

소장의 원발성 평활근육종 2 예

영남대학교 의과대학 일반외과학교실

정용식·서보양·권광보

영남대학교 의과대학 병리학교실

이 태 숙

서 론

소장에 발생하는 악성종양은 전 위장관 종양의 1~2%¹⁾에 지나지 않으며, 그 중 원발성 평활근육종은 소장 악성종양의 10~20%^{2) 6)}를 차지하는 드문 종양으로서 조기에 특별한 자가증상이 없고 이학적 검사 및 방사선 검사에서도 쉽게 발견되지 않아 조기진단이 어렵다.

대부분의 경우 원인불명의 복통, 위장관 출혈, 장 폐쇄, 장 천공 및 종물촉지 등으로 인하여 우연히 발견되어 수술과 병리조직검사로 확진된다.

저자들은 소장의 평활근육종 2 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

(증례 1)

1) 환자: 조 ○○, 33세 남자

2) 주소: 수일전 우연히 발견한 좌측 복부종물과 간헐적 배꼽 주위 통증

3) 병력 및 이학적 소견: 1984년 1월 항문주위에 탈출성 종물이 있어서 치질수술을 실시하였고 그 뒤부터 현기증과 좌측 하복부 통증 및 "벨레나"가 계속되어 소장촬영술을 시행하여 소장종물을 발견, 1984년 3월 첫 수술을 하였다. 퇴원 후 13개월 뒤 상기 주소가 재발되어 입원 하였는데 이학적 검사상 거대한 종물이 좌측 복부에서 만져져서 컴퓨터 단층촬영, 신혈관 조영술, 소장 및 대장 조영술을 시행하여 재발된 종물을 확인하

였다.

4) 검사소견 및 방사선 소견:

① 첫 입원시: 혈색소 8.1gm%, 혈구용량 23.2%, CEA는 측정하지 아니하였으며, 대변검사상 잠혈반응이 양성(++)으로 나타남. 소장조영술에서 점막파괴를 동반한 심한 외형적 변형과 종물, 장천공에 의한 숨겨진 농양 주머니가 발견됨 (Fig. 1, 2).



Fig. 1. Small Bowel Series. Huge extrinsic mass effect of left lateral aspect of jejunal loop with irregular shaped barium collection in this mass area.



Fig. 2. Barium enema. Spasm in the distal part of ascending colon but no mucosal destruction or obstruction. Again demonstrated abnormal barium collection was shown.

② 재 입원시 : 혈색소 11.4gm%, 혈구용량 34%, CEA치는 증가하여 양성으로 나타남.
 1984년 3월 26일 : 3.37ng/ml
 동년 5월 17일 : 11.65ng/ml

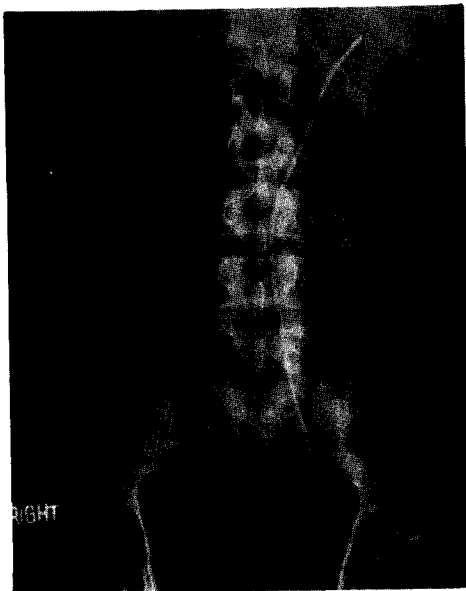


Fig. 3. Retrograde ureteral catheterization left ureter is displaced to the midline.

재 입원시 CT, IVP, Barium enema, small bowel series 소견상 거대한 종물이 후복막강에 재발하여 좌측 신장을 내측 상부로 수뇨관을 전방 우측으로 변위시키고 있었음 (Fig. 3, 4, 5).

