

복강경 수술로 절제한 소장외장간막 유건종 1예

노경태 · 성순희¹ · 이령아

이화여자대학교 의학전문대학원 외과학교실, ¹병리학교실

A Case of Ileal Mesenteric Desmoid Tumor Resected by Laparoscopic Surgery

Kyoung Tae Noh, Sun Hee Sung¹, Ryung-Ah Lee

Departments of Surgery, ¹Pathology, Ewha Womans University School of Medicine, Seoul, Korea

Desmoid tumor is rare neoplasm originated from fibrous sheath or musculoaponeurotic structure. It is classified as benign tumor histologically, but clinically, it has malignant characteristics due to its infiltrative growth to adjacent organ and frequent local recurrence. Especially, mesenteric desmoid tumor shows poor prognosis because of its symptoms of pain, intestinal obstruction, ureter obstruction and fistula formation and high frequency of recurrence. We experienced a case of mesenteric desmoid tumor in a 64-year-old woman with a painless abdominal mass. Laparoscopic exploration was performed and 10 cm sized mesenteric mass was identified, which resected widely and the diagnosis was confirmed with desmoid tumor by pathologic report. We reviewed the feature of the mesenteric desmoid tumor, that is, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment and prognosis. (**Ewha Med J 2012;35(1):49-53**)

Key Words: Desmoid tumor; Mesentery; Laparoscopy

서 론

유건종(desmoid tumor)은 근초나 근건막에서 유래하는 드문 종양으로, 조직학적으로는 양성이나 주변 조직으로의 침윤과 빈번한 국소 재발로 인하여 임상적으로는 악성의 성질을 보인다[1]. 유건종은 발생 부위 및 유전질환 동반여부에 따라 복강외 종양, 복강내 종양, 다발성 종양, 가족성-다발성 종양, 가드너씨 증후군의 5가지로 나눌 수 있다[2]. 특히, 장간막에서 발생한 유건종은 주위조직으로 침윤이나 종괴로 인한 압박에 의해 통증, 장폐쇄, 요로 폐쇄 및 누공을 형성

하며, 절제가 불완전한 경우 70%에 달하는 재발률을 보이기 때문에 예후가 매우 불량하다[3,4]. 우리는 뚜렷한 유전 질환이 없는 65세 여성에서 소장의 장간막에서 기원한 복강내 유건종을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

65세 여자 환자가 2달 전부터 우하복부에 촉진되는 무통성의 종괴로 우측 난소종양 의심하여 본원 산부인과에 내원하였다. 환자는 35년전 난관 결찰술을 시행한 것 외에는 특이 병력이 없었고 특이한 가족력 및 유전성 증후군을 의심할 만한 소견도 보이지 않았다. 내원 시 환자는 병색을 보이지 않고 활력징후도 안정되어 있었으나 신체검사서 복부에 압통 없는 8.0 cm의 종물이 촉진되었고 이어 시행한 질식 초음파에서 우측 난소 주변으로 7.6 cm 크기의 종괴가 관찰되

Received: August 23, 2011, Accepted: October 28, 2011

Corresponding author: Ryung-Ah Lee, Department of Surgery, Ewha Womans University School of Medicine, 1071 Anyangcheon-ro, Yangcheon-gu, Seoul 158-710, Korea
Tel: 82-2-2650-2659, Fax: 82-2-2644-7984
E-mail: ralee@ewha.ac.kr

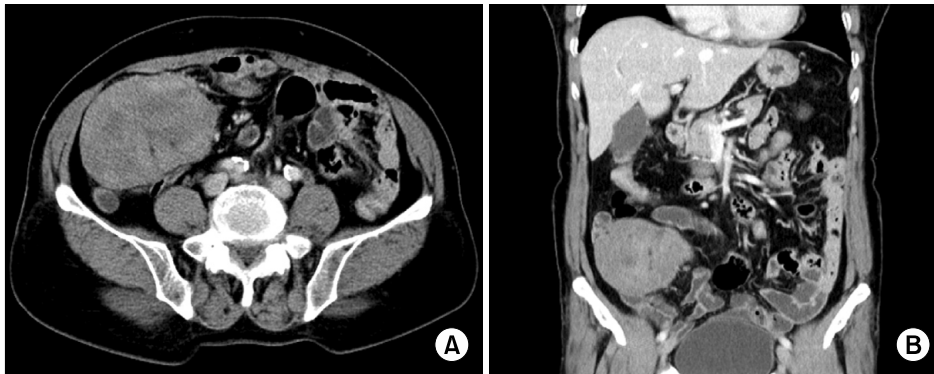


Fig. 1. Abdominal CT findings. 10×6.5 cm sized solid mass is visible in right lower quadrant. The tumor originates from small bowel mesentery. (A) Horizontal view. (B) Coronal view.

