

식도의 신경집종

— 1예 보고 —

백종현* · 이정철* · 이장훈* · 이동협* · 정태은* · 김미진**

Schwannoma of the Esophagus

— A case report —

Jong Hyun Baek, M.D.*, Jung Cheul Lee, M.D.*, Jang Hoon Lee, M.D.*
Dong Hyup Lee, M.D.*, Tae Eun Jung, M.D.*, Mi Jin Kim, M.D.**

A rare case of schwannoma involving lower thoracic esophagus is presented. A 64-year-old male was seen with slowly progressing dysphagia for 2 years. Large sized submucosal tumor was found by endoscopy and chest CT. On surgery, tumor was very solid and tightly adherent to the adjacent tissue. Esophagectomy and esophago-gastrostomy was done.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:963-966)

Key words: 1. Schwannoma
2. Esophageal neoplasms

증 례

64세 남자환자가 약 2년 간의 점진적인 삼킴 곤란을 주소로 본원을 방문하였다. 고형음식에 대해서 삼킴 곤란이 더 심하였으며 연하통이나 체중감소는 없었다. 환자는 특이한 가족력이나 과거병력은 없었고 하루 1갑씩 약 40년의 흡연력이 있었다. 일반흉부방사선사진에서는 특이소견이 관찰되지 않았다. 식도내시경검사서 앞니로부터 30 cm에서 37 cm에 이르는 돌출된 종양을 관찰할 수 있었고 대부분의 점막은 완전하였지만 앞니로부터 35 cm 부위에 점막궤양이 발견되었고 여기에서 조직생검을 시행하였다 (Fig. 1-A). 식도내시경적 초음파촬영술을 시행하여 고유근층(muscularis propria)에서 종양을 관찰할 수 있었고(Fig.

1-B) 식도조영술 및 흉부전산단층촬영에서 하부식도벽의 비후를 동반한 약 8×7 cm 크기의 종양을 관찰할 수 있었다. 또한 종양에 의해 폐정맥과 좌심방이 압박되지만 지방층에 의한 경계는 잘 유지되는 것을 관찰할 수 있었다 (Fig. 2-A & B). 궤양부위에서 시행하였던 조직생검에서 칸디다증이 동반된 궤양과 국소적으로 경미한 이형성을 보이는 염증성변화가 관찰되었다. 양전자방사단층촬영 (positron emission tomography, PET)에서는 하부식도와 종격동림프절에서 대사가 증가된 병변을 관찰할 수 있었다. 식도점막하종양의 발생빈도를 고려하여 평활근종(leiomyoma)이나 평활근육종(leiomyosarcoma)을 먼저 의심하였고 종양이 너무 크고 삼킴 곤란의 증상이 있어서 수술을 시행하였다. 수술은 좌측 후측방개흉술을 통하여 먼저 눈적출술

*영남대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeungnam University
**영남대학교 의과대학 병리학교실
Department of Pathology, College of Medicine, Yeungnam University
논문접수일 : 2004년 7월 15일, 심사통과일 : 2004년 9월 13일
책임저자 : 이정철 (705-717) 대구광역시 남구 대명동 317-1, 영남대학교 의료원 흉부외과
(Tel) 053-620-3882, (Fax) 053-626-8661, E-mail: jclee@med.yu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

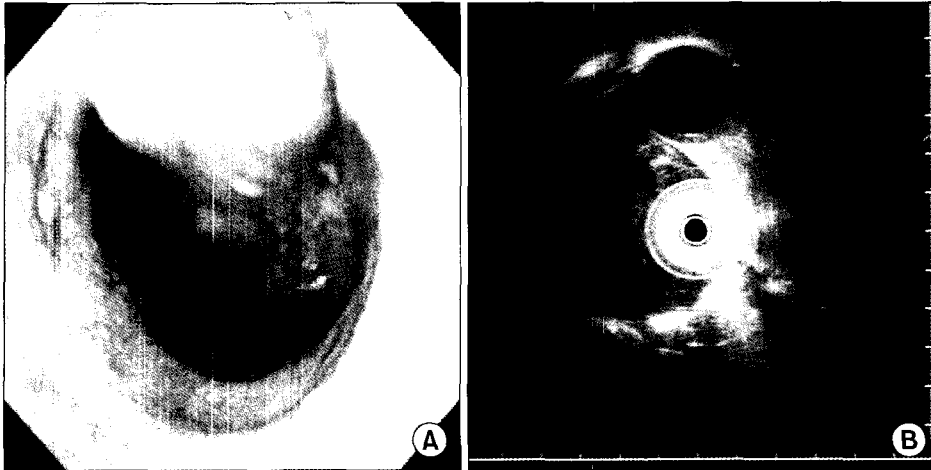


Fig. 1. (A) Preoperative endoscopy shows a huge protruding submucosal mass in the lower esophagus. (B) Preoperative endoscopic ultrasonography shows mixed echogenic lobulating mass at the muscularis propria surrounding the whole circumference of the esophagus.

