

간의 원발성 평활근육종

- 1예 보고 -

한양대학교 의과대학 병리학교실

이원미 · 박찬금 · 홍은경 · 박문향 · 이종달

Primary Hepatic Leiomyosarcoma

- A case report -

Won Mi Lee, Chan Kum Park, Eun Kyung Hong,
Moon Hyang Park, and Jung Dal Lee

Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University, Seoul 133-792, Korea

Primary hepatic sarcoma is a rare tumor, with fewer than 60 previously reported cases. It is thought to arise from hepatic connective tissue or vascular channels. The tumor is located usually in the intrahepatic area. Pedunculated or bulging lesion is also reported. We report a case of primary leiomyosarcoma of the liver occurring in a 62-year-old Korean woman. A pedunculated, 21×16 cm sized mass is located in the left lateral segment of the liver. Microscopically, the tumor is hypercellular and composed of elongated, partly pleomorphic spindle cells with blunt-ended nuclei, which are focally reactive for muscle specific actin. Mitotic figures are 5/10 high power fields (HPFs). No other primary site is recognized on clinical study. (**Korean J Pathol 1998; 32: 1092 ~ 1094**)

Key Words: Leiomyosarcoma, Liver, Pedunculated

서 론

간의 원발성 육종은 모든 원발성 악성 간종양의 1~2%를 차지하며 그중 평활근육종은 더욱 드물다.¹ 국내엔 아직 보고된 것이 없고, 전 세계적으로 60에 미만의 보고가 있으며, 그 발병기전과 양성과 악성에 대한 감별의 기준이 아직 뚜렷하게 확립된 것이 없다. 저자들은 최근 돌출성 성장을 보인 간에 발생한 원발성 평활근육종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 62세의 가정주부로 6개월간의 소화불량을 주

소로 타 병원에 내원하여 시행한 복부 초음파 검사상 복강내 종괴가 발견되었다. 복부 전산화 단층촬영 및 경피간침생검을 시행하여 평활근육종으로 진단받은 후 본원에 내원하였다. 본원에서 시행한 혈관조영술상 좌측 간문맥은 관찰되지 않았고 좌측 간동맥에 의해 혈액을 공급받는 종괴가 있어 transarterial embolization (TAE) 및 chemoinfusion을 시행하였다. 20일후 좌측방 구역절제술을 시행하였다. 과거력상 특이 사항 없었고 자궁 및 위장관계 등 다른 장기에 이상 소견은 없었다. 수술 소견상 종괴는 위장, 대망, 하대정맥 등과 유착되어 있었으나 잘 박리되었고 간에 붙어 있었으며 밖으로 돌출성 성장을 하고 있었다. 육안소견상 종괴는 21×16 cm 크기의 다엽상 종괴였고 간의 좌측방 분절이 종괴 위에 얹혀있는 것처럼 보였다. 그러나 간피막이 종괴의 외면을 둘러싸고 있었다. 절단면상 종괴는 반 이상에서 낭성변화를 보이고 있었고 그 내부에는 혈성 액체가 들어 있었다 (Fig. 1). 간에서 돌출하는 기저부위의 간 실질은 심하게 눌러 있었다. 현미경적 검사상 종괴는 세포밀도

접 수: 1998년 4월 23일, 게재승인: 1998년 8월 31일
주 소: 서울시 성동구 행당동 산 17번지, 우편번호 133-792
한양대학교 의과대학 병리학교실, 이원미

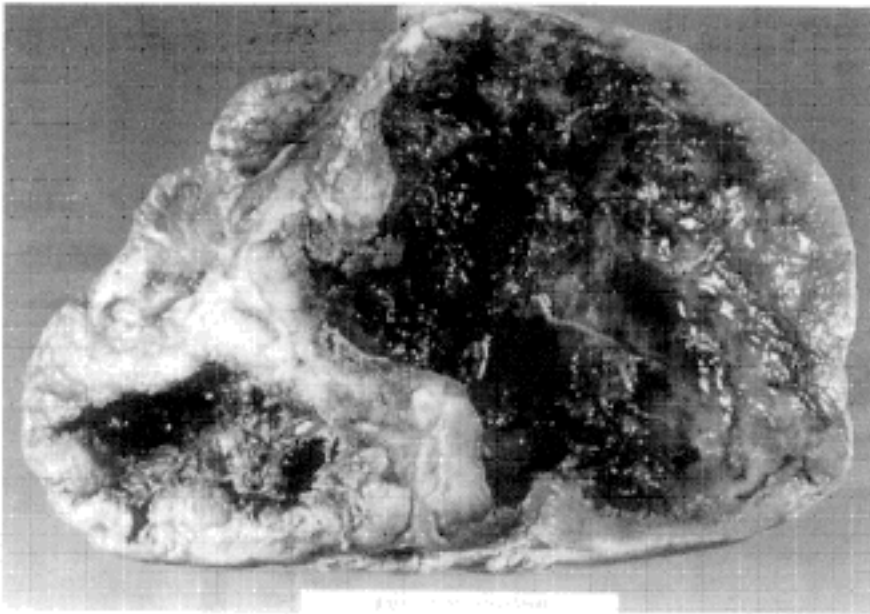


Fig. 1. A lobulated, pedunculated hepatic tumor with huge cystic degeneration.



