



# Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma of the Small Intestine with Distant Endobronchial Metastasis Presenting as Intussusception: A Case Report

장중첩증으로 발현된 기관지 내 전이를 동반한 소장의 미분화성 다형성 육종: 증례 보고

Sung Oh Song, MD<sup>1</sup> , Min Seon Kim, MD<sup>1\*</sup> ,  
 Kyung Hee Lee, MD<sup>1</sup> , Suk Jin Choi, MD<sup>2</sup> 

Departments of <sup>1</sup>Radiology and <sup>2</sup>Pathology, Inha University College of Medicine, Incheon, Korea

Undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS) is a high-grade soft tissue sarcoma that arises from mesenchymal tissue. Primary UPS of the small intestine is extremely rare, and only a few cases have been reported in the literature. Its presentation is usually nonspecific; however, it may occasionally present as intussusception with intermittent abdominal pain. It is a highly aggressive tumor with a propensity for early distant metastasis to the peritoneum, lymph nodes, other abdominal organs, lungs and brain. To our knowledge, there are no reported cases of endobronchial metastasis from small intestine UPS. We report a rare case of UPS of the small intestine with endobronchial metastasis presenting as intussusception.

**Index terms** Soft Tissue Sarcoma; Small Intestine; Intussusception; Computed Tomography, X-Ray; Endobronchial Metastasis

## 서론

미분화성 다형성 육종은 과거에는 악성 섬유조직구종으로 알려졌으며 고등급의 연조직

Received October 23, 2020  
 Revised November 29, 2020  
 Accepted December 17, 2020

**\*Corresponding author**

Min Seon Kim, MD  
 Department of Radiology,  
 Inha University  
 College of Medicine,  
 27 Inhang-ro, Jung-gu,  
 Incheon 22332, Korea.

Tel 82-32-890-2765

Fax 82-32-890-2743

E-mail [dutkdqbdqn@gmail.com](mailto:dutkdqbdqn@gmail.com)

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**

Sung Oh Song 

[https://](https://orcid.org/0000-0003-2925-0890)

[orcid.org/0000-0003-2925-0890](https://orcid.org/0000-0003-2925-0890)

Min Seon Kim 

[https://](https://orcid.org/0000-0002-9778-2760)

[orcid.org/0000-0002-9778-2760](https://orcid.org/0000-0002-9778-2760)

Kyung Hee Lee 

[https://](https://orcid.org/0000-0001-9019-0693)

[orcid.org/0000-0001-9019-0693](https://orcid.org/0000-0001-9019-0693)

Suk Jin Choi 

[https://](https://orcid.org/0000-0002-7286-0259)

[orcid.org/0000-0002-7286-0259](https://orcid.org/0000-0002-7286-0259)

육종에 속한다(1). 중간엽조직에서 기원하며 주로 사지, 후복강 등에서 발생한다. 소장에서 발생하는 경우는 매우 드물며(2), 현재까지 소수의 증례들이 보고되어 있다(2, 3). 소장 미분화성 다형성 육종의 증상과 영상 소견은 비특이적이며, 종종 성인의 장중첩증으로 발현되는 증례들이 보고되었다(4, 5). 미분화 다형성 육종은 공격적인 성향을 보이는 악성 종양으로, 혈행성 전파를 통해 조기에 전이를 보이는 경우가 많다(6). 소장의 미분화 다형성 육종은 흔히 복강 내 전이를 보이며(5-7), 저자들이 아는 바로 기관지 내로 전이된 증례의 보고는 아직 없다. 저자들은 장중첩증으로 응급 소장 절제술을 시행 받은 60세 남자 환자에서 기관지 내 전이를 동반한 소장의 미분화성 육종의 증례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

## 증례 보고

60세 남자 환자가 내원 1개월 전부터 발생한 배꼽 주변의 통증을 주소로 내원하였다. 내원 당시 활력 징후는 안정적이었으며 신체진찰상 복부팽만, 압통이나 반동압통은 동반되지 않았다. 특별한 과거력 및 수술력은 없었으며, 혈액 검사 및 소변 검사에서도 특이 사항은 없었다. 단순 복부 방사선 촬영에서는 이상 소견 없었으며 만성 복통의 진단을 위해 조영증강 컴퓨터단층촬영(이하 CT)을 시행하였다. 좌상복부에 장관벽 비후와 만입된 장간막의 지방으로 인한 과녁 징후를 보이는 공장-공장형 장중첩증(jejuno-jejunal intussusception)이 보였다. 장중첩증을 형성하는 장벽에 저음영을 보이는 용종성(polypoid) 연조직 종괴가 의심되었다(Fig. 1A, B). 근위부 소장에 뚜렷한 장폐색의 소견은 보이지 않았으며, 주위의 장간막 내에 침윤이나 복수 등의 소견은 보이지 않았다. 영상 소견상 공장에서 발생한 연조직 종괴가 선도점(leading point)이 되어 장중첩증을 일으킨 것으로 진단하였다.

