

직장에서 발생한 Leiomyosarcoma 1예 보고

가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

김진호 · 오승택 · 전해명 · 김인철

= Abstract =

A Case of Leiomyosarcoma of the Rectum

Jin Ho Kim, M.D., Seong Taek Oh, M.D., Hae Myung Jeon, M.D.
and In Chul Kim, M.D.

Department of Surgery, School of Medicine, Catholic University of Korea
Seoul, Korea

Leiomyosarcoma of the rectum is a extremely rare disease without well documented report on its management and prognosis. The most complicated problem lies on the correct diagnosis. Many pathologic and histologic criteria have been proposed to make it clear. The treatment of rectal leiomyosarcoma is controversial. Some authors recommend wide local excision for low-grade tumors as much as 2 cm in diameter. However, radical abdominoperineal resection is the procedure of choice. Leiomyosarcoma of the rectum is resistant to radiotherapy, and no single effective chemotherapeutic drug has been found yet, although adriamycin is effective in one third of all cases. The local recurrence rate was much higher in patients receiving wide local excision and the overall 5-year or 10-year survival rate is similar. We report a case of rectal leiomyosarcoma and review the literature.

Key Words: Leiomyosarcoma, Rectum, Abdominoperineal resection

서 론

직장에서 발생한 leiomyosarcoma는 1908년 Exner¹⁵가 처음 보고한 이후 현재까지 전세계적으로 200여례 정도 밖에 보고되지 않은 매우 드문 질환으

로, 전체 위장관 암중 1% 정도를 차지하며³ 상부 위장관에서는 간혹 발견되나 하부위장관에서는 희귀한 것으로 알려져 있다. 평활근육종이 술전에 진단되기는 쉽지 않다고 하며,^{3,5,16} 아직까지 정확한 진단의 기준이나 치료방법이 확립되지 않고 있다. 저자들은 최근 45세 여자환자 직장에서 발생한 leiomyosarcoma의 복회음부 절제술 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

책임저자 : 김진호, 서울시 서초구 반포동 505
강남성모병원 외과(우편번호: 137-701)
(Tel: 02-590-1436, Fax: 02-590-2992)

증 례

17년전 자궁근종으로 자궁적출술 과거력이 있는 45세 여자 환자가 2주간의 간헐적인 하복부 및 회음부 통증이 있어 본원 산부인과 내원, 부인과 내진상 질 후벽에 종물이 촉지되어 시행한 골반 초음파 검사 및 전산화 단층촬영상 직장 종양이 의심되어 본과로 전과되었다. 질 출혈이나 항문 출혈은 없었으며 가늘게 변을 보는 배변 곤란 증상이 있었다. 직장수지검사에서 항문연 5 cm 상방 전방면에서 종괴가 촉지되었으며 점막의 모양이나 출혈 등 이상소견은 없었다. 흉부 X-선 검사나 일반 혈액학적 검사상 이상소견은 없었으며 CEA는 1.1 ng/ml로 정상소견 보였다. 경직장 초음파 검사에서 직장강을 압박하고 있는 직장 점막하 종괴소견이 있으며 점막은 보존되어 있고 혈관성이 증가되어 있었다(Fig. 1). 대장조영술상 말단 직장전방에 점막 침습의 증거가 보이지 않는 종괴에 의한 직장 전벽의 전방전이 관찰되었다(Fig. 2). 복부 전산화 단층촬영상 7×7×6 cm의

비교적 경계가 분명한 비균질성의 종괴가 직장과 방광 사이에서 관찰되었으며 골반강에 임파선 종대나 간 동맥 기관의 원격 전이소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 직장경 검사를 시행하였으나 직장경 삽입이 불가능하여 수술실에서 전신마취하에 직장 조직생검을 시행하였는데 직장점막은 육안적으로 정상소견을 보였고 점막하층에 출혈성의

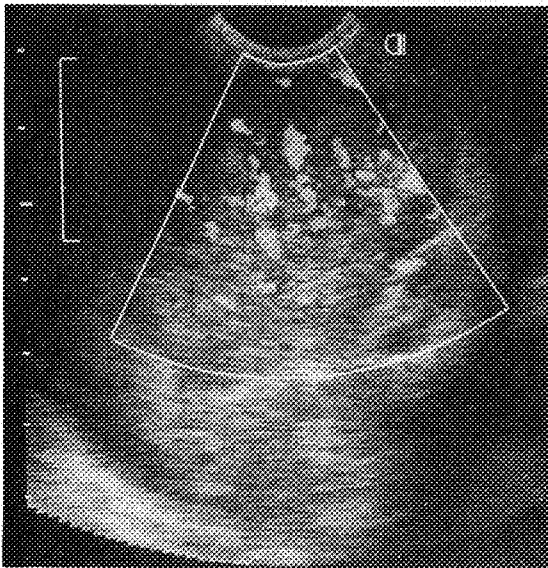


Fig. 1. Transrectal sonogram shows a large submucosal tumor with hypervascularity.