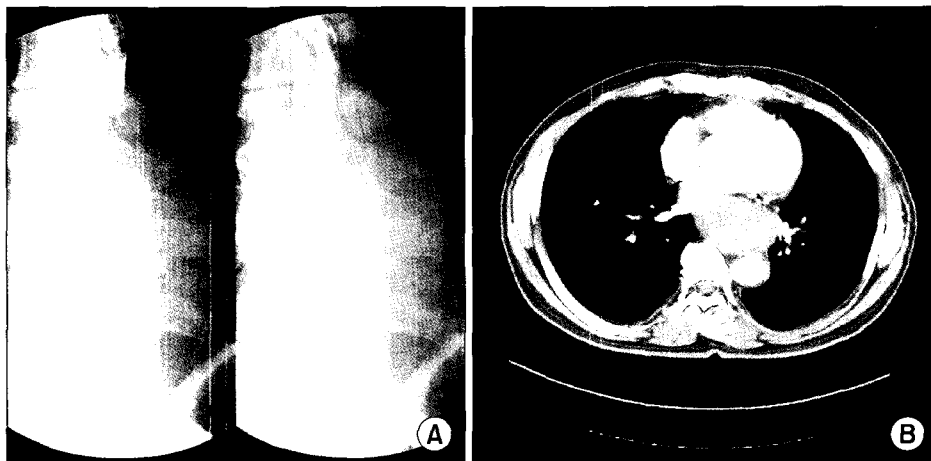


Fig. 2. (A) Preoperative esophagogram shows about 8 cm sized extrinsic compressing lesion at the distal thoracic esophagus. (B) Preoperative chest CT shows thickening of esophageal wall and large eccentric mass at lower thoracic esophagus. It also shows that the esophageal mass is compressing the pulmonary vein and the left atrium, but fat plane between them is well preserved.

(enucleation)을 시도하였다. 수술시야에서 종격동흉막은 비후되고 섬유화되어 있었으며 하부식도에 고정된 단단하고 매우 큰 종양이 근육층에서 관찰되었다. 종양은 식도를 거의 둘러싸고 있었으며 대동맥과의 유착이 심하여 대동맥의 외막(adventitia)가 가까이에서 박리하여 분리할 수 있었다. 종양은 매우 단단하고 주위조직에 고정되어 있으면서 움직임이 전혀 없었고 이는 흔히 볼 수 있는 평활근종의 소견과는 확연히 달랐다. 눈적출술을 위해 박리를 시도하였으나 종양의 심한 섬유화와 유착 때문에 종양을 박리하는 것이 거의 불가능하였으며 술 중 3회에 걸쳐 시행한 동결절편조직생검에서 2회는 염증과 섬유화로 보고되었고 1회는 종양성병변이지만 진단은 보류한다고 보고되었다. 종양의 크기, 양상과 주변조직과의 유착정도 그리고 동결절편조직생검결과 등을 고려하여 식도절제술 후 식도위연결술과 급식공장창범술(feeding jejunostomy)을 시

행하였다. 술 후 조직병리검사에서 식도내강으로 돌출된 7.3×6.0 cm 크기의 종양이 관찰되었고 중심부에는 점막의 궤양이 동반되어 있었다. 종양은 주로 식도 점막하 고유근층에 위치하고 있었고 경계가 분명하였다. 절단면은 연한 노란색으로 윤이 나는 양상이었으며 낭성변화, 출혈 또는 괴사는 관찰되지 않았다(Fig. 3-A). 조직학적으로 종양은 비교적 세포밀도가 낮은 방추형세포(spindle shaped cell)들의 다발로 구성되어 있었고 특징적으로 종양의 변연부에 임파구의 밀집현상이 관찰되었다. 종양세포는 균일하였지만 말초신경종양의 특징인 비정형세포가 드물지 않게 관찰되었고 유사분열은 거의 관찰되지 않았다(Fig. 3-B). 면역조직화학검사를 시행하였고 actin에 대해 국소적인 양성반응이 보였지만 S-100에 대해서 전반적으로 강한 양성반응을 보였고(Fig. 3-C) desmin, CD34, CD117 등에 대해 음성반응을 보여 신경집종(schwannoma, neurile-

