

복벽에서 재발된 직장의 평활근육종 1예

전남대학교 의과대학 외과학교실 소화기외과분과

조용근 · 김형록 · 김동의 · 김영진

= Abstract =

A Case Report of Recurred Rectal Leiomyosarcoma in the Abdominal Wall

Yong Geun Cho, M.D., Hyeong Rok Kim, M.D., Dong Yi Kim, M.D.
and Young Jin Kim, M.D.

*Division of Gastroenterologic Surgery, Department of Surgery,
Chonnam University Medical School, Kwangju, Korea*

Leiomyosarcoma is the most commonly nonepithelial gastrointestinal malignancy. It may arise from the smooth muscle of the muscularis propria, muscularis mucosa, or blood vessels. This malignant tumor is most common seen in the fifth and sixth decades, although it may occur in infants and children. Leiomyosarcoma of the large intestine are unusual neoplasms, comprising less than 0.1% of all malignancies of the colon and rectum. Leiomyosarcomas in gastrointestinal tract are mostly found 61% in the stomach, 24% in the small bowel, 7% in the rectum, and only 3% in the colon. The survival rates and therapeutic approaches to gastrointestinal leiomyosarcoma vary widely.

We experienced a case of recurred rectal leiomyosarcoma in the abdominal wall and report with review of literatures.

Key Word: Leiomyosarcoma

서 론

위장관의 평활근육종은 위장관의 비상피성 악성종양중 가장 발생빈도가 높은 악성종양으로서 muscularis propria, muscularis mucosa 또는 혈관의 평활근에서 발생하며¹⁾ 영아나 소아에서도 발

생하지만 성인의 40~50대에서 가장 많이 발생한다²⁷⁾.

발생 부위는 위가 61%, 소장 24%, 직장 7% 및 결장 3%^{13,14)}이고 결장 및 직장의 모든 악성 종양중 0.1%이하에서 발생한다¹⁾. 평활근육종의 생존율에 영향을 미치는 가장 중요한 예후 인자는 조직학적 등급과 종양의 절제가능성이며, 이 종양은 진행이 느리고 임상증상이 무통성 경로를 취하며 늦게 재발을 하므로 광범위한 외과적 절제가 필요하다³¹⁾.

책임저자: 김영진, 광주광역시 동구 학동 8번지, 전남대병원 외과의국(우편번호: 501-190)
(Tel: 062-220-6456, Fax: 062-227-1635)

저자들은 최근 5년전 직장외 평활근육종으로 본원에서 수술받았으며 술후 5000 cGy의 방사선 치료를 받은 65세 여자 환자의 외래 추적관찰중 복벽에 재발되어 재 수술을 시행하였으며 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 손○○, 여자, 65세

주 소: 3년간의 변비

과거력 및 가족력: 특이사항 없음

현병력: 내원 약 3년전부터 변비를 호소하였으며 최근 더욱 심해졌다.

이학적 소견: 직장 수지 검사상 항문환 4 cm 상방에 종괴가 만져졌다.

검사실 소견: 혈액소견상 이상소견이 없었고, 종양표지자 검사소견도 정상범주안이었다. S-상 결장경 검사상 항문환 4~6 cm에 걸쳐 점막은 정상소견이나 직장 전벽 좌측부에 외부의 압박에 의한 mass effect가 보였다.

방사선학적 소견: 컴퓨터 단층촬영상 비교적 경계가 뚜렷한 약 5×5 cm 크기의 괴사를 동반한 저음영상의 종괴가 질의 좌측 후측부에서 관

찰되었다(Fig. 1).

대장조영술상 S-상 결장의 하부에 중심외 점막 외병변이 의심되었다.

수술 소견: 항문환 상방 4 cm의 전벽에 약 8×5 cm 크기의 경계가 좋은 장관외 종괴 소견을 보였으며 주위의 임파절 종대 및 복부 중요장기에 전이의 소견은 보이지 않았다. 질의 후벽과 종괴가 단단히 유착이 되어있었으며 절제시 종괴를 싸고있는 막으로 인해 박리는 잘되었다. 수술은 복회음절제술을 시행하였다(Fig. 2).

병리조직학적 소견: 면역조직화학염색상 actin에 양성, S-100에 음성을 보인 평활근육종 소견을 보였다.