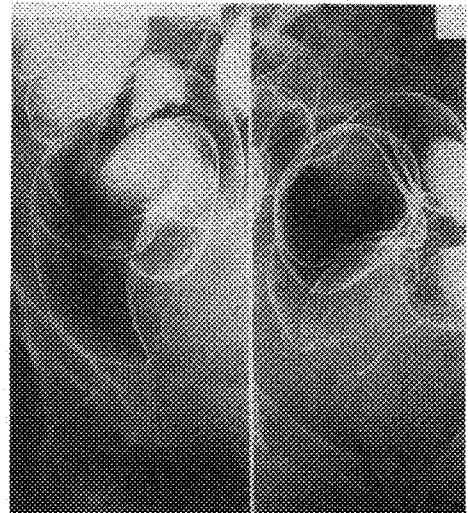


Fig. 2. Barium enema shows displacement of rectal anterior wall without mucosal destruction.

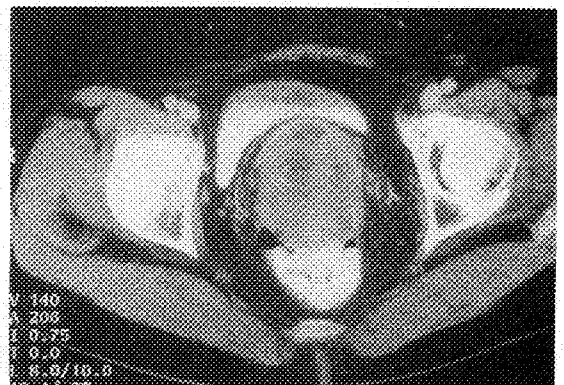


Fig. 3. Pelvic CT scan shows about 7×7 cm sized, well defined hypodense mass located between the bladder and rectum with intratumoral necrosis.

거대종물을 관찰할 수 있었다. 조직 검사 결과는 세포 밀집도가 높은 방추형 세포로 구성된 종양으로 세포의 비정형성 괴사는 관찰되지 않았다. 전신마취하에 개복술을 시행하였다. 종괴가 크고

직장전벽과 박리가 불가능하였으며 악성 가능성 높아 복회음부 절제술을 시행하였다.

종괴는 8×7 cm 크기로 비교적 경계가 명확하고 부분적으로 얇은 피막으로 싸여 있었으며 육



Fig. 4. Histopathologic finding shows bundles of tumor cells displaying cellular pleomorphism and necrosis (H-E stain $\times 100$).

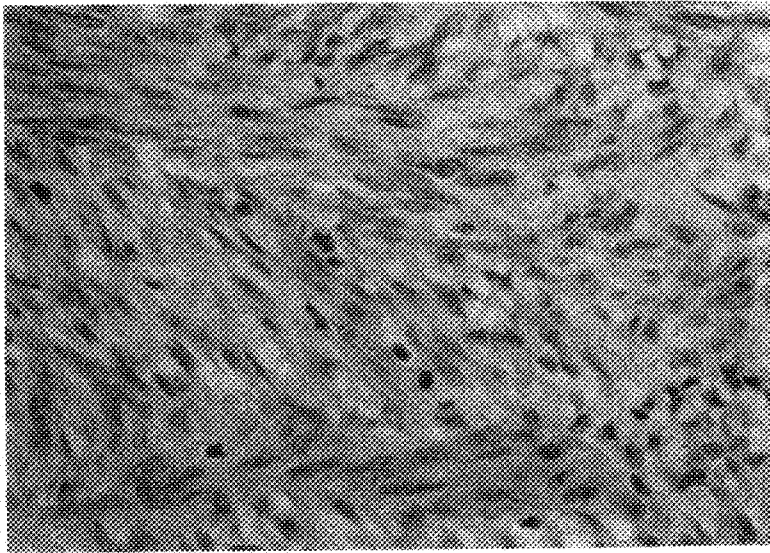


Fig. 5. Histopathologic finding shows packed spindle shaped cells with pleomorphism and atypical mitotic figures characteristic of leiomyosarcoma (H-E stain $\times 400$).

