

항문관 평활근 육종

경희대학교 의과대학 외과학교실

이 석 환 · 이 기 형 · 윤 충

= Abstract =

Leiomyosarcoma of the Anal Canal

Seok Hwan Lee, M.D., Kee Hyung Lee, M.D. and Choong Yoon, M.D.

Department of Surgery, Kyung Hee University Hospital

SMOOTH-MUSCLE TUMORS of the stomach and the small bowel are not rare disease. Leiomyosarcoma of the large bowel is indeed a very rare malignancy. However, leiomyosarcoma of the anal canal is an extremely rare occurrence. On the literature, only three cases were reported until recent. We report a case of leiomyosarcoma of the anal canal with regional lymph nodal metastases.

Key Words: Leiomyosarcoma, Anal canal, Regional lymph nodal metastases

서 론

위장관의 평활근 육종은 상부 위장관에서는 흔히 접할수 있는 악성종양이나 하부 위장관에서는 매우 희귀한 악성종양이며 특히 항문부에서 발생한 평활근 육종은 극히 희귀한 악성종양으로 지금까지 문헌상 보고된 예는 국내에서는 전무한 실정이며 국외에서 3예가 보고된바 있다^{1,14)}

저자들은 최근 66세 여자 환자에서 항문관내 종괴가 촉진되어 생검술상 평활근 육종으로 진단되어 복회음병합절술을 시행한 1예를 국내외 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

환 자: 주○빈, 여자 66세

병 력: 내원 약 10개월전 부터 하복부 동통및 간헐적 혈변있어 단순한 치력으로 간과하며 지내오다 내

원 수주전부터 배변시 심한 항문부 동통 및 지속적인 혈변으로 내원하여 입원하였다.

이학적 소견: 내원시 전신 상태는 양호한 편이었으며 항문 촉진상 항문연으로부터 2cm 상방에서 종괴가 촉진되었으며 종괴는 배변시 항문연 외로 부분적 탈출이 있었다.

검사 소견: 내시경하에서 생검술을 시행하여 평활근 육종으로 진단되었으며 간기능검사 및 CEA치는 정상범위내 였으며 흉부 X-선 촬영상 특이소견 없었고 경직장 초음파 검사상 종양은 항문관내 치상선으로부터 상방 3cm까지 종양의 침범이었으며 부분적으로 항문괄약근에 침윤을 보인 UICC stage 2의 소견과 함께 항문관 주위 임파절이 나타남으로 임파절 전이를 의심할수 있었다(Fig. 1). 복부 초음파및 CT스캔 소견상 복부내 타 부위의 원격전이의 증거는 없었다.

수술방법 및 육안적 소견: 수술은 광범위 측방 골반부 임파절 광청술및 복회음 병합절제술을 시행하였으며 종양은 항문관 후벽에 위치하며 항문연으로부터 상방 2cm 부터 5cm에 걸쳐 있었다. 또한 종양의 중심

부에는 표재성의 궤양이 있었으며 종양의 크기는 3×3×1 cm 이었다(Fig. 2, 3).

대동맥 부위의 임파절(para-aortic lymph node)

