

복강 및 흉강 내 거대 데스모이드 종양 수술 치험 1예

김경화* · 서연호* · 구자홍* · 김민호*

Huge Intraabdominal and Thoracic Desmoid Tumor

—Surgical experience in one case—

Kyung Hwa Kim, M.D.*, Yeon Ho Seo, M.D.*, Ja Hong Kuh, M.D.*, Min Ho Kim, M.D.*

Desmoid tumors are benign neoplasms with high rates of recurrence. A case of huge desmoid tumor of the intrathoracic and intraabdominal space is presented. The patient was treated with resection, which involved hepatic left lobectomy and diaphragmatic resection and partial pericardiectomy and wedge resection of left lower lobe of lung. The resulting defect over the pericarium and diaphragm was reconstructed by bovine pericardium and Marlex mesh. Prevention of presumed local recurrence of desmoid tumors requires wide excision margin.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:623-626)

Key words: 1. Diaphragm neoplasm
2. Desmoid
3. Thoracic neoplasms

증례

환자는 19세 여자 환자로서 내원 12일 전부터 발생한 열, 기침, 호흡곤란을 주소로 인근 병원에 내원하여 결핵성 흉막염 진단하에 내원 전 10일간 항결핵약 투약 중에 연고지 관계로 전원되어 왔다. 내원 당시 신체 검사 결과 좌측하부에 호흡음의 감소와 상복부 전 부위에서 아주 큰 종괴가 촉진되었다. 수술 전 시행한 흉부 및 복부 전산화 단층촬영과 복부 자기공명영상촬영(Fig. 1)에서는 상복부와 하흉부에 전후 직경 15 cm, 좌우 20 cm 상하 직경 25 cm 정도의 거대한 연부조직성 고형 종양이 있으며 이 종양은 심장과도 연해 심장을 위로 밀고 있고 심막과의 경계가 불분명하며 좌폐하엽에 압박성 무기폐를 일으키고 있어 종양에 의한 심막과 횡격막의 침윤과 파괴 가능성을 짐작할 수 있었다. 또한 간을 심하게 우측으로 전위시키

고 있으며 위(stomach)를 후방으로 밀고 있었다. 종양의 내부에는 크기 약 2 cm와 7 cm의 저중강 음영의 낭종을 형성하고 있었다. 간문맥, 위, 담낭 등이 종양에 의해 눌리거나 전위되어 있었다. 그밖에 복강 내 의미 있는 임파선 비대는 보이지 않았다. 술 전 진단을 위해 초음파 투시하 침생검(US-guided needle biopsy)을 시행하여 신경섬유종(neurofibroma)이 진단되어 종양제거를 위해 수술을 시행하였다. 수술은 전신마취하에 정중 상복부 절개와 부분 정중 흉골 절개 그리고 횡늑골하 절개(transverse subcostal incision)을 시행하여 이루어졌다. 종괴는 종격동, 심막, 좌폐하엽, 간, 복막 등을 광범위하게 포함하고 있었으며 적출 후 총 무게는 5.9 kg이었다(Fig. 2). 수술은 종양적출술과 함께 좌간엽절제술, 부분적 심막절제술 후 페리가드를 이용한 심막재건술, 부분적 횡격막절제술 후 마렉스 메쉬를 이용한 횡격막 재건술과 함께 좌폐하엽 췌기절제술이

*전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk National University, Medical School

논문접수일 : 2003년 5월 26일, 심사통과일 : 2003년 6월 28일

책임저자 : 김민호 (561-805) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과

(Tel) 063-250-1489, (Fax) 063-250-1480, E-mail: scsmd@hanmir.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

