

결합조직형성 소원형세포종양: 방사선학적 소견¹

박동희 · 김기환 · 이은천 · 유지영 · 진수일

목 적 : 복부에 생긴 결합조직형성 소원형세포종양의 방사선학적 소견을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법 : 조직학적으로 확진된 6예의 복부에 발생한 결합조직형성 소원형세포종양을 대상으로 하였다. 남녀비가 5:1이었고, 평균연령은 26.8세였다.

방사선학적 검사는 CT 6예와 MR 4예를 시행하였다.

결 과 : 모든 예에서 종양은 복부에서 발생한 경계가 비교적 명확한 큰 소엽상 종괴로 크기는 10cm에서 18cm(평균:12.6cm)이었고 불균질하게 조영 증강되었다. 불규칙한 내부 격막이 5예, 종양 내부의 괴사 소견이 3예, 그리고 무정형의 석회화가 4예에서 있었다. 동반 소견으로는 복수와 다발성 대동맥 주위 림프절 종대가 각각 4예에서 있었다. Omental cake 이 5예에서, 간 전이와 경부 림프절 종대가 각각 1예에서 수신증, 소장 폐쇄, 음낭 종창 그리고 대동맥과 신정맥의 폐쇄로 인한 측부 순환의 발달이 각각 1예에서 있었다.

결 론 : 젊은 남자에서 CT나 MR에서 복부 내에 암종증의 소견과 함께 불균질한 조영 증강을 보이는 큰 종괴가 있고 종괴내부에 석회화가 동반된 경우 다른 악성 종양과 드물지만 DSRCT를 감별 진단에 포함시켜야 할 것으로 생각한다.

결합조직형성 소원형세포종양(desmoplastic small round cell tumor : 이하 DSRCT로 약함)은 최근에 발견된 드문 질병으로 알려져 있다(1). 이 종양은 주로 젊은 남자에서 잘 생기며 복막 내부에서 발생하고 임상적으로 치명적인 경과를 보인다(1). 조직 병리학적으로는 결합조직으로 이루어진 간질 내에 원형 소세포들이 묻혀 소 (nests)를 이루고 있는 것이 특징이다(1-4).

아직 DSRCT의 방사선학적 소견에 대한 기술은 드물며 CT를 시행한 5예와 CT와 MR을 동시에 시행한 2예 등이 보고되었다(5, 6). 국내의 경우 한 예가 증례보고 되었을 뿐이다(7).

저자들은 DSRCT로 확진된 환자의 CT와 MR을 분석하여 특징적인 영상 소견을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법

1993년부터 1995년까지 조직 병리학적으로 확진된 6예의 영상 소견을 후향적으로 분석하였다. 환자의 연령은 18세에서 46세(평균: 26.8세)였고, 남자가 5명 여자가 1명이었다. 환자의 증상은 비특이적이었으며 3명이 복부팽만을 2명이 복부에서 만져지는 종괴를, 그리고 1명이 복부의 통증을 호소하였다.

진단은 3예에서는 수술, 1예에서는 경부 림프절 그리고, 2예에서는 복부 종괴의 경피침생검(percutaneous needle biopsy)으로 하였다. 모든 예에서 현미경학적 검사와 avidin-biotin-peroxidase법을 이용한 면역조직화학적 검사, 그리고 전자현미경학적 검사를 시행하였다.

방사선학적 검사는 6예 모두에서 CT를 4예에서 MR을 시행하였다.

CT는 GE CT/T 9800 (General electric Medical System, Milwaukee, USA)을 이용하여 10mm 두께로 150ml의 조영제를 정맥 투여하고 경구로 Gastrografin® (Schering, Germany)을 투여한 후에 영상을 얻었다.

MR 영상은 1.0T unit(SMT-100 X; Shimadzu, Kyoto, Japan)을 사용하여 스핀 에코 기법으로 T1강조영상 (TR/TE=500-700msec/20-25msec)과 T2강조영상 (TR/TE=2000-2500msec/80-95msec)을 이용해 시상면과 축상면에 대한 영상을 얻었다. 조영 검사는 gadopentetate dimeglumine(Magnevist®, Schering, Germany)을 이용하여 조영 증강후 스캔을 시행하였다.

