheimer-Hatch L, Hatch KF, Davis GB, Foster RS Jr, Skandalakis JE. Tumors of the small intestine. *World J Surg* 2000;24:421-9.
17. Skandalakis JE, Gray SW, Skandalakis LJ. Metastasis of malignant smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract: pattern and process. *J Med Assoc Ga* 1991;80:701-9.
18. Lindberg RD, Martin RG, Romsdahl MM, Barkley HT Jr. Conservative surgery and postoperative radiotherapy in 300 adults with soft-tissue sarcomas. *Cancer* 1981;47:2391-7.
19. Fernández-Trigo V, Sugarbaker PH. Sarcomas involving the abdominal and pelvic cavity. *Tumori* 1993;79:77-91.
20. Licht JD, Weissmann LB, Antman K. Gastrointestinal sarcomas. *Semin Oncol* 1988;15:181-8.