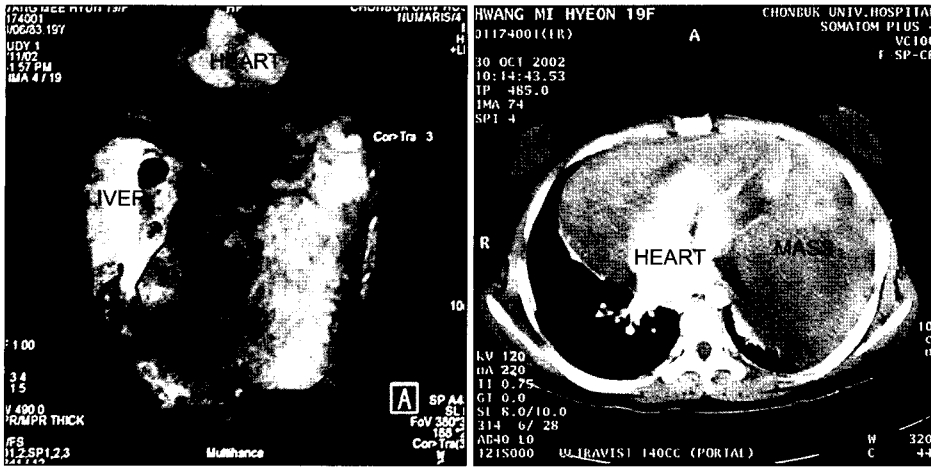


Fig. 1. Preoperative MRI shows huge solid mass with cystic change in upper abdominal cavity and lower thoracic cavity.

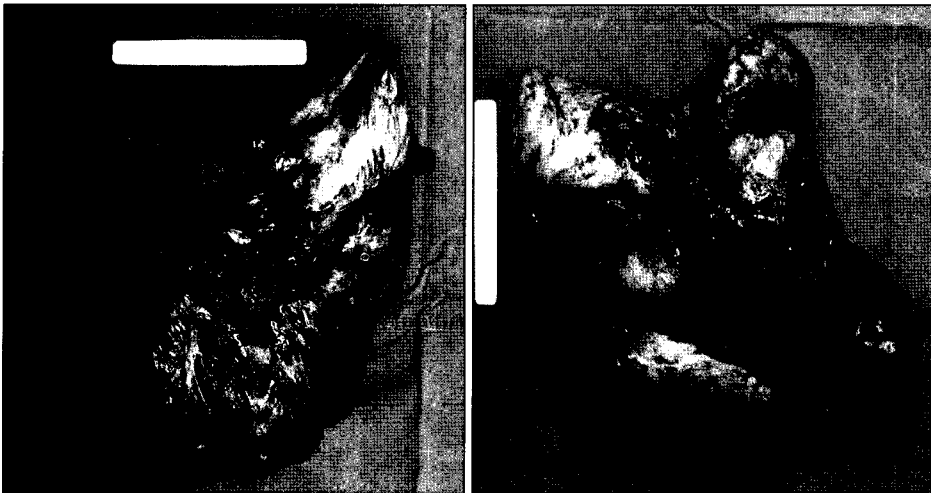


Fig. 2. Gross finding of resected mass (29×22×15 in size, 5.9 kg in weight).

시행되었다. 술 후 조직학적 검사(Fig. 3)에서 vimentin에 양성반응을 보이며 S-100과 CD34에 음성을 보여 데스모이드에 합당한 소견을 보였다. 또한 절단면에서 종양의 침윤증거는 보이지 않았다. 술 후 호흡곤란 증세를 보여 72시간 동안 인공호흡기 치료를 시행하였고 이후 호흡기 이탈 후 별문제 없이 퇴원하였다(Fig. 4). 술 후 방사선 치료는 시행하지 않았으며 현재 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

데스모이드 종양은 비교적 드물며 근막(fascia) 및 근건막(musculoaponeurotic) 기원성 연부조직성 종양으로 전체 종양의 약 0.1%를 차지한다[1]. 데스모이드는 위치에 따라 발생하는 빈도에 차이가 있는데 주로 사지(43~51%)에서