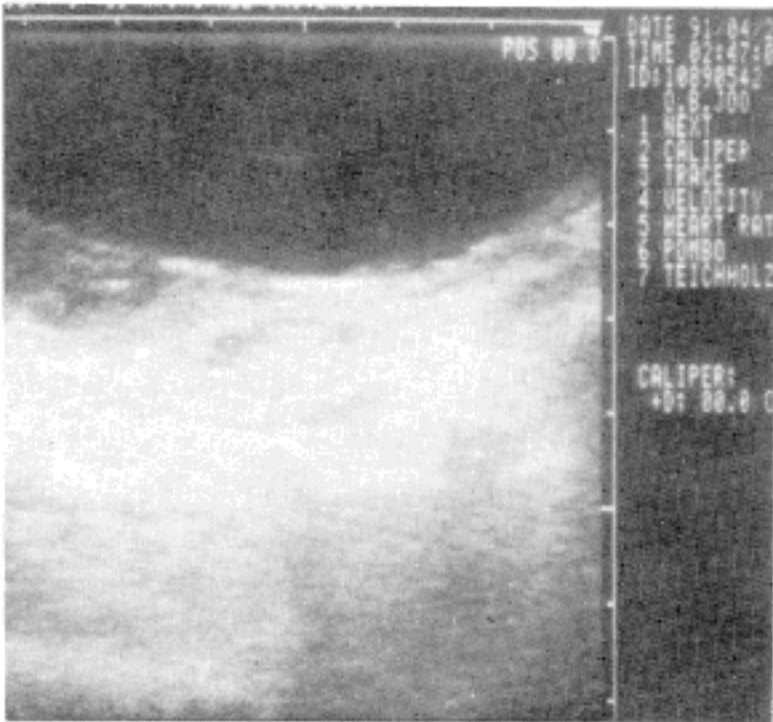


Fig. 1. 경직장 초음파 검사 소견: 종양은 항문관내에 치상선으로부터 상방 3cm 상방 3cm까지 침범되어 있으며 항문관 주위 임파절의 증대를 보인다. +: lymph node



Fig. 2. 절제된 종양의 사진: 항문관 후벽에 위치하며, 표재성의 궤양을 관찰할 수 있다.



Fig. 3. 절제된 종양의 단면 사진.

