

복벽에 발생한 데스모이드 종양의 급속 조영 CT 소견 : 2례 보고

영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실

조대현 · 조재호 · 장재천

서 론

데스모이드 종양은 섬유아세포양 증식을 특징으로 하는 섬유종증의 하나로 심부 섬유종증이라고도 불린다.¹⁾ 이 종양은 침습적인 성장 양상과 높은 재발을 때문에 양성 섬유성 병변과 분리하여 분류하기도 하지만 원격 전이가 없어 섬유육종과 같이 악성으로 분류되지는 않는다. 어느 연령군에서도 발생할 수 있으나 주로 20대 가임기 여성에서 발생하며^{2,3)} 여러 가지 치료법이 대두되고 있으나 수술적 제거가 근본적 치료로 여겨지고 있다. 저자들은 조영 후 CT를 조영전기와 조영후기영상으로 분리함으로써 종괴의 혈류형태를 관찰할 수 있는 급속조영 CT를 실시하여 종괴의 조직학적인 구성에 대한 짐작이 가능했고 초음파 유도하 생검이나 광범위 절제술로 조직학적으로 확진된 데스모이드 종양 2례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

증례 1

29세 여자 환자가 10개월 동안 지속된 하복

부의 종괴를 주소로 내원하였다. 내원 당시 분만 후 4개월째 었고 하복부에 3 x 5 cm 크기의 동통이 있는 단단하고 고정된 종괴가 촉지되었으며 분만 후 현재까지 종괴의 양상은 변화가 없었다. 급속조영 CT상 우복직근에 연하여 난원형의 종괴가 조영전기에서 주변 근육보다 조영이 잘 되고 후기에서 좀더 안쪽으로 조영증강이 과급되는 소견이 관찰되었다(그림 1). 종괴에 대한 초음파 유도하 생검을 실시하여 병리 소견상 서로 꼬인 파도 같은 섬유아세포양 증식과 교원 섬유가 보였고 국소 골격 침윤이 있었으며 일부에서는 부풀어 오른 수많은 섬유아세포가 관찰되었다.

증례 2

33세 여자 환자가 3년전부터 우하복부에 동통이 있는 종괴가 만져지고 점차 크기가 커져 외부 병원에서 실시한 CT, 초음파 검사를 통해 횡문근육종으로 진단 받고 내원하였다. 내원 당시 우하복부에 3 x 5 cm 가량의 동통이 있는 종괴가 있었으며 초음파 검사상 주변과 경계가 잘 지워지고 내부로 불균질의 에코를 가지는 종괴 소견이 보였다. 급속조영 CT 상 제 5 요추-제 1 천추 높이에서부터 우측 내복사근의 비후가 보

