

## 위에 발생한 염증성 근섬유모세포종 - 1에 보고 -

김준미<sup>1,3</sup> · 박인서<sup>1,3</sup> · 김루시아<sup>1,3</sup>  
최석진<sup>1,3</sup> · 한지영<sup>1,3</sup> · 주영채<sup>1,3</sup> · 김경래<sup>2</sup>

인하대학교 의과대학 병리학교실  
<sup>2</sup>외과학교실, <sup>3</sup>의과학연구소

접 수 : 2006년 1월 3일  
게재승인 : 2006년 2월 16일

책임저자 : 김 준 미  
우 400-711 인천시 중구 신흥동 3가 7-206  
인하대학교 의과대학 병리학교실  
전화: 032-890-3983  
Fax: 032-890-3464  
E-mail: jmkpath@inha.ac.kr

\*이 연구는 인하대학교의 지원을 받아 이루어졌습니다.

### Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Stomach - A Case Report -

Joon Mee Kim<sup>1,3</sup>, In Suh Park<sup>1,3</sup>, Lucia Kim<sup>1,3</sup>, Suk Jin Choi<sup>1,3</sup>, Jee young Han<sup>1,3</sup>,  
Young Chae Chu<sup>1,3</sup> and Kyoung Rae Kim<sup>2</sup>

Departments of <sup>1</sup>Pathology and <sup>2</sup>Surgery, Inha University College of Medicine, <sup>3</sup>Inha Research  
Institute for Medical Science, Incheon, Korea

Inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach is a rare tumor-like, benign disease with an uncertain pathogenesis. A 15-year-old male presented with epigastric pain. Endoscopic ultrasonography revealed a 2.3 cm sized ovoid intramuscular mass in the lower body of the stomach at the lesser curvature. Histologically, the tumor was composed of smooth muscle actin positive- and vimentin positive spindle cells and there were a large number of lymphocytes, plasma cells and histiocytes in the fibrotic background. The spindle cells were also positive for ALK1, but negative for EBV in situ hybridization.

**Key Words** : Inflammatory myofibroblastic tumor; Inflammatory pseudotumor; ALK; Stomach

염증성 근모세포종은 염증성 가성종양 또는 염증성 섬유육종 등으로도 불리는 드문 종양이다. 폐에서 가장 흔히 발생하며 그 외 소장 및 장간막, 간, 뇌, 비장, 피하조직, 림프절, 주타액선, 담낭, 신장, 고환주위조직 등 다양한 장기에서 발생한다. 위에서 발생한 염증성 근모세포종은 전세계적으로 드물게 보고되어 있고 국내에서 발생한 예는 4예가 보고되어 있다.<sup>1-4</sup> 이 종양은 반응성 질환인지 종양성 질환인지 아직 명확하게 밝혀지지 않았다. 대부분 외과적 절제 후 양성 경과를 보이지만 때로는 재발하거나 침윤성 성장을 하여 사망할 수도 있다.

### 증 례

15세 남자 환자가 상복부 동통으로 본원 외과에 내원하였다. 약 두 달 전부터 상복부 동통, 오심, 소화불량이 있어서 인근 개인 의원에서 위내시경 검사와 전산화단층촬영검사를 시행한 결과 위에서 점막하 종양이 발견되어 본원에 내원하였다. 과거력상 특이사항은 없었다. 가족력을 살펴본 결과 아버지가 간암, 할아버지가 위암, 외할머니가 담낭암을 앓았다. 음주나 흡연 경험은 없었다. 이학적 소견은 특이 사항이 없었고 검사실 소견은 정상이었다.

내시경 초음파 검사 결과 위의 하체부 작은굽이에서 2.3 cm 크기의 비교적 균질한 저음영을 나타내는 등근 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 근육층에서 발생하였고 점막하층과 점막층은 침범하지 않았다. 위 주변에서 1 cm 크기의 림프절이 관찰되었다. 위의 췌기 절제를 시행하여 종괴를 제거하였다. 절제된 조직은 췌기 모양의 위벽으로 4.5×4.5 cm 크기였다. 근육층과 장막하층에 걸쳐 2×2×1.5 cm 크기의 등글고 단단한 연갈색 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 종괴는 비교적 경계가 좋았고 피막은 없었다. 위점막은 정상이었다.

광학현미경 검사에서 방추형 섬유모세포와 근섬유모세포, 교원질, 다수의 형질세포, 림프구 및 조직구가 관찰되었다(Fig. 2). 방추형 세포는 세포질이 풍부했고 여러 방향의 느슨한 섬유다발을 형성하였으며 사이사이에 교원질이 약간 침착되고 염증세포 침윤이 많이 일어나 세포 밀도는 그다지 높지 않았다. 신경절 세포를 닮은 핵소체가 뚜렷한 세포도 관찰되었다. 교원질에 유리양 변화를 나타내며 커다란 섬 모양을 형성한 곳도 군데군데 관찰되었다. 이러한 교원질은 Masson's trichrome 염색에서 짙은 청색으로 염색된 반면 방추형 세포의 세포질은 붉은색으로 염색되었다. 방추형 세포의 이형성은 관찰되지 않았다.

