장중첩증을 유발한 회장의 악성 단발성섬유성종양

이은선

중앙대학교병원 영상의학과

Malignant Solitary Fibrous Tumor of Ileum with Intussusception

Eun Sun Lee

Department of Radiology, Chung-Ang University Hospital, Chung-Ang University College of Medicine, Seoul, Korea

Solitary fibrous tumor (SFT) is rare mesenchymal neoplasm of fibroblastic or myofibroblastic origin. Especially, extrapleural SFT is known to be extremely rare. Here, we report a case of malignant SFT of ileum, resulting in small bowel intussusception in a 74-year-old female patient.

Keywords: Solitary fibrous tumor; Ileum; Intussusception

서론

단발성섬유성종양 (solitary fibrous tumor, SFT)은 비교적 드문 섬유모세포나 근섬유모세포 기원의 중간엽 신 생물이다 (1). 병리적으로는 풍부한 콜라겐 기질을 포함 하는 방추 세포로 구성되며 특징적인 면역화학염색결과 (i.e. CD34 양성, Bcl-2 양성, vimentin 양성, S-100 음성, actin 음성, keratin 음성)로 진단을 내리게 되는데 전체 단 발성섬유성종양의 약 15에서 20%는 악성으로 알려져 있 다 (2). 악성의 경우 병리학적으로는 CD34 반응이 감소하 고 S100과 p53에 대한 과발현을 하는 경향이 있는 것으로 알려져 있다 (1). 또한 흉강이 아닌 신체 다른 부위에서 발 생하는 단발성섬유성종양은 더욱 드문데, 그 중 위장관에 서 생긴 경우는 극히 드물어 현재까지 문헌상 세 개의 증례 만이 보고 되어 있다. 이에 74세 여자에서 장중첩증을 유발 한 회장의 악성 단발성섬유성종양 1예에 대한 임상적, 영상 의학적, 조직학적 고찰을 기존의 문헌조사와 함께 보고하

고자 한다.

증례보고

74세 여자가 1주일전부터 시작된 하복부 통증을 주 소로 내원하였다. 내원하여 시행한 피검사에서 혈액내 C-reactive protein (CRP) 수치가 76.3 mg/L로 상승되어 있었으나, 그 외 특이 소견은 없었다. 복부X선촬영검사에 서는 소장 폐색이 의심되는 두 군데 이상의 air-fluid level 이 확인되었고, 전반적인 소장의 확장이 있었으며 (Fig. 1A, B), 초음파 검사에서는 하복부 소장에 약 5 cm의 종 괴가 선행요인으로 작용한 것으로 생각되는 회장-회장 장 중첩증이 확인되었다 (Fig. 2A, B). 추가로 시행한 전산화 단층영상검사에서 장중첩증의 선행요인으로 작용한 약 5 cm 종괴는 비교적 균일하게 조영 증강이 잘 되었으나, 일 부 조영 증강이 떨어지는 부위가 중심부에서 확인되었고, 경계는 매우 좋았다 (Fig. 3A, B). 주변으로의 침범은 없었

Received: May 20, 2021 Revised: June 21, 2021 Accepted: June 23, 2021

Correspondence: Eun Sun Lee, MD, PhD

Department of Radiology, Chung-Ang University Hospital, Chung-Ang University College of Medicine, 102, Heukseok-ro, Dongjak-gu, Seoul 06973, Korea

Tel: +82-2-6299-3209 Fax: +82-2-6299-2017 E-mail: seraph377@gmail.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Fig. 1. Abdominal plain radiography on erect (A) and supine (B) position shows bowel obstruction with air-fluid level.

Fig. 2. Abdominal ultrasound shows small bowel intussusception in the pelvic cavity (A). There is 5-cm round and solid mass with internal heterogeneity as a leading point of intussusception (B).