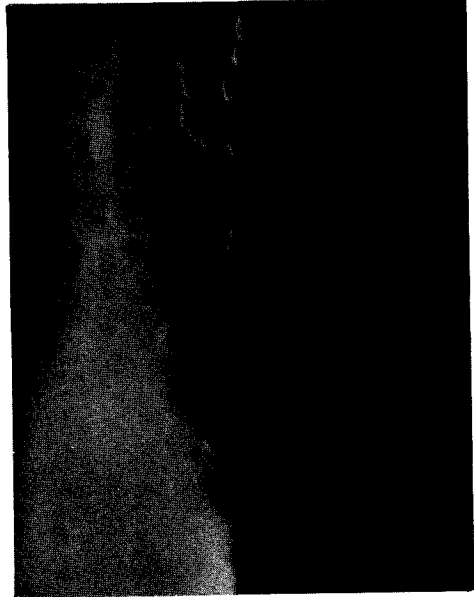


Fig. 4. Barium enema. Lateral view, Anterior displacement of descending colon with external compression effect of mass.

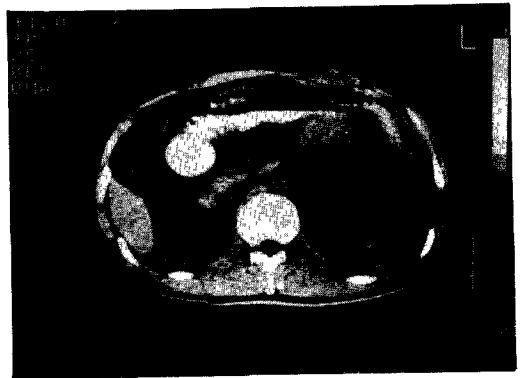


Fig. 5. C. T. multiple intraabdominal and retroperitoneal recurred mass in Lt side abdomen, sharply defined left psoas muscle without evidence of tumor invasion.

5) 수술소견 :

① 첫 수술 : 하방 정중절개로 수술 시행하였고 15×15×15cm 정도의 종물이 하행 결장부위에 위치하면서 Treitz인대 40cm 하방의 공장일부와 심하게 유착되어 있었는데 종물 표면은 매우 불규

칙 하면서 여러 군데 돌출성 종류가 나타나고 있었다. 종물의 내부는 피사성 변화가 있었고 육안적으로 많은 임파절 전이가 보였으나 간은 전이 결절 없이 정상이었다. 수술은 treitz인대 하방 20cm부터 약 40cm의 소장과 30cm 정도의 대장부분 절제술후 단단봉합을 시행하였다.

② 재 수술: 20×10×10cm 크기의 표면이 불규칙하며 많은 혈관조직으로 구성된 종물이 후복막강으로부터 돌출되어 있었고 장간막 군데군데 피사성 조직이 발견 되었으며, 주위 조직들과 심한 유착이 있었다. 종물제거술은 시행하지 못하고, 조직검사를 위한 생검만 시행하였다.

6) 병리조직학적 소견:

① 첫 수술: 육안적으로 점막에서 장막까지 침투되었고, 많은 혈관조직이 발달된 평활근으로 구성되어 있었고, 고배율 현미경 하에서 5개 이상의 세포분열이 관찰되었으나 악성과 양성의 중간상태로 나타났다.

② 재 수술: 고배율 하에서 역시 5개 이상의 세포분열이 있는 고도의 악성 평활근육종으로 판명되었다 (Fig. 6).

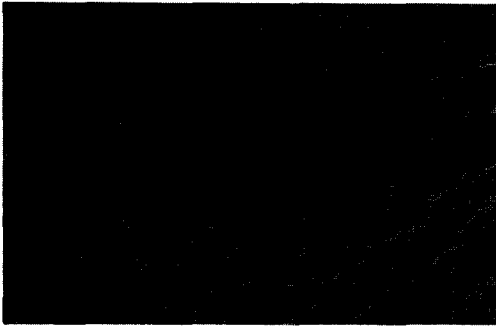


Fig. 6. Leiomyosarcoma. Figure show ill-defined fascicle made up of elongated spindly cells with abundant cytoplasm and centrally located bluntended slightly pleomorphic nuclei. In the center of this figure one mitotic figure is identified.

