

## 식도에서 발생한 양성 신경초종

— 수술치료 2예 —

변 정 훈\* · 박 성 달\*

### Benign Schwannoma of the Esophagus

— Surgical experience of two cases —

Joung Hun Byun, M.D.\* , Sung Dal Park, M.D.\*

Esophageal schwannoma is very rare and almost of all cases are diagnosed as esophageal submucosal tumor preoperatively. Final diagnosis is made by postoperative immunohistochemical (IHC) staining of the surgical specimen. We experienced two cases of esophageal submucosal tumor, one was 63 year old female suffering from three months of dysphagia and another was 39 year old female complaining of two months of intermittent dysphagia. Two esophageal tumors were completely removed by esophagectomy and enucleation through right thoracotomy respectively. Postoperative IHC staining demonstrated S-100 positive without mitotic figures and confirmative diagnosis was made as benign esophageal schwannoma.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:589-593)

**Key words:** 1. Schwannoma  
2. Esophageal neoplasms

### 증례

#### 증례 1.

환자는 63세 여자로 내원 3개월 전부터 생긴 연하곤란으로 외부 병원에서 간단한 투약을 받았으나 증상의 호전이 없어 본원에 내원하였다. 내원 2개월 전에 외부 병원에서 촬영한 흉부 전산화 단층 촬영과 식도 내시경 검사에서 양성 식도 점막하 종양이 의심되었다. 환자는 과거력 상 위염의 경험이 있었고, 3개월 동안 연하곤란에 의한 6 kg의 체중 감소를 보였다. 입원 시 활력 징후는 안정적이었으며 다른 이학적 검사 상 특이 소견은 없었다. 수술 전 시행한 혈액검사에서 헤모글로빈 수치가 10.2 g/dL로 빈

혈의 소견을 보였으나 종양표지자는 정상 범위였다. 술 전 촬영한 단순흉부 X-선 사진에서 경미한 종격동음영의 확장이 관찰되었고, 식도조영술상 국소 점막궤양을 동반한 8×6 cm 크기의 점막하 종양으로 추정되는 병변이 발견되었으며 종괴로 인하여 식도내경이 불규칙하게 좁아진 소견을 보였다(Fig. 1). 식도내시경검사 상 전치에서 28 cm 부터 36 cm에 걸쳐 식도내강으로 돌출되는 양상의 병변이 관찰되었으며 돌출 된 점막의 중앙부에 1.1×1.4 cm 크기의 궤양이 존재하였다. 악성 유무를 알기 위해 점막궤양부위의 생검을 시도하였으나 출혈이 많아 충분한 조직을 얻을 수 없었다. 기관지 내시경 검사상 기관지점막의 이상은 없었으나, 기관의 원위부와 기관 분기부를 포함한 양측 주기관지가 광범위하게 외부로부터의 압박되는 소

\*고신대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kosin University College of Medicine

논문접수일 : 2005년 5월 31일, 심사통과일 : 2005년 7월 6일

책임저자 : 박성달 (602-702) 부산시 서구 암남동 34번지, 고신대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 051-990-6276, (Fax) 051-248-9407, E-mail: psdal@kosinmed.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



**Fig. 1.** Preoperative esophagography: About 8 cm sized large intramural mass displacing and compressing the lumen of the esophagus.

견을 보였다. 외부병원에서 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 양측 주기관지와 좌심방을 압박하는 큰 흉부식도의 종양이 관찰되었다(Fig. 2).

수술은 우측 제5늑간을 통해 개흉하고 우선 광범위하게 유착된 늑막을 박리하였다. 큰 식도종양에 의해 종격흉막이 웅기되어 있었고, 딱딱한 종괴가 촉지되었다. 종격 흉막을 절개하고 기정맥을 절단한 후 종양의 주변을 살펴본 결과, 종양에 의해 기관원위부와 양측 주기관지가 심하게 전방으로 밀려 있었으며, 좌심방도 압박되는 소견을 보였다. 종양의 악성유무를 진단하기 위해 동결절편 검사를 시행하여 악성종양이 아님을 확인하였다. 그러나 종양을 덮고 있는 식도점막에 궤양이 있고, 종양의 범위가 크며 주위조직과의 유착이 심하여 종괴적출술은 용이하지 않을 것으로 판단하고 식도절제술 및 식도-위 문합술을 진행하였다. 우선 종양의 상하부로 정상식도를 박리하여 Nelaton 카테터를 걸어두고 견인하면서 경계가 잘 확인되는 부위부터 박리를 시작하였다. 종양의 좌측경계가 종격동 깊이 확장되어 있어 수술시야를 확보하기 위해 종양의 상하로 정상식도를 GIA stapler로 절단하였다. 이로써 종양의 전후 상하로부터 박리가 용이하게 되었다. 좌심방을 누르고 있던 종괴는 심막으로부터 무리 없이 박리되었으

