

간의 원발성 평활근육종

한양대학교 의과대학 외과학교실

최동호 · 이경근 · 김한준 · 박현겸 · 권오정 · 이광수

Primary Hepatic Leiomyosarcoma

Dongho Choi, M.D., Kyeong Geun Lee, M.D., Hanjoon Kim, M.D., Hwon Kyum Park, M.D., Oh Jung Kwon, M.D. and Kwang Soo Lee, M.D.

A primary hepatic sarcoma is a rare tumor, that most frequently arises from hepatic connective tissue or vascular channels, and is usually located in the intrahepatic area. Pedunculated, or bulging, lesions have also been reported. We encountered a pedunculated primary hepatic leiomyosarcoma occurring in a 61-year-old woman. A giant exophytic hepatic mass measuring 15x10cm in size, was located in the left lateral segment of the liver, which was compressing the stomach. A left lateral segmentectomy was performed. Microscopically, the tumor was composed of spindle cells reactive to muscle specific actin. The mitotic figures were 5/10 high power fields indicating the tumor was malignant. No other primary sites were recognized from clinical studies. (J Korean Surg Soc 2003;64:434-436)

Key Words: Leiomyosarcoma, Primary, Hepatic
중심 단어: 평활근육종, 원발성, 간

Department of General Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

서 론

간의 원발성 육종은 모든 원발성 악성 간종양의 1~2%를 차지하며 그중 평활근육종은 더욱 드물다.(1) 평활근육종은 평활근세포에서 기원하는 종양으로 자궁, 위, 후복강, 방광, 폐, 신장, 등에서 호발한다.(2) 저자들은 특이한 증상이 없이

책임저자 : 이광수, 서울시 성동구 행당동 17번지
☎ 133-792, 한양대학교병원 외과
Tel: 02-2290-8451, Fax: 02-2281-0224
E-mail: leeks@hanyang.ac.kr

접수일 : 2002년 12월 16일, 게재승인일 : 2003년 2월 5일
본 논문의 주요 내용은 2002년 추계외과학회에서 포스터 발표되었음.

소화불량을 주소로 내원한 환자에서 생긴 거대한 간종물을 간측좌엽절제술을 시행하여 간에서 발생한 원발성 악성 평활근육종으로 확진한 증례를 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 이○○, 61세 여자

주 소: 소화불량

과거력: 환자는 특이한 병력이 없었다.

가족력: 기타 가족 중에 특이한 질환 및 소견이 없었다.

현병력 및 신체검사 소견: 환자는 6개월 전부터 시작된 소화불량을 주소로 개인병원에서 복부초음파 시행 후에 간종물이 있음을 진단받고 본원 내과에서 상부위장관조영술, 간혈관조영술 및 색전술을 시행한 후에 수술을 위해서 외과로 전과되었다. 신체검사 결과 혈압, 맥박, 호흡수, 체온은 정상이었고 복부는 팽만되어 있지 않았고 촉진상 간종물은 심와부에서 15x10 cm 크기로 만져졌고 촉진 시 동통은 없었다.

검사실 소견: 말초혈액검사 결과 혈색소 11.0 g/dl, 헤마토크리트 32.4%, 백혈구 7,100/mm³, 혈소판 420,000/mm³이었고 생화학검사 결과 총단백 6.7 mg/dl, 알부민 3.5 mg/dl, 총빌리루빈 0.6 mg/dl, alkaline phosphatase 123 U/L, GOT 51 U/L, GPT 24 U/L이었고 CEA, CA19-9, AFP 모두 정상범위에 있었다.

방사선 소견: 외부에서 검사한 복부컴퓨터단층촬영 결과 간좌엽에 거대한 간종물이 위치하고 있었고(Fig. 1) 주위의 장기를 압박하는 소견을 보여서 시행한 상부위장관조영술과 위내시경 및 위내시경초음파상에 위에서 기원한 점막하층종물로 보였고 수술을 위해서 시행한 간혈관조영술에서는 간좌엽에 평활근육종을 시사하는 소견을 보였다.

수술 소견: 전신 마취하에 양측 늑골하 절개 및 정중절개로 개복하였고 복강에 소량의 체액성 복수가 있었고 간좌엽에 종물은 간측좌엽에 국한되어 있었으며 횡경막과 대망과 심한 유착소견을 보였으며 Pringle maneuver 없이 좌측좌엽으로 가는 간동맥과 간문맥을 결찰한 후에 간측좌엽절제술, 담낭절제술, T관 삽입술을 시행하였다(Fig. 2). 수술 중 간종물과 주위조직의 유착이 심하였으나 특별한 이상없이 수술을 마쳤다.

