

연골 분화를 보인 식도 암육종

-1례 보고-

양 수 호*·이 철 범*·한 동 수**·안 명 주**·백 홍 규***
함 시 영*·정 원 상*·강 정 호*·지 행 옥*

=Abstract=

Carcinosarcoma of the Esophagus with Cartilagenous Production

-A Case Report -

Su Ho Yang, M.D. *, Chul Burm Lee, M.D. *, Dong Soo Han, M.D. **,
Myeong Joo Ahn, M.D. **, Hong Kyu Baik, M.D. ***, Shee Young Hahm, M.D. *,
Won Sang Jung M.D. *, Jung Ho Kang M.D. *, Heng Ok Jee, M.D. *

Progressive dysphagia in a 53 year old man was caused by a giant polypoid tumor in the lower intrathoracic esophagus. Radical transthoracic esophagectomy and esophagogastrostomy were carried out.

Microscopic examination of the tumor revealed a true carcinosarcoma, composed of a mixture of basaloid squamous cell carcinoma and chondrosarcoma with multiple cartilagenous productions. Carcinoma metastases were found in the subcarinal and perigastric lymph nodes.

Immunohistochemically, squamous area displayed strong positive to cytokeratin, and basaloid area showed positive immunoreaction to high molecular weight cytokeratin (34 β E12). Spindle cell sarcoma reacted to vimentin and smooth muscle actin. Chondrosarcomatous area reacted to vimentin and S-100 protein.

He received postoperative chemotherapy and radiotherapy. He has been free of disease for 11 months.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:422-6)

Key word : 1. Carcinosarcoma
2. Esophageal neoplasm

* 한양대학교 구리병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Kuri Hospital

** 한양대학교 구리병원 내과학교실

Department of Internal Medicine, Hanyang University Kuri Hospital

*** 한양대학교 구리병원 일반외과학교실

Department of General Surgery, Hanyang University Kuri Hospital

논문접수일 : 97년 6월 13일 심사통과일 : 97년 10월 11일

책임저자 : 이철범, (471-020) 경기도 구리시 교문동 249-1, 한양대학교 구리병원 흉부외과학교실. (Tel) 0346-60-2301, (Fax) 0346-68-9948
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Barium swallow showing a huge filling defect in the lower third of the esophagus

증례

53 세 남자 건축노동자로 약 1 개월전부터 점점 심해지는 연하곤란과 음식물 섭취시 흉골하 흉통을 주소로 입원하였다. 약 30 년 동안 거의 매일 소주 1~2병의 음주력과 담배 한 갑 정도의 흡연력이 있었다. 이학적 검사상 이상 소견은 없었고 검사실 소견상 대변 잠혈반응 양성이었다. 단순 흉부 X-선상 우상엽에 비활동성 폐결핵과 우측 흉막 비후의 소견을 보였다.

식도 조영술상 기도분기부 하방 3 cm 부터 식도-위 경계부 상부 2 cm에 까지 식도 내강으로 돌출한 거대한 용종성 종괴가 있었으나 조영제는 비교적 잘 소통되었다(Fig. 1). 흉부 및 상복부 전산화단층촬영상 비균질의 거대한 용종성 종괴가 식도 내강을 가득 채우고 있고 기도분기부하 임파절은 1.5 cm 정도 증대되었다(Fig. 2).

