

가족성 선종성 용종증 환자에서 수술 후 발생한 복강내 유건종 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

박용범 · 권기환 · 조용석 · 이세준
송시영 · 김원호 · 양우익* · 박인서

= Abstract =

A Case of Intra-abdominal Desmoid Tumor in a Patient with Familial Adenomatosis Polyposis after Total Colectomy

Yong Beom Park, M.D., Ki Hwan Kwon, M.D., Yong Seok Cho, M.D.,
Se Joon Lee, M.D., Si Young Song, M.D., Won Ho Kim, M.D.,
Woo Ick Yang, M.D.* and In Suh Park, M.D.

Department of Internal medicine and Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Desmoid tumors are histologically defined as fibromatosis occurring in the musculoaponeurotic soft tissue. They rarely metastasize, but often behave as malignant tumors in the clinical setting because of frequent recurrence and local invasion. Desmoids occur more commonly in association with familial adenomatous polyposis (FAP) than with any other disease, ranging in frequency from 4% to 13% in patients with FAP. In patients with FAP, desmoids often appear after total colectomy as discrete masses in surgical scars of the abdominal wall or as infiltrating fibroblast sheets within the abdominal mesentery or retroperitoneum. Intra-abdominal or mesenteric desmoids pose a serious management problem because of their propensity to surround and compress major blood vessels and viscera. Recently we experienced a case of desmoid tumor associated with FAP after total colectomy. This is the first case in Korea and thus, we report it with review of the literatures. (*Korean J Gastroenterol* 1998;31:707 - 712)

Key Words: Familial adenomatosis polyposis, Desmoid tumor

서 론

유건종(desmoid tumor)은 병리학적으로는 양성

종양이고 전이가 드물지만, 임상적으로는 악성 종양과 같이 빈번한 재발과 국소적 침윤의 성질을 갖는 섬유조직성 종양이다.¹ 유건종은 가족성 선종성 용종증(familial adenomatous polyposis) 환자의 근건막(musculoaponeurosis)에서 유래되며, 주로 20세에서 40세 사이의 연령에서 발생하고,² 가족성 선종성 용종증 가제를 가진 환자들의 4-13%에서 나타난다.³ 가족성 선종성 용종증 환자에서 유건종은 전결장절

접수: 1996년 10월 4일, 승인: 1997년 5월 8일
연락처: 박용범, 120-752, 서울시 서대문구 신촌동 134번지,
신촌 세브란스병원 내과
Tel: (02) 361-5410

제술 후에 때로 발견되는데 복벽의 수술창상에서 종물로, 또는 장간막이나 후복막에서 침습적 섬유아세포관(fibroblast sheets)으로 나타난다. 복부내 또는 장간막 유전종은 주요 혈관과 장관을 에워싸거나 침습하기 때문에 치료가 어려운 것으로 알려져 있다. 국내에서는 가족성 선종성 용종증으로 진단되어 수술받은 환자 중 유전종이 생긴 증례는 아직 문헌상 보고된 바 없으므로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

37세의 남자가 하복벽 및 하복부 종괴를 주소로 입원하였다. 환자는 94년 4월 선혈변을 주소로 본원 내원하여 대장 조영술과 대장내시경 및 조직검사를 통해 가족성 선종성 용종증으로 진단되어, 수술 권유 받았으나 거절하였다. 추적관찰 중 94년 7월 시행한 대장내시경 조직검사상 직장의 관상용모상 선암(tubulovillous adenocarcinoma, moderate differentiation, Duke's class B1)으로 진단되어, 전결장 절제술 및 인공 회장루 형성술을 시행받았다. 조직검사 결과 선암 소견이었다(Fig. 1, 2). Proper muscle layer에 암세포의 침범이 있었으나, 절제 경계 부위

에서 암세포는 관찰되지 않았고 림프절 침범도 없었다. 이후 추적 관찰 중 96년 2월부터 하복부에 종괴가 촉진되었고, 96년 4월 복부와 골반 전산화 단층촬영 결과 좌측 복직근내의 종괴와 10×11×14 cm의 후복막 종괴가 발견되어, 96년 4월 후복막 종괴의 부분 절제술을 시행하였다. 종괴의 조직검사상 섬유종증으로 진단되어(Fig. 3), 적절한 치료를 위해 입원하였다.