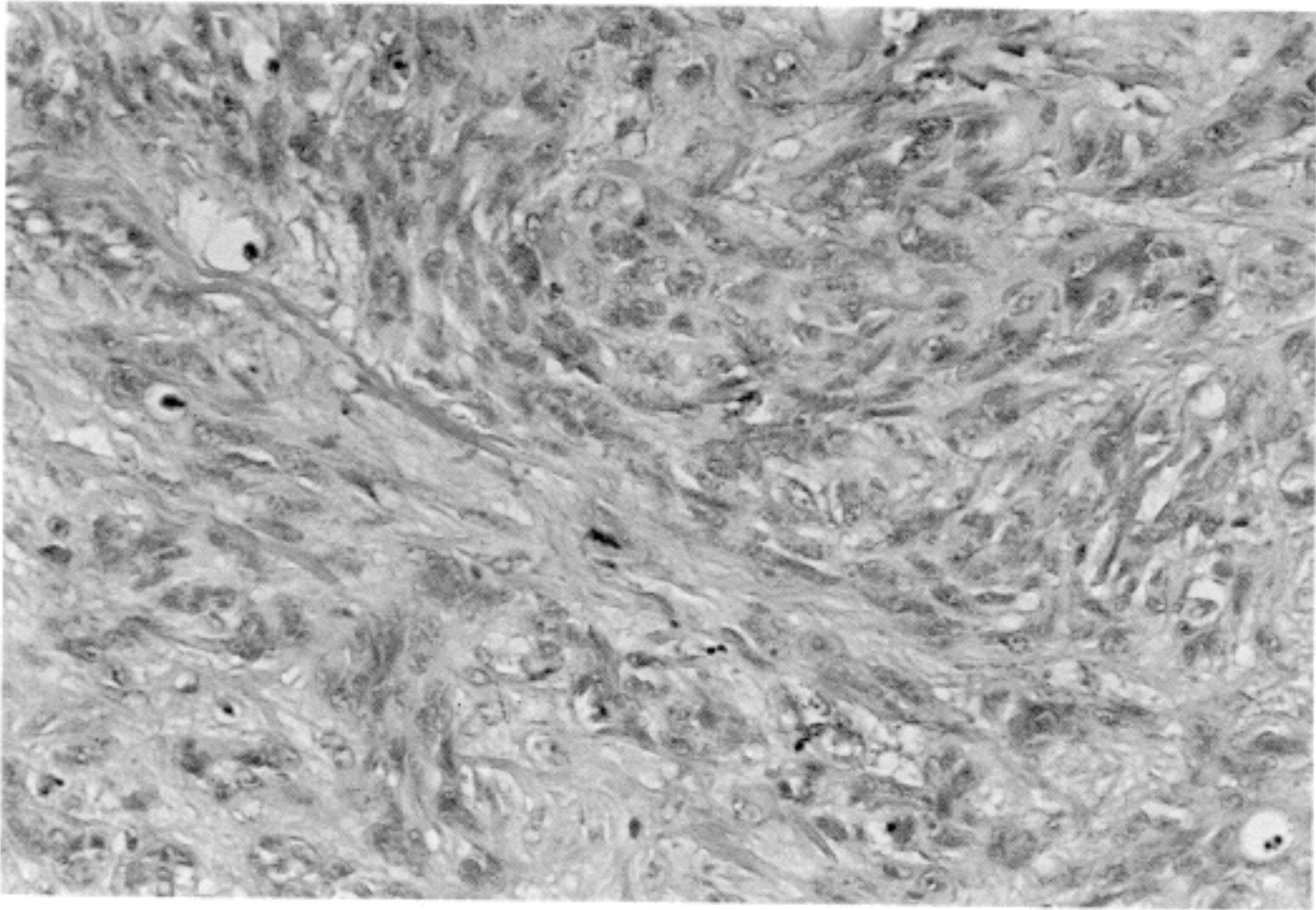


Fig. 4. 평활근 육종의 현미경 사진 (H & E stain $\times 200$). 고배율상에서 다수의 핵분열을 관찰할 수 있다.



Fig. 5. 평활근 육종의 현미경 사진(H & E stain $\times 40$). 항문부 표피하부에서 종양조직이 나타남으로 항문관에서 발생한 평활근 육종임을 알 수 있다.