나, 기관지와의 유착은 심하여 좌주기관지와의 박리 시에 막성부에 약 0.7 cm의 열상이 야기되어 4-0 Vicryl로 단속 봉합하였다. 종괴는 대동맥궁 아래를 지나 좌측으로 깊숙이 뻗어 있었고, 대동맥궁의 원위부와 하행 대동맥과 유착이 견고하였으나, 좌 반회후두신경에 주의하면서 종괴를 안전하게 절제하였다.

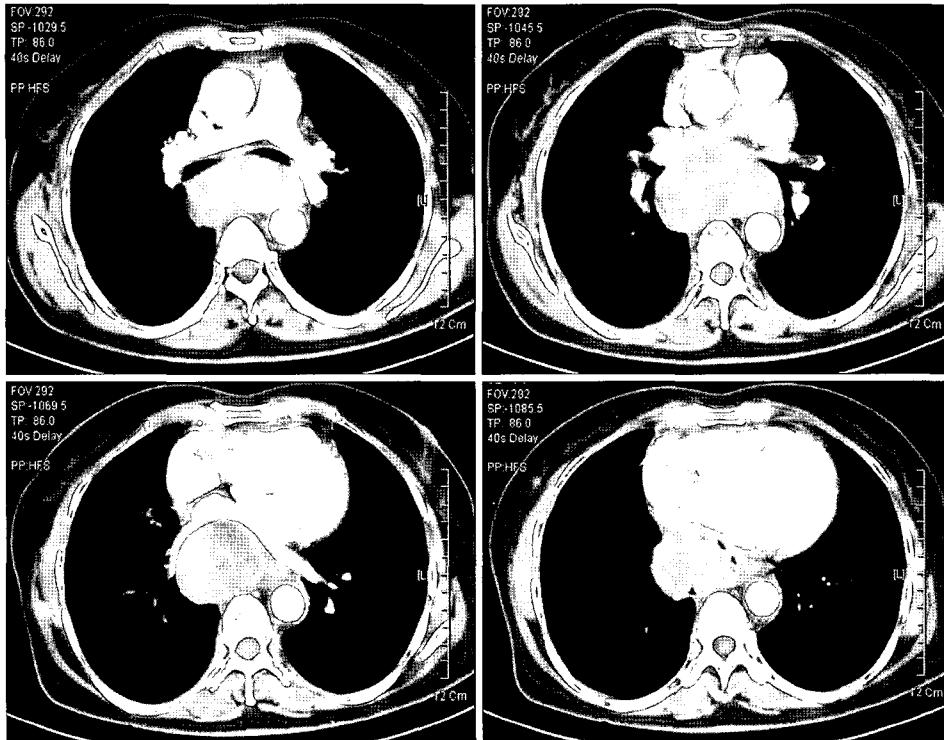
식도종양을 제거 후, 양아위로 전환하여 상복부 정중절개로 위를 박리하고, 유문성형술을 시행하여 위를 우 흉강 내로 이동하였다. 복부창상을 봉합하고 다시 좌 양아위에서 EEA stapler를 사용하여 식도-위 문합술을 시행하였으며, 지혈과 세척을 하고 28 Fr. 흉관을 삽관 후 수술을 마쳤다.

술 후, 병리조직검사에서 종괴는 육안적으로 약간 분절되어 있었고, 단면은 황백색의 나선형 구조를 보였으며, 출혈이나 피사의 소견은 관찰되지 않았다. 현미경 검사상, 피막은 없었고, 종괴의 말초부위에 임파구의 침윤이 관찰되었다. 방추형 세포들이 다발로 꼬여 있는(interlacing fascicles) 양상으로 배열되어 있었으며, 핵의 유사분열은 관찰되지 않았다. 그리고 조직 면역 화학 검사에서 S-100, NSE, Vimentin에 양성으로 반응하여 식도에서 발생한 양성 신경초종임이 확인되었다(Fig. 3). 술 후 7일째 식도 조영술을 시행하여 문합부위의 누출이나 협착이 없는 것을 확인하고 경구섭취를 시작하였다. 이후 환자는 특별한 문제없이 회복하였고, 현재 술 후 28개월이 경과하였으며, 추적관찰 중 재발의 증거나 후유증 없이 생활하고 있다.

