

식도에 발생한 악성 위장관 간질종양

— 1예 보고 —

김 경 화* · 김 민 호* · 구 자 흥*

Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor of the Esophagus

— One case report —

Kyung Hwa Kim, M.D.*, Min Ho Kim, M.D.*, Ja Hong Kuh, M.D.*

Gastrointestinal stromal tumors (GISTs) are rare, but potentially aggressive tumors. GISTs are generally found in the stomach or small intestine and less commonly in the colon, rectum, or an intra-abdominal sites but have rarely been documented in the esophagus. GISTs were defined as the most common mesenchymal tumors of the gastrointestinal tract for which there is incomplete understanding of their lineage, while their relationship with differentiated. We reported a very rare case of GISTs of lower esophagus in a 66-year-old woman with relevant literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:619-622)

Key words: 1. Esophageal neoplasms
2. Stroma

증 례

66세 여자 환자는 4개월 전부터 생긴 연하곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 특히 딱딱한 고형식을 먹을 때 흉부통증과 심한 연하곤란을 호소하였다. 과거력에서 8년 전에 기관지 천식 및 폐렴 등으로 입원치료하였고, 5년 전에 폐결핵으로 치료받은 기왕력이 있으며, 고혈압을 진단 후 항고혈압 약을 복용 중이었다. 식도내시경에서는 상절 치료부터 약 35 cm 되는 부위에서부터 위식도 이행부위 직상방에 이르는 난원형의 크기 약 5×6 cm의 점막하 종양이 의심되는 종괴가 관찰되었고 점막은 정상 소견이었다(Fig. 1). 환자는 식도내시경 실시도중 호흡 곤란 등의 증상이 심하였고 점막은 정상 소견을 보여 악성을 시사하

지 않는 것으로 판단하여 조직검사는 실시하지 않았다. 흉부 전산화단층촬영에서는 하부식도에 약 4 cm의 식도 내경을 좁게 만드는 점막하 종양이 관찰되었으며, 이 종괴는 대동맥 등의 주변 구조물로의 침윤 소견은 보이지 않았고, 종괴와 관련없이 우하엽에 기관지 확장증의 소견이었다(Fig. 2). 저자들은 식도내시경과 흉부 전산화단층촬영을 토대로 식도에서 가장 흔한 양성 종양으로 점막하 평활근종(Submucosal leiomyoma)으로 생각되는 종괴의 핵적출술(Mass enucleation)을 계획하였다. 환자는 기관지 천식의 기왕력 및 기관지 확장증의 소견 때문에 술 전 폐기능 검사를 실시하였다. 폐기능 검사 결과 FVC 1.42 L/분(55%), FEV1 0.69 L/분(38%), FEV1/FVC 48%로 중증도 이상의 폐쇄성 소견과 경도의 제한성 소견을 보였다.

*전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk National University Medical School

논문접수일 : 2003년 5월 26일, 심사통과일 : 2003년 6월 28일

책임저자 : 구자흥 (561-805) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과

(Tel) 063-250-1480, (Fax) 063-250-1480, E-mail: tcskim@lycos.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

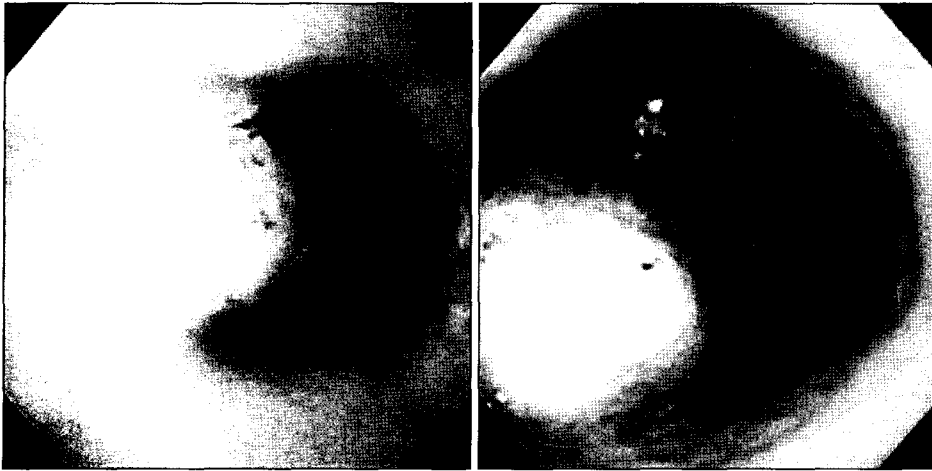


Fig. 1. The pre-operative esophagoscophy found the about 5×6 cm sized oval shape-submucosal like mass at about 35 cm from upper incisor.



Fig. 2. The pre-operative chest CT shows the round shaped-lower esophageal mass about 4 cm above gastroesophageal junction but not infiltrating to aorta.