안적으로 직장점막은 정상소견을 보였다. 종괴의 단면은 황갈색으로 여러 군데의 피사소견이 관찰되었다. 현미경 소견상 종양은 세포밀도가 높은 방추형의 세포로 구성되어 있었고 여러 군데 피사가 동반되어 있었으며(Fig. 4) 각각의 종양세포들은 수포성 핵과 호산성의 미세섬유상 다형성의 큰 세포질을 특징으로 보였으며, 세포의 다형성과 비전형성의 유사분열을 관찰할 수 있었다(Fig. 5). 술후 환자는 특별한 합병증없이 수술 후 12일째 퇴원하였고, Adriamycin으로 단독 항암화학요법을 시행하였으며 6개월간 외래 추적검사에서 국소재발이나 전이소견 없이 정상소견을 보이고 있다.

고 찰

소화기장관의 평활근 종양은 전체 장관계 종물의 1%에 해당하는 낮은 발생빈도를 나타내는 질환으로 평활근종, 평활근아세포종, 평활근육종 등으로 구분되며 그중에서도 평활근육종은 전체 위 장관 악성 종양의 1~3%에 해당하며³ 이등²은 종양의 크기, 병리학적 소견, 주위조직의 침윤 정도에 따라 치료후 국소재발 및 생존율에 많은 차이를 보인다고 보고하였다.

발생빈도를 기관별로 보면 65%가 위에서 발생하며 25%는 소장, 7%는 직장, 3%는 결장에서의 순으로 발생한다.¹⁷ 위에서 발생하는 평활근종의 대부분은 양성이지만 소장에서 발생하는 근종의 80%는 악성이며 결장과 직장에서 발생하는 근종의 50%가 악성으로 알려져 있다. Khalifa등⁴은 직장에서 발생한 평활근육종에 대하여 정리 보고하였는데 호발연령은 40~50대에 호발하며 남녀비는 1.8 : 1로 남자에서 호발하며 암종의 89%는 직장수지검사서서 검출가능한 부위에 존재하며 단단한 성상을 가진다고 보고하였다. 점막쪽으로 성장함에 따라 궤양이 발생하기도 하는데 43.9%에서 궤양이 발견되었다. 증상으로는 직장출혈이 가장 흔하게 나타났으며 그외에 변비, 직장통, 직장팽만감 등의 증상이 나타난다. 소화기장관의 평활근육종이 술전에 진단되기는 쉽지 않으며 평활근

종과 평활근육종을 조직학적으로 구분하는 것은 쉽지 않아 1920년 Evans⁵는 암종의 크기가 큰 경우, 등근핵이 뭉쳐진 형태의 경우, 분화가 안되고 형태나 크기가 균일하지 않은 경우, 핵이 균일하게 염색되지 않은 경우, 거대세포가 존재하는 경우, 혈관벽이 없어지거나 얇아지는 경우, 병적인 유사분열이 많은 경우 및 간질세포가 감소하는 경우를 악성 진단의 기준으로 삼았다. Akwari등⁶은 세포밀도와 유사분열 수를 가장 중요시 했으며 Golden과 Stout³는 유사분열수가 두개 이상/HFP, Ranchod등⁷은 5개 이상시 악성으로 보아야 한다고 주장하였다. 종양의 크기는 대개 5 cm 이상일 때 악성으로 간주하자는 주장이 널리 받아들여지고 있다. Hishida⁸와 Walsh등⁹의 보고에 의하면 상기한 여러 가지 악성의 진단기준에 합당하지 않은 종양이라 하더라도 세포성이 증가하는 종양은 재발이나 전이가 가능한 악성으로 간주하여야 한다고 하였다.

평활근육종은 혈액을 통하여 폐, 간 등으로 전이가 되며 이것이 사망의 주원인이 된다.¹⁰ 림프절을 통한 전이는 아주 드물게 보고되고 있다. 직장의 평활근육종에 대한 치료에 대해서는 여러 가지로 논란이 되고 있는데 대체적인 치료 경향은 종괴의 크기가 5 cm 이상이거나 세포 분화도가 나쁜 경우에는 복회음부 절제술이 원칙이며,^{9,11} 종괴의 크기가 1.5 cm 미만이고 분화도가 좋고 장관벽에 국한된 경우에는 국소절제술만 하여도 비교적 좋은 결과를 얻었다고 보고되고 있다.^{10,12} 위 장관 육종의 예후에 대한 Conlon등¹³의 보고에 의하면 5년 생존율이 28%, 평균 생존기간 26개월 정도이며 육종의 조직학적 분화도 및 외과적 절제 범위가 예후에 영향을 미치는 주된 인자라고 하였다. 직장의 평활근육종의 경우에 대해 5년 생존율은 38.9%로 보고되고 있고⁴ 암종의 국소절제술 후에 67.9%에서 재발이 되었으나 복회음부 절제술을 시행한 경우에는 19.8%에서만 재발이 일어나 복회음부 절제술을 시행한 경우 현저히 재발률이 낮으나 전반적인 5~10년 생존율은 수술방법에 따라 차이가 없다고 보고하고 있다.⁴

