

## 횡문근양 미분화 위선암 1예 보고

가톨릭대학교 의과대학 성빈센트병원 외과학교실, <sup>1</sup>병리학교실

임명구 · 전경화 · 원용성 · 정지한<sup>1</sup> · 진형민 · 박우배 · 전정수

횡문근양 종양은 윌름씨 종양의 횡문근육종 형태의 드문 변종 아형으로 여겨져 왔으나, 1989년에 신장에서 발생한 횡문근양 종양이 처음으로 기술된 이후 위장관에서 드물게 보고되고 있다. 적절한 치료는 근치적 절제술이며 술후 보조 항암요법의 효과는 보고되지 않았다. 신장의 횡문근양 종양은 신장에서 발생한 횡문근양 종양과는 경과가 다르며 불량한 예후를 보인다. 신장의 횡문근양 종양 중에서도 횡문근양 형태의 미분화 위 선암은 매우 드물며 예후가 불량하다. 63세 남자 환자가 위 체부의 대만부에 발생한 종괴로 위전절제술을 시행받았으며, 병리조직 결과에서 횡문근양 형태의 미분화 위 선암이 진단되었다. 이에 본 저자들은 면역조직화학적으로 진단된 횡문근양 형태를 보이는 미분화 위 선암을 경험하여 증례를 보고하는 바이다.

**중심 단어:** 횡문근양 종양, 미분화 선암, 위선암

### 서 론

위선암은 동양 및 우리나라에서는 흔한 악성 질환으로 수술적 치료가 필요한 질환 중 하나이다. 위선암 중 미분화형의 한 형태인 횡문근양 형태를 보이는 위선암은 1993년에 Ueyama 등(1)에 의해 보고된 이후 드물게 보고되는 질환이며 예후가 불량하다. 최선의 치료는 수술에 의한 근치적 절제이며, 이와 함께 수술 후 보조적 항암요법 등이 필요한지 여부는 불분명하다. 횡문근양 종양은 신장에서 윌름씨 종양(Wilms' tumor)의 횡문근육종 형태의 드문 변종 아형으로 여겨져 왔으나, 1989년에 Weeks 등(2)에 의해 처음으로 기술된 이후 하나의 특정 질환으로 분류되고 있으며 위장관에서도 드물게 보고되고 있다.(3-5)

이러한 종양의 발생기전은 불확실하나 가장 최근의 가설은 서로 다른 조직 발생(histogenesis)을 가지는 종양들 중에

서 한 클론의 진화를 제시한다. 그러므로 신장외(extrarenal) 횡문근양 종양들이 각기 다른 기관에서 선암, 육종 및 흑색종 등의 서로 다른 조직학적 분화를 나타낸다.(6,7) Ueyama 등(1)과 Parham 등(3)에 의하면 cytokeratin, CD 34, neuron specific enolase (NSE), epidermal membrane antigen (EMA)과 Vimentin 등의 면역조직화학 염색에서 양성 소견을 보인다.

Read 등(8)과 Peng 등(9)에 의하면 위에서 발생한 횡문근양 종양은 신장에서 발생한 종양과는 경과가 다르며 매우 불량한 경과와 예후를 보인다.

저자들은 횡문근양 형태를 보이는 미분화형 위선암 환자 1예를 경험하였기에 이에 관한 문헌 고찰과 함께 면역조직화학염색 결과를 보고하는 바이다.

### 임상적 경과와 병리학적 소견

63세 남자 환자가 3주 전 시행한 건강 검진상 우연히 발견된 위 종괴로 입원하였다. 과거력상 고혈압 및 심실성 부정맥이 있었고, 20년 전 폐결핵 완치판정을 받은 병력이 있었다. 20년 전에 급성담낭염으로 담낭절제술, 8년 전 총수담관 결석증으로 내시경적 괄약근 절제술 및 총수담관 결석제거술, 3년 전 재발성 총수담관 결석증으로 역행성 내시경



Fig. 1. Gastrosopic finding shows an 3.5×4.0 cm sized, elevated lesion with central ulceration in the greater curvature side of high body.

