



Imaging Findings of a Malignant Rhabdoid Tumor in the Stomach: A Case Report

위에 발생한 악성 횡문근양 종양의 영상 소견: 증례 보고

Hye Ran Yoon, MD¹ , Dong Hee Park, MD^{1*} , Joonseog Kong, MD² 

Departments of ¹Radiology and ²Pathology, Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

A malignant rhabdoid tumor is an aggressive tumor that occurs mainly in the kidney of infants and children. When it occurs in extrarenal sites, it is referred to as an extrarenal malignant rhabdoid tumor. Although a few cases of malignant rhabdoid tumor occurring in the central nervous system, liver, brain, skin, and soft tissue have been reported, it is rarely observed in the stomach. We report the imaging findings of a malignant rhabdoid tumor of the stomach that mimicked a gastric lymphoma in a patient who presented with melena.

Index terms Rhabdoid Tumor; Lymphoma; Stomach; Computed Tomography, X-Ray

서론

악성 횡문근양 종양(malignant rhabdoid tumor; 이하 MRT)은 주로 영유아의 신장에서 발생하는 공격적인 종양으로, 1978년에 신장에서 발생한 예가 처음 보고되었다(1). 신장 외에서 발생한 경우 신외성 MRT라고 하며 중추신경계, 간, 뇌, 피부, 연조직 등에서 드물게 보고되었다(2). 위에서 발생한 MRT는 매우 드물고(3-7), 진단 당시에 이미 진행된 병기인 경우가 많아 예후가 좋지 않다.

저자들은 흑색변을 주소로 내원한 72세 남자의 위에서 발견된 MRT가 림프종과 유사한 영상 소견을 보인 예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

72세 남자가 내원 1주일 전부터 발생한 흑색변을 주소로 내원하였다. 과거력으로 고혈압,

Received June 9, 2020
Revised June 25, 2020
Accepted July 18, 2020

*Corresponding author
Dong Hee Park, MD
Department of Radiology,
Korea Cancer Center Hospital,
75 Nowon-ro, Nowon-gu,
Seoul 01812, Korea.

Tel 82-2-970-1254
Fax 82-2-970-2433
E-mail lcf0666@hanmail.net

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://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.

ORCID iDs

Hye Ran Yoon 
<https://orcid.org/0000-0002-8842-6342>
Dong Hee Park 
<https://orcid.org/0000-0001-8547-1829>
Joonseog Kong 
<https://orcid.org/0000-0003-4151-4617>

당뇨, 치매를 앓고 있었다. 내원 당시 시행한 말초 혈액검사에서 헤모글로빈(hemoglobin)은 6.9 g/dL로 낮았다.

복부 전산화단층촬영(이하 CT)에서 하부 위체부와 전정부에 9.4 cm 길이의 환상(circumferential) 벽 비후가 있고, 조영 후(post-contrast) 영상에서 97 Hounsfield unit으로 균일하게 조영증강되었다(Fig. 1A, B). 침범된 위벽의 두께는 약 2.3 cm로 현저하게 비후되어 있고 층 구분이 소실되었으며 주변 지방조직에 침윤이 있었다. 병변의 위 내강의 윤곽은 울퉁불퉁하였고 궤양을 동반하는 소견이었다. 좌위 동맥과 총간 동맥 구역에서 림프절 비대가 관찰되었다. 이외에 다른 복부 장기에 이상 소견은 없었다.

CT 소견을 종합해보면 림프절 전이를 동반한 악성 종양으로 보이고, 그 중궤양 침윤형 진행성 위암의 가능성을 먼저 생각하였다. 또한 일반적인 진행성 위암에 비해 두꺼운 벽 비후를 보이고 비교적 균질한 음영이며 환상 위벽 비후가 심하지만 폐쇄를 일으키지 않아 궤양을 동반한 림프종의 가능성도 생각하였다.

환자는 근치아전위절제와 부위림프절 절제를 시행 받았다. 적출된 종양은 육안적으로 전정부에

Fig. 1. A malignant rhabdoid tumor of the stomach in a 72-year-old male.

A, B. Post enhanced axial (**A**) and coronal (**B**) abdominal CT images show circumferential wall thickening with central ulceration and mild enhancement in the gastric lower body and antrum. There is an enlarged lymph node (arrow) in the common hepatic area.

