

식도 열기형 신경집종

— 1예 보고 —

장 재 석* · 박 기 성*

Esophageal Plexiform Schwannoma

— A case report —

Jae Seok Jang, M.D.*, Ki Sung Park, M.D.*

A 39-year-old man presented with a esophageal submucosal tumor on regular check up examination. Preoperative exams showed the typical submucosal tumor as leiomyoma and operative procedure was enucleation for complete resection. Postoperative pathologic diagnosis including histologic and immunohistochemical study was compatible with plexiform schwannoma. Plexiform schwannoma is one of the least common variant of schwannoma that typically shows a plexiform or multinodular pattern. To our knowledge, there is rare case report of plexiform schwannoma originating in the esophagus and we report one case with related literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:875-878)

Key words: 1. Esophagus
2. Esophageal neoplasms
3. Plexiform schwannoma

증례

39세 남자 환자가 건강검진에서 우연히 발견된 식도 점막하 종괴(submucosal tumor)를 주소로 내원하였다. 병력 청취 결과 평소 식도 이물감 및 연하곤란 증상은 없었고, 과거력 및 가족력에서도 특이사항은 없었다. 활력징후와 이학 검사 및 혈액 검사 소견도 정상이었다.

입원 후 시행한 흉부단층촬영에서 하부식도에 양측으로 위치한 두개의 점막하 종양이 의심되는 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 상부위장관내시경 소견은 문치에서 35 cm 부위 부터 점막 이상이 동반하지 않아 점막하 종양으로 추정되는 병변이 관찰되었다. 내시경초음파검사(EUS)에서는 식도의 우측과 좌측에 각각 식도 근육층 내부에 위치한 장

경 약 8 cm와 3 cm 크기의 점막하 종양이 관찰되었다(Fig. 2). 이상의 소견으로 전형적인 식도 점막하 평활근종으로 생각하고 눈적출 종양제거술(enucleation)을 계획하였다. 수술은 우측 측와위로 좌측 7번째 늑간을 통해 개흉하였다. 늑막 유착은 없었으며 하부 식도 위치의 종격 흉막은 종괴에 의해 융기되어 있었고 딱딱한 종괴가 촉지되었다. 먼저 종괴와 더불어 하부식도를 주위 구조물과 분리하기 위해 종격 흉막을 절개하고, 주위 혈관을 조심스럽게 절찰하면서 종괴 상하부의 정상 식도를 박리하여 Penrose 카테터로 식도를 견인 후 종괴로 접근하였다. 좌측 종괴는 식도 근육층 내에 위치했으며 표면은 매끈하고 탄력이 있는 충실성 종괴로 불투명한 노란색과 회색을 띠었다. 육안적으로 주위의 미주신경과의 연결은 없었다. 다음으로

*대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, The Catholic University of Daegu

논문접수일 : 2006년 7월 19일, 심사통과일 : 2006년 7월 31일

책임저자 : 박기성 (705-030) 대구광역시 남구 대명 4동 3056-6, 대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 053-650-4567, (Fax) 053-629-6963, E-mail: kspark69@cu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