책임저자: 진형민, 경기도 수원시 팔달구 지동 93-6  
가톨릭대학교 의과대학 성빈센트병원 외과, 442-723  
Tel: 031-249-7114, Fax: 031-247-5347  
E-mail: hchin@catholic.ac.kr

접수일 : 2007년 5월 15일, 게재승인일 : 2007년 6월 8일  
본 논문의 요지는 2006년 외과학회 제58차 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

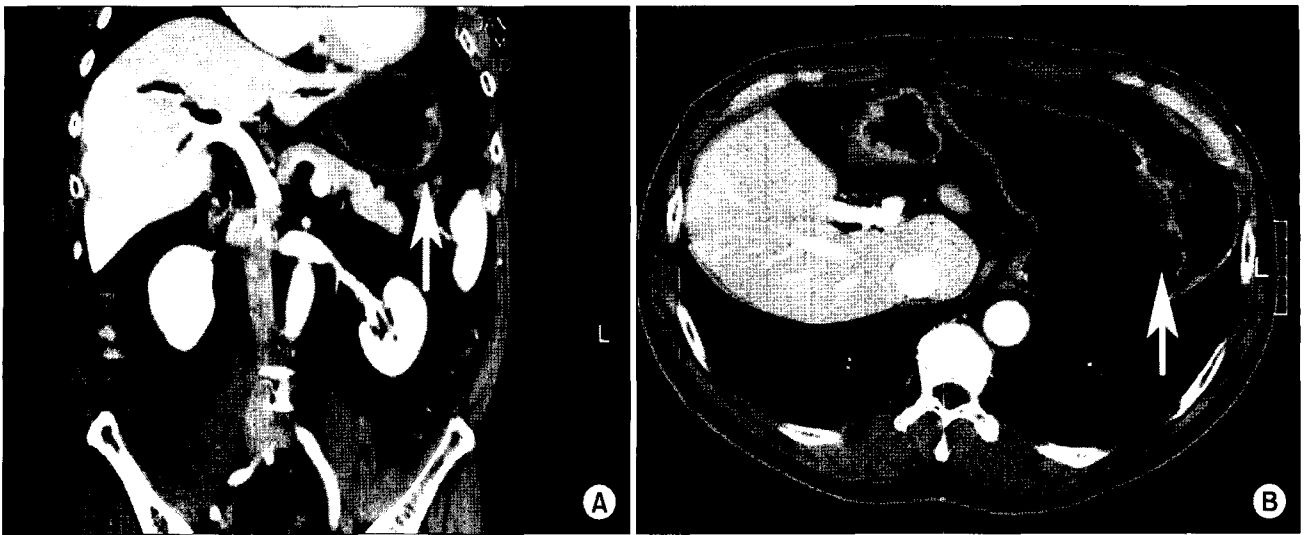


Fig. 2. Abdominal CT shows an ulcerative mass located at the greater curvature of gastric body. (A) Cross sectional image and (B) Coronal sectional image.

적 담석 제거술을 받은 병력이 있었다. 가족력 및 사회력에서 특이 소견은 없었다. 이학적 검사에서 복부는 팽만되어 있지 않았고, 압통 및 반발통도 없었으며 촉진되는 종괴도 없었다.

내원 시 말초 혈액 검사에서 백혈구 7,540/mm<sup>3</sup>, 호중구 75.2%, 헤모글로빈 14.4 mg/dl, 혈소판 222,000/mm<sup>3</sup>였고, 혈당 91 mg/dl, 알부민 4.1 g/dl, SGOT/SGPT 15/12 IU/L, 총빌리루빈/직접빌리루빈 0.8/0.3 mg/dl 소견을 보였다. 종양표지자 검사에서 CEA, a-FP, CA 19-9, CA125, CA72-4는 모두 정상이었다. 헬리코박터균은 검출되지 않았다.

내시경 검사에서 위체부의 대만부에 Borrmann type III의 4.5×3.0 cm 크기 종괴 소견을 보였다(Fig. 1). 복부 전산화단층촬영에서 위체부의 대만부에 종괴 및 비장 문맥주위 림프절 종대 소견이 관찰되었으며 간은 정상 소견이었다(Fig. 2).

상복부 정중 절개 후 관찰한 결과 위체부의 대만부위에 종양이 위치하였으며, 장막은 침범 소견 없었고 비장주위와 문맥주위로 림프절 비대가 있어 위전절제술 및 제2군 림프절 절제술과 함께 비장 절제술을 함께 시행하였다. 크기는 7×4.5 cm이었으며 병리조직학적 소견상 장막하 침윤도를 보이는 횡문근양 형태를 보이는 미분화형 위선암 소견과 함께 총 14개 중 11개의 위주위 제1군의 림프절 전이 소견이 있었다.