C. Photograph of the gross pathologic specimen. An 8.4 cm × 9.3 cm sized ulceroinfiltrative tumor is noted.

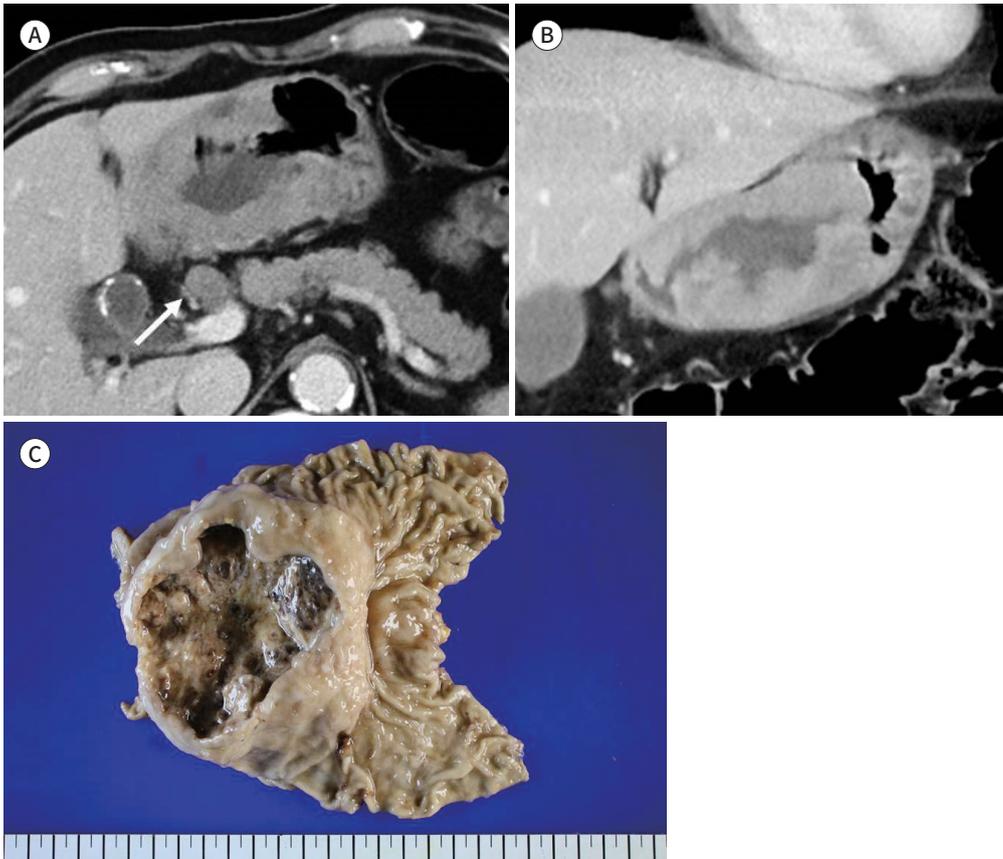
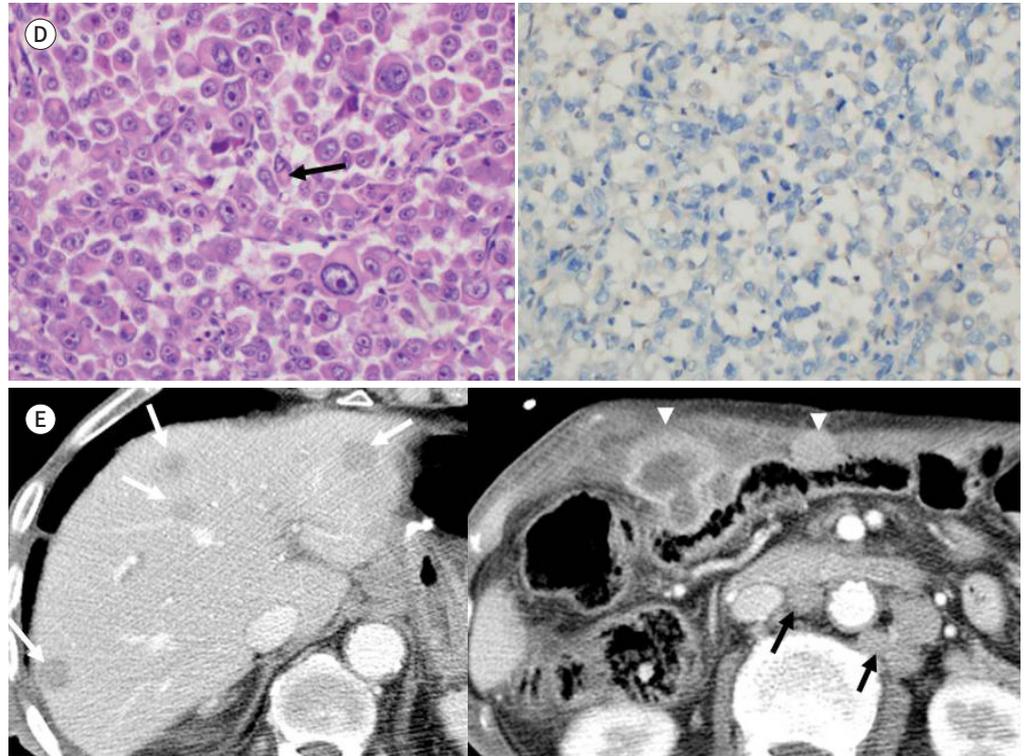