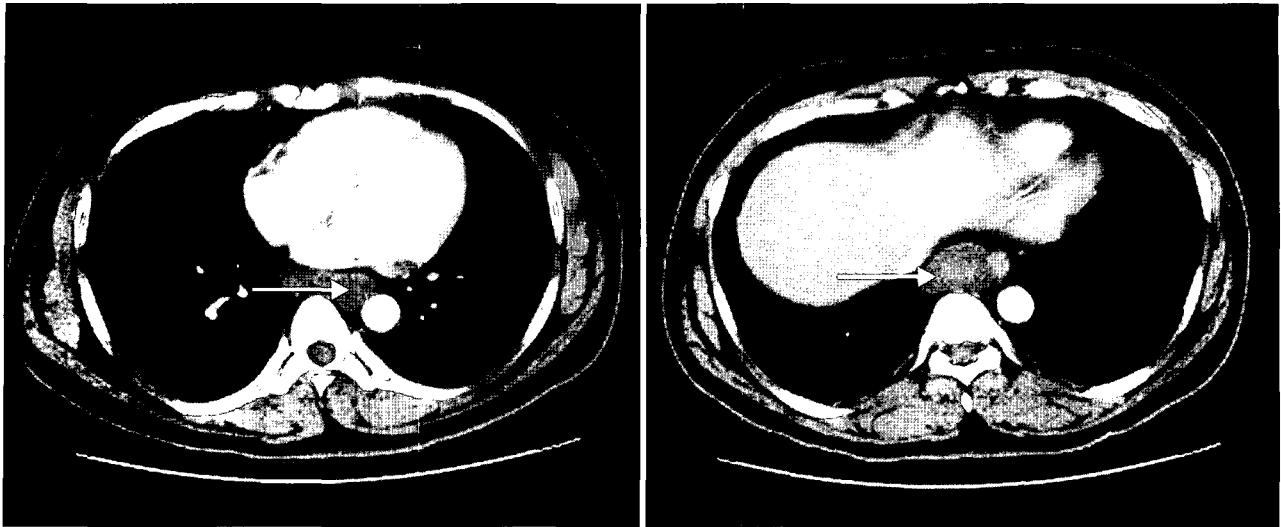


Fig. 1. Chest CT shows two suspected submucosal tumors (arrows) on both sides of the esophagus with surrounding structure indentation.

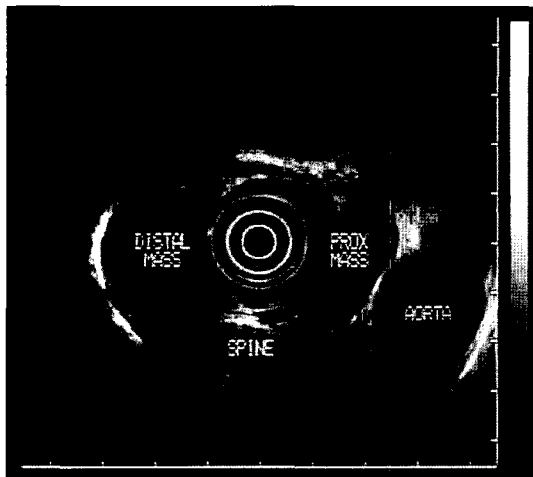


Fig. 2. EUS. Two large inhomogeneous hypoechoic mass lesions in distal esophagus distal one longer (about 8 cm in length) with septation and irregular shape, and distal one smaller.

우측 종괴를 분리하기 위해 식도를 약간 이동시켜 수술 접근을 용이하게 한 후 분리하였으며 이 종괴 또한 근육 내에 위치하였고, 외형이나 촉감 등은 좌측과 비슷하였다. 그러나, 크기가 장경 약 8 cm 정도로 식도 위 연결부위까지 자라있었고 분엽이 잘 발달되어 있었다. 우측 종괴도 신경 섬유와의 연결은 없었다. 종괴의 크기와 위치 및 분엽상에도 불구하고 두개 종괴 모두 점막 손상 없이 눈적출이 비교적 용이하였다. 점막 손상 여부를 재확인한 후 식도 근층 및 종격 흉막 접근과 지혈, 흉관 삽관 후 수술을 마쳤다.

술 후 병리조직 검사에서 우측 종괴는 9×4×3 cm 크기로 현미경 검사소견에서 짧은 방추형 세포(spindle cell)들이 다발성 결절(multinodularity)을 이루며 증식되어 있었고(Fig. 3A), S-100 단백질에 대한 면역조직화학염색(immunohistochemical stain)에 양성을 보여 악성을 의심할 만한 소견은 없어 열기형 신경집종(plexiform schwannoma)에 합당한 소견이었다(Fig. 3B). 좌측 종괴는 2×3×2 cm 크기의 고립성 종괴로 방추형세포들의 증식을 보여 통상적인 신경집종(schwannoma)으로 확진되었다.