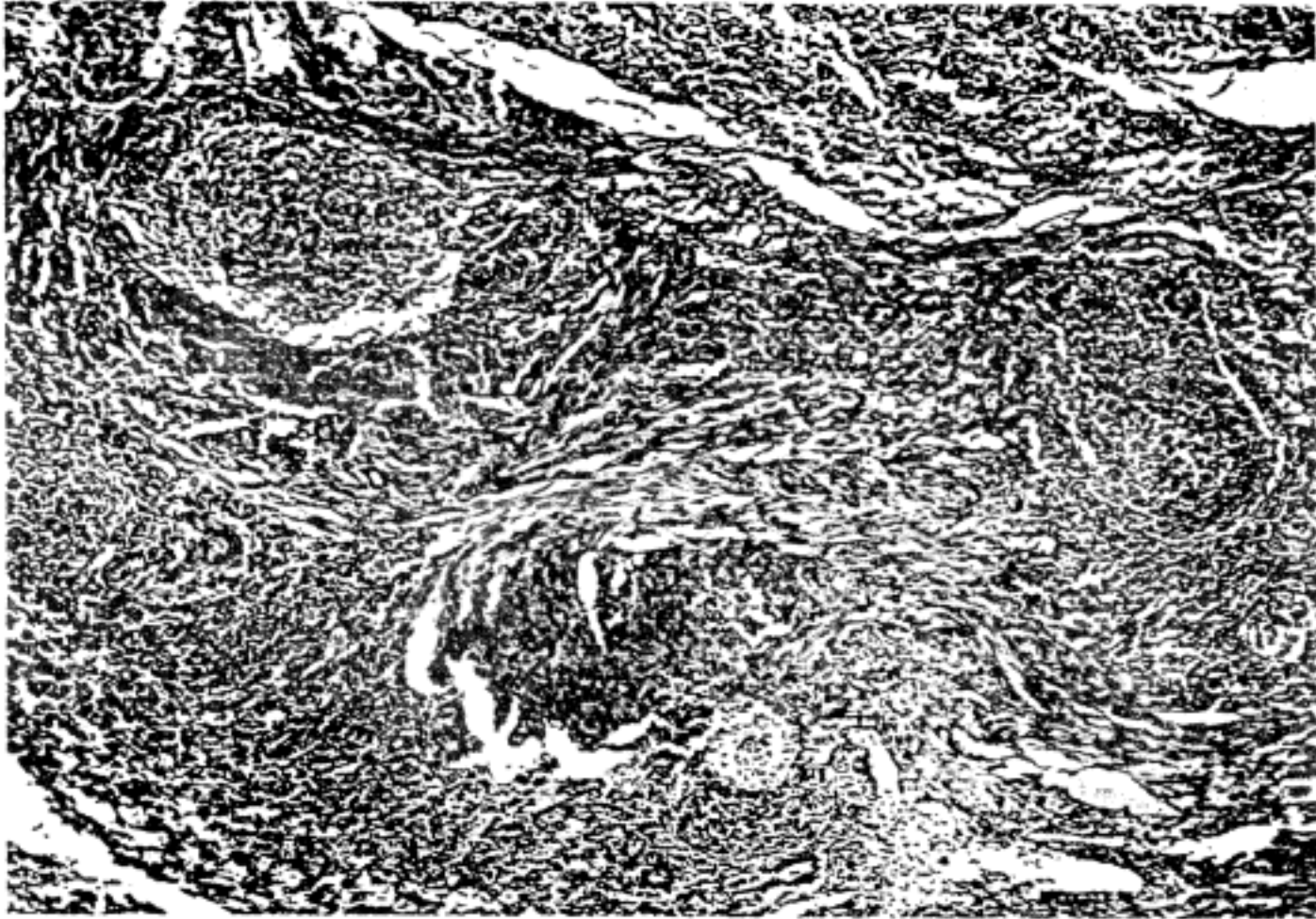


Fig. 6. 국소 임파절 전이의 현미경 사진(H & E stain $\times 100$).



Fig. 7. 평활근 육종의 전자 현미경 사진: The tumor tissue consisted of neoplastic leiomyoblasts showing abundant microfilaments, dense bodies, and glycogen particles in their cytolasms($\times 15,000$).

및 하 장간 동맥 주위의 임파절은 증대 되어 있었으나 측방 골반부 임파절 증대 소견은 보이지 않았으며 서혜부 임파절 광청술은 시행하지 않았다.

병리 조직학적: 조직학적 소견은 치상선 주변부위에서 주로 점막하에 위치하는 경계가 분명한 종양조직으로 종양은 대부분 방추형의 평활근 세포들이 서로 다른 방향으로 주행하는 양상을 취하고 있었으며, 10개의 고배율에서 10개 이상의 핵분열을 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 또한 종양조직은 항문 괄약근의 부분적 침윤을 보였으며(Fig. 5), 국소 임파절에 전이가 있었다(Fig. 6).

전자 현미경 소견상 종양세포의 세포질내에 풍부한 미세섬유와 치밀체, 전분입자들을 볼수 있어 평활근 세포임을 알 수있었다(Fig. 7).

술후 치료및 경과 : 환자는 수술후 아무런 합병증 없이 양호한 전신상태로 9일째 퇴원하였으며 술후 보조적 화학요법및 방사선 치료는 시행하지 않았으며 퇴원후 5개월까지의 추적조사상에서 종양의 재발 양상은 나타나지 않고 있다.

고 찰

대장에서의 평활근 육종의 발생빈도는 전체 악성 종양중 약 0.1%를 차지하며⁴⁾ 결장 보다는 직장에서 발생빈도가 높고^{12,13,20)}, 항문관에서의 발생빈도는 극히 희귀한 것으로 알려져 있어¹¹⁾ 지금까지 문헌상으로 보고된 예는 1974년 Hishida¹⁴⁾가 1예를 1978년 Mayo Clinic¹⁵⁾에서 2예 도합 3예가 보고된바 있으며 국내 문헌 보고는 아직까지는 확실하지 않다¹³⁾. 따라서 항문관에서 발생한 평활근 육종은 결장및 직장에서 발생한 경우와 어떤 다른 종양의 특성을 지니고 있는가에 대하여서는 전혀 알수가 없으나 일반적으로 대장에서 발생한 평활근 육종의 특성에 고찰하여 본다면 다음과 같다.