술후 5주간에 걸쳐 5000 cGy의 방사선 치료를 시행하였으며 이후 5년간 정기적 및 간헐적으로 외래 진료를 받았으며, 97년 1월 대장루 하방에

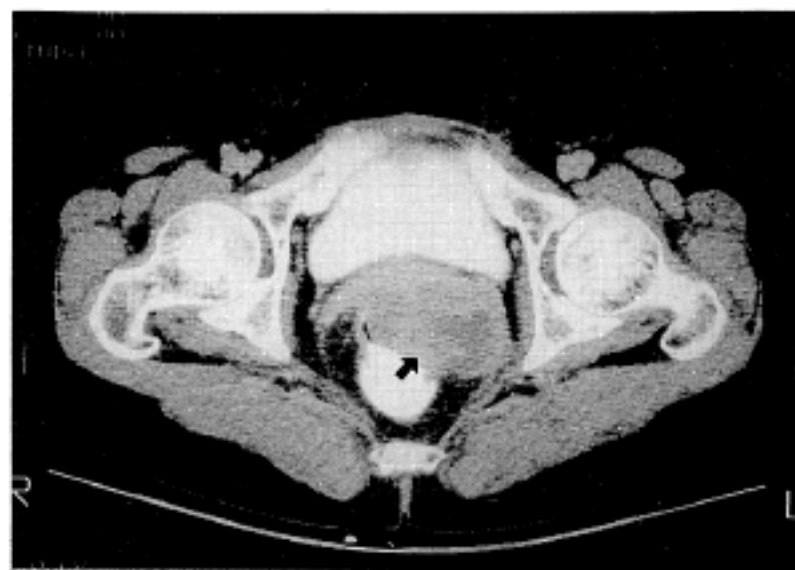


Fig. 1. Abdominopelvic CT showing about 7×5 cm sized well defined hypodense mass (black arrow) in left posterolateral portion of the vagina with necrosis.



Fig. 2. Resected specimen, about 8×5 cm sized extraluminal mass(black arrow) in anterior wall of the rectum 4 cm proximal to anal verge.

종괴가 만져져 환자가 다시 내원하였다.

이학적 소견: 대장루 하방에 약 5×5 cm 크기의 종괴가 만져졌다. 그러나 대장루 안쪽 접막은

정상소견을 보였다.

방사선학적 소견: 컴퓨터 단층촬영상 중심부에 괴사를 동반한 약 8×6 cm 크기의 종괴가 복벽



Fig. 3. Pelvic CT(follow-up) shows about 8×6 cm sized soft tissue mass(black arrow) with central necrosis in the abdominal wall(recurred mass).

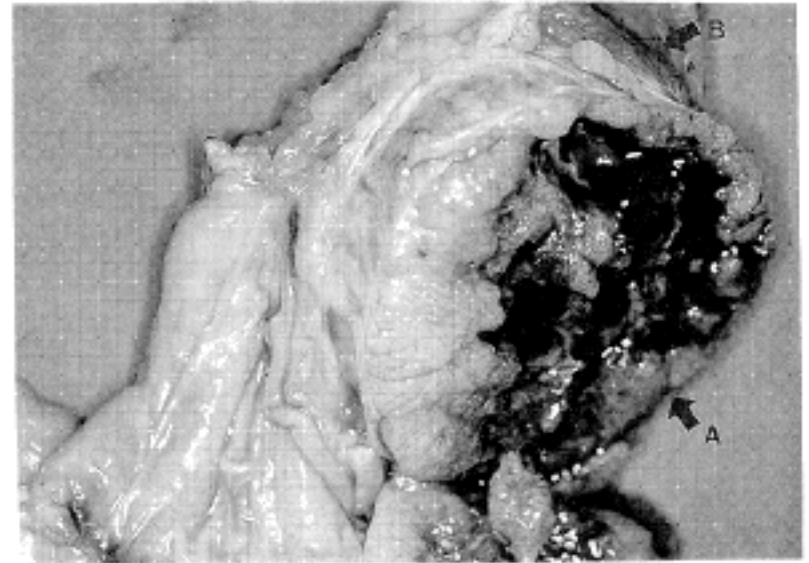


Fig. 4. Resected specimen, about 8×7 cm sized well encapsulated mass(black arrow A) with central necrosis and tightly adhesion to the abdominal wall (black arrow B indicates end colostomy site).