7) 경과: 첫 수술후 별 이상 없이 지내다가 13개월 뒤 재 수술후 VAC (Vincristine, Actinomycin-D, Cyclophosphamide)으로 화학요법 치료후, 수술후 15일에 퇴원, 별 증상없이 지내다가 최근 들어 심한 체중감소와 멜레나로 내원, 외래검사상 혈액소 4.3mg%, 혈구용량 13.3%로 감소되어 있었고 현재까지 외래에서 정기적인 검진을 받고

있는 상태이다.

(증례 2)

1) 환자: 윤 ○○, 33세 남자

2) 주소: 3 일간의 좌측 하복부 급성통증

3) 병력 및 이학적 소견: 약 10년전부터 간헐적인 하복부 통증이 있었고, 몇 달전부터 간혹 좌측 하복부에 종물이 만져지다가 3 일전 갑자기 심한 좌측 하복부 통증이 발생함. 다른 위장관 증상은 없었음.

이학적 검사상 10×10cm 정도의 종물이 좌측 하복부에서 촉진되었으며 심한 통각과 반발통각 (rebound tenderness)이 나타남.

4) 검사소견 및 방사선 소견: 응급실 도착 당시, 혈액소 9.5mg%, 혈구용량 28.0%, 백혈구 16,300개/ml이었고, CEA는 1.83ng/ml, α-Fetoprotein은 0.1IU/ml 이하로 정상이었으며, 단순 복부사진에서 희미한 종물 음영이 나타남. 국한성 복막염 진단하에 응급 개복술을 실시함.

5) 수술소견: 종물천공에 의한 심한 염증반응 및 장유착이 있었고, 화-맹장 경계 부근에서 70cm 상방에 15×15×10cm 정도의 종물이 직장 앞쪽 방광 뒷편에 위치하고 있었다. 육안적으로 검은 보라색의 불규칙한 표면을 가진 다혈관성, 연성의 종물이었다.

수술은 처음 감돈된 좌측 서혜부탈장으로 오인하여 좌측 서혜부 절개로 개복확인후 하방 정중 절개로 재 개복하여 유착된 공장, 회장, 방광벽 일부와 함께 광범위 종물 제거술을 시행하였음.

6) 병리조직학적 소견: 육안적으로 군데 군데 출혈을 동반한 보라빛 회색의 고무같이 연성 조



Fig. 7. Leiomyosarcoma. This figure show less differentiated leiomyosarcoma showing more hyperchromatic, pleomorphic nuclei with occasional binucleate and darkly staining cytoplasm.

적으로 되어 있었고 현미경 검사상 부정형의 핵과 다형성 세포가 많이 발달된 평활근육으로 되어 있었으며, 고배율 하에서 2개 이상의 세포분열이 있었다(Fig. 7).

7) 경과: 수술후 9일에 환자가 자진 퇴원후 원격조사가 되지 않고 있음.

고 찰

1) 발생빈도

소장은 길이가 6m²) 정도로 전 소화기관의 75% 정도를 차지하며, 흡수면적은 90% 이상을 차지하는데 비하여 소장 종양은 전 소화기관 종양의 2~3%에 지나지 아니하며 이 중 악성종양은 Raiford¹²⁾의 보고에 의하면 60%가 양성, 40%가 악성이고, Hancock¹⁰⁾의 보고에 의하면 양성과 악성이 동일하다. 이 중 소장 악성종양은 위장관 종양의 1% 정도이며, 원발성 평활근육종은 소장 악성종양의 10~20%²³⁾ 정도를 차지한다. Chiotasso와 Fazio⁵⁾는 소장 평활근육종의 빈도는 대장과 직장에서 비슷하며, 각 소장의 발생빈도는 회장, 공장, 십이지장 순으로 되어 있다고 보고하였다.