식도 내시경상 식도 전 내강을 가득 채우는 다분엽 구조의 거대한 용종성 종괴가 있고, 그 주위의 식도벽 일부에 궤



Fig. 2. Chest CT revealed a tumor obstructed most part of the esophageal cavity

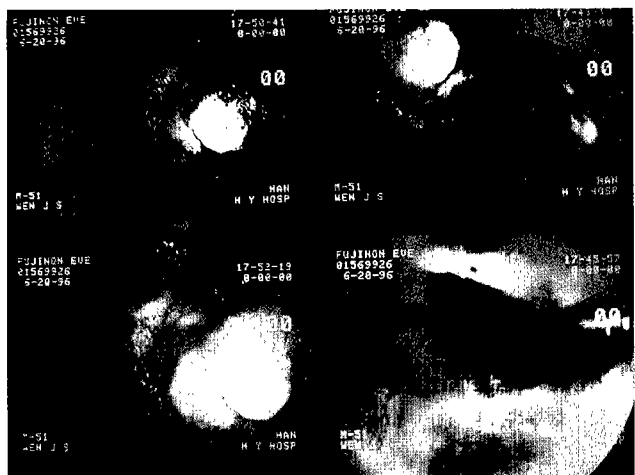


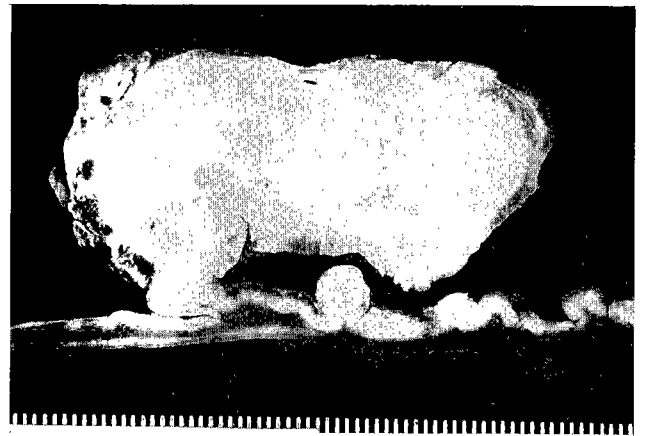
Fig. 3. Endoscopic view of the surface of the polypoid tumor, almost filling the lumen of the esophagus.

양이 있었으며 루골에 염색되지 않았다(Fig. 3). 종괴와 식도벽 사이를 통해 내시경을 위까지 진입할 수 있었다. 식도 내시경 조직검사상 기저세포양 편평상피세포암으로 진단되었다.

수술은 1996 년 7 월 11 일 먼저 양와위에서 상.정중 개복술로 위장을 유리하고 십이지장을 Kocher 씨 술식으로 최대한 유리시킨후 유문성형술과 급양공장루술을 시행하였으며, 위장주위 임파절과 복강임파절이 증대 되어 있어 임파절 적출과 함께 비장 절제술을 시행하였다. 상.정중 개복 절개를 봉합하고 체위를 좌측 와위로 바꾸고 우측 제 5 늑간을 통해 개흉하였다. 분리폐환기법으로 좌일측폐환기 마취를 시행하며 우측 폐 전체에 걸친 섬유성 흉막 유착을 전기소작기로 박리시킨후, 식도를 유리하였다. 흉부전산화단층 촬영으로



A



B

Fig. 4. Gross findings of a resected tumor. The tumor was polypoid measuring 8.5×5.5×3.5 cm in size with a lobulated surface. A) The specimen was opened from the greater curvature of the stomach upto the left side of the thoracic esophagus. B) Cross Sectional view including the short stalk

증대가 확인되었던 기도분기부하 임파절을 포함한 식도주위 임파절을 적출한 후 유리된 위장을 식도열공을 통해 흉강내로 끌어 올렸다. GIA 자동봉합기를 이용해 위장 소만부의 근위부 절반 및 분문부를 절제하고 대만부를 이용해 원형기계문합기(EEA stapler, 25 mm)로 흉강 침부인 제 3 흉추 위치에서 식도-위 문합술을 시행하였다. 수술후 제 8 일에 식도 조영술로 문합부의 협착이나 누출이 없음을 확인하고 식이를 시작하였다.

병리 육안 소견상 종괴는 분엽화되어 있고 표면에 궤양을 동반한 8.5×5.5×3.5 cm의 단단한 용종형 종괴로 좁은 줄기를 통해 하부 식도의 우측 식도벽에 부착되어 있었다(Fig. 4). 줄기 주변의 식도 점막은 4×3 cm의 궤양-침윤성 종양 병변을 보였다. 절개 단면은 비교적 섬유성이었으며 국소성 출혈이 있었다.

