

## 큰그물막의 원발성 위장관외간질종양 - 1예 보고 -

최경운 · 김지연 · 박도윤 · 이창훈  
설미영 · 서강석 · 이준우<sup>1</sup>

부산대학교 의과대학 병리학교실,  
진단방사선학교실

접 수 : 2001년 3월 28일  
게재승인 : 2001년 7월 18일

책임저자 : 이 창 훈  
우 602-739 부산광역시 서구 아미동 1가 10  
부산대학교 의과대학 병리학교실  
전화: 051-240-7718  
Fax: 051-242-7422  
E-mail: cnlee@hyowon.pusan.ac.kr

### Primary Extragastrintestinal Stromal Tumor (EGIST) of the Greater Omentum - A Case Report -

Kyung Un Choi, Jee Yeun Kim, Do Youn Park, Chang Hun Lee, Mee Young Sol  
Kang Suck Suh and Jun Woo Lee<sup>1</sup>

Departments of Pathology and <sup>1</sup>Diagnostic Radiology, Pusan National University College of  
Medicine, Pusan, Korea

Gastrointestinal stromal tumors (GISTs) were recently defined as spindle cell, epithelioid, or occasionally, pleomorphic mesenchymal tumors of the gastrointestinal tract that express the CD117 (proto-oncogene c-kit protein, stem cell factor receptor), as detected using immunohistochemistry. And they show a new tendency to include the CD117-positive mesenchymal spindle cell or epithelioid neoplasms primary in the omentum and mesentery, and is so termed extragastrintestinal stromal tumors (EGISTs). Omental EGISTs are very rare and similar to their gastrointestinal counterpart. We present a case of primary EGIST of the greater omentum in a 58-year-old man. The resected tumor mass measured 20 × 15 × 5 cm and weighed 1,150 g. The cut surface displayed a central cystic change and partial mural nodules. Microscopically, most parts of the tumor were composed of round or polygonal cells, with many of them containing perinuclear vacuoles. The mitotic count was less than one per 50 high-power-fields. Immunohistochemically, the tumor cells were diffusely positive for CD117 and vimentin, and focally for smooth muscle actin and CD34. Ultrastructurally, partially smooth muscle differentiation was confirmed in this case.

**Key Words** : Extragastrintestinal stromal tumor, Omentum, Proto-oncogene protein c-kit

위장관간질종양(gastrointestinal stromal tumor, GIST)은 위장관에서 발생하는 원발성 비상피성 종양으로서, 다양한 형태학적 소견을 보일 수 있으며, 기원이 분명치 않은 종양으로 알려져 왔다. 그러나 최근 이들 종양은 면역조직화학 염색에서 CD117 (proto-oncogene c-kit protein, stem cell factor receptor)에 일관된 양성을 보여 CD117 양성 위장관간질종양으로 정의되고 있는 추세이다.<sup>1,2</sup> 또한 유사한 조직학적, 면역조직화학 염색 소견을 보이면서 큰그물막과 창자간막 등 위장관 이외의 곳에 발생하는 종양을 동일한 기원으로 보고 함께 포함하여 정의하기도 하며 위장관 이외에 발생하는 경우는 위장관외간질종양(extragastrintestinal GIST)으로 명명하기도 한다.<sup>1-3</sup> 위장관외간질종양은 방추형이거나 상피양, 또는 두 가지 형태가 혼

합된 모양을 가질 수 있는데, 이 중 상피양 위장관외간질종양은 이전에 평활근모세포종(leiomyoblastoma)으로 분류되었던 것이다. 과거 평활근모세포종은 독특한 상피양 세포로 구성되면서 그 악성도에 대해서 논란이 많았으나 대체로 국소적으로 재발하거나 드물게 전이도 가능한 저등급의 악성 종양으로 평가되어 왔다.<sup>4</sup> 최근에는 위장관외간질종양의 여러 예후 인자들에 대한 연구가 이루어지고 있으나 큰그물막에 발생한 상피양 위장관외간질종양은 드물어서 종양의 생물학적 예후를 평가할 만한 정보가 부족한 상황이다. 최근 저자들은 이와 같이 독특한 병리조직학적 소견을 가지고 그 발생 부위 또한 드물어 악성도 평가에 주의를 요하는 큰그물막의 원발성 위장관외간질종양 한 예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증례

