

복막강내에서 발생한 악성섬유성조직구종(Malignant fibrous histiocytoma) 1예

국립경찰병원 내과

장원규*, 송명준, 황남철, 김윤권, 김소연, 김영중, 박병익, 이권진, 조민규

일반외과 박동선

해부병리과 강문자

악성섬유성조직구종은 미분화된 간엽세포 기원으로 알려져 있으며 대부분 40대 이후에 흔하고 주로 사지의 연부조직, 특히 하지 대퇴부에서 가장 흔하다. 약 12-18%정도가 복부에서 발생되며 후복막강에 흔하게 발생되고, 원발성으로 복막강내에서 생기는 경우는 드물어 국내에서는 성인에서 3예 및 소아에서 1예가 보고된 바 있다. 저자들은 젊은 남자의 복막강내에서 발생되어 급성악화를 보였던 악성섬유성조직구종 염증성 유형 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

【증례】

환자: 강 O 수, 남자 22세

주소: 내원 3개월 전부터 시작된 복부 팽만 및 복통

이학적 검사: 측복벽의 전위성 둔탁음과 파동을 보였고 우하복부에서 성인 주먹 크기의 종괴 및 압통을 보였다.

검사실 소견: 내원시 특이소견은 없었다.

방사선 소견: 복부 및 골반강 CT에서 장간막(Mesentery)과 망(Omentum)에 걸쳐 비교적 조영 증강이 잘되는 다양한 크기의 종괴 및 복수가 관찰되었고 임파절 종대 및 다른 장기로의 전이는 없었다.

수술적 소견: 종괴는 다양한 크기로 장간막과 망에 부착되어 있었으며 소장은 정상이었다. 골반강내 종괴는 깊이 침투한 상태로 심한 유착을 보여 완전 절제를 하지 못했다.

병리학적 소견: 절제한 종괴의 전체 무게는 2,040gm이었고 가장 큰 것은 13×10.5×7.5cm이었다. 육안적으로 다분엽성의 노란 점액성 혹은 회색의 하얀 종괴를 보였고 괴사는 분명하지 않았다. 현미경적 검사에서 방추형 세포다발 및 조직구양 세포와 동반하여 염증세포의 침윤소견이 보였고, 종양세포는 중등도 혹은 고도의 다형성 핵을 보였다. 면역조직화학염색에서 Vimentin(+), Cytokeratin(-), 평활근Actin(-), CD34(-), CD68(+)을 보였다.

치료 및 경과: 항암화학요법 중 복부 팽만과 통증을 호소하여 시행한 추적 복부 및 골반강 CT에서 심한 복수 및 골반강내 잔여 종괴가 확인되었고 ⁶⁷Ga 스캔에서도 복강내 조영물이 관찰되었다. 환자의 전신상태가 급격히 악화되어 항암화학요법을 중단하였고, 대증적 치료하면서 관찰 중이다.

복강내 출혈로 발현한 위외벽의 혈관주위세포종

한림대학교 의과대학 강남성심병원 소화기 내과, 일반외과*

김삼*, 박경창, 육청미, 김중섭*, 김형진, 이명석, 김우중

배경 : 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)은 모세혈관의 혈관주위세포에서 기원하는 희귀한 종양으로 1942년 Stout가 처음 보고하였으며 1996년 Grimsley 등이 위장 출혈로 보고하였다. 대부분은 하지의 무통성의 종괴로 발현하지만 드물게 두정부, 흉부, 후복막강 골반, 복부에서도 기원하기도 한다. 저자들은 복강내 출혈로 발현한 위외벽의 혈관주위세포종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 : 54세 여자가 내원 3일전부터 시작된 상복부 동통과 복부 팽만을 주소로 내원하였다. 과거력상 2년전부터 만성 B형 간염으로 타병원에서 외래 추적 관찰 중이었으나 특이한 투약이나 수술의 기왕력은 없었으며, 가족력상 특이사항은 없었다. 문진시 열감은 없었으며 혈변이나 흑색변은 없었고, 4개월 동안 2 Kg의 체중 감소가 있었다. 내원시 환자는 비교적 건강해 보였으며 신체활동력정부는 정상이었으며, 이학적 검사상 복부는 약간 팽만된 상태였고 장운동은 감소되어 있었으며 하복부에 반발 압통이 경미하게 있는 상태였으나 만저지는 장기나 종괴는 없었다. 검사실 소견에서는 말초혈액검사상 WBC 3810/mm³, Hb 7.4 g/dL, platelet 8400/mm³로 범혈구감소증이 보였으며, 혈청생화학 검사상 cholesterol 116mg/dL, 총단백 6.6 mg/dL, 알부민 3.6 mg/dL, 총빌리루빈 0.5 g/dL, AST 39 IU/L, ALT 33 IU/L, LDH 347 IU/L, γ-GT 13 IU/L이며, PT/aPTT는 정상이었으며, HBsAg/anti-HBs/anti-HBc (+/-/+), HBeAg/anti-HBe (-/+), anti-HCV (-)였다. 단순 복부 촬영에서는 요근 용염의 소실이 있었으며 진단적으로 실시한 복수천자에서는 응고되지 않는 혈액만 채취되었다. 복부 및 골반 전산화단층촬영상 위의 대만의 점막하조직에 4.5×3×4cm 크기의 혈관과다성의 종괴가 있었으며 간 주위와 골반강 내에 복수가 관찰되었다. 상부 위장관 내시경상 위의 유문동과 소만에 담즙이 염색된 점막이외에는 특이 소견이 없었다. 위외벽의 출혈성 종괴와 간경변증 초기로 진단하여 내원 4일째 개복 수술을 시행하여 위의 대만부위 외벽에 stalk가 있으며 출혈을 동반한 종괴를 부분절제술로 제거하였으며, 간 생검도 실시하였다. 조직검사상 혈관주위세포종으로 진단하였으며, 중등도의 간염과 간경변을 확인하였다. 환자는 양호한 임상경과를 보여 퇴원하여 외래 추적 관찰 중이다.