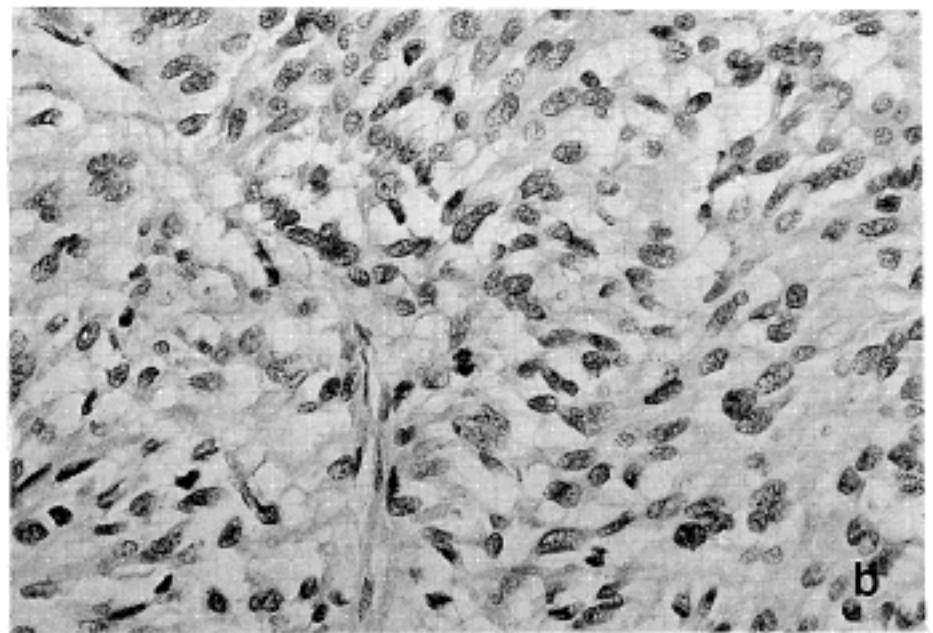
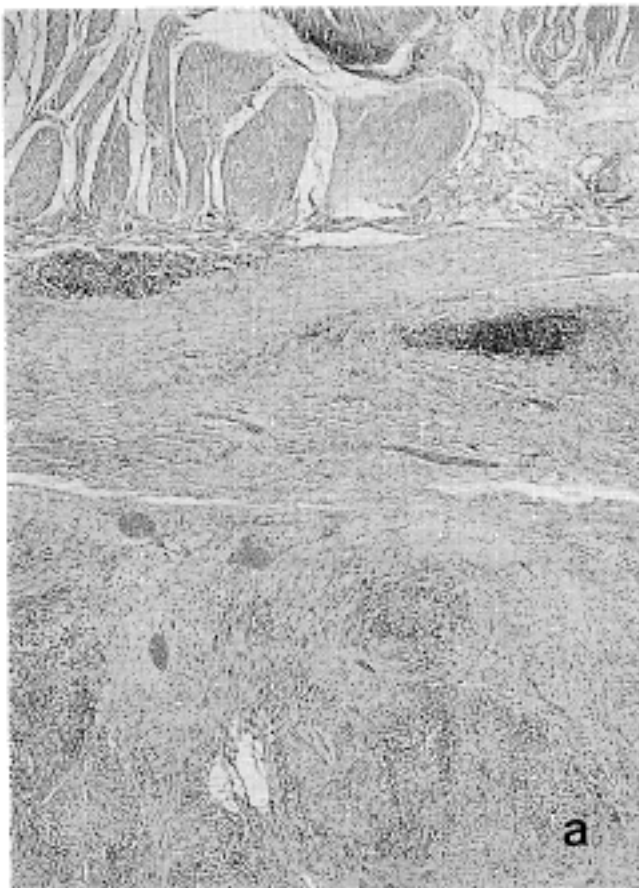


Fig. 5a. Low power view of photomicroscopy showed hypercellular mass composed of interlacing fascicles, well-circumscribed, hyperchromatic spindle cells and a background of myxoid stroma(H/E, ×20).

5b. High power view disclosed spindle to oval shaped nuclei with frequent mitoses, vacuolated cytoplasm(H/E, ×200).