2년 전 58세 남자 환자의 복강내에서 우연히 낭성 종괴가 발견되었으나 별다른 증상이 없이 지내다가 최근 증가된 복부 팽만감 때문에 종괴를 수술로 제거하기 위해 내원하였다. 복부 전산화단층촬영상 방광 상부에서 위 전벽에 걸쳐 복강내를 채우는 낭성 종괴가 관찰되었는데, 주변 위장관과 췌장에 접하지만 경계는 좋았으며 위벽이 두꺼워진 양상은 보이지 않았다. 종괴의 벽은 두껍게 조영 증강되었고 내부에서는 충실성의 벽재(mural)



Fig. 1. Computer tomography shows an intraabdominal large cystic mass with irregularly thickened wall and partial solid portion.

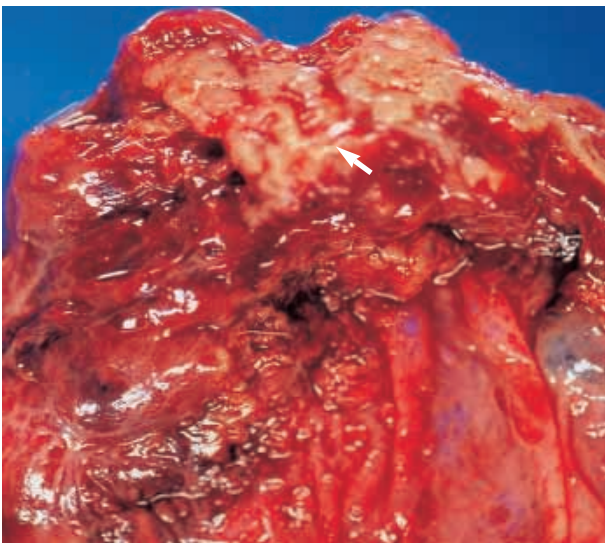


Fig. 2. The cut surface of the tumor shows large cystic change and a solid mural nodular thickening (arrow) on one side of the wall.

결절들을 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 수술 소견상 종괴는 큰그물막의 일부에 붙어 있었으며 위 전벽의 장막과 약간 유착을 보였으나 침윤 소견은 보이지 않았다. 종괴의 크기는 20×15×5 cm이며 무게는 1,150 g이었고, 내부는 황갈색의 장액성 액체로 채워져 있었다. 외표면은 평활하였고 절단면상 커다란 낭성 변화와 함께 일측벽에 9×4×4 cm 크기의 소량 출혈을 동반한 충실성 부위가 관찰되었다(Fig. 2). 광학현미경상 종양의 대부분에서 원형 또는 다각형의 세포들이 판상 성장을 하고, 호산성의 풍부한 세포질과 중앙에 위치한 둥근 핵을 보였다. 또한 많

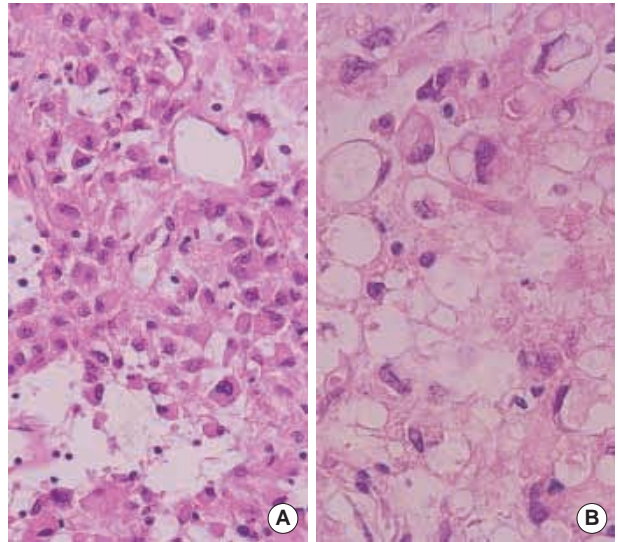


Fig. 3. (A) The tumor is composed of sheets of round or polygonal cells containing abundant eosinophilic cytoplasm. (B) Many parts of tumors are composed of vacuolated cells with peripheral nuclei, resembling "signet ring cells".