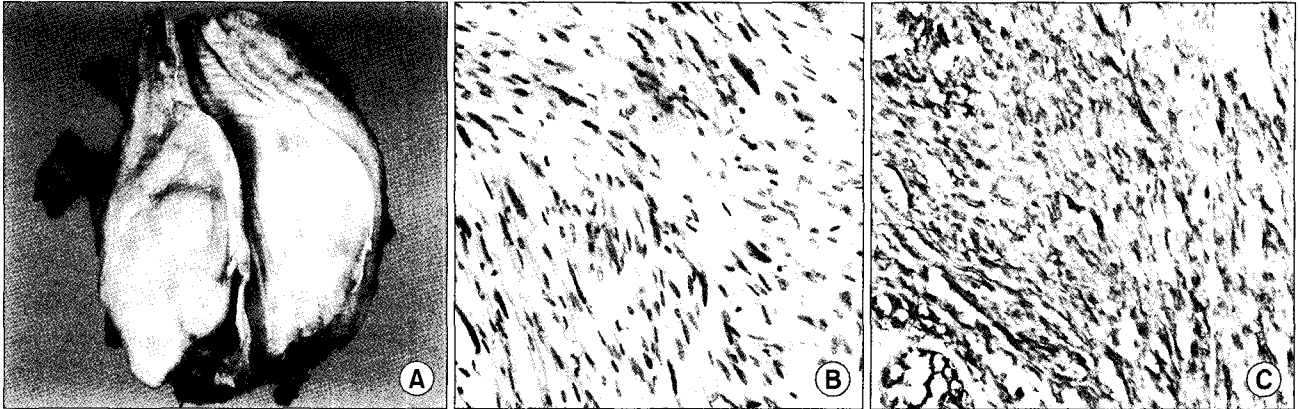


Fig. 3. Postoperative gross and microscopic findings. (A) A huge polypoid mass involving submucosa and muscularis propria is observed in resected esophagus. Overlying mucosa is intact. (B) There is a fascicular growth of spindle shaped cells with occasional nuclear atypia, but mitotic figure is not seen (H&E stain, $\times 200$). (C) The tumor cells show strong nuclear and cytoplasmic immunoreactivity for S-100 protein (Immunohistochemical stain, $\times 200$).

moma)으로 진단할 수 있었다. 식도주위림프절에서는 종양이 관찰되지 않았다. 술 후 5일째 식도조영술을 시행하였고 누출이나 이동장애가 없는 것을 확인하였다. 술 후 6일째부터 식사를 시작하였고 별다른 불편함 없이 술 후 12일째 퇴원하였다.

고 찰

신경집종은 Schwann cell이 존재하는 모든 신경에서 발생할 수 있는 종양으로서 1935년에 Stout와 Carson에 의해 말초신경에 발생하는 Schwann세포종양에 대해 neurilemoma라는 용어가 사용되었다[1]. 신경기원의 종양은 후종격동에 흔히 발생하며[1,2] 식도에서 발생하는 경우는 매우 드물다[1-8]. 이 전의 대부분의 연구들은 신경집종을 위장관기질종양(gastrointestinal stromal tumor, GIST)의 한 형태로 보았으나 Kwon 등은 임상양상, 육안소견, 조직학적 소견 그리고 면역조직화학적 양상이 다르기 때문에 위장관에 발생한 신경집종을 이들과 구분해야 한다고 제안하고 있다[3]. 식도에 발생하는 신경집종은 매우 희귀하여 1967년에 Chatelin과 Fissore가 처음으로 보고한[2,4] 이후 세계적으로 19예가 보고되었다[5]. 현재까지 보고된 식도에 발생한 신경집종은 중년 여성에서 호발하였고 주증상으로 삼킴곤란을 호소하였으며 대다수가 5 cm 이상의 크기로 경부식도나 상흉부식도(upper thoracic esophagus)에서 발생하였다[4-7]. 점막하종양의 형태로 발생한 식도의 신경집종은 다른 점막하종양과 구별되는 뚜렷한 특징이 없