모든 영상을 후향적으로 경험있는 2명의 방사선과 전문의가 종양의 위치, 형태적 특징, 범위 그리고 동반된 소견을 중심으로 분석하였다.

¹원자력 병원 진단방사선과
이 논문은 1998년 2월 24일 접수하여 1998년 4월 1일에 채택되었음.

결 과

DSRCT의 방사선학적 소견은 Table 1에 요약하였다.

종괴의 위치는 다양하였고 복강에서 3예, 후 복막강에서 2예, 그리고 골반강에서 1예가 발생하였다(Fig. 1). 종괴의 경계는 비교적 명확한 편이었으며 모든 예에서 소엽상으로 관찰되었고 그 크기는 10cm에서 18cm(평균 : 12.6cm)이었다. 3예에서는 괴사가, 4예에서는 종괴 내부에 비정형의 석회화 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 조영제를 주입한 후에는 불균질한 조영 증강이 관찰되었고 5예에서는 불규칙한 내부의 격막이 관찰되었다(Fig. 2).

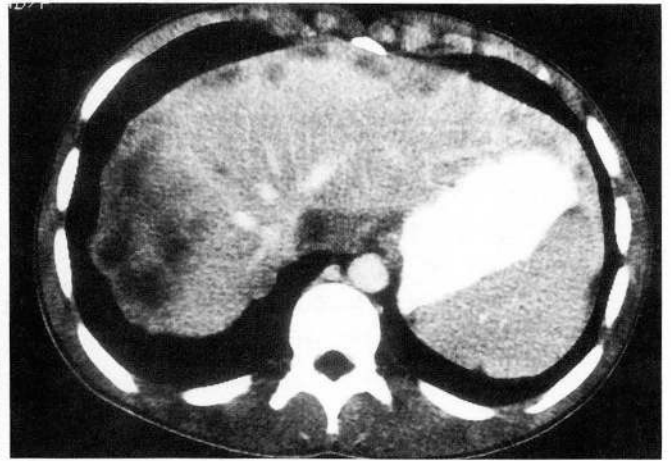
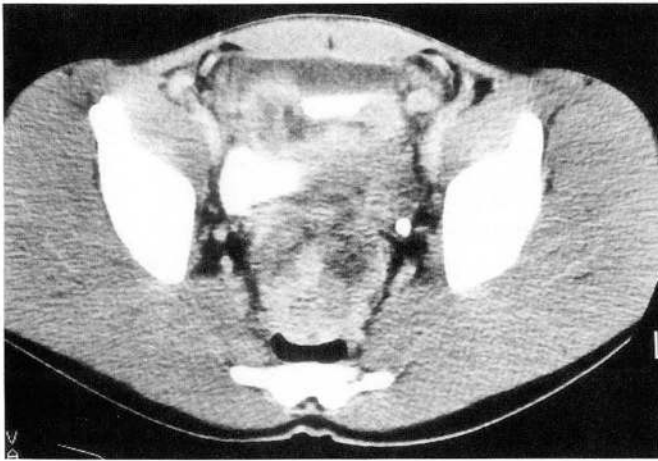
T1 강조영상에서는 전체적으로 주위의 근육과 비슷한 등신

호강도를, T2 강조영상에서는 불균질한 고신호강도를 보였다(Fig. 3).