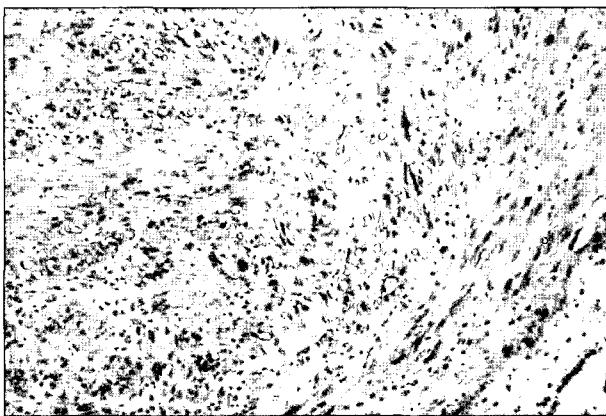
## 증례 2.

환자는 39세 여자로 2개월 전부터 간간히 발생되는 연하곤란으로 외부 병원을 방문하여 시행한 식도 내시경상 전치로부터 27 cm에서 31 cm에 위치한 분엽성(lobulated) 점막하 종양이 발견되어 수술적 치료를 위해 본원에 내원하였다(Fig. 4). 과거력상 환자는 8개월 전 우측 유방의 양성 종양으로 종양 절제술을 시행받았고, 그 외에는 특이 소견을 보이지 않았으며 입원 시 혈액 정후는 안정적이었고 다른 이학적 검사는 정상이었다. 흉부 전산화 단층촬영에서 4×3 cm 정도 크기의 식도 종양이 관찰되었다(Fig. 5).

수술은 우측 흉벽의 최소절개로 제5늑간을 통해 시행되었다. 종격 흉막을 절개하고 식도를 노출시켜 종괴를 촉지한 결과 분엽성의 단단한 조직이었으며, 식도벽의 좌측에 위치해 있었다. 노출된 식도의 좌벽이 우측으로 향하도록 하고, 식도근을 절개하여 식도로부터 종괴의 박리를



**Fig. 2.** Preoperative chest CT: Large esophageal mass compressing both main bronchus and left atrium that showed iso-attenuation compared with soft tissue.



**Fig. 3.** The immunohistochemical staining for S-100 antibody showed cytoplasmic positive reaction and the tumor was composed of interlacing bundles of thin, densely cellular spindle cells (S-100 protein immunostain,  $\times 100$ ).



**Fig. 4.** Preoperative endoscopic finding: A moderate sized lobulated tumor protruding from esophageal submucosal layer.

시도하였다. 종양은 일반적인 평활근종과 달리 쉽게 박리되지 않았으며, 특히 점막과의 박리를 시행할 때는 세심한 주의가 요구되었다. 점막의 손상 없이 종양은 적출되었으며, 동결조직편 검사에서 양성 신경초종으로 진단되었다. 절개된 식도근층을 3-0 black silk로 단속봉합하고, 종격 흉막도 단순 봉합하였다. 지혈과 세척을 한 후 28 Fr.

흉관을 삽관 후 수술을 마쳤다.

술 후, 병리조직검사 상 종괴는 분절되어 있었고, 연황색의 탄성이 있는 경계가 명확한 고형종양이었으며, 단면은 다발성 나선형 구조를 보였고, 출혈이나 피사는 관찰되지 않았다. 현미경 검사 상, 방추형 세포들이 다발모양으로 끼여있는 형태로 배열되어 있었으며, 핵의 유사분열은 관찰되지 않았다. 조직 면역 화학 검사에서 증례 1과

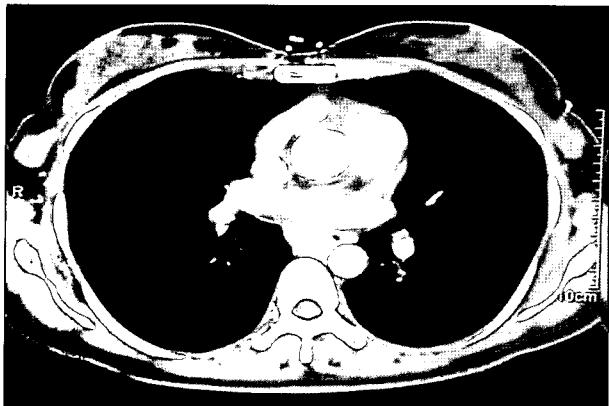


Fig. 5. Preoperative chest CT: Moderate sized concentric esophageal mass that showed iso-attenuation compared with soft tissue.

동일하게 S-100, NSE, Vimentin에 양성으로 반응하여 양성 신경초종으로 진단되었다.

술 후 3일째부터 유동식을 시작하였고, 7일째 시행한 식도 조영술에서 누출이나 협착은 없었다. 현재 술 후 8개월째이며, 추적 관찰 기간 중 특별한 문제없이 건강하게 지내고 있다.