Fig. 2. Low power view of the tumor. The tumor is highly cellular and spindle shaped cellular tumor infiltrating to the adjacent hepatic cords.

가 높았고 긴 방추형 세포들로 구성되어 있었으며 주위 간실질로 침습하고 있었다 (Fig. 2). 일부에서 다형성 핵들이 관찰되었고 세포분열은 10개의 고배율에서 다섯 개 정도로 관찰되었다(Fig. 3). 종양세포는 vimentin 에 강양성 반응을 보였고 muscle specific actin (MSA)에 국소적으로 양성이었으며 desmin 과 S-100 단백 및 neuron specific enolase (NSE)에 대한 면역반응은 음성이었다. 포르말린에 고정되고 파라핀에 포매된 조직에서 전자현미경 검사를 시행하였다. 종양세포들은 세포질내에 변성된 미토콘드리아와 조면세포질내세망 리보솜 등이 있었으며 다수의 중간세사와 소수의 포음세포가 관찰되었으나 기저판은 관찰되지 않았다. 신체의 다른 부위에 이상소견이 없었고 간피막에 의해 종괴가 둘러싸여 있었다는 점 등으로 간의 원발성 종괴라고 생각했고 종

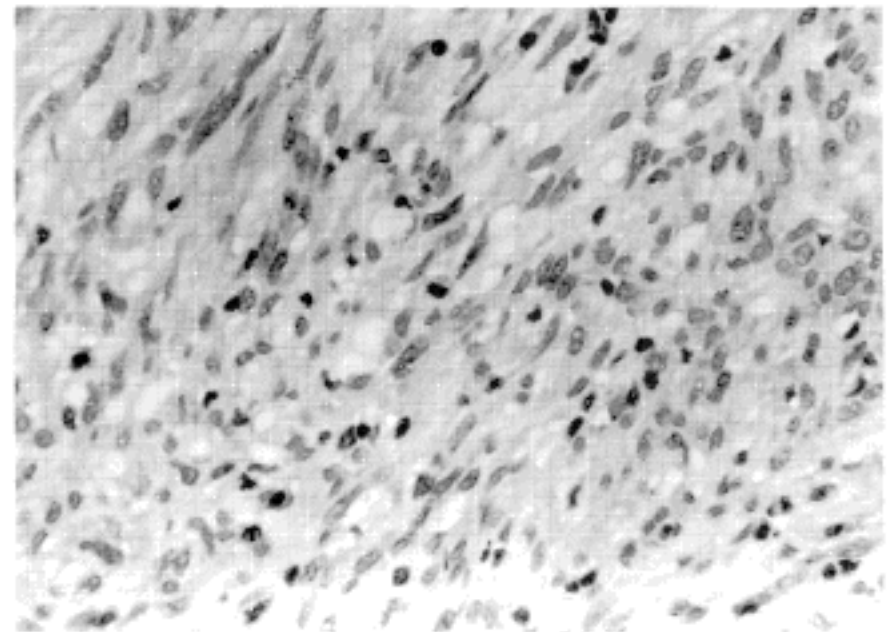


Fig. 3. High power view of the tumor. Mitosis & mild nuclear pleomorphism are present.

괴가 크고 세포밀도가 높은점, 일부지만 다형성 핵을 가지고 있었고 세포분열이 다수 관찰된 점 등을 근거로 악성 평활근 육종이라고 진단하였다.