현미경 소견상 암종 성분과 육종 성분이 혼재하며 비전형적인 연골이 여러 곳에서 관찰되는 진성 암육종이라 할 수 있는 암육종이었다. 종괴의 표면은 궤양을 동반하고, 국소성 편평세포 진주(focal squamous pearls)와 국소성 기저세포양 특징(focal basaloid features)을 갖은 미분화된 편평세포암이었고 중심부는 비전형적인 연골이 여러 곳에서 관찰되는 연골육종의 조직학적 특성을 보였다. 국소적인 출혈과 괴사가 있

었으며 간엽계 육종과 상피의 암종 성분의 이행상을 볼 수 있었다(Fig. 5). 암세포는 식도의 근육층까지 침습되어 있었으나 식도벽을 관통하지는 않았다. 위장주변 임파절과 기도분기부하 임파절에 편평세포암이 전이 되어 있었다.

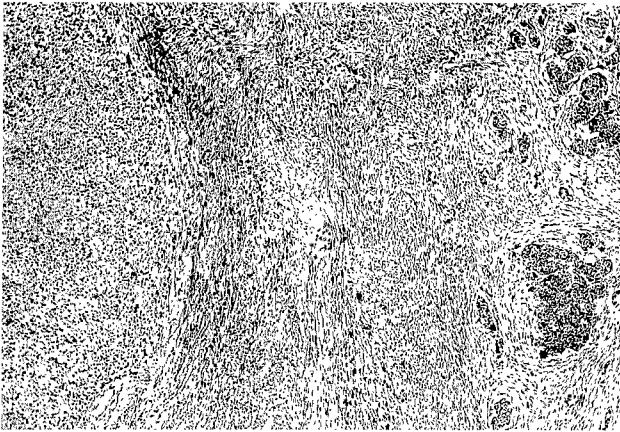
면역조직화학적 검사상 편평세포 지역은 cytokeratin에 강한 양성이었다고 기저세포양 지역은 고분자량 cytokeratin에 양성이었다. 방추세포육종은 vimentin과 smooth muscle actin에 양성이었다고 연골육종 지역은 vimentin과 S-100 단백질에 양성이었다.

술후 cisplatin과 5- fluorouracil의 항화학요법과 방사선 치료의 보조병용요법을 시행하였으며 술후 11 개월인 현재까지 재발의 소견 없이 정상적인 식사를 하고 있다.

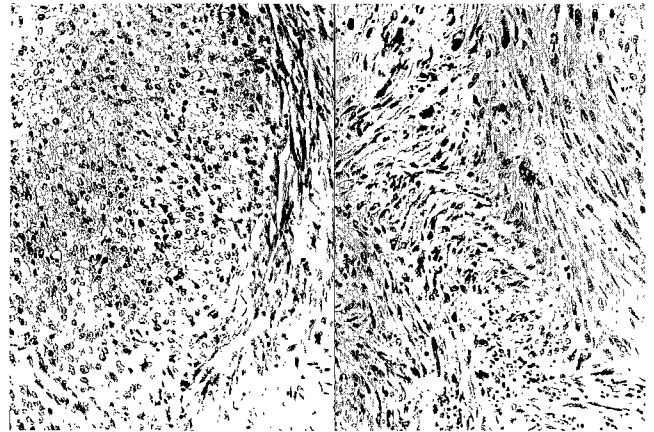
고 찰

식도암육종은 주로 50대와 60대의 남자에서 호발하고, 대부분 중부 식도에서 발생하며 암종성과 육종성 성분을 함께 포함하는 드문 악성 종양이다. 전자현미경과 면역조직화학 검사에도 불구하고 아직까지도 진단과 조직기원 및 명명법에 많은 혼동을 주고 있다.