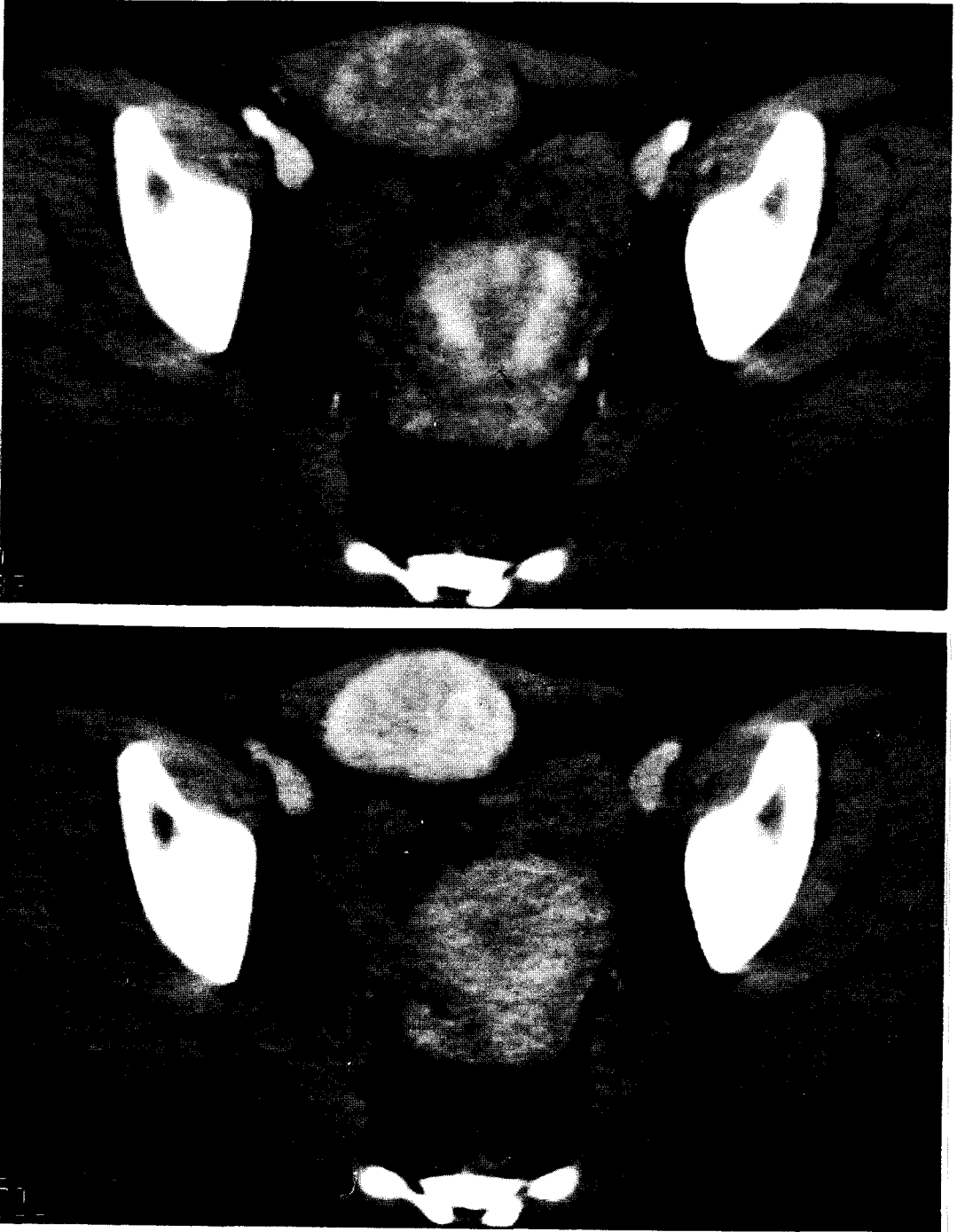


Fig. 1. A 29-year-old female with desmoid tumor, confirmed by ultrasonography-guided biopsy.

a. Early phase CT scan shows about 4cm sized oval mass lesion with peripheral enhancement in right rectus muscle.

b. On late phase scan, contrast enhancement is extended into central portion and more strong than early phase.

