

출혈을 동반한 거대 위 신경초종 1예

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 외과학교실

김제연 · 안지영 · 최민규 · 노재형 · 손태성 · 김 성

위에서 생기는 점막하 종양은 내시경적 조직검사로는 그 기원을 알기 어려운 경우가 많다. 이러한 점막하 종양 중, 슈반 세포(Schwann cell)로부터 분화하여 생기는 종양을 신경초종(Schwannoma)이라고 하며, 위에서 생기는 전체 종양의 0.2%를 차지한다고 알려져 있다.

이 증례는 2개월 전부터 시작된 다량의 흑색변과 빈혈을 주소로 내원한 57세 여자 환자에 대한 보고이다. 복부 컴퓨터 단층 촬영 및 상부 위장관 내시경에서 위 분문에서 3 cm 정도 아래부터 위각 직상부까지 위체부 소만을 대부분 차지하는 약 8 cm 이상의 돌출된 종양이 관찰되었고, 수 차례에 걸친 내시경적 조직검사를 시행하였으나 괴사조직과 육아종성 조직, 만성 위염 소견만 반복해서 나왔다. 출혈을 동반한 진행성 위암, 림프종 등을 생각하여 정확한 진단 및 출혈에 대한 치료를 위해 수술을 시행하였다. 술 후 조직검사서 전반적으로 소엽상 형태(tubulating pattern)로 주변에 림프구 침윤(lymphocyte cuffing)이 있었고 핵상핵(palisading nuclei), 방추세포(spindle-cell) 등이 보였다. C-kit, CD34, SMA 모두 음성이었으며 S-100 양성으로 신경초종으로 진단되었다.

중심 단어: 위, 신경초종, 출혈

서론

신경초종은 위장관 신경총의 슈반세포(Schwann cell)에서 기원하며, 위에서 생기는 종양 전체의 0.2%, 양성 종양 중에 4% 정도로 드물게 발생하는 종양이다. 1988년 Daimaru 등이 첫 증례를 보고한 이후로 여러 증례들이 보고되면서 위장관 기질 종양과 별도로 구별되기 시작했다.(1) 식도, 대장 등에도 간혹 발견되지만, 위에서 가장 흔히 생기며 위 중에서도 하부 1/3보다 상부 2/3에 주로 생긴다고 보고되고 있다.(1,2) 대부분 진단 전에는 특별한 증상이 없으나, 상부위장관 출혈, 만저지는 종양 등의 증상으로 나타나기도 하며(2,8) 상부위장관 내시경을 통한 조직검사를 시도하지만, 진단이 되지 못하는 경우가 많다. 조직검사로 확진이 되며, 핵

상핵(palisading nuclei), 방추세포(spindle-cell), 유리질화된 혈관(hyalinized vessels) 등이 보이고, 면역화학염색검사에서 S-100 양성인 것이 특징이다. 대부분의 위 신경초종은 양성 종양의 성격을 띠며 완전 절제가 종양의 치료 방법이 된다.(2,8)

저자들은 흑색변과 빈혈을 주소로 내원하여 수술 전 총 7회의 내시경적 조직검사를 실시하였으나 정확한 진단을 내리지 못하고 위 절제술 후 신경초종으로 확진된 57세 여자 환자 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

57세 여자 환자가 내원 2개월 전 수 차례의 흑색변과 저혈량성 쇼크로 타 병원에서 치료를 받고 이후 시행한 상부 위장관 내시경에서 출혈을 동반한 진행성 위암이 의심되어 추가적 검사 및 치료를 위해 본원에 내원하였다. 고혈압 외에 특별한 과거력은 없었으며 내원 당시 혈압 98/68 mmHg, 맥박 105회/분, 호흡수 12회/분, 체온 37.2°C였다. 위장관 폐쇄 증상은 없었으나 흑색변이 지속되는 상태로 혈색소 5.4 g/dl를 제외한, 종양표지자(CEA: 0.4 ng/ml, CA 19-9: 4.4 U/ml, CA 72-4: 0.5 U/ml) 등 다른 혈액 검사소견은 정상이었다.