술후 보존적인 항암화학요법이 시행되기도 하는데 Adriamycin은 1/3정도에서 단독으로 상용시 효과가 있다는 보고가 있고¹⁴ 대부분의 약제는 단독으로 상용시 효과가 없어 복합 요법이 사용할 것이 권장되나 근래에는 보조적 화학요법이 효과가 없다는 것이 정설로 받아들여지고 있다. 방사선 치료에 있어서도 저위 직장 및 항문 주위의 평활근육종에 대한 복회음부 절제술의 대안으로 보존적 수술후 병합하여 항문기능 유지 및 국소재발 방지를 위해 제시되었으나 근래에는 방사선 치료에 대한 추가적인 자료 등이 나오지 않고 있다. 저자들은 술전 진단이 확실치 않았으나 술전 육안적 소견상 종괴크기가 8×7 cm로 상당히 크고 종양의 출혈성 괴사 및 주변 조직의 침윤 등 임상적으로 악성으로 판단되어 복회음 절제술을 시행하였으며 현재 항암 요법을 시행중에 있다.

결 론

저자들은 최근 술전조직검사 및 술중 동결절편 검사에서 정확하게 평활근육종으로 진단이 되지 못했으나 술중 육안적 소견상 악성으로 의심되어 복회음부절제술을 시행후 보존적 항암화학요법을 실시한 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 이태승, 박재갑, 최국진, 김진복. 허부장관 평활근종양. 대한대장항문병학회지 1991; 7: 113.
2. 김광호, 김성숙, 박응범. 직장에서 발생한 Leiomyosarcoma 1예 보고. 대한외과학회지 1995; 49: 451.
3. Golden T, Stout AP. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues. Surg Gynecol Obstet 1941; 93: 784.
4. Khalifa AA, Bong WL, Kao VK, Williams MJ. Leiomyosarcoma of the rectum: report of a case and review of the literature. Dis Colon Rectum 1986; 29: 427.
5. Evans N. Malignant myoma and related tumors of the uterus: report of 72 cases occurring in a series of 4,000 operations for uterine fibromata. Surg Gynecol Obstet 1920; 30: 225.
6. Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, Behrs OH. Leiomyosarcoma of the small and large bowel. Cancer 1978; 42: 1375.
7. Ranchod M, Kempson RL. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. Cancer 1977; 39: 255.
8. Hishida Y, Ishida M. Smooth muscle tumors of the rectum in Japanese. Dis Colon Rectum 1974; 17: 226.
9. Walsh TH, Mann CV. Smooth muscle neoplasms of the rectum and anal canal. Br J Surg 1984; 71: 597.
10. Quan SH, Berg JW. Leiomyoma and leiomyosarcoma of the rectum. Dis Colon Rectum 1962; 5: 415.
11. Feldtman RW, Oran Smith JC, Teears RJ, Kircher T. Leiomyoma of the rectum: The military experience. Dis Colon Rectum 1981; 24: 402.
12. Minsky BD, Cohen AM, Hajdu SI, Nori D. Sphincter preservation in rectal sarcoma. Dis Colon Rectum 1990; 33: 319.
13. Conlon KC, Casper ES, Brennan MF. Primary gastrointestinal sarcomas: analysis of prognostic variables. Ann Surg Oncol 1995; 2(1): 26.
14. Gottlieb JA, Baker LA, Burgess MA. Sarcoma chemotherapy: fundamental concepts and recent advances. In: A collection of papers presented at the Nineteenth Clinical Conference on Cancer at the University of Texas System Cancer center, M.D. Anderson Hospital and Tumor Institute, Houston, Texas. Chicago: Yearbook medical Publishers, 1975, p445.
15. Exner A. Ueber nichtmelanotisch sarkome des mastdarmes. Med Klin Berlin 1908; 4: 858.
16. Broders AC Sr, Phillips C, Stinson JC. Neoplasms of the large bowel. Surg Clin N Am 1952; 32: 1522.
17. Vander Espt. Quoted by Anderson PA, Dockerty MB, Buie LA. Myomatous tumors of the rectum (Leiomyomas and sarcoma). Surgery 1950; 28: 642.