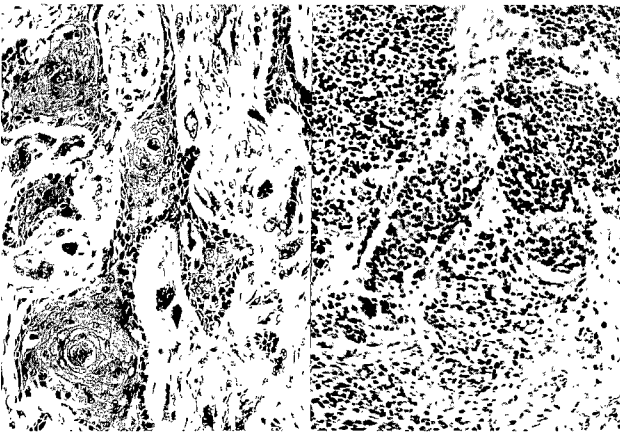
1992년 일본 식도 질환 연구회의 식도암의 임상분류에 의



A



B



C

Fig. 5. Histological findings of polypoid tumor. A) Carcinoma composed of mixture of basaloid carcinoma (left), spindle cell sarcoma, and chondrosarcomatous nodule (right). B) Chondrosarcoma (left) merges into anaplastic spindle cell sarcoma resembling malignant fibrous histiocytoma (right). C) Nests of squamous cell carcinoma with sarcomatous stroma (left). Basaloid carcinoma merges into spindle cell sarcoma (right)

하면¹⁾, 식도암육종을 가육종(pseudosarcoma), 소위암육종(so-called carcinosarcoma), 진성암육종(true carcinosarcoma)의 세 아형으로 분류한다. 가육종은 육종성 성분이 신생물이 아니고 육종을 흉내내는 상피세포 기원의 활발한 양성 간질 반응을 갖은 암이며, 소위암육종은 간엽계로 보이는 방추세포는 상피세포내의 방추세포가 변형된 암으로 상피세포암으로부터 방추형 상피세포로의 이행을 볼 수 있다고 한다. 진성암육종은 암종과 진성 육종이 혼재해 있으며 이들의 이행상이 관찰되지 않고 매우 드물게 보고되어 있다²⁻⁶⁾. 진성암육종은 세포분열과 이형성이 더 많으며, 육종 성분의 간엽계 기원이 섬유모세포(fibroblast) 보다 더 특징적인 분화인 골³⁾, 연골³⁾, 근⁴⁻⁶⁾으로의 분화를 보일 때 쉽게 진단할 수 있다. 이 경우에도 육종 성분에서 간엽계의 표지자가 존재하고 상피세포의 표지자가 존재하지 않는 것을 확인해야 한다.

이 분류에 대해 많은 논쟁이 있다. Matsusaka 등⁷⁾은 2 레의 가육종과 1 레의 소위암육종을 보고하면서 최근 보고된 14 레의 가육종과 14 레의 소위암육종의 문헌을 비교하였다. 이들 사이에 소위암육종이 더 큰 세포중실성을 갖고 고도의

이형성이며, 세포 유사분열을 더 자주 하고 섬유성 간질이 적다고 알려졌으나 실제로 명확한 차이가 없었고, 전이 양상도 소위암육종은 암종과 육종 성분 모두가 전이할 수 있고 가육종은 암종 성분만이 전이할 수 있다고 했으나 가육종에서도 육종 성분이 전이된례가 있어, 명확한 임상적 병리학적 차이를 발견할 수 없다고 했다. 결국 병리학적, 생물학적으로 가육종과 소위암육종은 같은 상피의 기원이고 명확한 차이가 없기 때문에, 진성암육종과 소위암육종 두 군으로 분류해야 한다고 했다. Kimura 등⁶⁾도 가육종과 소위암육종은 면역조직화학적 소견을 기초로 결국 같은 질환이라 했으며, 세계보건기구 분류도 이들을 방추세포암이라고 명명하고, 가육종과 소위암육종이라는 용어는 사용하지 않는다. Osamura 등⁸⁾은 가육종에서도 육종 성분이 전이되었기에 가육종과 소위암육종 뿐만 아니라 이들과 진성암육종 사이의 본질적인 차이도 불분명하며 중요한 차이점을 정할 수 없다고 했고 이들 모두를 융종성암(polypoid carcinomas)이라고 명명했다.

최근의 문헌을 종합해보면 진성암육종도 암종 성분은 상

피세포에서, 육종 성분은 간엽계로부터 별도로 기원한 것이 아니고 이 모든 암육종이 상피세포암의 후형질 분화의 변종을 갖은 것이거나 또는 다잠재성 간세포(pluripotential stem cell)에서 기원한 같은 질환이라는 주장이 많다. 아직도 진성 암육종이라는 개념 자체에도 많은 혼동이 있다. 본 증례도 여러 곳에서 연골 분화가 관찰되고 면역조직화학적 검사상 진성암육종의 개념에 일치하지만 간엽계 종양과 암종 성분의 이행상이 관찰되고 있으며 기도분기부하 및 위장주위 림프절로 전이시 암종 성분만이 전이되어 있었다. 본 증례도 진성암육종이라는 용어를 사용하는 것보다 식도암육종 또는 용종성암이라 하거나, 특징적인 분화를 함께 나타내어 연골 분화를 보인 식도암육종 또는 식도의 용종성암이라 명명하는 것이 논리적일 것이다.