하부에서 관찰되었다(Fig. 3).

검사실 소견: 혈액화학검사상 이상소견이 없었고, 종양표지자 검사소견도 CEA: 1 ng/ml, CA19-9: 3.2 U/ml, CA125: 4 U/ml로 정상 범위내였다.

수술 소견: 인공항문 하방에 복벽과 단단히 유착된 약 8×7 cm 크기의 중심부 괴사를 동반하였으며 경계가 좋은 종괴였으며(Fig. 4), 주위장기에 전이나 복막전이등은 없었다. 우연히 좌측난소에 낭종이 발견되었다. 수술은 대장루를 포함한 종괴의 절제, 난소 낭종 절제후 횡행결장부의 대장루조성을 하였고, 복벽결손부는 Prolene mesh를 이용한 복벽봉합을 시행하였다.

병리조직학적 소견: 종괴는 미세소견상 hyperchromatic spindle cell을 보여주는 평활근육종이었으며(Fig. 5a, 5b), 난소 낭종은 장액성 선종이었다.

수술경과: 환자는 수술후 2일째 대변이 새로 조성된 대장루를 통해 유출되었으며, 회복은 순조로워 술후 2주째 퇴원하였고, 현재 7개월째 추적 조사중이다.

고 찰

위장관의 평활근육종은 드문 질환이며 위장관의 비상피성 악성종양중 가장 발생빈도가 높은 악성종양으로서 muscularis propria, muscularis mucosa 또는 혈관의 평활근에서 발생하며¹⁾ 유아나 소아에서도 발생하지만 성인의 40~50대에서 가장 많이 발생한다²⁷⁾.

이의 발생빈도는 모든 위장관 악성종양의 0.1%~3%을 차지하며¹⁸⁾ 결장 및 직장의 모든 악성종양중 0.1%이하에서 발생한다¹⁾. 또한 평활근육종의 발생 부위는 위가 61%, 소장은 24%, 직장은 7%, 결장이 3% 이다^{13,14)}.

직장의 평활근육종의 주증상은 출혈, 변비, 직장 동통, 직장의 압박감 및 배변습관의 변화이며^{1,10)}, Meijer등²²⁾에 의하면 통증(36%), 출혈(24%), 배변습관의 변화(22%), 종물감 또는 포만감(lump/fullness)(12%) 그리고 식욕감소(10%)로 보고하였다.

진단은 방사선소견상의 특징으로 1. intramural 2. submucosal 3. subserosal 4. dumbbell 등의 4 group 으로 분류되며²⁾, 대장내시경상 접막하 종괴의 양상을 보이며, 최근에 indium-111 antimyosin을 이용한 병변의 발견이 보고 되었는데 이는 원발성 병변뿐만 아니라 전이된 병변의 발견에도 유용하다⁸⁾.

위장관 평활근육종의 5년 생존율은 28%이며²⁵⁾, 이와 유사한 보고가 있다¹⁾.

평활근육종의 가장 중요한 예후인자는 조직학적 등급과 종양의 절제가능성이다. 특히 외과적 절제는 일차적 치료 방법이지만 발견당시의 진행된 질환으로 인해 48%~75%만이 완전 절제가 가능하였다^{1,4,21)}. 또한 완전 절제가 가능한 경우 5년 생존율은 50%~63%였으나 완전 절제가 불가능하여 부분 절제만 시행한 경우 5년 생존율은 10%를 보여 종양의 절제가능성이 예후에 중요한 인자임을 알 수 있다^{1,21)}.

생존율에 영향을 미치는 예후인자로서의 조직학적 등급은 cell differentiation, cellularity of the tumor, anaplasia, 및 numbers of mitoses per HPF (Table 1)에 의하며 grade 1의 5년 생존율은 75%이나²¹⁾ intermediate 또는 high grade인 경우 5년 생존율은 10%~28%로 낮다^{1,21)}. 또한 Meijer등²²⁾의 보고에 의하면 고식적 치료, 종양의 전이, high

Table 1. Histopathologic grading of intestinal leiomyosarcoma

Grade 1	Moderate cellularity Lack of anaplasia 0~4 mitoses/10HPF
Grade 2	Moderate cellularity Mild anaplasia 5~9 mitoses/10HPF
Grade 3	Marked cellularity Marked anaplasia > 10 mitoses/10HPF

grade tumor, 5 cm 이상의 크기 및 결장부위가 불량한 예후와 관계있다고 보고하였다. 또한 median survival time은 low-grade group이 173개월에 비해 high-grade group은 18개월로 high-grade group이 더 불량한 예후를 보여준다고 하였다. 따라서 수술 전 조직 검사상 high grade tumor인 경우 술전 또는 수술도중 간 전이나 복강내 전이를 주의깊게 살펴보아야 한다.