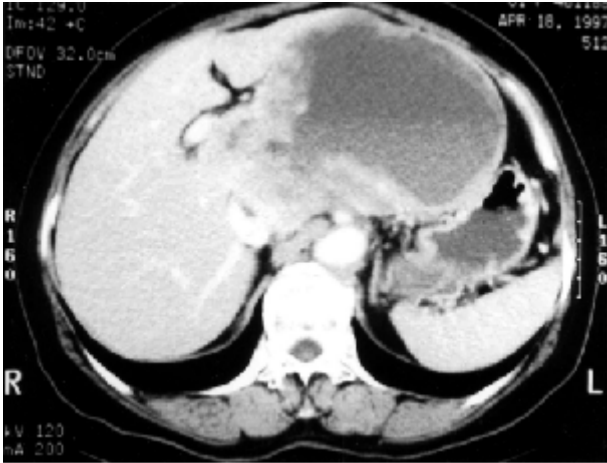


Fig. 1. CT scan of primary leiomyosarcoma in the left lobe of the liver.



Fig. 2. Operative field of primary hepatic leiomyosarcoma. left lateral segmentectomy was done.

병리조직학적 소견: 육안적으로 간종물을 포함한 간측좌엽은 21×16×17 cm였고 1,560 g 정도였으며 단면은 남성 변화를 한 종물이었고 일부 포함된 간조직은 정상 간조직의 형태를 보였으며 간경화나 섬유화소견은 볼 수 없었다. 조직학적으로 myxoid 배경을 가진 spindle cell이 서로 나열되어 있는 구조였고 섬유화된 조직으로 둘러싸여 있었다 (Fig. 3). 면역조직화학법을 시행하여서 S-100, neuron specific enolase, desmin 등은 음성이었으나 smoth muscle actin이 양성으로 나왔고 병리학적 진단은 간의 원발성 평활근육종이었다.

수술 후 경과: 수술 후에 수술합병증은 없었고 수술 후 21일째 T관을 제거하고 퇴원하였다. 외래 추적관찰 중에 수술 후 24개월에 복강내와 복벽에 다발성 전이병소가 발견되었고 29개월에 폐와 늑막에 전이병소가 발견되고 수술 후 49개월에 사망하였다.

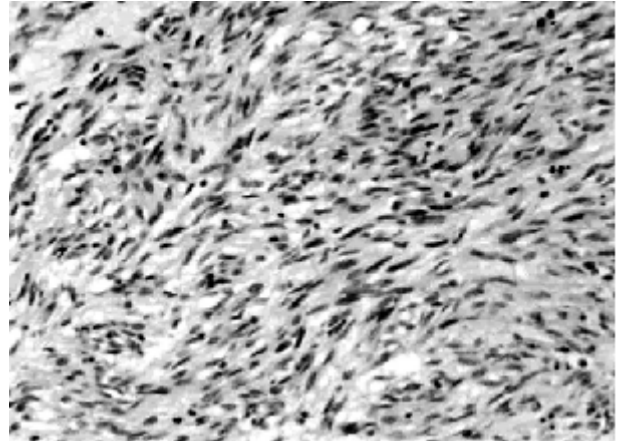


Fig. 3. Microscopic finding of the primary hepatic leiomyosarcoma. Spindle cells with pleomorphism are seen (H&E ×200).

고찰

평활근육종은 주로 자궁, 위장, 후복강, 표재성 연부조직, 방광, 신장, 폐장 등에서 발생하며 그중에서도 간의 원발성 평활근육종은 매우 드물 것으로 알려져 있고 남녀의 발생 비율은 비슷하며 평균호발연령은 53.6세이다.(3) 간의 원발성 평활근육종은 간에서 직접 기원하거나 ligamentum teres (간원삭)에서 기원하는데(4) 간에서 기원하는 원발성 평활근육종을 확진하기 위해서는 우선 인접 장기에서 기원한 단일전이병소가 아님을 확인하여야 하고 흔히 발견되는 장기인 위, 소장, 대장 등의 장관계와 자궁, 방광, 전립선, 신장 등의 비뇨생식계와 후복막의 하대정맥, 그리고 간내의 간원삭 등의 장기를 확인하여서 종양이 없음을 확인하여야 한다.(5-8)