면역조직화학 검사상 Cytokeratin과 CD 34에서 부분적 양성, EMA와 vimentin에서 양성이 관찰되었다(Fig. 3). 환자는 수술 후 특이 합병증 없이 퇴원하였으며, 수술 후 15일째 5일 간의 Cisplatin (60mg/m<sup>2</sup>)과 5-FU (500mg/m<sup>2</sup>)의 정맥내 다제 병용 항암요법을 시행하였다.

수술 후 6주째 전신쇠약 및 식욕부진 소견과 함께 LDH

7780 IU/L,  $\gamma$ -GPT 368 IU/L, Alkaline phosphatase 877 IU/L, CPK 226 IU/L, CK-MB 108.8 U/L, SGOT/SGPT 439/159 IU/L로 증가 소견을 보였으며, 수술 후 2개월째 황달 소견을 보여 시행한 복부 전산화단층촬영에서 다발성 간전이 소견이 관찰되었고, 급성 신부전 및 심부전 소견을 보이다가 3일 후 폐부전으로 사망하였다.

## 고 찰

1989년 Weeks 등(2)은 이전까지 횡문근양 종양을 월름씨 종양 중 횡문근육종 형태의 드문 변종 아형으로 여겼던 기존의 개념과 달리 특정 질환으로 따로 분류하였고, 조직학적 표현형(phenotype)에서 다양성을 보이는 횡문근양 종양과 신장의 횡문근양 종양에 대해 다양한 세부 조직학적 형태에 따라 9가지의 아형으로 분류하는 기준을 제시했다.

신장의 횡문근양 종양의 근원이나 조직학적 발생에 대해서는 여러 가지 가설이 있다. Parham 등(3)에 의하면 횡문근양 종양은 이질성(heterogenous) 종양 중의 하나이며, 신경, 근육, 아교세포 또는 상피 등의 특정 분화를 보이지 않으면서 횡문근양 형태와 함께 미분화 또는 저분화도를 보이는 종양이다. 가장 최근의 가설에 의하면 서로 다른 조직 발생을 가지는 종양들 중에서 한 클론의 진화를 제시하며, 신장의 횡문근양 종양들은 각기 다른 기관에서 선암, 육종 및 흑색종 등의 서로 다른 조직학적 분화를 나타낸다.(6,7)

국내에서 보고된 횡문근양 담도암 1예를 포함하여 전 세계적으로 약 150예 정도의 신장의 횡문근양 종양이 보고되었으며, 광학현미경에서 부분적 또는 전반적인 횡문근양 형태를 보였다.(5,10-13) 횡문근양 종양은 위장관에는 매우 드물다. Ueyama 등(1)이 5,437명의 위암 환자 중 6명의 위-