수술은 이중관 기관내 삽관 전신마취하에 우측 완전 횡외위 자세로 전 흉복부를 소독한 후 포를 덮고 좌측 후측방 흉부절개를 통해 7번째 늑골간으로 접근하였다. 경도의 흉막 유착이 있었으나 식도에 도달하는 데는 크게 어려움이 없었다. 하폐 인대(inferior pulmonary ligament)를 박리하였을 때 식도열공 상방의 하부식도에 위치한 종괴는 종격 흉막과 식도 근육에 덮여 좌측 흉강 내로 돌출하였다. 종격 흉막을 박리하고 종괴를 싸고 있는 식도 근육에 종절개를 실시하여 식도근으로부터 종양을 박리하였다. 종괴는 식도근과 점막 사이에 존재하였고 식도근으로부터는 쉽게 박리되었고 식도 점막과는 주변부위에서는



Fig. 3. Intra-operative field reveal the submucosal esophageal mass.

잘 박리되었으나(Fig. 3) 중양 부위 직경 2~3 cm 정도에서 박리되지 않고 유착된 소견을 보이며 점막이 파열되었다. 종괴는 유착된 점막부위에서 5 mm 이상 충분한 간격을 두고 점막과 함께 핵 적출술(Mass enucleation)을 실시하였고, 점막 개구 부위는 monofilament 흡수 봉합사를 이용하여 연속 봉합하고 식도근을 보강 봉합하였으며 출혈 유무를 확인한 후 한 개의 흉관(28 Fr)을 삽입하고 수술을 끝냈다. 수술 후 술 전 폐기능을 참작하여 약 24시간 인공호흡기를 거치하였고 특별한 어려움 없이 회복되어 병실로 이송하였다.

육안 소견상 종괴는 5.2×4.6×2.7 cm로 절단면에서 회백색을 띠는 충실성 종괴였으며, 조직 검사에서 현미경 소견상 악성 위장관 간질종양(Malignant gastrointestinal stro-



Fig. 4. The microscopic finding show whorling and palisading patterns with spindle cell and epithelioid histology. The mitotic figures are present up to 10/50 high-power fields (H-E).

mal tumor)으로 밝혀졌다(Fig. 4). 환자는 술 후 6일 동안 금식하며 중심정맥 영양을 시행하였으며 식도 조영 촬영을 통해 봉합 부위의 점막 손상 및 누공이 없고 식도위 이행부의 통과 이상이 없음을 확인하였고(Fig. 5), 특별한 합병증 없이 정상적인 식이가 가능한 상태에서 술 후 12일째 퇴원하여 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

위장관 간질종양(Gastrointestinal stromal tumor)은 위장관에서 원발한 비상피양 종양으로서, 다양한 형태학적 소견을 보이는 것으로 알려졌다. 간엽성 종양(mesenchymal tumor)은 점막하층에 존재하는 모든 조직학적 구조물인 근육, 림프조직, 신경, 섬유조직, 혈관 등에서 유래한 종양으로 구성된다. 이 중 전형적인 평활근종이나 평활근육종 또는 신경초종과는 달리 종양부위가 명확하지 않고 조직학적으로도 조직기원이 불명확한 경우를 간질종양으로 분류한다. 식도의 경우 근층 사이에서 발생한 전형적인 근종이 대부분이고, 위와 장에 발생하는 간엽성 종양은 대부분 간질종양이며 그 빈도는 위(60~70%)가 가장 많고 소장(20~25%), 대장(5%), 식도(<5%)의 순으로 발생하며 드물게 망(omentum)과 장간막에서도 보고된 바 있다[1]. 위장관 간질종양은 일반적으로 단일종양이며 대개 중년층과 노년층에 잘 발생하며 40세 이전에는 드문 종양이다[2]. 증상은 종양의 위치 및 크기에 따라 다양하지만, 증상이 없이 우연히 발견되는 경우도 많다. 위나 소장에 있는 경우 위장관 출혈이 주 증상이며, 식도나 직장에 위치한



Fig. 5. The Post-operative esophagography revealed well passage and no leakage.