## 고 찰

식도에 생기는 신경초종은 아주 드문 질환이다. 1967년 Chatelin 과 Fissore 등[1]이 처음으로 보고한 후 세계적으로 가끔씩 증례가 발표되고 있으며, 국내에서는 2001년 박 등[2]에 의해 처음 성공적인 수술 예가 보고되었다. 양성 신경초종은 중·흉부식도 이상의 위치에서 발생빈도가 높고 남성에 비해 중년 여성에서 호발한다[3].

식도의 신경초종은 미주신경에서 발생한 경우와, 식도 점막하의 신경총에서 발생한 경우로 분류될 수 있으며 전자의 경우, 미주신경에서 발생하여 식도벽으로 확장되는 양상을 보이며, 후자의 경우는 대개 식도점막하의 신경총에서 유래하여, 식도 근육층 내의 종양으로 나타난다. 본 증례의 2예 모두에서 수술 시, 종괴는 미주신경과 연관이 없었으며, 식도 근육층 내에 발생하였다.

위장관 신경초종의 생물학적 양상은 일반적인 연부조직이나 종격동에서 발생한 경우와 유사하여, 주위조직으로 잘 침범하지 않으며, 절제 후 거의 재발하지 않는다.

식도에 발생하는 신경초종은 식도 조영술에서 부드러운 풀립같은 충만 결손을 보이며 식도 내시경에서는 돌출

형 점막하 종양으로 보인다. 그러나 이것은 다른 식도 점막하 종양과 구별을 할 수 있는 특별한 소견이 아니므로 수술 전에는 식도 평활근종이나 낭종, 또는 지방종 등으로 진단되는 경우가 대부분이다. 진단에 있어서 종양의 형태를 쉽고 정확하게 측정할 수 있는 방법은 내시경적 초음파이며, 흉부 전산화 단층촬영을 함께 이용하면 수술에 대한 정보를 더 얻을 수 있다. 일반적으로 방사선학적 소견에 의해 낭종이나 지방종과의 구분은 쉽게 이루어질 수 있다. 신경초종은 내시경적 초음파상 경계가 분명하고 저에코(hypoechoic)소견을 보이며, 고유 근육층(muscularis propria)에서 발생하여 점막 하에 위치하고, 흉부 전산화 단층 촬영상 연부조직종양의 형태로 보이며, 조영증강이 잘되지 않는다. 그러나 종괴의 경계가 불규칙한 분엽성이고, 종양실질이 불균질하며, 공동, 괴사가 동반된다든지 주위 임파절 확대의 소견을 보일 때는 악성종양을 의심해보아야 한다[4]. 병리조직 검사소견 상, 신경초종은 육안적으로 경계가 명확하나 피막은 존재하지 않으며, 대개 고무모양의 탄성이 있고 황백색을 띠며, 단면은 종종 섬유주모양을 보이기도 한다. 현미경 소견 상, 종괴는 피막은 없으나, 말초부위에 임파구의 침윤(peripheral lymphoid cuff)을 보이는 경우가 많으며, 종괴의 실질은 나선형 모양으로 배열된 방추형세포들이 다발의 형태로 끄여 있는 특징을 보인다. 핵의 울타리배열(nuclear palisading)과 유사분열은 거의 관찰되지 않으나, 드물게 나타나는 경우도 있으며 혈관의 유리질화(hyalinization)는 보이지 않는다. 이상의 소견으로 조직진단을 내릴 수 있으며, 다른 위장관의 기질종양과 구분하기 위해 면역조직화학 검사를 시행하는데, S-100 단백이 양성으로 나타나고 desmin 등의 평활근표지자가 음성인 경우 신경초종을 확진할 수 있다[5].

신경초종은 위장관 기질 종양(gastrointestinal stromal tumor: GIST)과 구별되어야 하며 그 이유는 위장관 기질 종양(GIST)은 악성의 위험이 있기 때문이다. Kwon 등[6]은 위장관에서 발생한 12예의 신경초종과, 37예의 위장관 기질종양, 15예의 평활근종을 대상으로 면역조직화학검사를 시행한 결과, 신경초종은 S-100 단백과 glial fibrillary acidic protein (GFAP)에 양성, CD117과 CD34 그리고 smooth muscle actin (SMA)에 음성으로 나타났지만 위장관 기질 종양에서는 CD117과 CD34에 양성, GFAP에 음성으로 나타나 신경초종과 대비되는 결과를 보였다. 그리고 평활근종의 경우에는 평활근 표지자인 SMA만 양성으로 나타나, 이로써 면역조직화학검사를 통해 위장관 기질종양과 신경초종은 쉽게 구별될 수 있음을 알 수 있다.