과거력상 1987년 승모관 폐쇄부전증(승모관 전엽탈출증)으로 승모관 대치술을 시행받았으며, 1991년 11월 전흉골 상부에 종괴가 발견되어, 조직 검사상 섬유종증으로 진단되어 절제술을 시행받았다. 1991년 12월에는 수핵탈출증으로 요추부 4, 5번 추간관 제거술 및 척추궁 절제술을 시행받았다. 그외 폐결핵, 당뇨, 간염, 고혈압 등의 과거력은 없었다. 가족력상 환자의 부친이 위암으로 62세에 사망하였고, 숙부가 환자와 같은 증상으로 사망하였으나 특별히 가족성 선종성 용종증으로 진단받은 적은 없었다.

입원 당시 신체검진 소견은 혈압 160/100 mmHg, 체온 36.3℃, 맥박수 분당 90회였으며, 만성 병색을 띠었으나 의식은 명료하였고, 두정부 진찰 소견상 특이소견은 관찰되지 않았다. 흉부 청진상 호흡음은 정

Fig. 1. Gross finding of the total colectomy shows familial adenomatous polyposis. Numerous small polyps are widely spread in entire large bowel. Nearly all of the polyps are small and sessile. Invasive carcinomatous change is noted in the polyp with surface ulceration in the rectum (arrow).

상 이었고, 심음은 규칙적이며, 심잡음은 청진되지 않았다. 복부 촉진상 우하복부에 인공 회장루가 있었으며, 전결장 절제술시 발생한 피부 절개선에 연해서, 제대 하방 좌측 복직근 부위에 압통을 동반한 3×4 cm 크기의 종괴가 촉진되었다. 그의 특이 소견은 없었다.

검사실 소견은 입원당시 혈액 검사상 혈색소는 10.7 g/dL, 헤마토크리트 34.1%, 총 백혈구 수 5,830/mm³, 혈소판 수 249,000/mm³이었다. 혈청 전해질 검사상 정상였으며, 혈액 응고 검사상 PT 40% 였다 (coumadin 5 mg/day 복용 중). 혈청 생화학 검사상 AST/ALT 15/11 IU/L, alkaline phosphatase 41 IU/L, BUN 9.6 mg/dL, Cr 0.9 mg/dL였으며, 심전도 검사 및 요검사는 정상이었다.

방사선학적 소견은 부분절제술 전에 실시한(96년 4월 14일) 복부 및 골반 전산화단층촬영에서 장간막에 미만성 침윤성 병변이 관찰되었으며, 우측 회장누공 부위 하방으로 하복부 및 골반강내에 10×11×14 cm 크기의 경계가 분명한 불균질의 내부음영을 갖는 종괴가 관찰되었다. 그리고 좌측 복직근막내에 2×3×4 cm과 2×2.5×7 cm 크기의 경계가 잘 지워지는 종괴가 관찰되었다(Fig. 4A). 부분절제술 후 시

Fig. 2. Microscopic examination reveals adenocarcinoma arising from the familial adenomatous polyposis. Cancer cells infiltrate the stalk of the polyp. Open arrows indicate adenomatous area, and closed arrows indicate adenocarcinomatous area (H&E stain, ×40).

Fig. 3. Microscopic finding of tumor shows spindle cells with slender uniformly spindle-shaped nuclei and abundant collagen. It is poorly vascularized. Tumor cells are similar to those of the previous chest wall lesion (H&E stain, ×400).

피에 대해 방사선 치료(재대에서 골반강사이에 5주간 4,500 cGy)를 받았고, 비스테로이드성 항염제(NSAID)인 sulindac 300 mg/day 경구 투여하며 외래에서 경과 관찰 중이다.