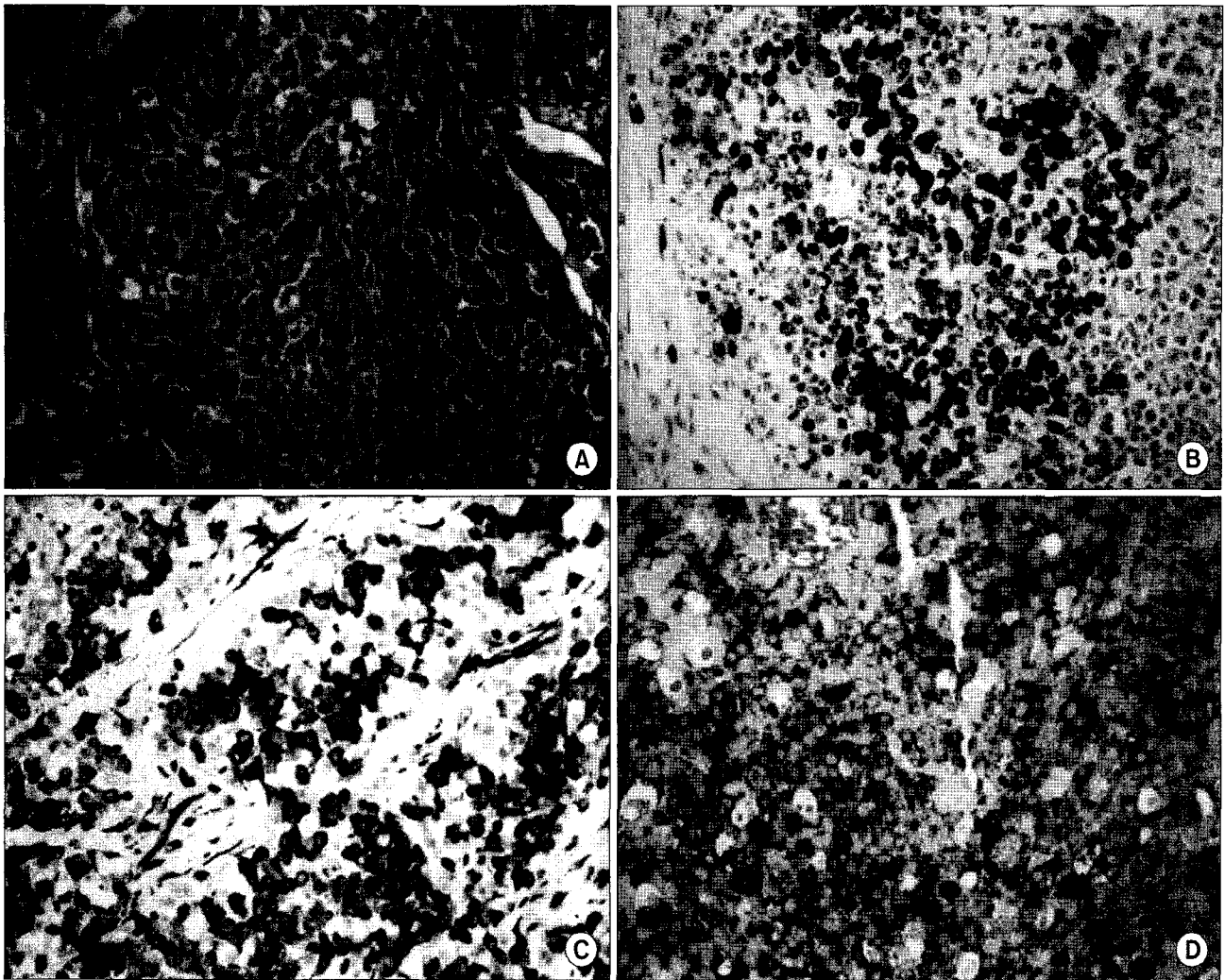


Fig. 3. Microscopic findings of rhabdoid tumor of stomach. (A) showed a typical rhabdoid tumor cell with large vesicular nuclei, prominent single nucleus, and abundant eosinophilic cytoplasm, often containing hyaline-like inclusion (H&E stain,  $\times 400$ ). The tumor cells showed positive reaction to immunohistochemical staining of (B) cytokeratin ( $\times 400$ ), (C) vimentin ( $\times 400$ ) and (D) EMA (epidermal membrane antigen) ( $\times 400$ ).

mentin 양성 위암을 보고했으며, 그중 4명은 횡문근양 형태를 보였다. 횡문근양 종양 환자 4명 중 한 명은 고분화도를 보이는 위암이었다.

Read 등(8)과 Lee 등(14)에 의하면 횡문근양 형태를 보이는 세포는 큰 핵을 가진 세포들 또는 두드러진 큰 하나의 핵과 풍부한 호산성 세포질, 특징적인 vimentin 양성의 봉입체 (inclusion)를 가지면서 특정 세포로의 분화 형태가 보이지 않는 세포들을 포함한다. 그러나 특정 면역조직화학 염색 결과에 의한 진단보다는 특정 분화를 보이지 않는 미분화성 악성 종양을 폭넓게 포함하는 것으로 위에서 언급한 조직학적 결과가 횡문근양 종양을 진단하기에는 논쟁의 여지가 있다.

Tsokos 등(6)과 Al-Nafussi와 O'Donnell(7)에 의하면 조직학적으로 세포 밀집화(highly cellularity) 형태를 보이며, 단일 형태의 구형, 다면체형 또는 방추형의 세포들이 미미한

간질조직과 함께 증별, 파리형 또는 섬유주 형으로 나열된 형태를 보인다. 이 세포들은 특징적인 횡문근양 형태를 보이며 원시적 횡문근모세포(primitive rhabdomyoblast)를 연상시키는 모습이며, 많은 균일한 호산성 세포질내 봉입체(homogenous eosinophilic cytoplasmic inclusion)를 보인다. 초미세구조상(ultrastructurally) 세포들은 세포질내 중간 섬유(intermediate filaments)가 결집하거나 나선모양 결집(whorls) 형태를 보이는 것이 특징적이다.(15) Nakamura 등(5)에 의하면 투과형 전자현미경에서도 중간섬유의 특징적인 나선모양 결집 소견이 나타난다.