고 찰

신경집종(schwannoma)은 신경집(nerve sheath)에서 발생하는 것으로 말초신경계에 발생하는 가장 흔한 양성종양 중 하나이다. 그러나, 신경집종의 변형(variant)인 열기형 신경집종(plexiform schwannoma)은 육안적, 조직학적으로 다결절형태(multinodular pattern)와 열기형태(plexiform)를 가지고 있는 매우 드문 양성종양으로 알려져 있다. 이 종양은 1978년 Harkin 등[1]에 의해 처음으로 기술되었으며, 그 후 최초로 1983년 Woodruff 등[2]이 26세 여자 환자의 음문에서 생긴 열기형 신경집종 증례를 보고하였다. 그 후로 전 세계적으로 드물게 보고되고 있다[3]. 지금까지 문헌 보고에 의하면 2세에서 80세까지 아주 다양한 연령층에서 생기며(평균 연령은 30세), 성비 또한 뚜렷한 경향을 발견할 수 없고, 완전 절제 후 장기간 추적 결과 양성(benign)의 행태(behavior)를 가진다[4,5].

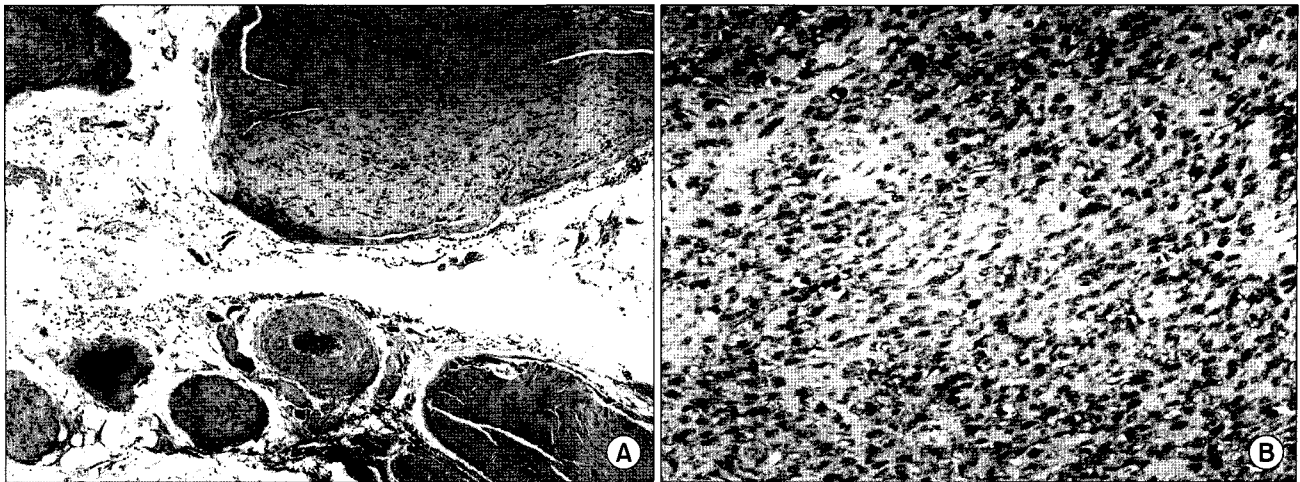


Fig. 3. (A) Histological appearance. The tumor was composed of plexiform proliferation of spindle cells (H&E, ×40). (B) The cytoplasm of the tumor cells was immunoreactive for S-100 protein (S-100, ×200).

해부학적 위치에 따라 약 90%는 진피나 피하조직에 생기는 표재형(superficial)이고, 나머지 10%는 심부조직이나 내장 등에 생기는 심부형(deep-seated)으로 나누어진다. 심부형 신경집종의 장기(organ) 빈도순으로 보면 사지(extremity)에서 50%로 가장 호발하고, 골반(pelvis) 12%, 그리고 나머지 순으로 들 수 있다[4]. 저자의 증례는 흉부 장기인 식도 점막하 신경총에서 발생한 것으로 유추되며, 해부학적으로 드문 심부형의 경우로 볼 수 있다.