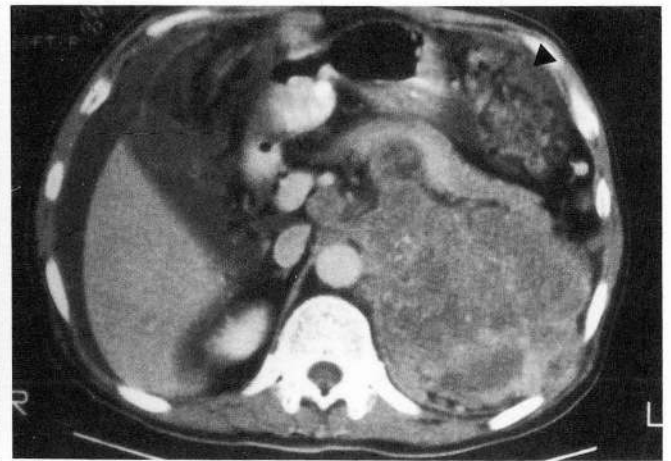
동반소견으로 omental cake이 5예, 복수가 4예, 다발성 대동맥 주위 림프절 종대가 4예에서 있었다. 그리고, 주위장기로의 직접적인 침습에 의한 소장 폐쇄, 요로 침습에 의한 수신증, 대동맥과 신경맥의 포위에 의한 다양한 측부 순환의 발달, 그리고 간 전이(Fig. 1), 경부 림프절 종대(Fig. 4) 등이 각각 1예씩 있었다.

고 찰

DSRCT는 일반적으로 유, 소아의 소원형세포종양의 범주에 속하는 임상적, 병리학적으로 특징적인 질병이다. 이러한 유,



A
Fig. 1. A 18 year old man with lower abdominal pain.
A. Contrast enhanced CT scan of pelvis shows a heterogeneous enhancing mass in pelvic cavity.
B. Contrast enhanced CT scan of upper abdomen shows multiple metastases in the liver.

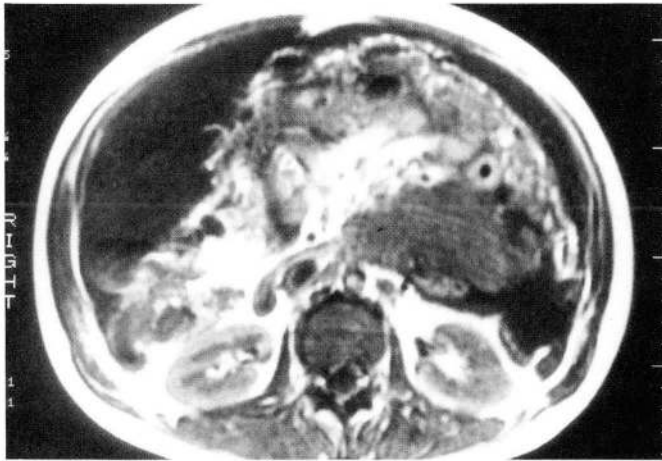


A
Fig. 2. A 46 year old man with abdominal distension.
A. Pre-enhanced CT scan shows a large lobulated mass in the abdominal cavity with amorphous calcifications(arrow-head).
B. Contrast enhanced CT scan shows heterogeneous enhancement with internal septations. Ascites and omental infiltration(arrow head) were noted.

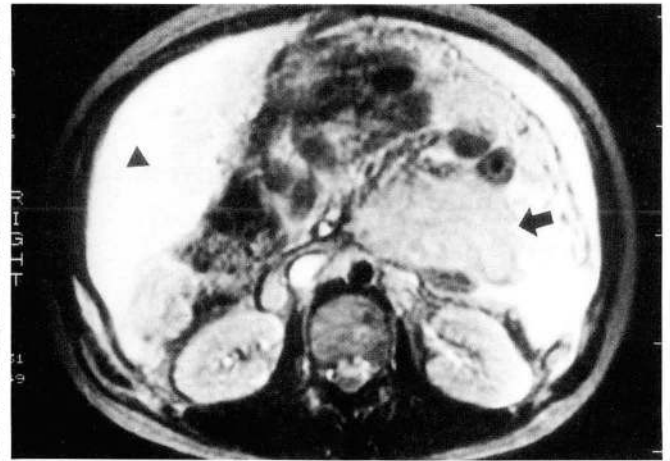
Table 1. Summarized Radiological Data of Patients with Desmoplastic Small Round Cell Tumor