Ng등²⁵⁾은 TGM system(Table 2)을 이용한 조사에서 5년 생존율은 stage I, II, III, IVa 및 IVb 에서 각각 75%, 52%, 28%, 12% 및 7%였으며, 예후가 좋은 인자들로는 파열안된 종양, 국소 병변, low grade 및 종괴의 크기가 5 cm 이하로 보고하였다.

Chou등⁶⁾에 의하면 생존율에 영향을 미치는 예후인자로 남성, 5 cm이상의 종괴의 크기, 부적절한 절제 및 진행된 병기와 high grade disease였으며 또한 DNA ploidy는 조직학적 등급과 종괴의 크기와 상관관계가 존재하나 병기와는 상관관계가 없다고 보고하였다. 그러나 multivariate analysis상 성별은 사망율에 영향을 미치지 않으며 결

국 사망율에 영향을 미치는 독립된 인자는 진행된 병기와 조직학적 등급이라고 하였으며 이는 다른 보고들과 유사하다^{20,22,29,30)}. 또한 DNA aneuploidy는 조직학적 등급과 연관이 있으며 불량한 예후를 갖는다는 보고들이 있다^{16,32)}.

전이 장소는 Meijer등²²⁾에 의하면 간(48%) 및 복강내(48%) 전이가 가장 많았으며 폐 전이는 10%로 더 낮았다. 이는 결장 및 직장의 육종이 문맥 순환에 의해 전이되는 반면 사지의 육종인 경우 정맥유입이 다르기 때문이며 Kimura등¹⁵⁾도 이와 유사한 보고를 하였다.

Conlon등⁷⁾에 의하면 완전절제후의 재발은 44%였으며 이중 간전이(42%)와 국소 재발(42%)이 가장 많았고 특히 완전절제를 시행한 환자에서 high grade인 경우 5년 생존율은 18%인데 반해 low grade인 경우 5년 생존율이 72%로 조직학적 등급이 중요한 예후인자임을 보고하였으며, 그외 나이, 인종, 성별, presentation(prior operation), 종양의 크기, 또는 보조적 치료는 중요한 예후인자는 아니라고 보고하였다.

Akwari등¹⁾에 의하면 원발성 종양의 발생 부위는 생존율에 영향을 미치지 않으며 조직학적 등급이 가장 중요한 인자로 보고하였으나, Meijer등²²⁾에 의하면 결장부위인 경우 더 많은 전이를 갖으며 약간 더 높은 high grade tumor을 갖는다고 보고하였고, Diamante등¹¹⁾에 의하면 직장의 평활근육종이 결장 및 소장암의 평활근육종에 비해 더 불량한 예후를 보여준다고 보고하였다.

전이는 주로 혈행성 전이였으며 림프절 전이는 0%~15%였다^{1,17,20)}.

치료는 일반적으로 외과적 절제를 시행해야 하며 방사선치료 또는 화학치료 또는 이의 병합은 아직 논란이 많다. 외과적 절제로 wedge resection, wide excision 또는 radical surgery가 필요하며 국소 재발은 평활근육종의 치료에서 가장 중요한 문제점이다. 또한 평활근육종은 진행이 느리고 임상증상이 무통성 경로를 취하며 늦게 재발을 하므로 광범위한 외과적 절제가 필요하다³¹⁾.