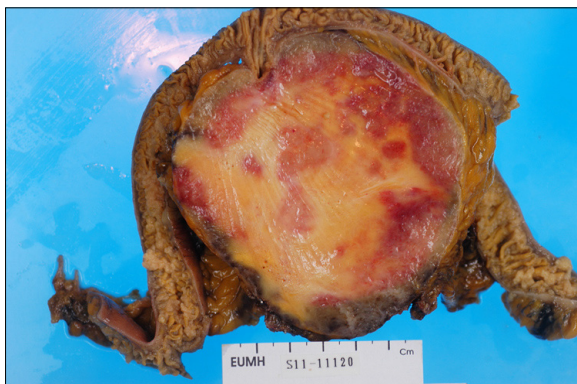


Fig. 2. Gross pathologic finding. 9.5×9×5 cm sized well demarcated mass is identified in the small bowel mesentery. Retraction diverticulum is visible on ileal mucosa.

어 추가적인 검사 및 수술을 위해 입원하였다. 입원하여 시행한 혈액검사에서는 특이소견을 보이지 않았으나 복부전산화단층촬영에서 10.0 cm 크기의 회장 장간막에서 기원한 것으로 추정되는 종괴가 관찰되었고 유건종 또는 악성 평활근육종이 의심되었다(Fig. 1). 양측 난소 및 자궁은 정상 소견을 보였다. 환자는 수술을 위해 외과로 전과 되었고 복강경 탐색술이 시행되었다. 수술 소견에서 10 cm의 타원형의 딱딱한 종괴가 회맹판막에서 약 15 cm 떨어진 부분의 회장의 직하부 장간막에서 관찰되었고 주변 장기로의 침습은 보이지 않았다. 수술은 복강경을 이용하여 약 40 cm의 회장을 장간막과 함께 절제 하였다. 육안 병리 검사에서 9.5×9×5 cm의 경계가 확실한 구형의 종괴가 회장 장간막에서 관찰 되었고 회장의 점막에는 종괴에 의한 견인 계실(retraction diverticulum)이 보였다. 종괴의 절제면은 점액성이 포함된 어두운 노란색을 띄고 있었다(Fig. 2). 현미경 조직 검사에서 종괴는 소장

근육층을 침범하고 있었고 균일한 핵을 가진 방추형의 섬유모세포들이 미만성으로 관찰되었으며 섬유모세포 사이에는 교원질이 풍부하게 관찰되었다(Fig. 3). 또한 종괴에서 비정형 유사분열은 관찰되지 않았고 회장 절단면에 종괴의 침윤은 없었다. 면역조직화학염색에서는 PAS, CD34, S-100, HMB-45, CD99에 음성을 보였고 MIB-1, c-kit, actin, desmin에 약양성을 보였으며 β-catenin에는 핵과 세포질 모두 양성을 보였다(Fig. 4). 이상과 같은 육안병리 및 현미경 조직검사, 면역조직화학염색 결과에 따라 이 종괴는 유건종으로 확진 될 수 있었다.

고 찰

유건종은 1832년 John MacFarlane이 복부 종물로서 처음 보고하였고 Muller가 힘줄을 의미하는 그리스어인 ‘desmos’에서 유래한 ‘desmoid’라는 용어를 1838년 처음 사용한 후 주로 근초나 근건막구조에서 유래한 양성 연부조직 종양으로 보고 되어왔다[5]. 유건종의 발생장소는 그 기원이 근골격계 및 간질 조직인 만큼 신체의 어느 부위에도 발생 할 수 있다. 하지만 주로 발생하는 장소는 어깨와 골반 그리고 복벽이며 복강 내에서는 장간막에서 주로 발생한다[6]. 복강 내 장간막에서 발생한 장간막 유건종은 연평균 백만 명당 2~4명으로 그 빈도가 매우 드물고 모든 연령에서 발생 가능하나, 주로 20~40대에서 많이 볼 수 있다[7]. 장간막 유건종의 주된 발생 장소는 소장 장간막, 특히 회장 장간막으로 드물게는 위-간 장간막, 결장간막 및 위-비장 인대에서도 발생한다[8]. 본 증례의 환자 역시 회장 장간막에 발생한 종괴를 볼 수 있었다.