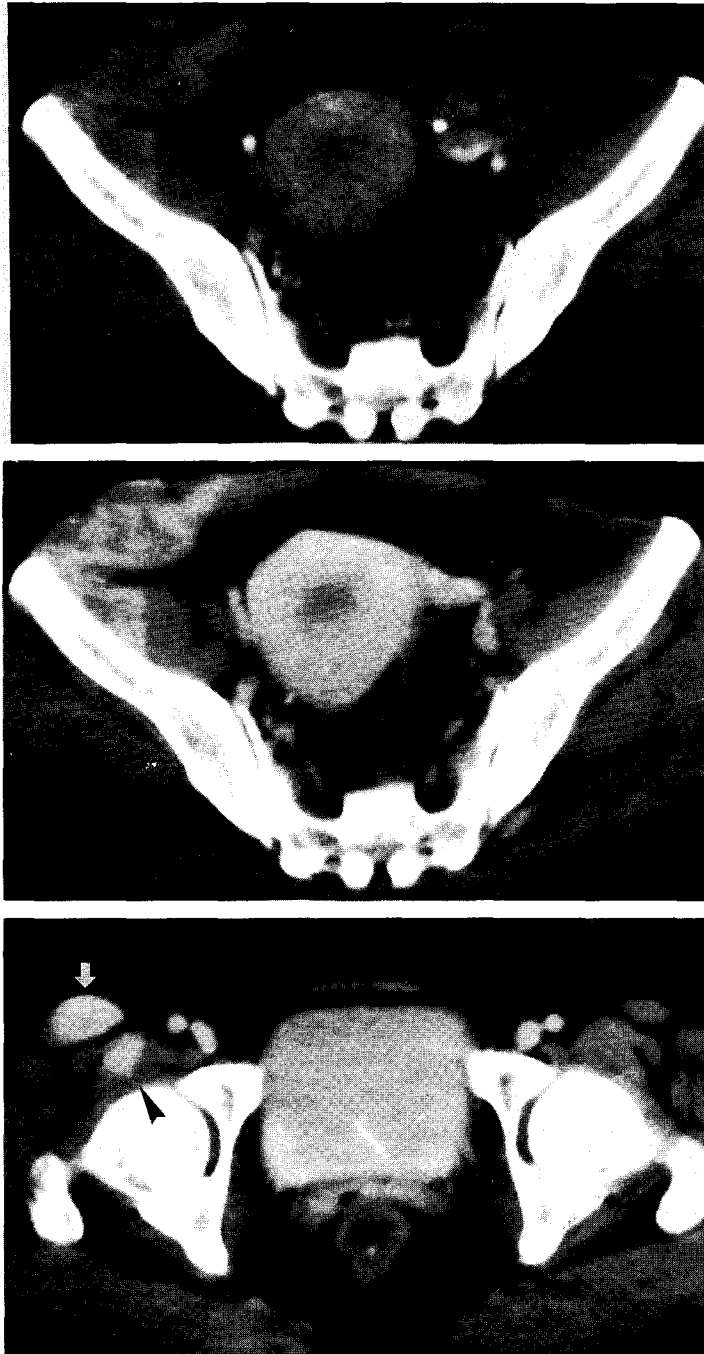


Fig. 2. A 33-year-old female with desmoid tumor, confirmed by excision.
 a. Early phase CT scan shows hypertrophy of the internal oblique muscle and iliacus muscle, and some part of the periphery is mildly enhanced.
 b. Late phase scan shows more strong contrast enhancement.
 c. The mass is continuous to sartorius (arrow) and iliopsoas (arrowhead) muscle.

이며 소엽성 종피가 형성되어 우측 장요근 (iliopsoas muscle)의 부착 부위에서 봉공근 (sartorius muscle) 일부까지 연결되는 종피 소견이 보였고 조영전기에서는 종피의 일부만 조영증강되다가 조영후기에 좀 더 안쪽으로 확대되는 불균일한 조영증강의 소견을 보였다(그림 2). 수술로 종피를 제거하여 수술 시야상 5×6×8 cm 크기의 경계가 불분명한 종피가 관찰되었고 장골(ilium)에 일부 붙어 있었으며 장골근(iliacus muscle)으로의 침범 소견이 보였다. 병리 소견상 길쭉하거나 부풀어 오른 듯한 섬유아세포와 파도같은 교원 섬유의 증식을 보여 데스모이드 종양으로 확진되었다.

고 찰

데스모이드 종양은 표재성 섬유종증과 심부 섬유종증증 후자를 이르는 말로서 병소 위치에 따라 복외 데스모이드, 복벽 데스모이드, 복강내 데스모이드로 구분된다.¹⁾ 일반적으로 복벽 데스모이드는 복벽(특히 복직근)의 근건막에서 발생하고 때때로 몸중심을 건너 양측 복직근을 침범하기도 하며 외복사근과 복횡근에서의 발생은 드물다. 호발연령은 20대이나 어느 연령층에서도 생길 수 있고 여성 특히 가임기나 임신기, 임신 직후에 많이 발생하는데 원인은 임신, 난포 호르몬, 유전, 수술 또는 국소적 외상 등과 관계가 있다고 하나 정확한 원인은 불확실하다.^{2,3)}