으며, 동반된 복수나 림프절 비대 또한 없었다. 환자는 장 폐색이 호전되지 않아 소장 부분절제술을 시행하였으며, 절제조직은 육안상 경계가 매우 좋았고, 고정 후 절제면은 균일한 연노란색을 보였다 (Fig. 4A, B). 현미경 소견으로는 방추세포의 증식, 풍부하고 밀도 높은 콜라겐층, 사슴뿔 모양의 혈관들 및 그 주변과 기질에서 보이는 유리질화 소견이 확인되었다. 세포이형성 또한 관찰되었으며, 10 high power field 당 10개의 유사분열이 확인되었고, 조직 괴사는 전체의 약 5%에서 관찰되었다 (Fig. 5A). 면역화학염색 소견에서는 다음과 같은 결과를 볼 수 있었다: CD34 (+)(Fig. 5B), Vimentin (+), CD99 (+), SMA (+), BCL-2

(focal +), EMA (-), Ki-67 (<5%), CD117 (-), DOG-1 (-), Desmin (-), S-100 (-). 최종적으로 본 증례는 Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer (FNCLCC) grade 2에 해당하는 악성 단발성섬유성종양으로 진단되었다.

고 찰

단발성섬유성종양은 비교적 드문 섬유모세포나 근섬유모세포 기원의 중간엽 신생물로 거의 대부분 흉막이나 심막을 포함하는 흉강내 종양이다 (2). 그러나 이론적으로 우

A

B

Fig. 3. On computed tomography, there is ileal-ileal intussusception (arrow) with proximal small dilatation (A). At the end intussusception, approximately 5-cm well-enhancing mass (arrow) with subtle central low attenuation is depicted (B).

A

B

Fig. 4. Surgical specimen shows a 5-cm well-demarcated mass of the ileum (A). After tissue fixation, pale-yellow colored solid mass with focal necrosis at top is identified (B).

A

B

Fig. 5. On microscopy, spindle cell proliferation, collagen stroma and perivascular hyalinization are found with H&E staining (A). Positivity on CD-34 immunohistochemistry is also noted (B).

리 몸의 어느 곳에서든 발생 가능한 종양으로 극히 드물게 간, 췌장, 위장관에서 발생한 복강 내 증례들이 보고된 바 있다. 위장관은 그 중에서도 더욱 드문 발생 장소로 지금까지 보고된 세 개의 증례에 따르면 비교적 크고 비균질적인 조영증강을 보이는 점막하 종양으로 보이는 경우가 많고, 따라서 비슷한 영상 소견을 보이는 위장관기질종양이나 평활근육종, 슈반세포종, 염증성 근섬유아세포종 등과 감별이 필요할 것으로 생각된다 (1). 본 증례 또한 비교적 균일한 가운데 초음파 및 전산화단층촬영에서 내부 무에코 혹은 저음영이 국소적으로 보였는데 최종 병리소견에서 확인된 약 5%의 조직괴사 부위일 가능성이 매우 높다. 또한 저자가 찾아본 바로는 지금까지의 문헌 보고 상 이러한 위장관 다발성섬유성종양이 장중첩증을 만든 예는 없어, 아마도 본 증례 보고가 그러한 예의 첫번째 보고 일 것으로 여

겨진다.

ORCID: Eun Sun Lee: <https://orcid.org/0000-0003-0780-7985>

References

1. Shanbhogue AK, Prasad SR, Takahashi N, Vikram R, Zaheer A, Sandrasegaran K. Somatic and visceral solitary fibrous tumors in the abdomen and pelvis: cross-sectional imaging spectrum. *Radiographics* 2011;31:393-408.
2. Ginat DT, Bokhari A, Bhatt S, Dogra V. Imaging features of solitary fibrous tumors. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196:487-495.

장중첩증을 유발한 회장의 악성 단발성섬유성종양

이은선

중앙대학교병원 영상의학과

초 록

단발성섬유성종양(solitary fibrous tumor, SFT)은 비교적 드문 섬유모세포나 근섬유모세포 기원의 중간엽 신생물이다. 특히 흉강이 아닌 신체 다른 부위에서 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있는데 74세 여자에서 장중첩증을 유발한 회장의 악성 단발성섬유성종양 증례가 있어 보고한다.