고 찰

유전종은 조직학적으로 근건막 연조직으로부터 유래된 섬유종증으로 정의되며, 분화도가 양호한 일정한 형태의 교원질의 섬유아세포와 섬유세포로 구성되어 있다. 유전종의 종양세포는 방추형의 정색소성 소포양(normochromatic vesiculiform) 핵을 갖는데 고르게 형성된 교원질 섬유 사이에 분포한다.⁴ 이 종양은 조직학적으로 양성의 소견을 보이고 전이가 드물지만 임상적으로는 악성종양과 같이 빈번한 재발과 국소적 침윤의 특성을 갖는다.¹ 유전종의 빈도는 일반 모집단에서 0.0002%에서 0.03%로 낮게 보고되는데 비하여⁵ 가족성 선종성 용종증 환자군에서는 4%-13%, 높게는 29%까지 보고된다.⁶ 일반적으로 가족성 선종성 용종증 환자에서 암종이 발생하기 전 예방적 치료 또는 암발견 후 치료로 전결장절제술을 시행하고 있다. 그러나 수술 후 유전종이 발생하는 경우 유전종이 급속히 성장하여 주위 장기를 에워싸거나 침습하여 장폐색, 요도폐색, 낭형변성, 출혈, 괴사 등의 합병증을 유발하는데,² 이차적으로 생긴 유전종에 의한 사망률은 18-38%로 보고되었다.⁶

그동안 유전종 치료의 주종은 수술적 제거였다. 연구자들에 의하면 종양의 2/3 정도가 육안적 완전 절제(gross total resection)로 완전히 치료되는 것으로 보고되고 있다.⁷ 수술적 제거의 국소적 치료율은 종양위치와 변연에 종양세포가 남지 않도록 하는 완전 절제와 연관이 있어, 쉽게 종양에 접근할 수 있고, 절제할 수 있는 부위에 국한되는 유전종을 가진 환자들에게서 치료율이 높다고 보고되었다.⁸

한편 방사선 치료가 유전종에 대한 일차적 치료 또는 술후 재발에 대한 치료 방법으로 좋은 효과가 있음이 보고되었는데, Acker 등⁷은 93%의 국소적 치료율을 보고하였고, Miralbell 등⁸은 육안적 병변의 경우 74%, 현미경적 병변의 경우 100%의 관해를 보고하였다. 이는 방사선치료가 유전종의 일차적 치료

Fig. 4. (A) Abdominopelvic CT scan before partial resection shows 10×11×14 cm sized well defined heterogeneous solid mass lesion from lower abdomen to pelvic cavity below right colostomy site (closed arrows), 2×3×4 cm, 2×2.5×7 cm sized two relatively well defined enhancing mass lesions in left side rectus abdominis muscle (open arrows). (B) Abdominopelvic CT scan on 3 months after partial resection shows ill marginated spiculated infiltrative soft tissue thickening in mesenteric fat (closed arrows) and loculated relatively smoothly marginated homogeneous mass lesion in presacral space with possible adhesion with bowel wall loop (open arrows).

행한 복부 전산화단층촬영상(96년 7월 4일) 상복부에서 골반강에 걸쳐 장간막 지방층을 따라 경계가 불분명한 침상형 침윤이 관찰되었으며 소장과 유착된 것으로 보이는 균질의 내부음영을 가지는 소방형(loculated) 종괴가 천추 부위에서 관찰되었다(Fig. 4B).

환자는 금번 입원하여 수술시 완전 절제 못한 중

및 유전종의 재발, 또는 술후 보강치료로 사용될 수 있음을 의미한다. 방사선 치료의 부작용은 종양의 위치에 따라 다양한데, 복강내 조사시 장에 상해를 가져올 수 있고, 관절 부위에 조사시 관절의 구축이 발생할 수 있다. 방사선 치료로 인한 이차적 악성암의 발생 가능성은 25세 미만에서 3-12%로 보고되었다.⁹