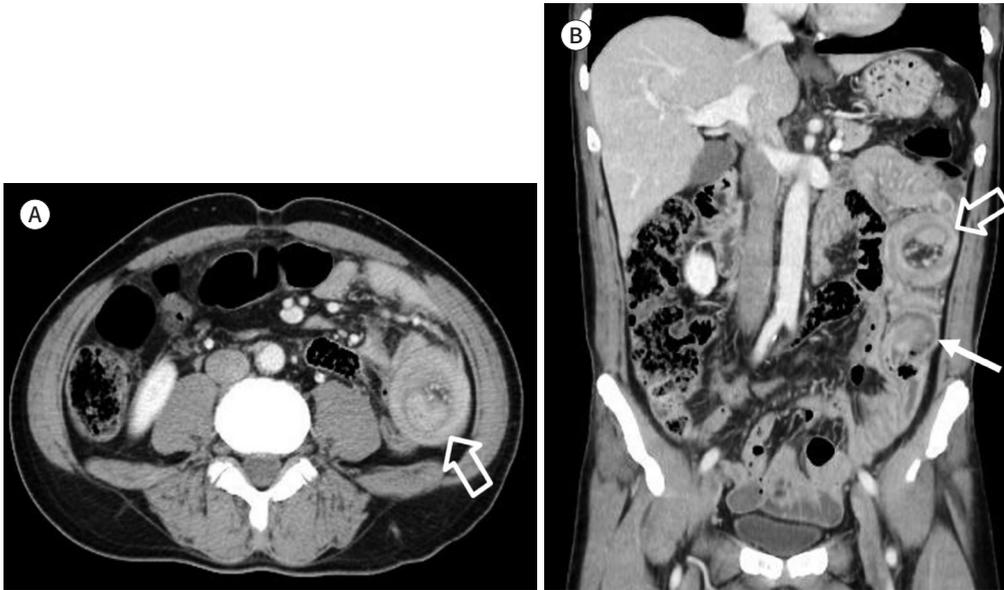
증상이 호전되지 않아 환자는 응급개복술을 시행 받았다. 수술 중 공장-공장 장중첩증이 확인되었고 내부에 종괴가 만져져 중첩된 소장을 포함하여 70 cm 가량을 분절절제 하였다. 육안적으로 적출된 종양은 4.7 cm × 2.9 cm, 3.8 cm × 3 cm, 2.2 cm × 1.2 cm 및 1.5 cm × 1.5 cm 크기를 가지는 궤양-용기형(ulcero-fungating) 종괴의 양상을 보였고, 병리진단상 미분화성 다형성 육종(undifferentiated pleomorphic sarcoma)으로 확인되었다(Fig. 1C).

응급실 내원 당시 촬영한 흉부 단순촬영에서 좌측 폐문 쪽으로 튀어나온 윤곽(bulging contour)이 확인되었다. 전이 가능성에 대한 평가를 위해 흉부 CT를 추가적으로 시행하였다. 좌하엽 기관지와 좌하엽 위쪽 분절 기관지 내부에 돌출형 윤곽(bulging contour)을 보이는 4.6 cm × 2.0 cm 크기의 저음영 종괴가 관찰되었고 구역기관지가지를 따라 분지 되는 양상을 보였다(Fig. 1D). 종괴는 기관지 내강을 완전히 폐쇄시키고 있었고 이로 인한 폐쇄성폐렴이 동반되었다. 해당 종괴는 폐 실질의 병변보다는 기관지 내 전이 혹은 일차성 기관지 내 악성 종양으로 판단되었다. 광섬유 기관지내시경으로 좌하엽 기관지의 입구에서 관찰 시 괴사를 동반한 돌출형 종괴를 확인하였고(Fig. 1E), 올가미(snare)를 이용해 분홍빛을 띠는 회색의 검체를 얻었다. 현미경 소견상 미분화성 다형성 육종의 전이로 확인되었다(Fig. 1F).