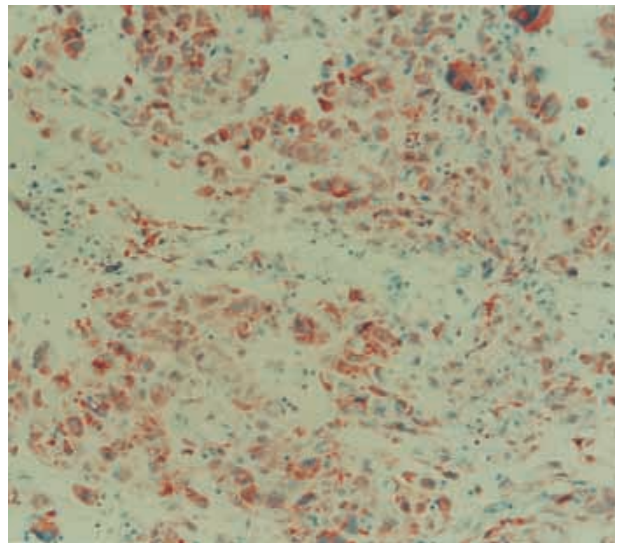


Fig. 4. The tumor cells are positive for CD117.

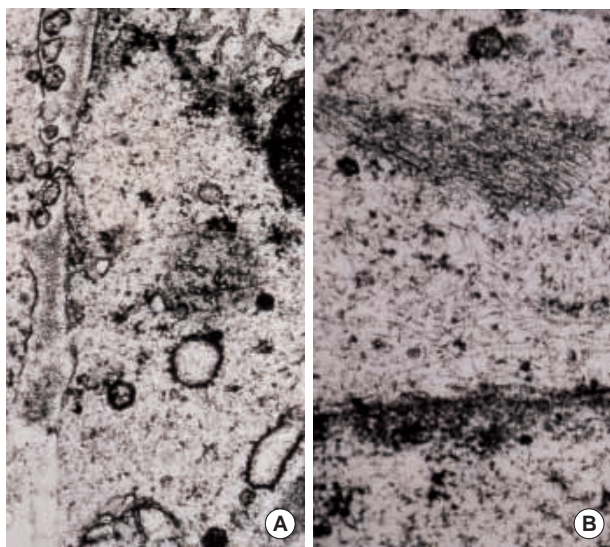


Fig. 5. (A) Electron microscopy shows incomplete basal lamina material and pinocytotic vesicles, and (B) bundles of thin myofilaments (5-7 nm) in the cytoplasm (A,  $\times 20,000$ ; B,  $\times 30,000$ ).

은 부분에서 투명하게 공포화된 세포질을 가지고 있어서 반지세포의 모습을 연상케 하였다(Fig. 3). 이러한 상피양 세포들이 종양의 대부분을 차지한 가운데 국소적으로 방추형의 세포가 관찰되고, 일부에서는 다발 모양의 성장 양상도 관찰되었다. 그 밖의 소견으로는 소량의 다핵성 거대 세포와 염증 세포의 침윤 등이 있었다. 면역조직화학 염색에서 종양 세포는 CD117 (1:50, Dako, Kyoto, Japan)과 vimentin에 미만성 양성, smooth muscle actin과 CD34에 국소적 양성을 보였지만(Fig. 4), carcinoembryonic antigen, desmin 및 S-100 단백질에는 음성이었다. 전자현미경 소견에서 종양 세포는 기저판을 일부 가지고 있었으며, 세포질에 포음소포(pinocytotic vesicle)와 가는 세사(thin filament, 5-7 nm)가 관찰되어 평활근 분화가 확인되었다(Fig. 5).