본 예에서는 회장 1예, 공장 1예로 분포되어 있다. 소장 평활근육종의 성별분포는 별 차이가 없다고 보고한 이도 있으나 Akwari 등¹⁾은 2.6:1, Dockerty 등¹⁹⁾은 3:1로 남자에 호발한다고 발표했고 국내 통계^{9) 11) 13) 15, 16)}로는(본 2예 포함) 19명중 불과 1명이 여자였고 나머지 18명은 남자로 보고 되었다. 발생연령은 대부분의 경우 40세에서 60세 사이로 보고하고 있으나, 본 예에서는 모두 33세였다.

2) 증 상

소장 평활근육종의 임상증상은 다른 소장종양과 같이 비특이증상²²⁾으로 복부 통증을 수반하는 경우가 가장 많고 그 외 우연히 발견한 종물촉지, 장출혈로 인한 토혈, 빈혈, 멜레나, 장천공에 의한 급성복막염 증상과 발열, 오한 등이 나타날 수 있는데 다른 소화기관 종양과 같이 오심, 구토, 체중감소 등은 현저하지 못하다. 저자들이 경험한 2예중 1예는 복부통증과 종물촉지가 동시에 나타났으며, 1예에서는 급성 천공성 복막염 증상을 동반하였다.

3) 진 단

현재까지의 뚜렷한 이학적 소견이나 특징적 임

상증상이 없으므로 소장 및 대장조영술이 가장 진단적 가치가 높은 것으로 평가되고 있다. Starr와 Dockerty¹⁹⁾는 소장조영술로 38예중 23예에서 진단에 유효하다고 했고, Chiotasso와 Fazio⁵⁾는 단지 14예에서 4명만이 진단에 도움이 되었다고 했다. 또 활동성 출혈이 있으나 잠혈반응에서 양성을 나타내는 경우는 장간막 혈관촬영술이 가장 도움이 되며, 최근에는 초음파촬영, 전산화 단층촬영 등이 이용되고 있으나 진단적으로는 큰 가치가 없다. 그리고 제실염, 창결핵, 충수돌기염, 기타 장암 등과는 감별진단이 요한다.

본원에서는 2예중 1예는 소장조영술을 시행하였고, 다른 1예는 응급개복술을 실시하였다.

4) 병리조직학적 소견

소장의 평활근육종은 대부분 고유근층과 점막근층에서 유래한다. Starr²⁰⁾ 등은 평활근육종을 4형태로 나누어 intramural(12%), exoenteric(5%), endoenteric(6%) 및 dumbbel(8%)형태로 구분하였으며, 합병증도 잘 일으켜 괴사 및 출혈을 동반하는 예가 많으며 육안적인 소견은 중앙세포의 성숙도와 괴사의 정도에 따라서 달라지지만 많은 경우 피낭을 형성하고 있으며 큰 종괴는 많은 소엽으로 되어 있고 주위 조직에 침습하는 경향이 있으며, 결절을 이루고 종양 주변부에 혈관이 풍부하게 분포되어 있다. 조직학적으로는 유사분열(mitosis), 다형성(pleomorphism), 과염색성(hyperchromatism), 세포의 극성(polarity), 핵-세포질 비율의 증가 등이 나타나지만 명확하게 악성과 양성을 구별하는 증거는 없고 유사분열의 존재여부가 악성과 양성과의 감별에 중요하다.

대체로 유사분열의 수가 증가함에 따라 악성의 정도도 높아지는데 Broders 등⁴⁾은 이 수로서 등급을 정하여 다음과 같이 분류하였다.

Grade I : 양성보다 세포가 많고, mitotic activity가 많지만 다형성이나 역행위축(anaplasia)이 적은 것.