면역조직화학염색을 시행하였는데, 방추형 세포는 vimentin, 혼합 cytokeratin, ALK1 (p80 Ab-1)에 대해 양성반응을 보이

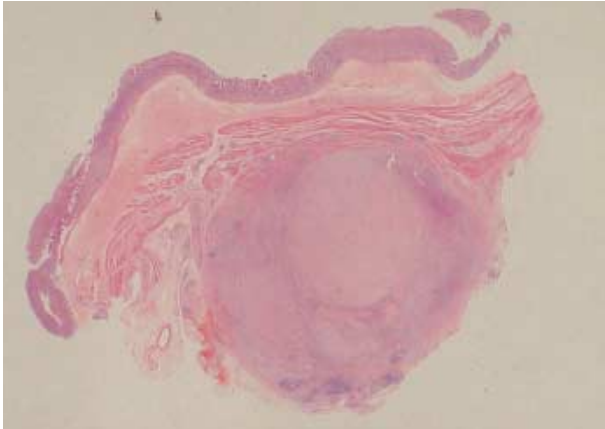


Fig. 1. The tumor is relatively well circumscribed but not encapsulated. It involves the muscle layer with extension to the subserosa. Mucosal and submucosal layers are intact.

고 smooth muscle actin (SMA)에 대해 일부 세포가 양성 반응을 보인 반면, S-100 단백, desmin, c-kit, CD34에는 음성 반응을 보여 섬유모세포 및 근섬유모세포가 섞여있는 것으로 생각하였다. 림프구는 주로 CD3에 양성인 T 림프구였으며 소수의 B 림프구가 관찰되었다. 형질세포는 kappa에 양성인 세포와 lambda에 양성인 세포가 섞여서 관찰되었다. EBV in situ hybridization을 시행하였는데 음성 반응을 보였고 cytomegalovirus에 대한 면역조직화학염색에서도 음성이었다. 환자는 5개월째 재발하지 않았고 현재 추적 관찰 중이다.

### 고 찰

위에 발생하는 염증성 근섬유모세포종은 대개 4개월에서 15세 사이의 어린이 또는 청소년에 흔히 발생하며 여성에게서 좀 더 흔하게 발생한다.<sup>1</sup> 주로 나타나는 증상은 쇠약감, 발열, 복부 동통, 상부 위장관 출혈, 복부 종괴, 체중 감소, 구토, 식욕부진, 위 식도 역류, 창백, 성장부진, 복수 등이다. 위의 어느 부위에서나 발생하며<sup>1</sup> 단발성 또는 다발성으로 발생하고 위벽을 통과하여 식도, 십이지장, 복막강, 비장, 췌장, 간 등의 주변조직으로 침윤하기도 한다.<sup>5</sup> 따라서 수술을 시행하기 전에 전산화 단층촬영, 위내시경, 초음파, 세침흡인 세포학적 검사 등 다양한 검사를 시행하여도 정확한 진단을 내리기 어렵고 악성으로 오진하기 쉽다.

본 종양에서는 세포 충실성 다발을 형성하는 섬유모세포와 근섬유모세포가 증식하며 다수의 만성 염증 세포의 침윤을 동반한다. 면역조직화학염색에서 근섬유모세포는 특히 vimentin과 SMA에 양성 반응을 보이며 일부에서 desmin과 cytokeratin에 양성 반응을 보인다. 이와 함께 최근 ALK-1 protein (p80)을 발현한다는 사실이 알려졌다.<sup>6</sup> 염증성 근섬유모세포종에서 관찰되는 방추형 세포는 전자현미경으로 관찰하면 풍부한 조면 소포체와 초점성 밀도를 보이는 가는 필라멘트 다발이 세포질 가장

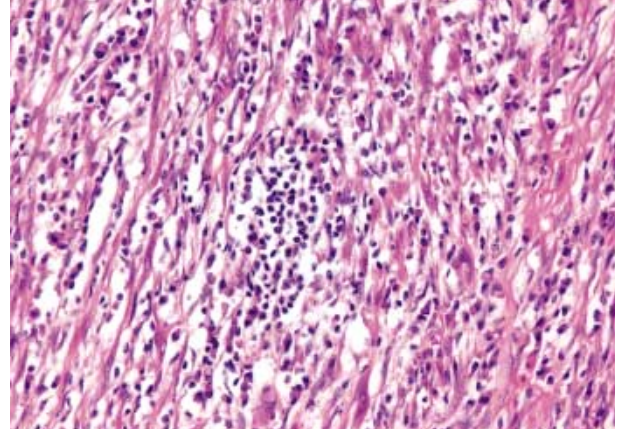


Fig. 2. The tumor is composed of fascicularly arranged bland elongated cells showing plump cytoplasm and many lymphoplasmic cells.