장간막 유건종이 생기는 병리기전은 아직 밝혀지지 않았으나 가드너씨 증후군과 관련된 유전자적 영향,

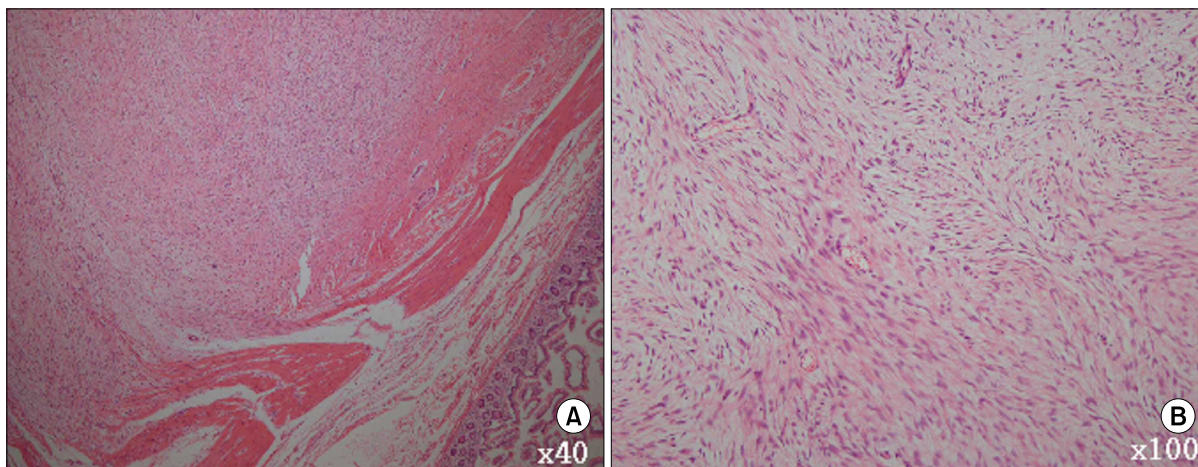


Fig. 3. Micropathologic finding. (A) The tumor infiltrates into the muscle layers of small bowel (H&E stain, x40). (B) Fibroblastic spindle cells are arranged orderly in collagenous or myxoid matrix (H&E stain, x100).

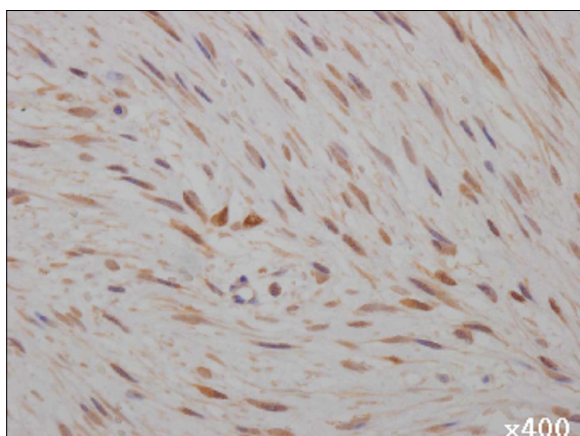


Fig. 4. Immunohistochemical stain for β -catenin shows nuclear and cytoplasmic positivity in tumor cells (Immunohistochemical stain, x400).

복강 내 수술과 같은 외상에 의한 섬유아세포의 이상 증식, 고에스트로겐 혈증에 의한 호르몬의 영향, 임신, 크론병 등이 그 유발 인자로 알려져 있다[9].