상부 위장관 내시경 검사에서 위 분문에서 3 cm 정도 아래부터 위각 직상부까지 위체부 소만을 대부분 차지하는 약 8 cm 이상의 돌출된 종양이 관찰되었고 병변의 중심부는 딱딱하게 돌출되어 있고 점도 높은 삼출액으로 덮여 있었다. 병변과 주위 정상점막과의 경계는 뚜렷하게 구별되었으며, 돌출된 종괴의 일부분이 정상 점막으로 덮여있는 모양으로 점막하층에서 시작하여 위내강으로 튀어나온 병변으로 보였다(Fig. 1). 외부병변 2차례, 본원 5차례의 내시경적 생검에서 괴사조직과 육아종성 조직, 만성 위염 소견만 반복해서 보고되었다.

복부 컴퓨터 단층촬영에서 위체부 소만에 약 10 cm 크기의 둥글게 튀어나온 비교적 명확한 경계선을 갖는 이질적 조영증강이 보였으며, 일부에서 점막이 덮고 있는 모양의 종괴가 관찰되었다. 종양 주변으로 위 주변부 지방층 침윤이 있었으며, 좌측 위 주변부, 총간동맥 주변, 복강측 대동

책임저자 : 김 성, 서울특별시 강남구 일원동 50번지
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 외과, 135-230
Tel: 02-3410-0294, Fax: 02-3410-0929
E-mail: sungkimm@smc.samsung.co.kr
접수일 : 2006년 3월 4일, 게재승인일 : 2006년 3월 21일

맥 대정맥 간, 그리고 대동맥 주변부에 여러 개의 커진 림프절이 관찰되었다. 그 외 복강 내 다른 장기 등에 전이의 소견은 없었다(Fig. 2).

이상의 검사에서 진행성 위암 또는 림프종 등을 의심하여 조직학적 진단 및 출혈의 치료를 위해 위 전절제술을 시행하였다. 수술 소견상 10×8 cm의 돌출된 딱딱한 종양이 위 소만을 따라 체상부부터 위각에 걸쳐 있었으며 일부 점막은 정상이었으나 중심부쪽은 하얀 삼출막으로 덮여 있었다. 장막은 정상이었으며 그 외 출혈, 궤양 등의 소견은

보이지 않았다(Fig. 3). 직경 1 cm 미만의 복강축 주변 림프절이 있었으나 주 병변이 점막하 종양으로 판단되어 이를 동반 절제하지 않았다.

수술 후 조직검사서 전반적으로 소엽상 형태(lobulating pattern)를 이루고, 주변에 림프구 침윤(lymphocyte cuffing)이 있었으며, 책상핵(palisading nuclei), 방추세포(spindle-cell) 등이 보였다(Fig. 4). 핵은 방추모양(spindle shape) 이기는 하나 끝이 약간 뭉툭한 시가 모양(cigar shape)에 가까웠고, 다형성(pleomorphism)이 심하지 않고 유사분열(mitosis)