인하대병원 연구윤리심의위원회의 승인하에 연구가 진행되었다(IRB No. 2020-10-029-000).

**Fig. 1.** A 60-year-old male with an undifferentiated pleomorphic sarcoma of the small intestine with endobronchial metastasis.

**A, B.** Contrast-enhanced CT scans in the axial (A) and coronal (B) views. Images show the typical appearance of a small intestine intussusception (open arrows). Intestinal walls of the intussusceptum are thickened and well-enhanced. A polypoid enhancing mass (arrow) serves as the lead point, located at the tip of the intussusceptum.



## 고찰

미분화성 다형성 육종은 과거 악성 섬유조직구종(malignant fibrous histiocytoma)으로 분류된 바 있는 고등급의 연조직 육종에 속하며, 중간엽조직(mesenchymal tissue)에서 발생하는 악성 종양이다(1). 신체 어느 부위에나 발생할 수 있으나 주로 사지 및 후복강에 발생하며 소장에 발생하는 경우는 굉장히 드물다(1, 2). 소장에서 발생하는 미분화성 다형성 육종은 위장관에서 발생하는 모든 악성 종양 중 약 1% 정도로 드물며(3), P. S. 등(2)에 따르면 현재까지 25건의 증례가 보고되어 있다.

소장에서 발생한 미분화성 다형성 육종은 보통, 구토, 발열, 복부팽만, 체중감소 등의 비특이적 임상 양상을 보이며, 모호한 증상으로 지내다가 종종 위장관 출혈 혹은 장중첩 등으로 발견되기도 한다(4, 5, 8). Han 등(5)에 따르면 현재까지 보고된 소장 미분화성 다형성 육종의 증례 중 6건에서 장중첩증이 동반된 바 있다(5, 7). 소장에서 발생한 미분화성 다형성 육종의 영상 소견 또한 비특이적이며 장관 내 성장을 보이는 돌출형 병변, 조영증강을 동반한 결절성 벽 비후, 혹은 경계가 분명한 균일한 종괴 등으로 보일 수 있다(2, 4, 5). 장중첩증이 동반된 이전 증례들에서 CT 소견은 소장의 장중첩증 혹은 종괴의 동반이 의심되는 장중첩증 등으로 단순하게 표현되었다(5). 이 증례에서도 연조직 종괴가 선두로 의심되는 공장-공장형 장중첩증으로 진단하였고 악성 종양과 양성 종양을 감별할 수는 없었다.