연령별 발생분포는 50~60대에 호발하며, 유, 소아에서도 발생이 보고된 바있다.

성별 분포는 성인의 경우, Akwari등⁴⁾은 남녀비가 2.6:1, Starr등¹⁶⁾은 3.1:1로 남자에서 약 3배 정도 발생 빈도가 많고, 유, 소아의 경우는 Botting⁶⁾과 Yannopoulos등¹⁹⁾은 남녀비가 유사 하다고 하였으나, Angerpoitner등⁵⁾은 문헌 고찰을 통하여 여자에서

약 2.5배 호발한다고 보고하였다.

평활근육종은 장관의 평활근육종에서 발생하는 잠행성의 질환으로 오랜 기간동안 무증상인 경우가 많고, 증상 발현시에는 장관내 출혈과 동통이 가장 흔한 증상이며, 소장외의 경우는 종괴, 장관폐쇄, 황달등의 증상을 나타내기도하나, 대장의 경우에는 배변습성의 변화, 종괴 촉진등의 증상이 있으며, 체중 감소는 드문 증상이다.

질환의 희귀성으로 수술전 평활근 육종으로 진단은 간단치 않으며 생검술하에 병리조직학적 진단으로 가능하며 병리학적으로도 평활근종과 평활근육종간에 감별이 때론 쉽지않은 경우가 있다^{17,19)}.

내시경하에서 생검술을 시행하는 경우에서도 점막하 조직에서 시작하여 강의성장을 한 경우에서 때로는 진단을 놓칠 수가 있다.

양성과 악성의 감별진단은 종양의 크기와 핵분열의 수에의해 이루어지며, Golden과 Stout¹²⁾는 한개의 고배율상에서 2개 이상의 핵분열이 있을경우 악성으로 진단하여야한다고 주장하였으며, Ranchod¹³⁾는 10개의 고배율상에서 5개 이상의 핵분열이 있을경우 평활근 육종으로 진단해야한다고 주장했다.

Starvorovsky등¹⁷⁾은 양성과 악성의 구분의 매우 어려우며 일부의 평활근종은 악성종양의 생물학적 특징을 나타낸다고 하였다.

종양의 크기는 일반적으로 5cm이상일 경우 육종일 가능성이 많다고 알려져 있으나, He등¹³⁾은 8cm이상일경우 육종의 가능성이 더욱 높다고 보고하였다.

정확한 발병부위를 결정하기는 어려우며, 근 고유층에서 발생한 종양인 관계로 간혹 오진을 하는 경우가 있음에 유의하여야 할 것이다.

육안적으로는 intraluminal, subserosal type과 양측으로 발육하여 아령모양(dumbbell shape)의 종괴를 형성하기도하여, 점막 궤양과 종양부 괴사가 흔한 양상이고, 종괴의 크기가 작을 경우 encapsulation되어있으며, 큰 경우에는 multilobulated form이다.

현미경적 소견은 호산성의 세포질과 긴 핵을 갖는 방추세포로 구성되어 있으며, 핵의 소용돌이상(whorling pattern)이 나타나서 가끔 신경종양으로 오진하기도 한다.

일반적으로, 세포의 분화도가 낮을수록 핵분열 수,

다형성(pleomorphism), 세포충실성 (cellularity) 이 높으며, 10개의 고배율상에서 1개의 핵분열만 있어도 악성으로 간주해야한다.

치료술로는 대부분 보고에서는 외과적 절제술이 유일한 치료 방법이며 항암 화학 요법 및 방사선 요법은 효과가 없는것으로 알려져 있으며 저자들이 경우에도 복회음 병합절제술을 시행한후 보조요법은 시행하지 않았다.

Angerpointner⁵⁾과 Eitan¹⁰⁾은 수술로 완전 절제가 불가능한 경우 vincristin, cyclophosphamide, actinomycin과 adriamycin을 이용한 보조 화학 요법을 시행한 바 보조 화학 요법의 효과에 관해서 부정적인 견해를 보고하고 있다^{6,7)}.