Table 2. M.D. Anderson cancer center staging classification for gastrointestinal leiomyosarcoma

Stage	TGM
I	T1 G1 M0
II	T2 G1 M0
III	T1-2 G2 M0 T3 anyG M0
IVa	M1 or residual disease after surgery
IVb	T4

*T: tumor size and extra-organ involvement, T1= localized; < 5 cm, T2= localized; ≥ 5 cm, T3= contiguous organ invasion or peritoneal implant, any size, T4= tumor ruptured, any size

G: tumor grade, G1= low grade, G2= high grade

M: distant metastasis, M0= no metastases, M1= metastases present

직장 평활근육종의 치료는 low grade인 경우 국소 절제 또는 복회음절제술을 시행하며^{11,28)}, high grade인 경우 복회음절제술을 시행하는 것이 일반적이며^{10,12,21)}, 종양의 크기가 5 cm 이상과 보존적 치료는 불량한 예후를 갖으며 특히 크기가 큰 종양의 외과적 절제는 적절한 외과적 변연(surgical margin)을 갖는 것이 중요하다.

항문, 직장 및 항문직장 평활근육종의 표준화된 수술 방법은 복회음절제술이나 보존적 술식 및 술후 방사선 치료의 병합은 근치적 수술을 대신하여 시행할 수 있다^{19,23,24,26)}.

국소 절제후 술후 방사선 치료는 항문기능을 유지시키는 잇점으로 복회음절제술을 대신할 수 있는 방법이지만 high-dose radiation therapy(external-beam and/or brachytherapy)는 조직괴사등 중요한 부작용의 발생 빈도가 높다⁹⁾. 그러나 치료 방사선의 발전으로 이러한 부작용은 감소되었으며 가장 많은 부작용인 mild proctitis 와 anorectum, perianal area, posterior portion of introitus등의 동통성 자극은 방사선 치료가 끝나고 약 2주후에는 사라진다. 또한 인공항문이나 복회음절제술을 시행해야되는 부작용은 2.7%였으며, 괴사는 1.8%였다고 보고하였다²⁶⁾.

보조적 화학요법은 아직 증명되진 않았지만 Choi등⁵⁾에 의하면 doxorubicin hydrochloride(Adriamycin)과 다른 약제의 병합으로 12명의 진행된 병을 갖는 환자에서 사용하였으며 이중 33%에서 반응을 보았으며 2명은 완치를 보았다고 보고하였다. Bedikian등³⁾도 이와 유사한 보고를 하였다.

결 론

위장관의 평활근육종은 드문 질환으로 진행이 느리고 임상증상이 무통성 경로를 취하며 늦게 재발을 하며, 특히 직장의 평활근육종은 다른 부위에 비해 더 진행된 병기와 전이를 잘 하므로 광범위한 외과적 절제가 필요하다. 따라서 high grade 및 종양의 크기가 큰 경우 수술전이나 수술

도중 간 또는 복강내 전이를 주의깊게 살펴보아야 하며 외과적 절제는 적절한 외과적 변연(surgical margin)을 갖는 것이 중요할 것으로 생각된다.

저자들은 직장에서 발생한 평활근육종이 5년후에 대장루측벽에 재발을 하여 재수술을 시행하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, et al: *Leiomyosarcoma of the small and large bowel. Cancer* 42: 1375, 1978
- 2) Baker HL, Good CA: *Smooth-muscle tumors of the alimentary tract, their roentgen manifestation. AJR* 74: 246, 1955
- 3) Bedikian AY, Valdivieso M, Khankhanian N, et al: *Chemotherapy for sarcoma of the stomach. Cancer Treat Rep* 63: 411, 1979
- 4) Chiotasso PJP, Fazio VW: *Prognostic factors of 28 leiomyosarcomas of the small intestine. Surg Gynecol Obstet* 155: 197, 1982
- 5) Choi TK, Ng A, Wnong J: *Doxorubicin, dacarbazine, vincristine, and cyclophosphamide in the treatment of advanced gastrointestinal leiomyosarcoma. Cancer Treat Rep* 69: 443, 1985
- 6) Chou FF, Eng HL, Sheen-Chen SM: *Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract: analysis of prognostic factors. Surgery* 119(2): 171, 1996
- 7) Conlon KC, Casper ES, Brennan MF: *Primary gastrointestinal sarcomas: Analysis of prognostic variables. Ann Surg Oncol* 2(1): 26, 1995
- 8) Cox PH, Verweij J, Pillay M, et al: *Indium 111 anti-myosin for the detection of leiomyosarcoma and rhabdomyosarcoma. Eur J Nucl Med* 14: 50, 1988
- 9) Dalby JE, Pointon RS: *The treatment of anal carcinoma by interstitial radiation. AJR* 85: 515, 1961
- 10) Deyden WE, Wilkison CA: *Leiomyosarcoma of the rectum. South Med J* 71: 743, 1978
- 11) Diamante M, Bacon HE: *Leiomyosarcoma of the rectum: Report of a case. Dis Colon Rectum* 10: 347, 1967
- 12) Feldtman RW, Oram-Smith JC, Teears RJ, et al: *Leiomyosarcoma of the rectum: the military experience. Dis Colon Rectum* 24: 402, 1981
- 13) Golden T, Stout AP: *Smooth muscle cell tumors of*