이 종양의 성장률은 환자의 난포 호르몬과 관련이 있어 여성의 체내에 난포 호르몬이 증가하기 시작하는 초경 무렵부터 성장률이 증가하며 폐경이 오면서 난포 호르몬이 감소하면 성장률 또한 감소하기 시작하고 남자에서는 나이에 관계없이 일정한 성장률을 나타낸다고 한다.^{4,5)}

이 종양은 다양한 양의 교원질에 의해 분리된 방추형의 섬유아세포의 꼬인 묶음(interwoven bundle)으로 구성되며 근섬유초 거대세포(sarcolemmal giant cell)를 형성하면서 주위 근육층으로 침범하며 가성피막을 형성하지 않는다.^{3,6)} 보통 근섬유의 주행방향을 따라 배열되므로 원형인 경우보다는 근섬유의 주행방향을 따라 길쭉한 모양으로 보이는 경우가 많다.

조직학적으로는 양성종피이지만 저등급의 악성종양과 유사한 생물학적 양상을 가지며 국소 침윤적인 양상을 자주 보인다.²⁾ 종양의 중심은 세포수가 적은 반면 주변부는 저등급의 섬유육종과 닮은 거친 세포성(vigorous cellularity)을 보인다.^{3,4)}

임상적으로 데스모이드 종양은 천천히 자라는 단단하고 변연이 불분명한 심재성 종피이며 나중에서야 국소증상을 나타내거나 전혀 증상이 없기도 한다. 외과적인 절제가 가장 좋은 치료법으로 알려져 있는데⁶⁾ 조직학적으로 절제면에 종양 세포가 없다고 판정된 경우에도 재발이 흔하다. 보고된 재발율은 평균 25-65% 이고 이는 종양의 위치, 확산 정도, 국소 절제의 완전도 등에 많이 좌우된다.²⁾

초음파 소견상 경계가 잘 지워지는 변연을 가진 고형종피로 보이는데 세포충실성의 정도나 종피 내부의 지방이나 혈관 등에 의해 다양한 에코로 나타날 수 있다. 이처럼 초음파소견은 비특이적이어서 다른 여러 가지 복부 종양 - 지방종, 장간막 림프종, 전이성 생식세포종, 평활근종, 평활근육종, 섬유근종 등과 감별이 어렵다.⁶⁾

CT는 수술적 절제 전에 인접 구조물로의 침범과 크기를 밝혀 내는데 유용한 검사 방법이고 또한 종양의 재발을 알아내는데도 유용하다. 조영제를 주입하기 전 CT에서는 경계가 불분명하

거나 경계가 잘 지워진 종괴로 보이며 주변의 근육과 비교하여 등음영 또는 저음영으로 보이고 조영제를 주입한 후에는 약간 조영증강되어 등음영 또는 고음영으로 나타나거나 전혀 조영증강되지 않을 수도 있다.⁷⁾ 그러나 이런 조영증강 형태는 대부분의 종양이나 염증성 종괴에서도 관찰할 수 있는 것으로서 종괴의 혈류형태를 파악하여 감별진단하는데는 한계가 있다. 하지만 조영후 영상을 동맥혈에 의한 조영효과를 관찰하는 조영전기영상과 조직평형기영상인 조영후기영상으로 나누어 관찰할 수 있는 급속조영 CT를 실시할 경우 종괴의 혈류형태를 알 수 있고 이를 통해 종괴의 조직학적 성상을 짐작할 수 있다.⁸⁾

저자들이 경험한 2례는 조영전기영상에서는 종괴의 주변부만 조영증강되었다가 조영후기영상에서는 종괴의 내부쪽으로 조영증강이 파급되면서 더욱 뚜렷하게 조영증강되는 소견을 관찰할 수 있었다. 이렇게 시간이 감에 따라 주변부에서 종괴의 내부로 조영증강이 파급되고 더욱 뚜렷해지는 이유는 데스모이드 종양은 주로 섬유화조직으로 구성되어 있고 섬유화 조직이 많은 부분은 혈류공급이 작아 초기에는 조영증강을 보이지 않다가 시간이 지날수록 간질부 채액 내에 조영제가 축적됨에 따라 지연조영증강되기 때문이다.⁹⁾ 조영전기영상에서 종괴의 주변부만 조영증강되는 것은 주변부는 영양혈관에 가깝게 위치할 뿐 아니라 혈관이 풍부하고 좀 더 활발히 섬유화가 진행되는 조직으로 구성되어 있기 때문이다.¹⁰⁾