많이 발생하고 흉벽(10~28%), 복벽(12~22%) 등에서 호발하며[2], 특히 복강 내이거나 흉강 내에서 발생하는 데스모이드는 더욱 드물다[1]. 젊은 가입 여성에서 호발하고 다른 연령층이나 남성들보다 종양의 성장 속도가 2배에서 4배 정도 빠른데 이유는 여성호르몬, 특히 에스트로젠과 관련이 있지 않나 생각한다[3]. 또한 이 연부조직성 종양은 분화정도에 따라 저분화형(low-grade tumor)와 고분화형(high-grade tumor)으로 나뉘는데 이 분화형태는 예후에 주요하게 영향을 미치는데 저분화형일 때 재발의 빈도는 낮다[2]. 데스모이드는 조직학적으로는 전이성이 없는 저분화형 섬유육종(nonmetastasizing low-grade fibrosarcoma)이며 임상적으로는 국소 재발성 경향을 가져 초기 치료에서 충분히 절제되지 않으면 좋지 않는 결과를 가져오는 악성 종양의 범주에 포함되는 질환이다. 이 종양은 일반적으로

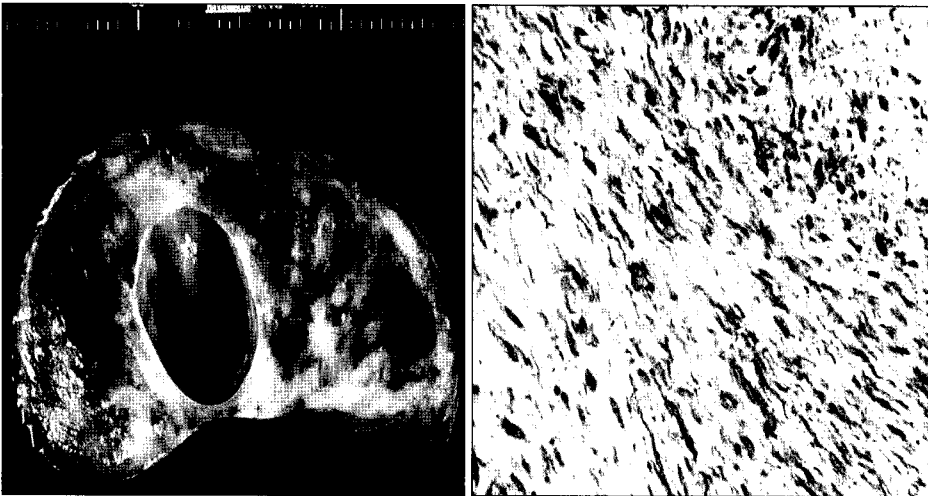


Fig. 3. Cross section of mass revealed cystic formation (left) and positive vimentin staining on microscopic examination ($\times 250$, right).



Fig. 4. Postoperative chest PA revealed well reconstruction and functioning of left diaphragm.

천천히 자라며 무제한적으로 주위조직을 침범하면서 성장하여 주요 장기를 포함할 경우는 절제 시에 어려움이 발생한다. 이러한 이유로 치료의 첫 단계는 보다 적극적인 절제술이다. 주위의 침범되지 않는 조직을 포함하여 안전선을 확보한 절제술이 좋은 결과를 얻기 위한 가장 중요한 요점이 된다[4]. 본 저자들은 안전선을 확보하기 위해 좌간엽 절제술과 횡격막 부분 절제술, 부분 심막 절제술 그리고 좌폐하엽 췌기절제술을 시행하였으며 절단면상 종양의 침윤은 없었다. 그럼에도 불구하고 절단면에서 음성소견을 보인다 하여도 국소재발률은 비교적 높다

고 보고하는데[2] Nuyttens 등은 수술단독요법보다는 방사선 요법을 병합해서 치료했을 때 국소 재발률을 월등히 낮출 수 있다고 주장하고 있다. 더불어 술 후 종양 절단면이 양성일 경우에도 방사선 요법을 시행했을 경우에도 비교적 만족할 만한 결과를 얻을 수 있다 하였다[5].