Grade II : 5개의 고배율 시야에서 유사분열세포가 1개

Grade III : 1개의 고배율 시야에서 유사분열세포가 1~2개, 세포의 다형성이 보인다.

Grade IV : 심한 cellularity와 다형성이 보이며 1개의 고배율 시야에서 유사분열세포가 3개 이상으로 분류를 하였는데 Grade I에서 예후가 좋고, Grade II 이상이면 예후가 아주 나쁜 것으로

보고하는 사람도 있다.

5) 치료 및 예후

평활근육종은 방사선요법이나 화학요법²³⁾ 으로 잘 반응하지 아니하며, 고식적인 절제술과 근치적인 절제술 사이에는 이병율의 큰 차이는 없으나 광범위 절제술¹⁾이 더욱 호평을 받고 있다.

저자들은 2 예에서 모두 광범위 절제술을 시행하였으며 1 예에서는 화학요법도 병행하였다.

전이는 주로 혈액성으로 간¹⁴⁾으로 잘 가는 것으로 되어 있으며 폐, 골수, 뇌 등에 전이된 것도 보고되었다. 임파절 전이는 드물다고 하나 국내에서는 몇 예에서 임파전이 보고되었으며, 저자들도 1 예에서 임파전이를 관찰할 수 있었다.

소장 평활근육종은 비교적 성장속도가 늦고 다른 소장암에 비하여 예후가 좋은 것으로 알려져 있으며, 5년 생존율은 약 30~50% 정도로 알려져 있다.

Broders 등⁴⁾의 분류에 의하여 Grade가 높을수록 예후가 나쁘다는 것은 전술한 바와 같다.

사망의 주된 원인은 육종증(Sarcomatosis), 간성흔수, 신부전 등이다.

요 약

소장 평활근육종은 매우 드물고 특이증상이 없으므로 원인 모를 위장관 출혈, 장폐쇄, 종물촉지, 빈혈, 복통 및 오한 등이 동반될 때 한 번은 고려하여 조기진단으로 환자의 사망율을 줄여야 할 것으로 사료된다.

최근들어 우리 나라에서도 그 증례보고가 늘어나고 본원에서도 2 예를 경험한 바 이를 요약하면,

1) 2 예 모두 33세 남자였다

2) 발생부위는 공장 1 예, 회장 1 예였다

3) 주소는 1 예에서는 복부통증을 동반한 종물촉지였고 다른 1 예에서는 천공에 의한 급성복막염 증상이었다

4) 실험치상 CEA가 1 예에서는 3.37에서 11.65ng/ml로 증가하였고, 다른 1 예에서는 1.83 ng/ml였다 혈액소는 술전 8.1gm%, 9.5gm%로 나타났다 Benzidine 잠혈반응은 둘 다 양성(++)였다

5) 수술은 1 예에서는 광범위 절제술 실시후 약 13개월만에 재발하여 재수술하여 조직검사를 다시 시행한 후 화학요법(VAC) 치료후 현재까지

외래에서 정기검진을 하고 있으며, 나머지 1 예에서는 광범위 절제술후 15일만에 자진 퇴원하여 결과관찰이 되지 못하고 있다.