요 약

데스모이드 종양은 섬유아세포양 증식을 특

징으로 하는 심부 섬유종증으로 조직학적으로 양성이지만 침습적인 성장 양상과 높은 재발율을 보인다. 방사선학적으로 초음파상 경계가 비교적 뚜렷한 고형종괴로 보이며 내부의 에코는 비특이적이며 CT 소견상 근섬유의 주행방향을 따라 길쭉한 모양을 보이고 조영제 주입전에는 주변 근육과 비슷한 등음영 또는 약간 저음영을 보이고 조영후에는 시간이 감에 따라 점차 조영증강되는 소견을 보인다. 저자들은 급속조영 CT를 시행하여 시간에 따른 조영 양상을 관찰함으로써 종괴의 조직학적 구성을 짐작할 수 있었고 병리조직학적으로 확진된 데스모이드 종양 2례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 김승철, 강홍식, 김성문, 서철수, 김주완, 이상훈, 이한구: 복외 데스모이드 종양의 자기공명영상 소견: 병리조직학적 소견과의 비교. 대한방사선의학회지 31(6): 1167-1172, 1994.
2. Mèndez-Fernández MA, Gard DA: The desmoid tumor: "benign" neoplasm, not a benign disease. *Plast-Reconstr-Surg* 87(5): 956-960, 1991.
3. Reitamo JJ, Hyry P, Nykyri E, Saxen E: Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 77: 665-673, 1982.
4. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hyry P: New aspect in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 151: 230-237, 1986.
5. Welling RE, Hermann ME, Kasper GC:

- Experience with desmoid tumor in a community teaching hospital. *J Surg Oncol* 49: 113-115, 1992.
6. Mantello MT, Haller JO, Marquis JR: Sonography of abdominal desmoid tumors in adolescents. *J Ultrasound Med* 8: 467-470, 1989.
 7. Einstein DM, Tagliabue JR, Desai RK: Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients. *AJR* 157: 275-279, 1991.
 8. 조재호, 장재천, 박복환: 간종괴의 감별진단에 있어서 IV bolus CT의 장점. *대한방사선의학회지* 26: 942-950, 1992.
 9. 장재천, 한건수: 급속조영 CT로 관찰한 간혈관종의 혈류동태와 초음파검사상 종양에코와의 관계. *대한방사선의학회지* 29: 775-782, 1993.
 10. Rubenstein WA, Gray G, Auh YH, Honig CL, Thorbjarnarson B, Williams AB, Haimes AB, Zirinsky K, Kazam E: CT of fibrous tissues and tumors with sonographic correlation. *AJR* 147: 1067-1074, 1986.

-Abstract-

CT Findings of Desmoid Tumor arising at Abdominal Wall: Two Cases Report

Dae Hyoun Cho, Jae Ho Cho, Jae Chun Chang

*Department of Diagnostic Radiology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Desmoid tumor is a type of fibromatosis usually arise in deep musculo-aponeurotic structures, primarily of the trunk and extremities.

It is characterized by proliferation of fibroblastic tissue and does not metastasize but may be locally aggressive.

Eventhough the surgical margin reveals clean, recurrence often occurs.

To analyze the extent of the tumor and homodynamic characteristics exactly, we performed IV bolus CT.

Desmoid tumors show peripheral rim enhancement on early phase scan and more strong, central enhancement on late phase IV bolus CT, which reflects abundant fibroblastic components of the tumor.

We report two cases of pathologically confirmed desmoid tumor performed IV bolus CT.

Key Words: Desmoid tumor, Abdominal wall, IV bolus CT