	Age/ Sex	Study	Size(cm)	Septum	Ca	Necrosis	Ascites	Omental Cake	LN	Peritoneal Implant	Liver Mets.
1	46/M	CT	13	+	+	-	+	+	+	-	-
2	30/F	CT, MR	10	+	-	-	+	+	-	-	-
3	24/M	CT, MR	10	+	+	+	-	-	+	-	-
4	23/M	CT,	14	+	+	+	+	+	+	-	-
5	18/M	CT, MR	11	-	-	+	-	+	+	+	+
6	20/M	CT, MR	18	+	+	-	+	+	-	+	-

Ca=Calcification, LN=Lymph Node Enlargement, Liver Mets.=Liver Metastasis



A

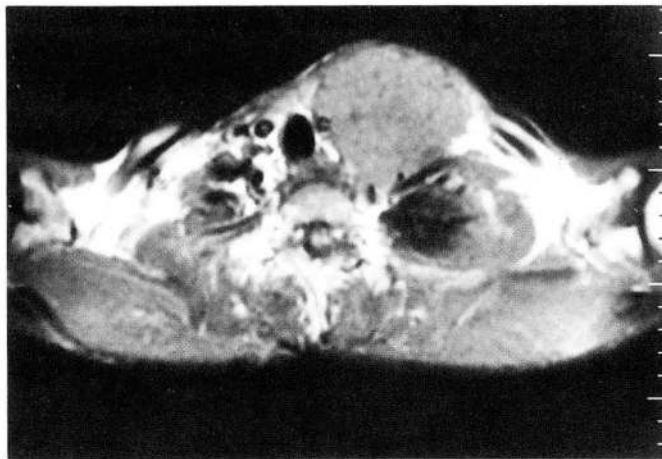


B

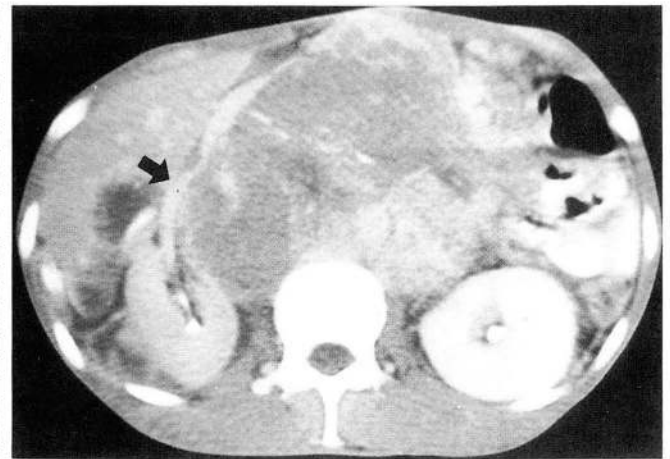
Fig. 3. A 30 year old woman with abdominal distension.

A. Axial T1-weighted(500/20) image shows a lobulating contoured hyperintense mass in left abdomen.

B. Axial T2-weighted(2000/80) image shows hyperintense mass(arrow) and ascites(arrowhead).



A



B

Fig. 4. A 23 year old man with a palpable mass in the neck and abdomen.

A. Axial T1-weighted(500/20) image of the neck shows an enlarged lymph node in anterior neck.

B. Contrast enhanced abdominal CT scan shows a large heterogeneous retroperitoneal mass. Anterior displacement of right renal vein(arrow) is seen.

소아의 소원형세포종양의 범주에는 유잉육종(Ewing's sarcoma), 원시 신경외배엽종(primitive neuroectodermal tumor), 횡문근 육종, 림프종, 그리고 신경모세포종 등이 있다(1). 이러한 유, 소아의 종양들과 DSRCT와의 병리학적 또는 임상적 관계는 명확하게 알려져 있지 않다(8).