참 고 문 헌

1. Akwari, O.F., Dozois, R.R., Weiland, L.H., and Beahrs, O.H.; Leiomyosarcoma of the small intestine and large bowel. Cancer 42:1375, 1978.
2. Bang, I. W. and Lee, S.J.; A clinical review of the primary malignant tumors of the small intestine. JKSS 22:231-235, 1980.
3. Barclay, T.H. and Schapira, D.V.; Malignant tumors of the small intestine cancer 51:878-881, 1983.
4. Broders, A. C., Hightower, N. C., and Hant, W.H.; Primary neoplasms of the small bowel. Arch Surg 79:753, 1979.
5. Chiotasso, P.H.P. and Fazio, V.W.; Prognostic factors of 29 leiomyosarcoma of the small intestine. Surg Gynecol Obstet 155: 197, 1982.
6. Choi, H.K. and Park, Y.K.; A clinical study of small bowel tumors. JKSS 25:617, 1983.
7. Deck, K.B. and Silverman, H.; Leiomyomas of the small intestine. Cancer 44:323-325, 1979.
8. Dodds, W.J., Goldberg, H.I., and Margulis, A.R.; Leiomyosarcoma of small intestine. Journ Rad 107:142-149, 1969.
9. Han, U.S., Kim, J.H., Lee, Y.D., and Kim, D.S.; A clinicopathological study of the sarcoma of the gastrointestinal tract among koreans. JKSS 15:215-221, 1973.
10. Hancock, P.J.; An 11 year review of primary tumors of the small intestine including the duodenum. Cancer Med Soc J.103:1177, 1970.
11. Park, J.G., Choe, K.J., and Kum, T.P.; Primary malignant tumor of small intestine JKSS 17:503-515, 1975.
12. Raiford, T.S.; Tumors of the small intestine: Their diagnosis, with special reference to X-ray appearance, Radiology 16:253, 1931.

13. Hong, J.E. and Hwang, Y.; A collective review of small bowel leiomyosarcoma in Korea including 2 cases of personal experience. JKSS 27:487, 1984.
14. Kohno, H., Nagasve, N., Arak, S., and Kato, T.; Ten year survival after synchronous resection of liver metastasis from intestinal leiomyosarcoma. Cancer 47:1421, 1981.
15. Lee, J.H., Park, S.I., and Chang, S.T.; A clinical review of small bowel leiomyosarcomas in Korea and two cases report. JKSS 25:325, 1983.
16. Park, C.H., Jung, S.S., and Kim, S.N.; A clinical review of leiomyosarcoma of gastrointestinal tract. JKSS 28:240, 1985.
17. Huntly, B.F.; Hemorrhage from leiomyomas of the gastrointestinal tract, Arch Int Med 106:245, 1960.
18. Ranchod and Kempson, R.L.; Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. A Pathologic analysis of 100 cases. Cancer 39:255, 1977.
19. Starr, G.F. and Dockerty, M.E.; Leiomyomas and leiomyosarcomas of the small intestine. Cancer 8:101, 1955.
20. Starr, G.F.; Pathologic features of smooth muscle tumors. JKSS 299:1219, 1974.
21. Skandalakis, J.E. and Gray, S.W.; Smooth muscle tumors of alimentary tract in progress in clinical cancer. Im arief ed. Grume and Stratton. New York, 1965.
22. Ripstein, C.B. and Flint, G.W.; Leiomyosarcomas of the gastrointestinal tract Gastroenterology 20:315, 1952.
23. Herbsman, H., Weststein, L., and Rosen, Y.; Tumors of the small intestine. Current Problems Surgery 17:122, 1980.

— Abstract —

Leiomyosarcoma of Small Intestine

— Two cases report with literatural review —

Yong Sik Chung, Bo Yang Suh, and Koing Bo Kwun

Department of Surgery

College of Medicine, Yeungnam University

Taegu, Korea

Tae Sook Lee

Department of Pathology

College of Medicine, Yeungnam University

Taegu, Korea

Small bowel malignancy consists 1 ~ 2% of overall gastrointestinal tract cancer and leiomyosarcomas of small intestine are 10~20% of small bowel malignancy.

Small bowel leiomyosarcomas are rare in incidence and have no specific symptoms, signs or definite radiologic findings, so it is not easy to diagnose at early stage of disease.

They are found occasionally by unknown originated gastrointestinal bleeding, abdominal pain, intestinal obstruction, perforation and palpable mass, and diagnosed mostly by operation. Recently annual case reports are increasing trend in Korea.

We experienced two cases of small bowel leiomyosarcoma which was diagnosed finally by pathologic findings, so we report them with literatural review.