### 고 찰

큰그물막의 원발성 상피양 위장관외간질종양은 과거 평활근모세포종으로 분류되던 것으로 매우 드물게 보고되고 있다.<sup>5,6</sup> 1999년 Miettinen 등<sup>1</sup>은 큰그물막과 창자간막에 발생한 위장관외간질종양 26예를 보고하였는데, 그 중 6예만이 큰그물막에 발생한 상피양 종양이었다. 이 종양은 커다란 종괴를 잘 형성하고 출혈성 또는 낭성 변화를 흔히 동반하는데 그 크기는 평균 무게 2,100 g, 직경 15-30 cm 정도이다. 발생 연령은 30대에서 70대로 평균 연령은 61세 정도이며 여성의 경우에 약간 더 호발하는 경향이 있고, 주요한 임상증상으로는 복부 팽만감, 동통, 체중감소 등이 나타날 수 있으며 일부에서 빈혈과 복수를 합병하기

도 한다.<sup>5</sup> 광학현미경 소견에서는 일반적인 평활근 종양의 특징이 뚜렷하지 않은 독특한 다각형 또는 상피양 세포로 구성되지만, 전자현미경 소견에서 기저판, 세포간 접합, 치밀체(dense body), 포음소포, 가는 근세사 등을 보여서 부분적인 평활근 분화가 확인되기도 한다.<sup>7</sup> 광학현미경상 세포질내 관찰되기도 하는 공포가 대개 전자현미경 소견에서는 관찰되지 않는 것으로 미루어 이 소견은 포르말린 고정으로 생긴 인공산물로 여겨지고 있지만,<sup>7</sup> 광학현미경 진단에서는 중요한 세포학적 소견으로 간주되고 있다.

위장관외간질종양의 경우 interstitial cells of Cajal에서 발생한다고 알려져 있으나 위장관 이외의 곳에서도 CD117에 양성을 보이는 위장관외간질종양이 발견되어서 이들 종양은 interstitial cells of Cajal 또는 평활근세포로도 분화할 수 있는 간세포에서 유래한 것이라는 주장이 제기되고 있다.<sup>1,2</sup>

위장관외간질종양의 생물학적 예후는 그 발생률이 낮기 때문에 평가가 어려운 면이 있으나, 최근 연구에서는 종양조직내 괴사가 있는 경우, 핵의 중첩이 관찰될 정도로 세포밀도가 높은 경우, 그리고 유사분열의 수가 50개의 고배율 시야에서 2개가 넘는 경우는 예후가 나쁜 것으로 보고되고 있다. 위장관외간질종양과는 달리 종양의 크기는 예후와 유의한 연관성이 없으며 조직학적 유형(방추형 또는 상피양)이나 면역조직화학 염색소견도 예후와 연관성이 없다고 알려져 있다.<sup>3</sup>

본 증례의 경우 종양 세포들에서 유사분열이 드물며( $\leq 1/50$  고배율 시야) 세포밀도가 높지 않고 괴사 또한 관찰되지 않아 알려진 예후 불량 인자에 부합하지는 않지만, 위장관외간질종양이 위장관에서 발생한 경우보다 일반적으로 예후가 나쁘다는 보고를<sup>3</sup> 고려해 볼 때, 향후 주기적 경과 관찰로 그 예후를 추적할 필요가 있다고 생각한다.

### 참고문헌

- Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M, et al. Gastrointestinal stromal tumors/smooth muscle tumors (GIST) primary in the omentum and mesentery. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 1109-18.
- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immunohistochemical and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchow Arch* 2001; 438: 1-12.
- Reith J, Goldman JR, Weiss SW. Extragastric (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol* 2000; 13: 577-85.
- Appelman HD, Helwig EB. Gastric epithelial leiomyoma and leiomyosarcoma (leiomyoblastoma). *Cancer* 1976; 38: 708-28.
- Mashimoto H, Matsuo T, Maeda H, et al. Leiomyoblastoma of the greater omentum: a case report and review of literature. *Acta Pathol Jpn* 1987; 37: 1691-8.

6. Tsurumi H, Okada S, Koshino Y, *et al.* A case of leiomyoblastoma (epithelioid leiomyosarcoma) of the greater omentum. *Gastroenterol Jpn* 1991; 26: 370-5.

7. Hajdu SI, Erlandson RA, Paglia MA. Light and electron microscopic studies of a gastric leiomyoblastoma. *Arch Pathol* 1972; 93: 36-44.