DSRCT의 현미경학적 특징은 풍부한 섬유성 간질 내에 많은 수의 밀집된 세포로 구성된 소(nests)가 있다는 것이다. 전자 현미경학적으로는 대부분의 세포들이 원시적인 형태를 띠고 있으며 불규칙적인 핵과 성긴 세포질을 함유하고 있다(1). 무엇보다도 뚜렷한 특징은 중간 크기의 세포질 세사의 존재인데 이 세사는 때때로 미토콘드리아와 다른 구조물들을 둘러싸면서 핵 주위의 속과 운생체내에 쌓여있는 형태를 가지고 있다(1).

면역조직화학적 염색을 하면 특징적인 소견을 보이는데 상피조직(keratin), 근육 조직(desmin, vimentin) 그리고 때로는 신경 조직(neuron specific enolase)에 대해 다양한 염색상을 보여 다른 소세포 종양들과 구별할 수 있다(2, 9-12). 이러한 염색상의 특징을 기초로 복부 내의 DSRCT는 태아의 중배엽에서 기원한 것으로 생각 되어져 왔다(6). 이러한 특징적인 조직 병리학적 소견을 알지 못한 상태에서 DSRCT는 비전형적 소원형세포종양, 종피종, 상피 세포암, 유사피세포암 또는 배 세포 종양 등으로 잘못 인식되어져 왔다(6, 13).

이 종양의 정확한 기원은 알 수 없으나, 대부분의 경우에서 복막에서 기원하는 것으로 생각한다. Prat등(3)은 고환의 초막(tunica vaginalis)에서 발생한 DSRCT를 보고하였으며 이러한 종양을 기술하는데 가장 정확한 용어는 peritoneal DSRCT라고 주장했다.

지금까지 가장 많은 예를 보고한 Gerald등(1)에 의하면 남자 16명, 여자 3명으로 남자에서 많이 발생하며 진단 시의 평균 연령은 18.6세 였다. 대부분의 증상은 복부 팽만과 통증이었으며 비뇨기계적인 증상을 호소하는 경우도 보고되었다(1, 14).

개복술을 시행했을 때 DSRCT는 주로 복강이나 골반강에 있는 큰 종괴로 보이고 복막 전이의 소견이 관찰된다(1). 직접적인 주위장기로의 침습이나 복강 외로의 전이, 후 복막강으로도 침습도 보인다(1, 6). 그러나 질병이 진행된 경우라 해도 혈행성 전이는 드물다(6).

종양의 크기는 다양한 것으로 보고 되어 있고, 대개는 5cm에서 15cm사이의 큰 종괴를 형성하는 것으로 알려져 있으며 저자들의 예에서 종양의 크기는 평균 12.6cm이었다(1, 3, 5, 11, 14).

젊은 남자에서 큰 고형 종괴가 복강 내에 있을 때의 감별 진단은 제한적일 수 밖에 없는데, 장간막이나 대망의 육종, 종피종, 복막 가성 점액종, 그리고 췌장암, 위암 등에서 전이된 전이성 상피 세포암은 대부분 훨씬 더 높은 연령층에서 생기기 때문이다(6).

DSRCT가 생기는 위치는 다양하게 보고되고 있으나 대부분에서 복강에서 관찰되며 그외 골반강과 후 복막강에서 발견되는 경우도 보고되고 있으며 경계는 대부분에서 명확한 것으로 보고하고 있다(1, 5, 6). 저자들의 경우에서는 복강에서 2예, 후 복막강에서 3예, 그리고 골반강에서 1예가 관찰되었으며 경계

는 비교적 명확하였다.

Varma등(5)은 CT상 DSRCT는 복막 암종증이나 외장성 위 평활근육종과 비슷한 소견을 보이며 DSRCT에서 보이는 소결절성 또는 종괴의 복막 침범은 림프종이나 복막의 악성 평활근육종증, 복막 종피종 등에서도 관찰할 수 있다고 하였다.