Fig. 1. A malignant rhabdoid tumor of the stomach in a 72-year-old male.

D. Photomicrograph images of a malignant extrarenal rhabdoid tumor of the stomach. The left image shows typical rhabdoid tumor cells with large vesicular chromatin, prominent cherry-red nucleoli, and abundant hyaline-like cytoplasmic inclusion (arrow) (hematoxylin and eosin stain, $\times 400$). The tumor is characterized by the genetic loss of *INI1*, a component of the SWI/SNF chromatin-remodeling complex. The right image shows the negative staining of the tumor cells for the *INI1* gene ($\times 400$).

E. Abdominal CT images at 6 months after surgery show multiple hypoattenuating nodules (white arrows) in the liver. Two heterogeneously or homogeneously enhancing masses are within the anterior abdominal wall (arrowheads). Additionally, multiple enlarged lymph nodes are within the aortocaval and paraaortic areas (black arrows). All of them are suggestive of metastasis.



위치하고 9.3 cm \times 8.4 cm 크기의 궤양 침윤성 종괴이고 위벽 전 층을 침범하였다(Fig. 1C). 현미경 소견에서 원형의 종양 세포에 유리질의 봉합체를 포함하는 호산구성 세포질과 뚜렷한 핵소체가 있고 한쪽으로 치우친 핵을 가지고 있어 횡문근양 세포의 특징과 부합하고, 면역 조직화학 염색에서 종양세포가 *INI1* (= *SMARCB1*)에 음성 반응을 보여(Fig. 1D) 최종적으로 MRT로 진단되었다. 절제된 21개의 부위림프절 중 17개에서 전이를 보였다.

추가적인 항암화학요법이나 방사선 치료는 시행하지 않았고, 수술 후 6개월 뒤 촬영한 복부 CT에서 간, 복벽, 대동맥 주위 림프절에 다발성 전이가 발생하였다(Fig. 1E).

고찰

MRT는 소아에서 공격적인 종양 중 하나로 신장에서 많이 발생한다. 이 질환은 1978년에 신장에 발생한 율름 종양의 횡문근육종 형태의 드문 변종 아형으로 처음 보고되었다(1). 이후 면역조직

화학분석과 전자현미경 분석을 통해 율름 종양이나 횡문근육종과 다른 독립적인 질환으로 밝혀졌다(8). MRT는 미분화 또는 저분화도의 종양이 횡문근양 형태를 동반하고 있을 때 진단된다.

지금까지 위에서 발생한 MRT는 매우 드물게 보고되었고(3-7), 대부분 조직병리학적 소견에 중점을 두고 있어 영상 소견에 대해 알려진 바가 많지 않다. Abdullah 등(9)은 신외성 MRT가 영상에서 조영증강되는 부분과 조영증강이 되지 않는 괴사를 동반하는 이질성 종양으로 보인다고 하였다. 종괴 내에 큰 괴사는 종양이 빠르게 성장함을 의미한다.

지금까지 보고된 위에서 발생한 MRT 중 영상 소견을 포함한 보고는 2예가 있다. Im 등(4)의 증례는 위체부의 대만부에 4.5 cm 크기의 궤양 침윤형 종괴가 있고 불균질한 조영증강을 보였다. 비장 문맥주위 림프절 종대를 보였다. Sharma 등(5)의 증례는 위체부와 전정부에 동심의(concentric) 벽 비후와 궤양이 있고, 간과 췌장에 전이가 있었다.

본 증례는 CT에서 환상의 위벽 비후를 보이며 궤양을 동반하고 있어 Sharma 등(5)이 보고한 영상 소견과 유사하고 간, 복벽, 림프절로 전이가 된 것은 공격적인 진행을 보이는 MRT의 특징과 일치한다.