- the Gastrointestinal tract and the retroperitoneal tissues. Surg Gynecol Obstet* 73: 784, 1941
- 14) He LJ, Wang BS, Chen CC: *Smooth muscle cell tumors of the digestive tract: Report of 160 cases. Br J Surg* 75: 184, 1988
 - 15) Kimura H, Yonemura Y, Kadoya N, et al: *Prognostic factors in primary gastrointestinal leiomyosarcoma: a retrospective study. World J Surg* 15: 771, 1991
 - 16) Kiyabu MT, Bishop PC, Parker JW, et al: *Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. Am J Surg Pathol* 12: 954, 1988
 - 17) Lee Y-TN: *Leiomyosarcomas of the gastrointestinal tract: general pattern of metastases and recurrence. Cancer Treat Rev* 10: 91, 1984
 - 18) Lich JD, Weismann LB, Antman K: *Gastrointestinal sarcoma. Semin Oncol* 15: 181, 1988
 - 19) Lindberg RD, Martin RG, Romsdahl MM, et al: *Conservative surgery and post-operative radiation therapy in 300 adults with soft tissue sarcomas. Cancer* 47: 2391, 1981
 - 20) Lindsay PC, Ordonez N, Raaf JH: *Gastric leiomyosarcoma: clinical and pathological review of fifty patients. J Surg Oncol* 18: 399, 1981
 - 21) McGrath PC, Neifeld JP, Lawrence W Jr, et al: *Gastrointestinal sarcomas. Analysis of prognostic factors. Ann Surg* 206: 706, 1987
 - 22) Meijer S, Peretz T, Gaynor JJ, et al: *Primary colorectal sarcoma: a retrospective review and prognostic factor study of 50 consecutive patients. Arch Surg* 125: 1163, 1990
 - 23) Minsky BD, Cohen AM, Hajdu SI: *Sphincter preservation in rectal sarcoma. Dis Colon Rectum* 33: 319, 1990
 - 24) Minsky BD, Mies C, Rich TA: *Leiomyosarcoma of the anus treated with sphincter-preserving surgery and radiation therapy. J Surg Oncol* 32: 89, 1986
 - 25) Ng EH, Pollock RE, Munsell MF, et al: *Prognostic factors influencing survival in gastrointestinal leiomyosarcoma. Ann Surg* 215: 68, 1992
 - 26) Papillon J, Montbarbon JF, Gerard JO, et al: *Interstitial curietherapy in the conservative treatment of anal and rectal cancers. Int J Radiat Oncol Biol Phys* 17: 1161, 1989
 - 27) Posen JA, Bar-Maor JA: *Leiomyosarcoma of the colon in an infant: A case report and review of the literature. Cancer* 52: 1458, 1983
 - 28) Quan SH, Berg JW: *Leiomyoma and leiomyosarcoma of the rectum. Dis Colon Rectum* 5: 415, 1962
 - 29) Shimamoto T, Haruma K, Sumii K, et al: *Flow cytometric DNA analysis of gastric smooth muscle tumors. Cancer* 70: 2031, 1992
 - 30) Shiu MH, Farr GH, Papochristou DN, et al: *Myosarcoma of the stomach: natural history, prognostic factors and management. Cancer* 49: 177, 1982
 - 31) Shiu MH, Farr GH, Quan SHG, et al: *Myosarcoma of the small and large intestine: A Clinicopathological study. J Surg Oncol* 24: 67, 1983
 - 32) Tsushima K, Rainwater LM, Goellner JR, et al: *Leiomyosarcomas and benign tumors of the stomach: Nuclear DNA patterns studied by flow cytometry. Mayo Clin Proc* 62: 275, 1987
-