Walkey등(15)은 73예의 CT를 분석하여 복막 암종증의 경우 복수가 가장 흔한 소견이며, 그 외에 복막 비후와 복막의 조영증강, 복막의 결절 또는 종괴와 림프절 종대등을 특징적으로 볼 수 있으나 복막 결절 또는 종괴내부의 석회화 소견은 드물다고 보고하였다. Choi등(16)은 7예의 CT를 분석하여 악성 평활근육종증은 림프절 종대나 복수가 없는 괴사를 동반한 경계가 명확한 복막의 종괴들과 간 전이의 소견을 보이는 것이 특징적이라고 하였다. 저자들의 예에서도 DSRCT는 복막 암종증이나 악성 평활근육종증에서 보이는 소견들을 모두 관찰할 수 있었으며 감별이 힘들었다.

Outwater 등(6)에 의하면 이 종양은 방사선학적으로 첫째 복강 내 장기에서 기원했다는 뚜렷한 증거가 없는 경계가 좋은 종괴이고, 둘째 복막 내에 위치하고 있으며, 마지막으로 괴사의 소견을 보인다고 하였다. 저자들의 예에서도 모두가 복강내의 장기에서 기원했다는 증거가 없는 경계가 좋은 종괴였으며 괴사는 6예 중 3예에서 관찰할 수 있었다.

DSRCT가 드문 질병으로 치료 경험 역시 제한적일 수 밖에 없으며 따라서 수술, 방사선 치료, 항암화학요법 또는 수술 후 보조 화학요법의 효과는 아직 확실치 않다(1, 5). 본 예에서는 수술과 병용 화학요법을 시행하였으나 큰 효과를 얻지는 못하였다. Gerald등이 17예를 추적 검사한 결과에 의하면 15예가 진단 후 6개월 내지 4년 사이에 사망하였다(1).

결론적으로 젊은 남자에서 복부에 생긴 다발성의 큰 종괴와 복수, 복막 파종, 종괴 내부의 석회화나 림프절 종대 등의 영상 소견을 보일 때 DSRCT를 감별 진단에 포함시켜야 한다. 그러나 방사선학적인 소견만으로는 복막 암종증이나 평활근육종증 등과의 감별이 어렵기 때문에 조직 검사를 통한 확진이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor: report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 499-513
2. Gonzalez-Crussi F, Crawford SE, Sun CJ. Intraabdominal desmoplastic small-cell tumors with divergent differentiation: observations on three cases of childhood. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 633-642
3. Prat J, Matias-Guiu X, Algaba F. Desmoplastic small round-cell tumor. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 306-307
4. Young RH, Eichhorn JH, Dickersin GR, Scully RE. Ovarian involvement by the intraabdominal desmoplastic small round cell tumor with divergent differentiation: a report of three cases. *Hum Pathol* 1992; 23: 454-464
5. Varma DGK, McDaniel K, Ordenez NG, Granfield CAJ, Charn-

- sangvej C, Wallace S. Primary malignant small round cell tumor of the abdomen:CT findings in five cases. *AJR* 1992; 158: 1031-1034
6. Outwater E, Schiebler ML, Brooks JJ. Intraabdominal desmoplastic small cell tumor:CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1992; 16: 429-432
 7. 이 영석. 소녀에서 발생한 복강내 결합조직 소형성세포종양:증례보고. *대한 방사선의학회지* 1998; 38: 181-184
 8. Ladanyi M, Gerald W. Fusion of the EWS and WT1 genes in the desmoplastic small round cell tumor. *Cancer Res* 1994; 54: 2837-2840
 9. Bian Y, Jordan AG, Rupp M, Cohn H, McLaughlin CJ, Mietinen M. Effusion cytology of desmoplastic small round cell tumor of the pleura: a case report. *Acta Cytol* 1993; 37: 77-82
 10. Sawyer JR, Tryka AF, Lewis JM. A novel reciprocal chromosome translocation t(11;22)(p13;q12) in an intraabdominal desmoplastic small round-cell tumor. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 411-416
 11. Setrakian S, Gupta PK, Heald J, Brooks JJ. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor: report of a case diagnosed by fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 1992; 36: 373-376
 12. Ordonez NG, Zirkin R, Bloom RE. Malignant small-cell epithelial tumor of the peritoneum coexpressing mesenchymal-type intermediate filaments. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 413-421
 13. Hallman JR, Geisinger KR. Cytology of fluids from pleural, peritoneal and pericardial cavities in children: A comprehensive surgery. *Acta Cytol* 1994; 38: 209-217
 14. Carroll JC, Klauber GT, Kretschmar CS, Ucci A, Cendron M. Urological aspects of intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor of childhood: a preliminary report. *J Urol* 1994; 151: 172-173
 15. Walkey MM, Friedman AC, Sohotra P, Radecki PD. CT Manifestations of Peritoneal Carcinomatosis. *AJR* 1988; 150: 1035-1041
 16. Choi BI, Lee WJ, Chi JG, Han JK. CT Manifestations of Peritoneal Leiomyosarcomatosis. *AJR* 1990; 155: 799-801