식도에 발생한 신경초종의 치료원칙은 다른 식도 점막하 종양과 비슷하며 종괴가 크고, 연하곤란, 흉통 등의 증상이 있거나 종양의 크기가 증가하는 증거가 보일 때는 수술 절제를 시행해야 한다. 종양의 위치나 크기에 따라 다양한 수술방법이 시행될 수 있는데, Iwata 등[7]은 크기가 2.0 cm 이하일 때 내시경적 제거술이 가능함을 시사하였고, 최근에는 식도에 대한 비디오 흉강경수술이 증가되고 있어 이를 통한 적출술도 가능할 것으로 생각된다. 그러나 종양의 크기가 큰 경우에는 후측방 개흉술이 필요하며, 종양의 크기가 다소 작은 경우라도 다른 식도 점막하 종양과 달리 종괴가 주위조직과 유착이 견고하여, 종괴의 박리가 용이하지 않아 식도근육과 식도점막이 함께 적출되는 수도 있다[2].

식도의 신경초종은 재발이 드물고 예후가 좋은 것으로 알려져 있으며 술 후 부작용도 거의 없는 것으로 보고되고 있다[8]. 드물게 악성 식도 신경초종이 보고되고 있는데 면역조직화학 검사에서 S-100 단백이 양성, CD117 음성으로 양성 신경초종과 동일하다. 일반적으로 위장관 중간엽 종양의 크기가 6 cm 이상이면 악성으로 간주하나, 반드시 일치하는 것은 아니다. 악성신경초종의 진단은 유사 분열의 유무, 세포충실성(cellularity), 핵의 비정형, 종양괴사 등의 요소들을 종합하여 판단하며, 악성 신경초종의 경우도 종양적출만을 시행하여 양호한 결과를 얻을 수 있는데, 이는 종양의 생물학적 악성도가 낮기 때문인 것으로 추측된다. 그러나 수술시 채취한 임파절에서 전이소견이 보이는 경우도 있으므로 식도주변의 임파절 청소술이 필요할 것으로 생각한다[3].

Iwata 등[7]은 식도 신경초종의 경우 종양이 식도의 근육층이나 주위 조직으로 침범할 수 있고, 또, 종양세포의 핵유사분열도 발견될 수 있으므로 가능한 종양의 크기에

상관없이, 발견과 동시에 적출하여, 정확한 조직진단을 시행하는 것이 중요하다고 하였다. 그리고 만약, 악성화의 소견을 보이는 환자는 술 후, 오랜 기간 동안 종양의 재발여부를 추적 관찰하는 것이 필요하다.

## 참 고 문 헌

- Chatelin CL, Fissore A. *Schwanome degener de l'esophage*. Confront Radio Anat Clin 1967;7:114.
- 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.
- Murase K, Hino A, Ozeki Y, Katakiri 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.
- Vinhais SN, Cabrera RA, Nobre-Leitao C, Cunha TM. *Schwannoma of the esophagus: computed tomography and endosonographic findings of a special type of schwannoma*. Acta Radiol 2004;45:718-20.
- Miettinen M, Sabin LH, Sarlomo-Rikala M. *Immunohistochemical spectrum of GISTs at different sites and their differential diagnosis with a reference to CD117 (KIT)*. Mod Pathol 2000;13:1134-42.
- 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.
- Iwata H, Kataoka M, Yamakawa Y, Kuwabara Y, Kureyama Y, Masaoka A. *Esophageal schwannoma*. Ann Thorac Surg 1993;56:376-7.
- Saito R, Kitamura M, Suzuki H, Ogawa J, Sageshima M. *Esophageal schwannoma*. Ann Thorac Surg 2000;69:1947-9.

### =국문 조록=

식도에 발생하는 신경초종은 매우 드문 질환으로 알려져 있으며, 술 전 대부분 식도 점막하종양으로 진단된다. 확진은 술 후 시행되는 면역조직화학 검사에 의해 내려진다. 본원에서는 3개월 동안의 연하곤란을 주소로 내원한 63세 여자 환자와, 2개월간의 간헐적인 연하곤란을 주소로 내원한 39세의 여성에서 발생한 식도 점막하 종양을 우측개흉술을 통한 식도 절제술 및 종양 적출술을 각각 시행하여 제거하였다. 술 후 면역조직화학 검사 결과 2예 모두 S-100양성으로 나타나 식도의 양성 신경초종으로 확진되었다.

중심 단어 : 1. 신경초종  
2. 식도 종양