육종 성분은 주로 종양의 용종부에서 발견되고 전이는 매우 드물지만 임파절로 전이하며 대부분 환자는 미분화육종, 섬유육종, 평활근육종, 골연골육종, 횡문근육종 등의 분화를 보인다. 암종 성분은 주로 줄기 주위의 점막 또는 용종부의 표면에서 발견되고 보통 표면에 국한되거나 점막하층으로 침습할 수도 있다. 대부분 편평세포암이고 선암도 보고되어 있다.

치료는 식도근치적출술과 식도-위장관 문합술이 원칙이다. 수술이 불가능한 고령의 환자에서 레이저를 이용한 고식적 절제로 연하곤란을 해소했다는 일시적인 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다. 국소적인 절제는 충분하지 않으며 거의 대부분 재발한다. 주변 기관으로 종양의 광범위한 침윤이 없이 식도 내강으로 성장하므로 절제율이 다른 식도암보다 높

고, 식도 내강으로 돌출하는 용종부에 의한 연하곤란으로 증상이 조기에 나타나 진단시 암이 초기암이거나 상피내암종(carcinoma in situ) 상태로 임파선 전이가 거의 일어나지 않으므로 예후가 좋다는 보고도 많다.

참 고 문 헌

1. 食道疾患研究會. 식도암의 임상분류. 임상. 병리 食道癌取扱의規約. 제8판. 東京:金原出版株式會社. 1992;44-5.
2. Taniyama K, Sasaki N, Mukai T, et al. Carcinosarcoma of the esophagus. Pathol Int(Australia) 1995; 45(4): 297-302.
3. Hanada M, Nakano K, Ii Y, Yamashita H. Carcinosarcoma of the esophagus with osseous and cartilagenous production. A combined study of keratin immunohistochemistry and electron microscopy. Acta Pathol Jpn 1984;34: 669-78.
4. King HA, Koerner TA. Carcinosarcoma of the esophagus. Surgery 1957;42:389-93.
5. Ende N, Pizzolato P, Rader L, Ziskind J. An unusual case of carcinosarcoma of the esophagus. Am J Roentgenol 1962;65:227-31.
6. Kimura N, Tezuka F, Ono I, Ishioka K, Sasano N. Myogenic expression in esophageal polypoid tumors. Arch Pathol Lab Med 1989;113:1159-65.
7. Matsusaka T, Watanabe H, Enjoli M. Pseudosarcoma and carcinosarcoma of the esophagus. Cancer 1976;37:1546-55.
8. Osamura Y, Watanabe K, Shimamura K. et al. Polypoid carcinoma of the esophagus. A unifying term for 'carcinosarcoma' and 'pseudosarcoma'. Am J Surg Pathol 1978; 2:201-8.

=국문초록=

53 세 남자가 하부 식도에서 발생한 거대한 용종성 종괴에 의한 연하곤란을 주소로 내원하여 식도 절제술과 식도-위 문합술을 시행하였다.

현미경소견상 기저세포양 편평세포암과 연골 분화가 여러 곳에서 관찰되는 연골육종이 혼재하는 진성암육종이었다. 위장주위 임파절과 기도분기부하 임파절에 편평세포암이 전이되어 있었다.

면역조직화학적 검사상 편평세포 지역은 cytokeratin 에 강한 양성 있었고 기저세포양 지역은 고분자량 cytokeratin 에 양성이었다. 방추세포육종은 vimentin 과 smooth muscle actin 에 양성 있었고 연골육종 지역은 vimentin 과 S-100 단백질에 양성이었다.

술후 항암제 치료와 방사선 치료의 보조병용요법을 시행하였으며 술후 11 개월인 현재까지 재발의 소견 없이 정상 식사를 하고 있다.

중심단어 : 1. 암육종
2. 식도종양