장간막 유건종은 대부분의 환자가 무통성 복부 종괴 소견을 보이나, 종괴가 주위 장기를 압박할 정도로 커지게 되면 장관 폐색 또는 요관 폐색을 유발하여 복통, 오심, 구토, 체중감소, 변비, 뇨실금, 야뇨증 등의 증상을 보이며, 드물게 발열과 급성기 반응성 단백의 증가를 보이며 염증반응을 일으키기도 한다[8,10,11]. 최근에 국내에서 복강 내 거대 농양으로 발현한 유건종에 대한 증례가 발표되기도 하였다[12]. 본 증례의

환자에게서는 우측 하복부에 무통성의 종괴가 축진된 것 외에 다른 증상은 보이지 않았다.

장간막 유건종의 진단은 증상, 진찰 소견, 과거력 및 병력조사와 함께 대장 내시경과 같은 가드너씨 증후군에 대한 기초 검사가 요구되며 영상 검사 소견이 도움이 되나 확진은 조직검사에 의해 가능하다[6]. 이 종양의 진단에 도움을 주는 영상검사에는 초음파, 복부전산화단층 촬영 및 자기공명영상 등이 있다. 초음파에서 종괴는 균질한 저에코, 고형체를 보이고 낭포 형태가 없는 것이 특징이다. 복부 전산화 단층촬영은 종괴의 위치와 성상을 알 수 있는 가장 좋은 방법으로 콜라겐과 세포질의 비율에 따라 다양하게 나타나지만 근육과 비슷한 밀도의 균질한 종괴를 보이고 출혈, 괴사 및 석회화가 없는 섬유성 병변의 특징을 보인다. 자기공명영상에서는 T1-강조영상에서 균질한 강도로 나타나며 T2-강조영상에서는 불균일하게 높은 신호를 나타내는데 이것은 세포질이나 교원질의 비율이 다양하기 때문이다[13]. 유건종의 조직학적 소견은 동일한 모양의 잘 분화된 섬유아세포들과 기둥 모양의 전형적인 방추상 섬유세포들 사이에 많은 교원질이 존재하는 것이 특징적이며 염증세포도 나타날 수 있다. 유사분열은 볼 수 있으나 부정형의 유사분열은 볼 수 없다[14,15]. 면역조직화학염색은 장간막 유건종의 조직학적 특성 및 발생위치가 유사한 위장관 기질종양, 경화성 장간막염, 염증성 근육섬유세포 종양, 흉막 외 고립섬유성 종양 등과의 감별에 중요한 역할을 한다[16]. Monihan 등[17]은 장간막 유건종에서 S100

단백과 CD34에 음성을 나타내는 것이 유건종임을 확인하는데 유용하다고 하였고 Montgomery 등[18]은 β -catenin이 종양세포의 핵에 양성을 보이는 경우 장간막 유건종으로 진단할 수 있다고 하였다. 본 증례는 면역조직화학염색에서 S100 단백질 및 CD34에 음성이고 β -catenin염색에서 양성을 보여 유건종임을 확진할 수 있었다.

장간막 유건종의 치료방법은 수술, 방사선 치료, 약물 및 호르몬 치료 등이 있으나 최선의 치료 방법은 침범된 조직의 넓은 변연부를 포함한 광범위 외과적 절제술이다[19]. 보통 유건종은 복강 내 수술과 같은 외상과 연관되거나 거대 종물 또는 종괴로 인한 장관 폐쇄등의 증상으로 발견되어 복강경 수술이 시도된 예는 매우 적으나 본 증례의 경우 종괴가 크기에 비해 주변 장기로의 침범이 없어 복강경 수술로 완전절제되었다. 완전절제하기에 크기가 너무 크거나 생명기관과 연관되어 수술적 절제가 어려운 경우 방사선치료(4,000~6,000 rad), 항암치료(dactinomycin, vincristine, cyclophosphamide 등), 호르몬 치료(tamoxifen, testolactone)를 하거나 그 외 indomethacin이나 anti-prostaglandin제제, ascorbic acid, theophylline 등을 사용할 수 있다고 보고되고 있으나 그 효과는 입증되지 못했다[14,19].

