

간내담도암으로 오인된 염증성 근섬유모세포 종양

동아대학교 의과대학 내과학교실¹, 동아대학교 의과대학 외과학교실², 동아대학교 의과대학 병리학교실³

박지원¹, 김동균¹, 강성화², 한송희³

염증성 근섬유모세포종양(IMT)은 전 세계적으로 보기 드문 종양 중 하나로 양성 경과를 가지나 드물게 원격 전이를 하거나 치료 후에도 재발하는 경우도 있어 중간암으로 분류된다. 젊은 성인에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있고, 발생 위치는 폐나 복강내 장기가 가장 많다. 본 증례는 72세 여자로 건강검진 차 시행한 복부 초음파에서 담도암 의심 소견을 보여 입원한 환자이다. 환자는 무증상이었고 당뇨약을 복용하고 있었다. 혈액검사에서 혈당수치가 113mg/dL(74-106mg/dL)로 증가되어 있었고, AFP가 55ng/ml(0-7.0ng/ml)으로 상승했으나 그 외 혈액검사는 정상이었다. CT와 MRCP에서 S6, 5.8cm의 불규칙한 모양을 가진 간내담도암이 의심되었고 원격전이는 없었다. 비전형적 간세포암, 염증성 가성종양과의 감별이 필요할 것으로 판단되어 조직검사를 고려하였으나 환자의 나이를 고려했을 때 악성병변이 가장 의심되었고 환자와 보호자가 빠른 수술을 원하여 우측간절제술을 시행하였다. 병리조직검사 결과 염증세포의 침윤 및 괴사와 함께 방추형세포의 증식이 관찰되었다. 면역조직화학염색 결과 vimentin과 smooth muscle actin 에서 양성을 보였고 CD246(ALK-1), CD117(C-kit), IgG4, CD34, DOG-1에서 음성이 나와 최종적으로 염증성 근섬유모세포종양을 진단하였다. IMT는 바이러스 혹은 세균감염이나, 면역학적 요인이 발병 요인이 될 수 있고, 일부 사례에서 ALK1의 발현도 확인이 되었으나 아직까지도 명확한 병인은 밝혀지지 않은 상태이다. 임상증상은 발병한 장기에 따라서 달라지나, 무증상으로 발견되는 경우도 드물게 있다. 혈액검사에서는 백혈구, CRP, CA19-9 상승을 보일 수 있다. 하지만 영상검사와 피검사만으로 진단하기에는 다소 한계가 있어 확진은 조직검사를 통해 밀집된 방추형세포, 저세포 섬유질 등을 확인하여 진단할 수 있다. 수술의 금기가 아니라면 병변을 절제하는 것이 치료가 될 수 있다. 하지만 저절로 호전된 경우나, 스테로이드의 사용, ALK유전자 발현 IMT에서 ALK억제제가 치료 효과가 있었다는 보고도 있어 치료법에 대해서는 아직도 많은 연구가 필요할 것으로 보인다.