고 찰

평활근육종은 주로 자궁, 위장, 후복강, 표재성 연부 조직, 방광, 신장, 폐장 등에서 발생하며² 간의 원발성 평활근육종은 매우 드물고 전세계적으로 60에 미만의 보고가 있다.³ 남자와 여자의 발생 비율은 1 : 1.04로 비슷하며 평균 호발연령은 53.6세이다.³ 대부분의 간의 원발성 평활근육종의 예들에서 종괴는 간내부에 위치하지만, 돌출형 성장을 보였고, 국소적으로 양성 변화를 보이는 종괴에 대한 보고도 있다.² 본 예는 이제까지 보고된 예들에서 보인 것보다 심하게 돌출형 성장을 보였고 종괴의 반 이상에서 양성 변화를 보였는데 절제하기 전에 색전술과 화학요법을 시행하여 종양 자체에 의한 것인지 혹은 치료에 의한 것인지를 구분하기는 어렵다. 이미 보고된 예들에서 보면 면역조직화학 검사상 desmin에는 염색성이 다양하였고, MSA 양성, vimentin 양성, S-100 음성, NSE 음성 등을 보였다.⁴ 본 예에서는 MSA 에는 국소적으로 양성이었으며 vimentin 에 양성, S-100 에 음성 그리고 NSE에 음성이었다. 전자현미경 검사에서는 박근세사 (thin myofilament)와 조밀체 (dense body)가 있고 소포음소포와 세포간 연결이 보이면서 기저판이 전체 세포막을 둘러싸고 있으면 평활근으로의 분화가 확실하다고 할 수 있다.⁴ 본 증례에서 시행한 전자현미경 검사에서는 종양세포의 세포질내에 박근세사가 미약하게 관찰되었고 소포음소포가 일부에서 관찰되었으나 기저판은 관찰되지 않았고 신경분비과립은 발견되지 않았다. 이런 소견으로 확실하지는 않지만 평활근으로의 분화를 보인다고 생각했다. 간의 원발성 평활근육종의 기원은 간의 교원질이나 혈관이라고 생각

되어 왔으며 간원삭에서 기원한 예에 대한 보고도 있다.⁵ 간경화와 연관된 경우는 29%로 간세포암종의 75%에 비해 훨씬 낮다.⁵ 본 예에서 주위 간실질은 간경화의 소견이 없이 깨끗하였다. 간의 원발 평활근 육종의 40.9%에서 폐, 늑막, 횡격막, 부신, 신장, 위장관 등에 전이하며³ 신체 다른 부위에 평활근육종이 있을 경우 간으로 가장 잘 전이하기 때문에 간의 원발성 평활근육종을 진단하기 위해서는 철저한 검색이 있어야 한다.⁶ 본 증례에서 다른 부위의 이상은 발견하지 못했다. 예후는 전이율이 높음에도 불구하고 광범위 절제 및 화학요법시 간세포 암종보다 좋고 특히 간원삭 기원일 경우 더 좋다고 하였다.⁴ 전이가 있거나 주위 장기로의 침윤이 있을 경우는 확실하게 악성이라고 할 수 있겠으나 그렇지 않은 경우 부위에 따라 악성의 판단기준은 조금씩 다르다. 대개 종양의 크기가 5 cm 이상이고, 세포밀도가 높고, 세포분열이 보이고 괴사가 있을 경우는 악성의 확률이 높다고 알려져 있다.⁴ Enzinger와 Weiss등⁷은 후복강에 발생한 평활근종양의 경우 10개의 고배율에서 5개 이상의 세포분열이 보일 경우 악성이라고 하였고 1개에서 4개가 보일 경우 잠재적 악성이라고 하였다. 본 증례의 경우 종괴는 복강내로 심하게 돌출된 성장을 보였으나 간피막에 둘러싸여 있어서 간의 원발종양이라고 생각되었고, 크기가 21 cm으로 컸고 세포 밀도가 높으면서 다형성인 점, 다수의 세포분열이 관찰되었고 주위 간실질로 침습하고 있었던 점, 출혈과 괴사가 있었던 점 등으로 간의 악성 원발 평활근육종으로 진단하였다. 본 증례는 처음 육안표본을 보았을 때 마

치 간에 종괴가 둘러붙어 있는 것처럼 심하게 돌출성 성장을 하고 있어 전이성으로 생각되었으나 간 피막에 의해 둘러싸여 있었고 신체의 다른 부위에 이상을 발견할 수 없어 원발성으로 생각하였다.

참 고 문 헌

1. Maki HS, Hubert BC, Sajjad SM, Kirchner JP, Kuehner ME. Primary hepatic leiomyosarcoma. *Arch Surg* 1987; 122: 1193-6.
2. Masur H, Sussman EB, Molander DW. Primary hepatic leiomyosarcoma. *Gastroenterology* 1975; 69: 994-7.
3. Gates LK, Cameron AJ, Nagorney DM, Goellner JR, Farley DR. Primary leiomyosarcoma of the liver mimicking liver abscess. *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 649-52.
4. Watanabe K, Saito A, Wakabayashi H, Kawaguchi T, Suzuki T. Two autopsy cases of primary leiomyosarcoma of the liver. *Acta Pathol Jpn* 1991; 41: 461-5.
5. Wilson SE, Braitman H, Plested WG, Longmire WP. Primary leiomyosarcoma of the liver. *Ann Surg* 1971; 174: 232-7.
6. 배경국, 조재호, 장재천. 간의 원발성 평활근육종: 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1996; 34: 405-8.
7. Enzinger FM, Weiss SW. *Leiomyosarcoma*. In: Enzinger FM, Weiss SW, *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1995; 491-510.