미분화성 다형성 육종은 혈행성 전파를 통한 원격 전이를 잘 동반하는 악성도가 높은 종양으로

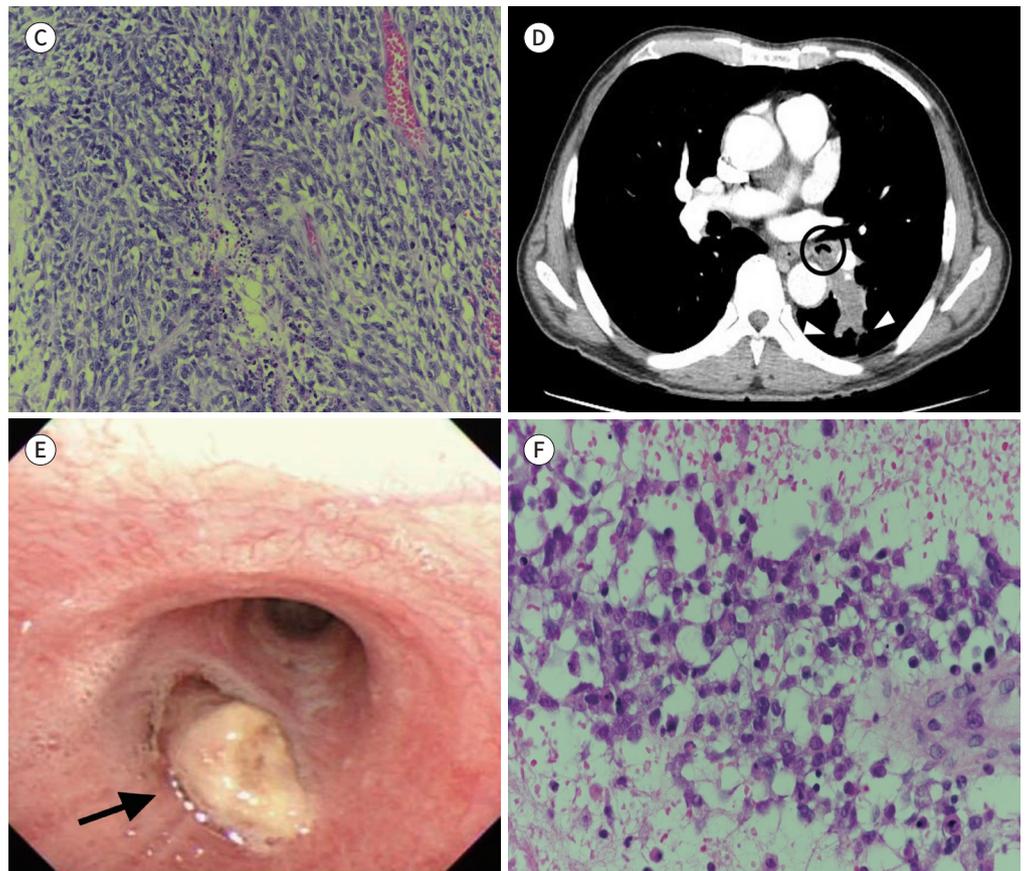
**Fig. 1.** A 60-year-old male with an undifferentiated pleomorphic sarcoma of the small intestine with endobronchial metastasis.

**C.** A photomicrograph of the surgical specimen from the jejunum. The tumor cells are seen as high-grade pleomorphic spindle cells with increased and atypical mitotic figures. Areas of tumor necrosis are also seen (hematoxylin and eosin stain,  $\times 200$ ).

**D.** A contrast-enhanced CT image shows a 4.6 cm  $\times$  2.0 cm enhancing mass in the superior segmental bronchus of the left lower lobe. The tubular branching pattern of the mass produces a “finger-in-glove” appearance (arrowheads). The mass is protruding (black circle) into the left lower lobar bronchus.

**E.** Bronchoscopy shows a protruding mass obstructing the superior segmental bronchus of the left lower lung (arrow).

**F.** A photomicrograph of the biopsy specimen from the bronchus shows high-grade malignant cells and extensive tumor necrosis, consistent with metastasis from the primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of the small intestine (hematoxylin and eosin stain,  $\times 600$ ).



알려져 있다(6). 소장의 미분화성 다형성 육종으로 보고된 25건의 증례 중 14건에서 전이성 병변이 보고되었다. 복막 전이가 약 60%로 가장 흔했으며, 그다음으로는 림프절 전이, 복강 내 고형 장기 및 폐 전이 순이다(Supplementary Table 1 in the online-only Data Supplement). 기관지 내 전이는 폐 전이 중 2% 정도로 드물며 그중 신장, 유방 및 대장이 흔한 원발부위이고 본 증례와 같이 소장의 미분화성 육종이 기관지 내 전이를 보이는 경우는 보고된 바 없다(9, 10). 기관지 내 전이의 일반적인 CT 소견은 기관지 벽에서 자라는 종괴로, 원형모양 혹은 기관지 원위부로 이어지는 모양을 보인다. 기관지 폐쇄로 인한 무기폐가 동반되며, 폐문부 혹은 종격동 림프절 전이를 함께 동반하기도 한다(9, 10). 그러나 기관지 내 종괴의 경우 대부분 일차성 기관지 종양과 원격 전이의 감

별이 어려운 경우가 많아 주의가 필요하다(10). 본 증례에서도 좌하엽 기관지의 원위부를 따라 기관지 내부를 채우며 자라는 종괴로 보여 기관지 전이의 소견에 해당한다.

치료는 수술적 절제와 항암요법 및 방사선 요법을 시도해 볼 수 있다. 그러나 대규모 연구를 통한 데이터가 부족하여 지침으로 삼을만한 치료법이 정립되어 있지는 않으며 좋지 않은 예후를 보이는 것으로 알려져 있다(6, 9).