테스모이드종양이 흉벽 등을 침범하였을 경우 몇 가지 원칙이 있는데 될 수 있는 한 넓은 범위의 완전한 종양의 절제, 흉벽 및 복벽의 안정성 그리고 피부 결손부위가 크다면 피부 피판술을 포함한 철저한 재건술을 계획하여야 한다[6]. 횡격막이 종양에 의해 침범되어 수술적으로 절제가 필요할 경우 그 범위가 넓어 횡격막의 직접봉합이 어려울 경우 대치물을 이용한 봉합이 필수적인 요소가 되는데 이런 경우 통상적으로 많이 사용하는 인공 대치물질들은 테플론(PTFE: Polytetrafluoroethylene) 쉬트, 다크론 메쉬, 폴리프로플렌 메쉬 등이 있는데 이는 감염에 약하고 비용이 비싸다는 단점이 있다. 생체조직으로 우심막(bovine pericardium), 우경막(dura mater)이 사용되고 있으나 면역학적 문제가 발생하기도 하며 이 또한 감염 및 비용의 문제로 사용에 제한이 있다. 자가생체 조직으로 autologous fascia lata와 유경 광배근 피판(pedicled latissimus dorsi muscle flap), 유경 복직근 피판(pedicled rectus abdominis muscle flap) 등이 있다. 자가조직은 경제적 비용이 적게 들고 면역학적 문제 및 감염의 위험성이 줄어드는 장점이 있지만 수술이 복잡해지고 고도의 수술기법이 필요하다는 단점을 내포하고 있다. 우리의 경우는 마렉스 메쉬를 이용하여 결손된 횡격막을 봉합해주었다. 마렉스 메쉬는 높은 강도를 가지고 있는 다공성 인공대치물로 생체 내에서 구멍들이 결합조직들에 의해 막혀 훌륭한 대치물이 될

수 있다[7].

저자들은 복강 및 흉강에 걸쳐있는 거대한 데스모이드 종양을 적절한 절제선을 확보하며 중앙절제술을 시행한 후 결손된 심막 및 횡격막을 우심막 및 마렉스 메쉬로 재건해 만족할 만한 결과를 얻고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Iqbal M, Rossoff LJ, Kahn L, Lackner RP. *Intrathoracic desmoid tumor mimicking primary lung neoplasm*. Ann Thorac Surg 2001;71:1698-700.
2. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. *Desmoid tumors of the chest wall. A locally recurrent problem*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:900-3.
3. Dosios TJ, Angouras DC, Floros DG. *Primary desmoid tumor of the posterior mediastinum*. Ann Thorac Surg 1998; 66:2098-9.
4. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. *The desmoid tumor. Not a benign disease*. Arch Surg 1989;124:191-6.
5. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT. *Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles*. Cancer 2000;88:1517-23.
6. Baffi RR, Didolkar MS, Bakamjian V. *Reconstruction of sternal and abdominal wall defects in a case of desmoid tumor*. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:105-8.
7. Suzuki K, Takahashi T, Itou Y, Asai K, Shimota H, Kazui T. *Reconstruction of diaphragm using autologous fascia lata: an experimental study in dogs*. Ann Thorac Surg 2002;74: 209-12.

=국문 초록=

데스모이드는 재발빈도가 높은 양성 종양이다. 본 저자들은 흉강 및 복강에 걸쳐 있는 거대한 데스모이드를 충분한 절단면을 확보한 후 절제하고 간좌엽절제술, 좌폐하엽 췌기절제술, 부분적 심막절제술 후 우심막을 이용하여 심막재건술을 시행하였고 횡격막을 부분 절제한 후 마렉스 메쉬로 횡격막 재건술을 시행하였다.

중심 단어 : 1. 횡격막 종양
2. 데스모이드
3. 흉부 종양