J Korean Radiol Soc 1998; 38: 843-847

Desmoplastic Small Round Cell Tumor : Radiologic Findings¹

Dong Hee Park, M.D., Kie Hwan Kim, M.D., Eun Chun Lee, M.D.
Ji Young Yoo, M.D., Soo Yil Chin, M.D.

¹Department of Diagnostic Radiology Korea Cancer Center Hospital

Purpose: To evaluate the radiologic findings of intra-abdominal DSRCT.

Materials and Methods: We reviewed six cases of pathologically proven DSRCT of the abdomen. Five of these patients were men and one was a woman; their average age was 26.8 years. We retrospectively analyzed CT(n=6) and MRI(n=4).

Results: In all patients, large relatively well defined lobulated mass was seen; this arose from the peritoneal surface, and its average size was 12.6(range, 10-18)cm. After the administration of contrast material, the masses showed inhomogeneous enhancement, and in addition, the following features were seen: irregular internal septations(n=5); necrosis(n=3); and amorphous calcification (n=4). Various associated findings such as ascites(n=4) and multiple para-aortic lymph node enlargement(n=4) were present; omental cake(n=5), liver metastasis(n=1), cervical lymphadenopathy (n=1), hydronephrosis(n=1), small bowel obstruction(n=1), scrotal swelling(n=1) and collateral vessels by encased aorta and renal vein(n=1) were also seen.

Conclusion: In young male patients with a large heterogeneous enhanced calcified abdominopelvic mass and findings of carcinomatosis on both CT and MR images, DSRCT should be included in the differential diagnosis.

Index words: Abdomen, CT
Abdomen, neoplasms
Peritoneum, neoplasms

Address reprint requests to: Dong Hee Park, M.D., Department of Diagnostic Radiology Korea Cancer Center Hospital
215-4, Gongneung-Dong, Nowon-Gu, Seoul 139-706, Korea Tel. 82-2-974-2501 Fax. 82-2-972-3093

ECR'99

EUROPEAN CONGRESS OF RADIOLOGY

March 7-12, 1999
Vienna, Austria



Dear colleague,
you are cordially invited to attend ECR '99, Vienna, March 7-12, 1999
more than 15.000 participants expected • more than 200 exhibiting companies on 10.000 sqm.
more than 1.000 scientific exhibits • more than 100 Refresher Courses
more than 1.000 scientific papers • a unique Informatique/DICOM exhibition
many attractive social events
in a city of modern lifestyle and cultural heritage.
Looking forward to seeing you in Vienna.

Friendly regards,
Prof.Dr. Roberto Passariello
President

ECR-Office:

European Congress of Radiology
Neutorgasse 9/2A
A-1010 Vienna, Austria
Phone: (+43/1) 533 40 64
Fax: (+43/1) 533 40 649
E-mail: office@ecr.telecom.at
Internet: <http://www.ecr.org>

Important deadlines:

Submission of abstracts: September 18, 1998
Reduced registration fee: February 15, 1998