임상 양상은 발생한 위치에 따라 그 주변 장기의 압박에 의한 증상을 초래할 수 있으나, 본 증례의 경우는 종양의 크기에도 불구하고 일반적 점막하 종양의 경우와 같이 건강검진에서 우연히 발견되었다. 크기는 주로 2 cm 이하가 대부분을 차지하지만, 본 증례처럼 종양의 크기가 큰 경우도 드물게 보고되고 있다[5,6]. 소아에서는 조직학적으로 악성소견을 보이기도 하며[4], 성인에서는 양성의 행태를 보인다[4,7]. 또한 신경섬유종증 2형(neurofibromatosis type 2)과 연관된 예도 보고[5,8]되고 있으나 본 증례의 경우는 그것과 관련된 증거를 찾을 수는 없었다. 그리고, 본 증례처럼 단발성으로 발생하는 경우가 대부분이다[1,2].

감별진단으로는 열기형 신경섬유종(plexiform neurofibroma), 악성 말초신경집 종양(malignant peripheral nerve sheath tumor) 등이 있으며, 특히 위장관 계통의 질환인 위장관 기질 종양(GIST)은 중요한 감별질환 중 하나이다[4,5].

GIST는 면역조직화학염색(immunohistochemical stain)에서 CD 117에 대한 양성반응으로 판단할 수 있으며, 그 외의 질환들은 조직학적 검사(histological examination)와 면역조

직화학염색을 보조하면 비교적 쉽게 감별할 수 있다[4,5].

결론적으로 저자는 식도에 발생한 다발성 열기형 신경집종의 치험을 다수의 논문 고찰과 함께 보고하는 바이며 위에서 열거한 질환들과 감별이 향후 경과관찰에 중요하리라 생각한다.

참 고 문 헌

1. Harkin J, Arrington JH, Reed RJ, et al. *Benign plexiform schwannoma: a lesion distinct from plexiform neurofibroma [abstract]*. J NeuroPathol Exp Neurol 1978;37:622.
2. Woodruff JM, Marshall ML, Godwin TA, et al. *Plexiform (multinodular) schwannoma: a tumor simulating the plexiform neurofibroma*. Am J Surg Pathol 1983;7:691-7.
3. Kao GF, laskin WB, Olsen TG. *Solitary cutaneous plexiform neurilemmoma (schwannoma): a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 11 cases*. Mod Pathol 1989;2:20-6.
4. Agaram NP, Prakash S, Antonescu R. *Deep-seated plexiform schwannoma: a pathologic study of 16 cases and comparative analysis with the superficial variety*. Am J Surg Pathol 2005;29:1042-8.
5. Iida A, Imamura Y, Katayama K, et al. *Plexiform schwannoma of the small intestine: report of a case*. Surg Today 2003;33:940-3.
6. Cokelaere K, Sciot R, Geboes K. *Esophageal plexiform schwannoma*. Int J Surg Pathol 2000;8:353-7.
7. Hirose T, Scheithauer BW, Sano T. *Giant plexiform schwannoma: report of two cases with soft tissue and visceral*

involvement. *Mod Pathol* 1997;11:1075-81.

8. Ishida T, Kuroda M, Motoi T, et al. *Phenotypic diversity of*

nerofibromatosis 2: association with plexiform schwannoma.

Histopathology 1998;32:264-70.

=국문 초록=

39세 남자 환자가 건강검진에서 발견된 식도 점막하 종양을 주소로 내원하였다. 술 전 검사에서 평활근종으로 추정되어 눈종양적출술로 완전 절제를 시행하였다. 술 후 조직, 면역조직화학염색 등의 병리학적 진단으로 열기형 신경집종으로 확진되었다. 열기형 신경집종은 열기형 또는 다결절 형태를 가지며 신경집종의 한 변형으로 매우 드물다. 본 논문은 식도에 드물게 생기는 열기형 신경집종의 증례로, 다수의 관련된 논문과 함께 치험을 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 식도
2. 신경집종
3. 식도종양