경우 주로 장 폐쇄나 연하 곤란 등을 호소한다. 조직병리학적으로 광학현미경 소견에서는 평활근 종양의 특징이 뚜렷하지 않은 독특한 다각형 또는 상피양 세포로 구성되는데, 대부분 방추형 세포(70%)와 상피양 세포(30%)로 구성되어 있으며 종양 세포들은 세포질 내 공포를 가진 방추형 세포들이 다발을 이루거나 소용돌이 또는 책 모양의 성장을 보이고 다양한 정도의 세포 밀도, 핵 다양성 및 과염색성이 관찰된다. 최근에는 위장관 간질종양이 Cajal 간질세포(Interstitial cell of Cajal) 기원으로 밝혀져 이에 대한 면역조직화제인 CD117 (c-kit)과 CD34의 양성 소견이 위장관 간질종양의 진단에 많은 도움을 주고 있다[3]. 식도에 발생한 위장관 간질종양은 다른 부위에서와 마찬가지로 양성 및 악성 모두에서 CD117과 CD34에 양성 반응을 보인다. 위장관 간질종양의 악성을 예측하는 것은 매우 어려운 일이다. MSKCC (Memorial Sloan-Kettering Cancer Center) series 보고에 의하면 위장관 간질종양은 악성을 시사하는 형태로 나타났으며, 약 7%에서 국소 재발의 경우와 함께 약 50%에서 원격 전이를 보였고 간이 가장 흔한 부위이며 그 외 복막, 폐, 뼈, 림프절 등에 전이도 있었다고 하였다[4]. 이 종양의 악성 진단 기준은 종양의 크기, 유사분열의 수, 발생부위가 중요하며, 크기가 5 cm 이상이고 유사분열수가 50배의 고배율($\times 50$) 시야당 5개 이상인 경우를 악성 잠재성이 있는 것으로 알려져 있다[5]. 또

한 위나 소장에서 발생한 경우가 식도나 그 외 다른 장기에서 발생한 경우보다 악성도나 생존율에서 보다 나은 것으로 나타났다. 본 증례의 경우 종양의 크기가 $5.2 \times 4.6 \times 2.7$ cm로 5 cm 이상이었으며 유사분열수가 고배율 시야에서 10개였으며 비정형적인 유사분열을 볼 수 있고 괴사를 동반한 점으로 미루어 악성 위장관 간질종양으로 진단할 수 있다.

현재까지 위장관 간질종양은 광범위 절제가 아닌 대개 종양의 가성 피막을 포함한 치핵 절제술(En bloc resection with its pseudocapsule)을 통한 수술적 절제가 원칙전이가 없는 위장관 간질종양의 치료의 근간으로 생각되고 있으며 또한 임파선 광청술은 고려하지 않아도 된다. 이런 수술적 절제술은 질환의 형태에 따라 다르며, 대개 40~55%에 이른다고 하였다. 또한 악성 위장관 간질종양은 수술적 절제가 질환의 완전 치유라고 말할 수 없다. Peters 등은 술 후 국소 재발률이 약 35%이며, 일부 진행된 경우에는 절제 후 원격 전이를 포함하여 재발률이 90%에 이른다고 하였다[6]. 최근에는 이런 재발되거나 진행된 위장관 간질종양에서의 분자생물학적 기법으로, 백혈병(Chronic granulocyte leukemia)에서 새로운 치료약으로 대두되고 있는 potent tyrosine kinase inhibitors인 STI571 (Glivec)을 이용하여 좋은 효과를 보고 있음을 보고하고 있다[7].

식도에서 발생한 위장관 간질종양 역시 다른 부위와 마찬가지로 종양의 수술로 완전 절제가 필요하며, 다른 부위에서 발생한 경우보다 일반적으로 예후가 나쁜 것을 고려해 볼 때[1], 향후 주기적인 경과 관찰로 그 예후를 추

적할 필요가 있다고 생각한다.

저자들은 흉부 하부식도에 발생한 위장관 간질종양을 1예를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Miettinen M, Maatrit SR, Sobin LH, et al. *Esophageal stromal tumors*. Am J Surg Pathol 2000;24:211-22.
2. Miettinen M, Lasota J. *Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis*. Virchows Arch 2001;438(1):1-12.
3. Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Barusevicius A, Miettinen M. *CD117: a sensitive marker for gastrointestinal stromal tumors that is more specific than CD34*. Mod Pathol 1998; 11(8):728-34.
4. DeMatteo, Lewis JJ, Leung D, Mudan SS, Wooruff JM, Brennan MF. *Two hundred gastrointestinal tumors: recurrence patterns and prognostic factors for survival*. Ann Surg 2000;231:51-8.
5. Miettinen M, El-Rifai W, Sobin LH, et al. *Evaluation of malignancy and prognosis of gastrointestinal stromal tumors: a review*. Human Pathol 2002;33:478-83.
6. Peters JR, Burton E. *Clinical presentation of gastrointestinal stromal tumors and treatment of operable disease*. Eur J Cancer 2002;38:S37-8.
7. Heikki J, Christopher F, Sasa D, et al. *Management of malignant gastrointestinal stromal tumors*. Lancet Oncol 2002;3:655-64.

=국문 초록=

위장관 간질종양(Gastrointestinal stromal tumors, GIST)은 매우 드문 질환이다. 대개 위나 소장에서 발생하는 것으로 되어 있으나, 식도에서의 생기는 경우는 흔하지 않다. 위장관 간질종양은 위장관에서 발생하며 다양한 형태학적 소견을 보일 수 있으며, 기원이 분명치 않은 종양으로 알려져 왔다. 저자들은 66세 여자의 하부 식도에서 발생한 악성 위장관 간질종양 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

중심 단어 : 1. 악성 위장관 간질종양
2. 하부 식도