Lee 등(14)에 의하면 신장의 횡문근양 종양은 cytokeratin, NSE, EMA과 vimentin 등에 의한 면역조직화학염색에 의해 분류될 수 있으며, 발생위치에 따라 나타나는 형태가 조금씩 다르다. 본 저자들은 Ueyama 등(1)과 Parham 등(3)에 의해 시행된 특수 조직 염색을 통해 cytokeratin과 CD 34에서

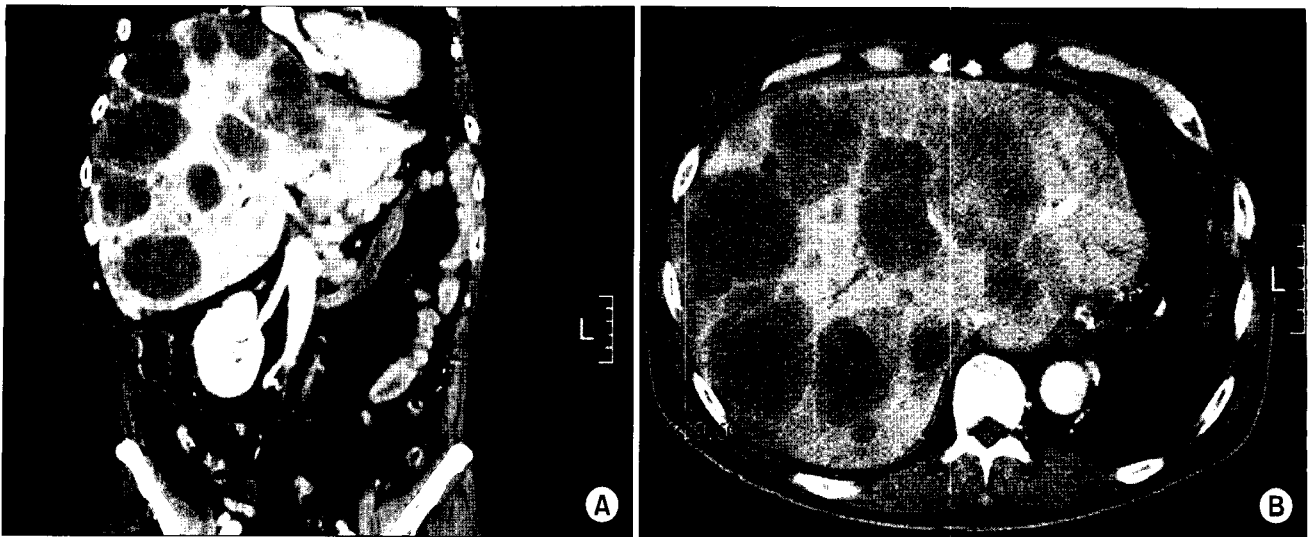


Fig. 4. Abdominal CT at 2 months after operation shows multiple liver metastases. (A) Cross sectional image and (B) Coronal sectional image.

약 양성, EMA와 Vimentin에서 양성임을 확인할 수 있었다.

Al-Nafussi와 O'Donnell(7)에 의하면 횡문근양 종양이라고 규정하기 위해서는 아직 암종에서 종양 세포들의 구성 비율이 얼마나 횡문근양 형태를 보여야 하느냐에 대한 것은 정해지지 않았다. 본 저자들의 경우는 전체 암종에서 횡문근양 형태가 60%이상을 나타냈다.

Ueyama 등(1)에 의하면 총 6예의 위에서 발생한 횡문근양 종양 중 5예가 진행성 종양이었으며, 이 중 4예가 수술 후 6개월 내에 사망하였고, 위선암에 비해 나쁜 경과와 예후를 보였다. Lee 등(14)에 의하면 위장관에서 발생하는 신장의 횡문근양 종양 11예를 분석한 결과, 남성에 호발하며 진단 당시 평균 연령이 66세였고, 간전이 없는 국소적 진행형 종양이었으며 예후는 매우 나빠서 진단 후 수개월 내에 사망하였다.