결론적으로 소장에 발생한 미분화성 다형성 육종은 매우 드물며 영상의학적 소견이 잘 정립되어 있지 않고 비특이적이다. 특히 장중첩증이 동반된 경우 진단이 어려울 수 있으며, 임상적외 영상의학과 의사는 미분화성 다형성 육종과 같은 공격성이 높은 악성 종양이 유발 요인의 원인 중 하나일 수 있음을 알고 있어야 한다. 또한 기관지 내 전이를 동반한 증례는 아직까지 보고된 바 없어 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### Supplementary Materials

The online-only Data Supplement is available with this article at <http://dx.doi.org/10.3348/jksr.2020.0181>.

### Author Contributions

Conceptualization, K.M.S.; data curation, S.S.O., K.M.S.; investigation, S.S.O., K.M.S.; methodology, K.M.S.; project administration, K.M.S.; resources, C.S.J.; supervision, K.M.S., L.K.H.; validation, K.M.S.; visualization, S.S.O., K.M.S.; writing—original draft, S.S.O., K.M.S.; and writing—review & editing, K.M.S., L.K.H., C.S.J.

### Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

### Funding

None

## REFERENCES

- Vodanovich DA, Spelman T, May D, Slavin J, Choong PFM. Predicting the prognosis of undifferentiated pleomorphic soft tissue sarcoma: a 20-year experience of 266 cases. *ANZ J Surg* 2019;89:1045-1050
- P. S. S, Verma P, Bano S, Hemanth GRK. CT of primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of small intestine with distant metastases presenting with intussusception. *Radiol Case Rep* 2019;15:44-48
- Talamonti MS, Goetz LH, Rao S, Joehl RJ. Primary cancers of the small bowel: analysis of prognostic factors and results of surgical management. *Arch Surg* 2002;137:564-570
- Kim YR, Lee YH, Yoon KH, Yun KJ. CT findings of primary undifferentiated pleomorphic sarcoma in the small bowel: a case report. *J Korean Soc Radiol* 2015;73:323-327
- Han YE, Chae SY, Lee JH, Park BJ, Sung DJ, Han NY, et al. A rare case of small bowel undifferentiated pleomorphic sarcoma: imaging findings on CT and magnetic resonance enterography. *J Korean Soc Radiol* 2019; 80:122-128
- Meyer M, Seetharam M. First-line therapy for metastatic soft tissue sarcoma. *Curr Treat Options Oncol* 2019; 20:6
- Kotan C, Kosem M, Alici S, Ilhan M, Tuncer I, Harman M. Primary malignant fibrous histiocytoma of the small intestine presenting as an intussusception: report of a case. *Surg Today* 2002;32:1091-1095
- Honjo H, Mike M, Kusanagi H, Kano N. Adult intussusception: a retrospective review. *World J Surg* 2015; 39:134-138
- Sørensen JB. Endobronchial metastases from extrapulmonary solid tumors. *Acta Oncol* 2004;43:73-79
- Seo JB, Im JG, Goo JM, Chung MJ, Kim MY. Atypical pulmonary metastases: spectrum of radiologic findings. *Radiographics* 2001;21:403-417

## 장중첩증으로 발현된 기관지 내 전이를 동반한 소장의 미분화성 다형성 육종: 증례 보고

송성오<sup>1</sup> · 김민선<sup>1\*</sup> · 이경희<sup>1</sup> · 최석진<sup>2</sup>

미분화성 다형성 육종은 중간엽조직에서 기원하는 고등급의 연조직 육종이다. 소장에서 기원한 미분화성 다형성 육종은 매우 드물며 산발적인 증례 보고가 대부분이다. 소장 미분화성 다형성 육종의 증상은 대개는 비특이적이며, 일부에서는 장중첩증으로 발현되어 간헐적 복통을 일으키기도 한다. 미분화성 다형성 육종은 공격적인 성장을 보이는 종양으로 진단 당시에 원격 전이를 동반한 경우가 많다. 가장 흔한 원격 전이 부위는 복막이며, 그 외에도 임파선, 복강 내 고형 장기, 폐나 뇌 등으로 전이할 수 있다. 저자들이 아는 한도에서는, 기관지 내 전이는 현재까지 보고된 바 없다. 저자들은 장중첩증으로 발현한 소장의 미분화성 다형성 육종이 기관지 내로 전이한 드문 증례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

인하대학교 의과대학 <sup>1</sup>영상의학교실, <sup>2</sup>병리학교실