간의 원발성 평활근육종의 임상양상은 복부종물, 간비대, 복부팽만, 체중감소 등으로 특징적이지 않고(4,6) 복부컴퓨터단층촬영상에서는 비교적 큰 균일한 저음영의 종괴로 나타나고 조영증강이 불균일하게 변연부에 집중이 되는 양상을 보이고 종양내부에 광범위한 괴사 혹은 낭성변화를 가지고 있는 것으로 알려져 있다.(9)

병리학적 소견상 전형적인 방추체 모양의 세포를 확인할 수 있고 면역조직화학적 검사 결과 desmin에는 염색성이 다양하였고 muscle specific action에 양성, vimentin에 양성, S-100에 음성, NSE에 음성 등의 소견을 보여서 신경세포에 염색이 되는 항체에 음성인 소견을 보인다.(10) 전자 현미경검사에서는 박근세사(thin myofilament)와 조밀체(dense body)가 있고 소포음소포와 세포 간에 연결이 보이면서 기저판이 전체 세포막을 둘러싸고 있으면 평활근으로의 분화가 확실하다고 할 수 있다.(10)

전이가 있거나 주위장기로의 침윤이 있을 경우는 확실하게 악성이라고 할 수 있겠지만 그렇지 않은 경우에는 악성

의 판단기준은 조금씩 다르다. 대개 종양의 크기가 5 cm 이상이고 세포밀도가 높고, 세포분열이 보이고 괴사가 있을 때 악성의 확률이 높다고 알려져 있고(10) Eizinger 와 Weiss 등(11)은 후복강에 발생한 평활근육종의 경우에 10개의 고배율에서 5개 이상의 세포분열이 보일 경우 악성이라고 하였고 1개에서 4개가 보일 경우 잠재적 악성이라고 하였다. 본 증례의 경우에는 다수의 세포분열(5/10HPF) 및 주위 간 실질질을 침습하여서 악성 평활근육종으로 진단되었다. 치료법으로는 외과적 절제, 항암요법, 방사선치료 등이 시행되어져 왔는데 예후는 전이율이 높음에도 불구하고 간세포암보다 좋고 특히 간원삭 기원의 경우에는 더 좋다고 한다.(10) Baur 등(6)은 수술적인 절제를 하는 것이 생존연장에 도움을 주는 것으로 발표하였고 Gates 등(3)은 외과적 절제와 항암요법의 병행치료로 평균생존기간이 3.3년으로 원발성간세포암보다 좋은 예후를 보였다. 저자의 경우도 수술 후에 비록 다발성 전이를 보였지만 수술 후에 4.1년을 생존하였다.

결 론

저자들은 61세 여자환자에서 흔하지 않은 간의 원발성 평활근육종을 수술 전에 진단하고 수술적인 절제로 치료한 후에 외래 추적 관찰하다가 다발성 전이를 동반하여서 수술 후 49개월만에 사망한 경우를 경험하였다. 저자들의 경험과 문헌 고찰에 의하면 간의 원발성 평활근육종의 경우에는 적극적인 수술적 치료만이 생명연장을 기대할 수 있다고 하겠다.

REFERENCES

- 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) O'Leary MR, Hill RG, Levine RA. Peritoneoscopic diagnosis of primary leiomyosarcoma of liver. *Hum Pathol* 1982;13:76-8.
- 5) Soyer P, Bluemke DA, Riopel M, Hruban RH, Fishman EK. Hepatic leiomyosarcomas: CT features with pathologic correlation. *Eur J Radiol* 1995;19:117-82.
- 6) Baur M, Potzi R, Lochs H, Neuhold N, Walgram M, Gangl A. Primary leiomyosarcoma of the liver-a case report. *Z Gastroenterol* 1993;31:20-3.
- 7) Bae KK, Cho JH, Chang JC. Primary hepatic leiomyosarcoma: a case report. *J Korean Radiol Soc* 1996;34:405-8.
- 8) Hawkins EP, Jordan GL, McGavran MH. Primary leiomyosarcoma of the liver. *Am J Surg Pathol* 1980;4:301-4.
- 9) McLeod AJ, Zornoza J, Shirkhoda A. leiomyosarcoma: computed tomographic finding. *Radiology* 1984;152:133-6
- 10) 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.
- 11) Eizinger FM, Weiss SW. Leiomyosarcoma. In: Enzinger FM, Weiss SW, *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St Louis: Mosby, 1995; 491-510.