자리에서 관찰되어 근섬유로 분화되었음을 알 수 있다. 이와 함께 근섬유 분화를 보이지 않는 섬유모세포도 관찰된다.

최근 염증성 근섬유모세포종에 대한 세포유전학적 연구로 이 종양의 반 정도가 염색체 2p23 부위의 클론 재배열에 의해 발생한다는 사실이 알려졌다. 염색체 2p23 부위는 ALK 유전자를 포함하고 있는 부위이며 이 부위에 돌연변이가 일어나면 염증성 근섬유모세포종이 ALK를 발현하게 된다. ALK의 돌연변이 발생은 anaplastic large cell lymphoma (ALCL)에서 가장 먼저 보고되었는데 ALK 양성인 ALCL이 예후가 더 좋다고 하며 염증성 근섬유모세포종에서도 ALK가 발현되면 예후가 더 좋다고 한다.<sup>6</sup> 이러한 소견은 본 질환이 종양성이라는 것을 시사하는 소견이다.

그러나 일부에서는 발열, 혈소판증가증, ESR 증가 등의 소견을 보이며, NSAID 약제 치료에 의해 치료되기 때문에 염증성 병변에 합당한 소견을 보이기도 하며 Epstein Barr virus (EBV)나 HHV-8 virus가 양성이라는 보고도 있고<sup>6,7</sup> 자가면역질환이라는 설도 있다. 본 예에서는 ALK에 대한 면역조직화학염색에서 양성 반응을 보이고 EBV와 CMV에는 음성 반응을 보여 반응성 또는 염증성이 아니라 종양성 기원임을 뒷바침하는 소견을 나타내었다.

병리적으로 감별하여야 하는 질환은 염증성 섬유상 용종, 섬유육종, 위장관 기질성 종양, 평활근 종양, 신경성 종양, 영아의 근세포섬유종증, 복부 섬유종증 등이 있다. 염증성 섬유상 용종은 방추형 세포와 염증 세포로 구성된 병변이므로 염증성 근섬유모세포종과 감별해 내기 어렵다. 그러나 염증성 섬유상 용종은 크기가 작고 경계가 좋으며 대개 위점막층과 점막하층에 국한되고 CD34에 양성을 나타내므로 감별할 수 있다. 섬유육종은 세포의 이형성이 있고 비정형 유사분열이 관찰되며 염증세포가 적으므로 염증성 근세포섬유종과 감별할 수 있고 영아의 근세포섬유종증과 복부의 섬유종증은 염증세포가 별로 없으므로 감별할 수 있다. 위장관 기질성 종양은 c-kit에 양성을 나타내는 방추형 세

포로 구성된 종양이므로 면역조직화학염색으로 쉽게 구별할 수 있다. 평활근 종양은 SMA와 함께 desmin과 myoglobin에 양성 반응을 보이므로 감별할 수 있고 신경성 종양도 S-100단백에 양성 반응을 보이므로 면역조직화학염색으로 쉽게 감별할 수 있다.

염증성 근섬유모세포종의 병인이 염증성 재생성 변화인지 종양인지 아직 확실하지 않고 그 예후도 추정하기 어렵다. 따라서 정확한 임상적, 방사선적, 병리적 진단과 추적 관찰이 요망된다.

### 참고문헌

1. Cho MY, Min YK, Kim NR, *et al.* Fever of unknown origin as a presentation of gastric inflammatory myofibroblastic tumor in a two-year-old boy. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 699-703.
2. Kim KA, Park CM, Lee JH, *et al.* Inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach with peritoneal dissemination in a young adult: imaging findings. *Abdom Imaging* 2004; 29: 9-11.
3. Lee SH, Park CM, Kim KA, Choi JW, Lee JH, Kim IS. Gastric inflammatory myofibroblastic tumor: case report. *J Korean Radiol Soc* 2003; 49: 355-7.
4. Lee JH, Shin BK, Kim CY, Cho SJ, Kim HK, Kim IS. Fine needle aspiration cytologic findings of gastric inflammatory myofibroblastic tumor: a case report. *Korean J Cytopathol* 2001; 12: 117-20.
5. Lazure T, Ferlicot S, Gauthier F, *et al.* Gastric inflammatory myofibroblastic tumors in children: an unpredictable course. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 34: 319-22.
6. Mergan F, Jaubert F, Sauvat F, *et al.* Inflammatory myofibroblastic tumor in children: clinical review with anaplastic lymphoma kinase, Epstein-Barr virus, and human herpesvirus 8 detection analysis. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1581-6.
7. Gomez-Roman JJ, Ocejio-Vinyals G, Sanchez-Velasco P, Nieto EH, Leyva-Cobian F, VL-Bernal JF. Presence of human herpesvirus-8 DNA sequences and overexpression of human IL-6 and cyclin D1 in inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). *Lab Invest* 2000; 80: 1121-6.