본 저자들은 위에서 발생한 횡문근양 종양 1예를 경험하였으며, 위 선암에 비해 불량한 경과와 예후를 보였고, 환자는 수술 후 전격성 간전이에 의해 술 후 2개월 만에 사망하였다(Fig. 4). 그래서 본 저자들은 국내에선 처음으로 위에서 발생한 횡문근양 종양 1예를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ueyama T, Nagai E, Yao T, Tsuneyoshi M. Vimentin-positive gastric carcinomas with rhabdoid features: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1993;17: 813-819.
2. Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW. Rhabdoid tumor of kidney: a report of 111 cases from the national Wilms' Tumor Study Pathology Center. *Am J Surg Pathol* 1989;13:

- 439-458.
3. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors. An analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. *Am J Surg Pathol* 1994;18:1010-1029.
4. Marcus VA, Vilorio J, Owen D. Malignant rhabdoid tumor of the colon. Report of a case with molecular analysis. *Dis Colon Rectum* 1996;39:1322-1326.
5. Nakamura I, Nakano K, Nakayama K. Malignant rhabdoid tumor of the colon: report of a case. *Surg Today* 1999;29: 1083-1087.
6. Tsokos M, Kourakilis G, Chandra RS. Malignant rhabdoid tumour of the kidney and soft tissues: evidence for a diverse morphological and immunocytochemical phenotype. *Arch Pathol Lab Med* 1989;113:115-120.
7. Al-Nafussi A, O'Donnell M. Poorly differentiated adenocarcinoma with extensive rhabdoid differentiation: clinicopathological features of two cases arising in the gastrointestinal tract. *Pathol Int* 1999;49:160-163.
8. Read HS, Webb JN, Macintyre IMC. Malignant rhabdoid tumor of stomach. *Histoathology* 1996;29:474-477.
9. Peng HQ, Stanek AE, Teichberg S. Malignant rhabdoid tumor of the kidney in an adult: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:e371-373.
10. Amrikachi M, Ro JY, Ordonez NG. Adenocarcinomas of the Gastrointestinal Tract With Prominent Rhabdoid Features. *Ann Diagn Pathol* 2002;6:357-363.
11. Garcia-Fontgivell JF, Blazquez S, Mayayo E. Poor differentiated gastric adenocarcinoma with rhabdoid features vimentin-negative and colonized by candidas. *Rev Esp Enferm Dig*

- 2006;98:54-5.
12. Lim BJ, Kim KS, Lim JS. Rhabdoid cholangiocarcinoma: a variant cholangiocarcinoma with aggressive behavior. *Yonsei Med J* 2004;45:543-546.
  13. Perez-Montiel MD, Frankel WL, Suster S. Neuroendocrine carcinomas of the pancreas with 'Rhabdoid' features. *Am J Surg Pathol* 2003;27:642-649.
  14. Lee JR, Chamberlin CR, Gerrity RG. Malignant rhabdoid tumor of the duodenum. *Ann Diagn Pathol* 1998;21:25-30.
  15. Chen Y, Jung SM, Chao TC. Malignant rhabdoid tumor of the small intestine in an adult: a case report with immunohistochemical and ultrastructural findings. *Dig Dis Sci* 1998;43:975-979.

**= Abstract =**

**Undifferentiated Adenocarcinoma with Rhabdoid Features in the Stomach: A Case Report**

**Myoung-Goo Im, M.D., Kyong Hwa Jun, M.D., Yong Sung Won, M.D., Ji Han Jung, M.D.<sup>1</sup>, Hyung Min Chin, M.D., Woo Bae Park, M.D. and Chung Soo Chun**

Departments of Surgery, <sup>1</sup>Clinical Pathology, St. Vincent's Hospital, The Catholic University of Korea, Suwon, Korea

Rhabdoid tumor has been considered to be a rare subtype of Wilm's tumor with Rhabdomyoma features. Since rhabdoid tumor that developed in the kidney was described for the first time in 1989, it has been reported in the gastrointestinal tract, although this is rare. The appropriate treatment is radical resection, and the effect of adjuvant chemotherapy has not yet been reported on. The outcome of extra-renal rhabdoid tumor is different from renal rhabdoid tumor and the former shows a poor prognosis. Among extra-renal rhabdoid tumors, undifferentiated gastric adenocarcinoma with rhabdoid features is very rare and its prognosis is poor.

A 63 years old male patient underwent total gastrectomy for a tumor that developed in the greater curvature of the gastric body and this was diagnosed as undifferentiated gastric adenocarcinoma with rhabdoid features, according to the histopathology. We experienced an undifferentiated gastric adenocarcinoma with rhabdoid features that was diagnosed by immunohistochemical staining and we report here on this case. (**J Korean Gastric Cancer Assoc 2007;7:107-112**)

---

**Key Words:** Rhabdoid tumor, Undifferentiated adenocarcinoma, Gastric cancer