수술이나 방사선 치료의 대안으로 유전종 치료에 안전하면서도 동일한 효과를 가진 여러 치료법들이 발전되어 왔다. 항암치료는 주로 재발의 경우나, 종양의 위치가 절제하기 어려운 경우, 소아, 그리고 방사선의 용량과 관련된 부작용이 예상될 때 사용한다. Lynch 등¹⁰은 2명의 유전종 환자에 doxorubicin과 dacarbazine을 투여하여 완전 관해를 보고하였고, Weiss와 Lackman¹¹은 vinblastine과 methotrexate 등을 사용하여 성공적인 결과를 보고하였다. 호르몬 치료는 Sportiello와 Hoogerland¹²가 tamoxifen을 투여하여 수술 및 방사선 치료가 불가능한 환자에서 27개월간의 관해를 보고하였고, Lim 등¹³은 유전종을 갖는 15명의 환자 중 5명에서 cytosol estrogen receptor가 있으며 anti-estrogen binding site가 79%에서 존재한다고 보고하였다. 그러나 estrogen receptor나 anti-estrogen binding site가 호르몬치료에 대한 반응을 예측할 수 있을지에 대해서는 아직 알려져 있지 않다. Klein 등¹⁴은 NSAID가 면역계의 조절과 prostaglandin system의 억제를 통해 유전종의 치료에 우수한 결과를 가져왔다고 발표하였다. 그의 progesterone, gamma-interferon, alpha-interferon, triphenylethylene, colchicine 등의 약제들이 유전종의 치료에 효과가 있다고 알려져 있다.

본 증례는 가족성 선종성 용종증 진단 후 직장암이 발견되어 전결장절제술을 시행받고 유전종이 발생한 경우로, 그 용적이 크고 주위 장기에 침윤되어 완전절제가 불가능하여 부분 절제를 시행받았고, 절제 후 잔여종괴에 대하여는 총 4,500 cGy의 방사선 치료를 시행하였으며 현재 sulindac (300 mg/d)을 경구 투여하고 있다. 이와 같이 가족성 선종성 용종증 환자의 경우 수술 후 유전종의 발생빈도가 높으므로 주의깊은 추적관찰이 필요하며 유전종의 발생시에는 이에 대한 적극적인 치료가 필요하다고 생각된

다.

색인단어: 가족성 선종성 용종증, 유전종.

참고 문헌

1. Kosei Doi, Mitsuo Iida, Norio Kohrigi, et al. Large intra-abdominal desmoid tumors in a patient with familial adenomatosis coli: their rapid growth detected by computerized tomography. *Am J Gastroenterol* 1993;88:595-598.
2. Berk T, Bulow S, Cohen Z. Surgical aspects of familial adenomatous polyposis. *Int J Colorect Dis* 1988;3:1-16.
3. Klemmer S, Pascoe L, DeCosse J. Occurrence of desmoids in patients with familial adenomatous polyposis of the colon. *Am J Med Genet* 1987;28:385-392.
4. Hajdu SI. Tumors of fibrous tissue. In: Hajdu SI, ed. *Pathology of soft tissue tumors*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1979:122-135.
5. Pack GT, Ehrlich HE. Neoplasms of the anterior abdominal wall with special considerations of desmoid tumors: experience with 391 cases: a collective review of the literature. *Surg Gynecol Obstet* 1944;79:177-198.
6. Naylor EW, Gardner EJ, Richards RC. Desmoid tumors and mesenteric fibromatosis in Gardner's syndrome: report of kindred 109. *Arch Surg* 1979;114:1181-1185.
7. Acker JC, Bossen EH, Halperin EC. The management of desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1993;26:851-858.
8. Miralbell R, Suit HD, Mankin HJ, Zuckerman LR, Stracher MA, Rosenberg AE. Fibromatosis: from postsurgical surveillance to combined surgery and radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;18:535-540.
9. Greenberg HM, Goebel R, Weichselbaum RR, Greenberger JS, Chaffey JT, Cassady JR. Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1981;7:305-310.

10. Lynch HT, Fitzgibbons R Jr, Chong S, et al. Use of doxorubicin and dacarbazine for the management of unresectable intra-abdominal desmoid tumors in Gardner's syndrome. *Dis Colon Rectum* 1994;37: 260-267.
11. Weiss AF, Lackman RD. Low-dose chemotherapy of desmoid tumors. *Cancer* 1989;64:1192-1194.
12. Sportiello DJ, Hoogerland DL. A recurrent pelvic desmoid tumor successfully treated with tamoxifen. *Cancer* 1991;67:1443-1446.
13. Lim CM, Walker MJ, Minta RR, Das Gupta TK. Estrogen and antiestrogen binding sites in desmoid tumors. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1986;22:583-587.
14. Klein WA, Miller HH, Anderson M, Decosse JJ. The use of indomethacin, sulindac and tamoxifen for the treatment of desmoid tumors associated with familial polyposis. *Cancer* 1987;60:2863-2868.