전이 양상은 주로 혈행성으로 전이되며, 국소 임파절 전이는 분화도가 매우 불량한 경우를 제외하고는 거의 일어나지 않는다.

Golden과 Stout⁹⁾의 평활근 육종은 악성도가 높지 않으므로 적절히 치료할 경우 전이가 있다할지라도 예후는 좋다고 하였으나, Akwari⁴⁾은, 평활근 육종의 예후는 종양의 조직학적인 분화도에 의해 결정된다고 하였으며, Rao¹⁵⁾은 다형성(pleomorphism)보다는 핵분열의 수가 예후와 더욱 밀접한 관계가 있다고 보고하였다.

Morson¹⁰⁾은 직장의 평활근 육종의 경우 전체적인 5년 생존율이 20% 정도라고 보고하였다.

결 론

저자들은 최근 66세 여자 환자에서 국소 임파절 전이를 동반한 항문관 평활근육종 1예를 복회음 병합절제술로 치료한 바 국내외 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 이봉화 외 5인: 직장 평활근 육종의 천공 절제를 동반한 복천공 절제. 대한대장항문병학회지 7: 71-76, 1991
- 2) 장명환, 김광연: 직장의 leiomyosarcoma 1예. 대한외과학회지 4: 435, 1962
- 3) 한운섭외 4인: 한국인 위, 소장 및 대장 육종에 관한 임상 및 병리 조직학적 고찰. 대한외과학회지 15: 215, 1973

- 4) Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, Beahrs OH: Leiomyosarcoma of the small and large bowel. Cancer 42: 1375-1384, 1978
- 5) Angerpointner Th A, Haas RJ, Heeker W Ch: Intestinal leiomyosarcoma in childhood: case report and review of the literature. J Pediatr Surg 16: 491-495, 1981
- 6) Astarjian NK, Tseng CH, Keating JA et al: Leiomyosarcoma of the colon: Reoprt of a case. Dis Col Rectum 20: 139-143, 1977
- 7) Berridge DC: Leiomyosarcoma of the rectum. Dis Col Rectum 30: 721, 1987
- 8) Botting AJ, Soule EH, Brown AL: Smooth muscle tumors in the children. Cancer 18: 711-720, 1965
- 9) Corman ML: Colon and rectal surgery, JB Lippincott Company, Philadelphia, 1984, p 447-451
- 10) Eitan N, Auslander L, Cohen Y: Leiomyosarcoma of the rectum: Report of three cases. Dis Col Rectum 21: 444-446, 1978
- 11) Espinosa MH, Quan SH: Anal fibrosarcoma: Report of a case and review of literature. Dis Clo Rectum 18: 522-527, 1975
- 12) Golden T, Stout AP: Smooth muscle cell tumors of the gastrointestinal tract and the retroperitoneal tissues. Surg Gynecol Obstet 73: 784-810, 1941
- 13) He LJ, Wang BS, Chen CC: Smooth muscle cell tumors of the digestive tract: Report of 160 cases. Br J Surg 75: 184, 1988
- 14) Hishida Y, Ishida, M: Smooth muscle tumors of the rectum in Japanese. Dis Col Rectum 17: 226-234, 1974
- 15) Rao BK, Kapur MM, Roy S: Leiomyosarcoma of the coln: A case report and review of the literature. Dis Col Rectum 23: 184-190, 1980
- 16) Starr GF, Dockerty MB: Leiomyomas and leiomyosarcomas of the small intestine. Cancer 8: 101-111, 1955
- 17) Stavorovsky M, Jaffa AJ, Papo J, Baratz M: Leiomyosarcoma of the colon and rectum. Dis Col Rectum 23(4): 249-254, 1980
- 18) Stearns Mw Jr: Benign and malignant neoplsms of the colon and rectum. Surg Clin N Am 58(3): 605-618, 1978
- 19) Yannopoulos K, Stout AP: Smooth muscle tumors in children. Cancer 15: 958-971, 1962
- 20) Zornig C, Thoma G, Schroder S: Diffuse leiomyosarcomatosis of the colon. Cancer Feb 65(3): 570, 1990