기 때문에 통상적인 검사인 식도조영술, 식도내시경검사, 내시경적 초음파촬영술, 흉부전산화촬영 등을 이용한 술 전 진단이 어렵다[1-7]. 따라서 식도점막하종양의 발생 빈도를 고려하여 평활근종, 낭(cyst), 지방종, 평활근육종 등을 먼저 의심하게 된다. 실제로 보고된 대부분의 식도 신경집종의 경우에도 평활근종, 평활근육종, 종격동종양 등을 의심하였고 모두 수술적 절제술을 시행한 후 조직병리검사와 면역조직화학적검사를 하여 확진되었다[1-7]. 그러나 삼킴곤란의 증상이 심하게 나타나거나 식도내시경검사에서 종양의 움직임이 매우 감소되어 있는 경우에는 평활근종의 가능성이 낮을 것으로 생각된다. 조직병리검사서 중등도의 세포충실성(moderate cellularity), 림프모양 소매(lymphoid cuff), 방추형세포들의 관병식상배열(palisading) 그리고 길쭉한 세포(elongated cell)들의 소용돌이(whorl)들을 관찰할 수 있다[1-8]. 그러나 Daimaru 등은 이와 같은 조직병리검사소견만으로 진단하는 것은 소화기에 발생한 신경집종에 대한 진단율이 낮기 때문에 면역조직화학적검사가 꼭 필요하다고 강조하였다[4-6,8]. 면역조직화학적검사에서 신경표지자인 S-100, neuron specific enolase (NSE)에 강한 양성반응을 보이면서 소화기 중간엽성종양(mesenchymal tumor)표지자인 c-kit, 내피표지자인 CD34 그리고 평활근표지자인 actin 이나 desmin에 대해 음성반응을 보이면 확진할 수 있겠다[2-8]. 본 증례에서도 식도에 발생한 평활근종이나 평활근육종을 의심하여 눈적출술을 시도하였으나 매우 큰 종양이 식도를 거의 둘러싸고 있었으며 종양주변의 섬유화가 심하고 주변조직과 심하게 유착

되어 있어서 종양만을 박리하여 제거하는 것이 불가능하였다. 또한 동결절편조직생검결과를 고려할 때 악성종양을 완전히 배제할 수 없어서 식도절제술을 시행하였고 조직병리검사와 면역조직화학검사를 하여 신경집종을 확진할 수 있었다. 대부분의 식도신경집종은 양성종양으로서 좋은 예후를 보이므로[1,2,4,6,7] 가능하다면 내시경이나 내시경을 이용한 절제술이 치료방침으로서 적절하겠으나 [1,2,5-7]. 그러나 Iwata 등이 유사분열을 보이면서 식도근육층을 침범한 예를 보고하였고[4,5,7] Murase 등은 림프절전이 있는 악성 식도신경집종을 보고하기도 하였다 [5]. 또한 Das Gupta 등은 양성 신경집종이 있었던 환자에서 말초신경과 관련이 없는 악성종양이 잘 동반됨을 보고하였기에[1,4,6] 양성 식도신경집종으로 수술 받은 환자라 하더라도 장기간에 걸쳐 주의 깊은 추적관찰이 필요하다고 하겠다.

참 고 문 헌

1. Vaghei R, Yost NI. *Vagal schwannoma involving esophagus*. Ann Thorac Surg 1991;52:1334-6.
2. Iwata H, Kataoka M, Yamakawa Y, Kuwabara Y, Kureyama Y, Masaoka A. *Esophageal schwannoma*. Ann Thorac Surg 1993;56:376-7.
3. Kwon MS, Lee SS, Ahn GH. *Schwannomas of the gastrointestinal tract: clinicopathological features of 12 cases including a case of esophageal tumor compared with those of gastrointestinal stromal tumors and leiomyomas of the gastrointestinal tract*. Pathol Res Pract 2002;198:605-13.
4. Park SI, Lee YJ, Park CR, Choi IC. *Benign schwannoma of the esophagus removed by enucleation*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:434-6.
5. Murase K, Hino A, Ozeki Y, Katagiri Y, Onitsuka A, Sugie S. *Malignant schwannoma of the esophagus with lymph node metastasis: literature review of schwannoma of the esophagus*. J Gastroenterol 2001;36:772-7.
6. Saito R, Kitamura M, Suzuki H, Ogawa J, Sageshima M. *Esophageal schwannoma*. Ann Thorac Surg 2000;69:1947-9.
7. Kobayashi N, Kikuchi S, Shimao H, et al. *Benign esophageal schwannoma: report of a case*. Surg Today 2000;30:526-9.
8. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, Enjoji M. *Benign schwannoma of the gastrointestinal tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study*. Hum Pathol 1988;19:257-64.

=국문 초록=

식도의 양성종양은 드물며 그 중에서도 신경집종은 매우 드물다. 2년 동안 서서히 진행되는 삼킴 곤란을 주소로 64세 남자가 방문하였다. 내시경과 흉부전산화촬영에서 큰 점막하 종양이 관찰되었다. 수술시야에서 종양은 매우 단단했으며 주위조직과의 유착이 견고하였다. 식도절제술 및 식도위연결술을 시행하였다.

중심 단어 : 1. 신경집종
2. 식도 종양