이러한 CT 소견은 궤양 침윤형 진행성 위암에서도 보일 수 있다. 하지만 위벽의 비후된 정도가 심하고 비교적 균질한 음영으로 보이며 환상 위벽 비후가 심하지만 폐쇄를 일으키지 않는 점은 진행성 위암보다는 위의 림프종에서 주로 볼 수 있는 소견이다.

위에서 발생한 림프종은 CT에서 조영증강이 잘되지 않고 비교적 매끄러운 위외벽 경계를 보인다. 또한 대부분 림프절 비대를 동반하는데 집합(conglomeration) 양상이 더 강하고 후복막강 침범이 흔하다(10). 본 증례에서는 조영증강이 잘 되고 주변 지방조직으로 침윤이 관찰되며 림프절 비대가 있으나 집합 양상을 보이지 않는 것이 림프종과의 감별점이다.

결론적으로, 본 증례는 흑색변을 주소로 내원한 환자의 복부 CT에서 하부 위체부와 전정부에 환상의 벽 비후가 확인되어 수술과 병리조직 검사를 통해 MRT로 진단되었고, 림프종과 유사한 영상 소견을 보여 감별점에 대해 문헌고찰과 함께 보고한다.

Author Contributions

Conceptualization, P.D.H.; investigation, P.D.H., Y.H.R.; project administration, P.D.H., Y.H.R.; resources, P.D.H., K.J.; supervision, P.D.H.; writing—original draft, Y.H.R.; and writing—review & editing, P.D.H., K.J.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

Funding

None

REFERENCES

1. Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms tumors: results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1978;41:1937-1948
2. Oda Y, Tsuneyoshi M. Extrarenal rhabdoid tumors of soft tissue: clinicopathological and molecular genetic review and distinction from other soft-tissue sarcomas with rhabdoid features. *Pathol Int* 2006;56:287-295
3. Shomori K, Sugamura K, Adachi K, Shiomi T, Nanba E, Ito H. Gastric adenocarcinoma with rhabdoid mor-

- phology. *Gastric Cancer* 2011;14:290-294
4. Im MG, Jun KH, Won YS, Jung JH, Chin HM, Park WB, et al. Undifferentiated adenocarcinoma with rhabdoid features in the stomach: a case report. *J Gastric Cancer* 2007;7:107-112
 5. Sharma S, Gupta R, Sharma R, Kotru M. Mucin-secreting gastric adenocarcinoma with Rhabdoid areas. *Saudi J Gastroenterol* 2010;16:46-48
 6. Geramizadeh B, Nikeghbalian S, Abolghasem-Hosseini S. Primary malignant rhabdoid tumor of the stomach, a rare case report and review of literature. *J Gastrointest Cancer* 2010;41:269-271
 7. Öfkeli Ö, Bulut A, Yüksek YN, Yıldız Hİ. Malignant rhabdoid tumour in the stomach. *Ulus Cerrahi Derg* 2013; 31:55-57
 8. Vogel AM, Gown AM, Caughlan J, Haas JE, Beckwith JB. Rhabdoid tumors of the kidney contain mesenchymal specific and epithelial specific intermediate filament proteins. *Lab Invest* 1984;50:232-238
 9. Abdullah A, Patel Y, Lewis TJ, Elsamaloty H, Strobel S. Extrarenal malignant rhabdoid tumors: radiologic findings with histopathologic correlation. *Cancer Imaging* 2010;10:97-101
 10. Ghai S, Pattison J, Ghai S, O'Malley ME, Khalili K, Stephens M. Primary gastrointestinal lymphoma: spectrum of imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics* 2007;27:1371-1388

위에 발생한 악성 횡문근양 종양의 영상 소견: 증례 보고

윤혜란¹ · 박동희^{1*} · 공준석²

악성 횡문근양 종양은 주로 영유아의 신장에서 발생하는 공격적인 종양이다. 신장 이외의 조직에서 발생한 경우 신외성 악성 횡문근양 종양이라 하고 중추신경계, 간, 뇌, 피부, 연조직 등에서 드물게 보고되었다. 위에서 발생한 악성 횡문근양 종양은 매우 드물다. 저자들은 흑색변을 주소로 내원한 72세 남자의 위에서 발견된 악성 신외성 횡문근양 종양이 림프종과 유사한 영상 소견을 보인 예를 경험하여 보고한다.

한국원자력의학원 원자력병원 ¹영상의학과, ²병리과