장간막 유건종은 수술 후 국소 재발률이 높기 때문에 치료 후 경과 관찰이 필수적이다. 특히 가드너씨 증후군 환자에서 발생한 경우 거의 100%에서 재발을 하며 높은 사망률을 보인다. 그러나 가드너씨 증후군이 없는 경우 재발은 최고 60%까지 일어나며, 이들은 대개 불충분한 종양의 제거와 관계 있어, 만일 종양을 충분히 제거한다면 재발률을 4%까지 낮출 수 있다. 본 증례의 환자의 경우 종양의 완전절제가 이루어졌으며 따라서 재발없는 경과를 기대하고 있다.

참고문헌

1. Kulaylat MN, Karakousis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J, Ambrus Sr JL. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion. *Eur J Surg Oncol* 1999;25:487-497.
2. Kawashima A, Goldman SM, Fishman EK, Kuhlman JE, Onitsuka H, Fukuya T, et al. CT of intraabdominal desmoid tumors: is the tumor different in patients with Gardner's disease? *AJR Am J Roentgenol* 1994;162:339-342.
3. Park BH, Kim HJ, Chang YW, Kim KJ, Lee DK, Dong SH, et al. Desmoid tumor and duodenal adenoma in

a patient with familial adenomatous polyposis: a case report. *Korean J Gastrointest Endosc* 2001;23:32-35.

4. Lee HS, Jeon HM, Ok ST, Kim JS, Lee EJ, Kim JS. Unresectable desmoid tumor developing after surgery of F.A.P case report. *J Korean Soc Coloproctol* 1998;14:323-329.
5. Shiu MH, Weinstein L, Hajdu SI, Brennan MF. Malignant soft-tissue tumors of the anterior abdominal wall. *Am J Surg* 1989;158:446-451.
6. Venkat D, Levine E, Wise WE. Abdominal pain and colonic obstruction from an intra-abdominal desmoid tumor. *Gastroenterol Hepatol (N Y)* 2010;6:662-665.
7. Mecrow IK, Miller V, Lendon M, Doig CM. Mesenteric fibromatosis presenting with ascites in childhood. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1990;11:118-122.
8. Bansal M, Shindelman LE, Geller SA, Gordon RE, Schwarz R. Mesenteric fibromatosis. *Mt Sinai J Med* 1983;50:527-530.
9. Lee JC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186:247-254.
10. Klein WA, Miller HH, Anderson M, DeCosse JJ. The use of indomethacin, sulindac, and tamoxifen for the treatment of desmoid tumors associated with familial polyposis. *Cancer* 1987;60:2863-2868.
11. Murayama T, Imoto S, Ito M, Matsushita K, Matozaki S, Nakagawa T, et al. Mesenteric fibromatosis presenting as fever of unknown origin. *Am J Gastroenterol* 1992;87:1503-1505.
12. Yu YH, Son BK, Jun DW, Kim SH, Jo YJ, Park YS, et al. A case of desmoid tumor presenting as intra-abdominal abscess. *Korean J Gastroenterol* 2009;53:315-319.
13. Forte MD, Brant WE. Spontaneous isolated mesenteric fibromatosis: report of a case. *Dis Colon Rectum* 1988;31:315-317.
14. Koppikar MG, Vaze AM, Patel MS, Phadke PP, Chitale AR, Bapat RD. Mesenteric fibromatosis. *J Postgrad Med* 1980;26:196-198.
15. Stout AP, Raffaele L. Tumors of the soft tissues. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1967.
16. Moon HH, Yang SI, Yoon KY, Jang HK, Seo KW, Lee SH, et al. Jejunal mesenteric fibromatosis. *J Korean Surg Soc* 2010;78:320-324.
17. Monihan JM, Carr NJ, Sobin LH. CD34 immunorexpression in stromal tumours of the gastrointestinal tract and in mesenteric fibromatoses. *Histopathology* 1994;25:469-473.
18. Montgomery E, Torbenson MS, Kaushal M, Fisher C,

- Abraham SC. Beta-catenin immunohistochemistry separates mesenteric fibromatosis from gastrointestinal stromal tumor and sclerosing mesenteritis. *Am J Surg Pathol* 2002;26:1296-1301.
19. Nam KH, Kweon BC, Lee HK, Lee DW, Woo CK, Park JS, et al. A case of mesenteric fibromatosis after appendectomy. *Korean J Med* 1998;54:577-581.