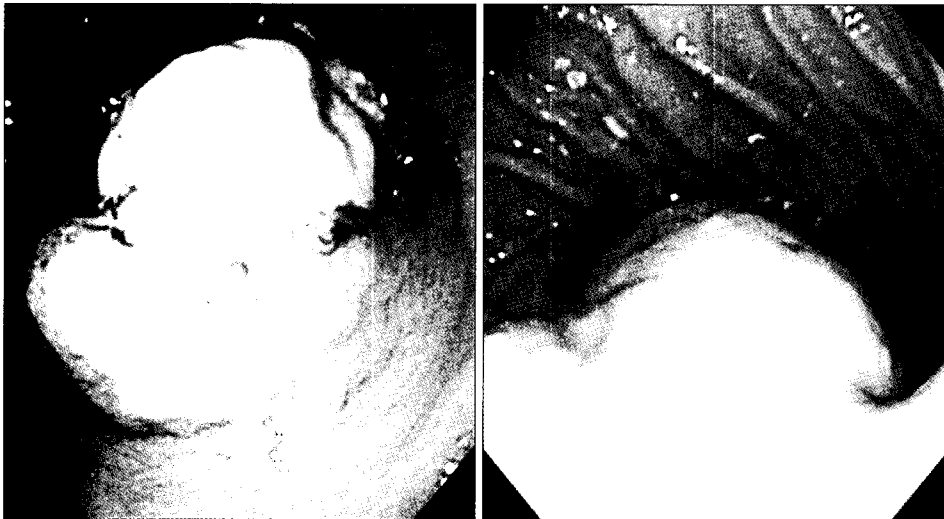


Fig. 1. Endoscopic finding shows a relatively well defined huge ulcerofungating mass lesion from the lower body to the high body along the lesser curvature side of the stomach.

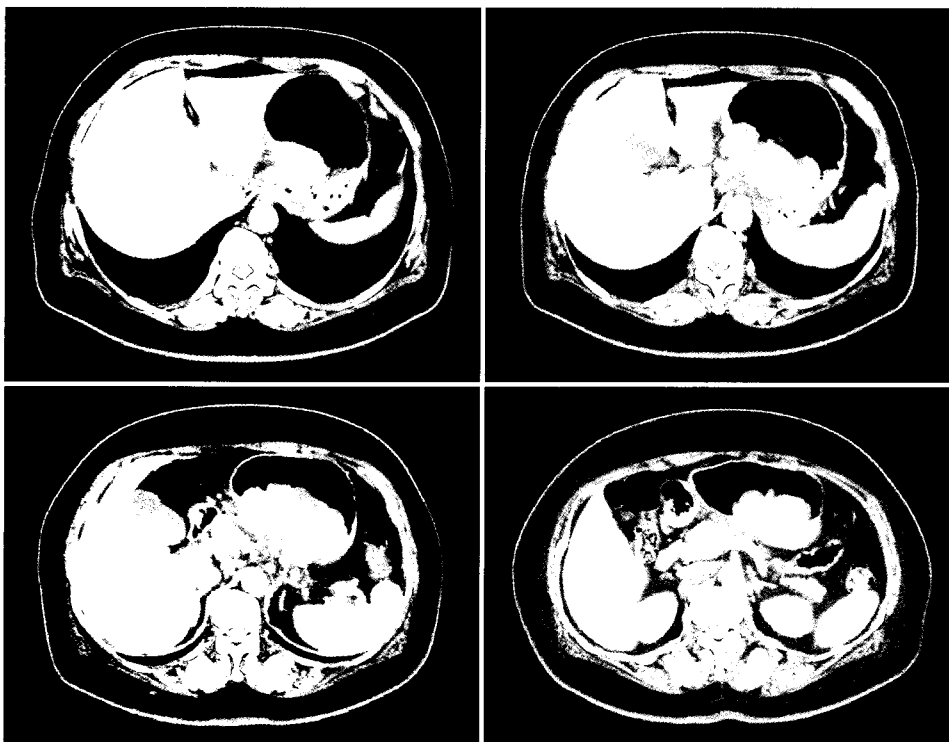


Fig. 2. Computerized tomography. A large polypoid mass at the gastric body with perigastric fat infiltration and multiple enlarged lymph nodes.

도 50 HPF에서 1개 정도로 양성 방추세포 종양(benign spindle cell tumor)으로 생각되는 소견이었다. 상기 소견은 신경초종에 합당하나 핵이 파상적(wavy)이지 않고 시가 모양

(cigar shape)에 가까운 것이 전형적인 신경초종과는 다른 점이다. 감별진단을 위해 면역염색을 시행하였고, 신경조직에 염색되는 S-100에 강양성이고 위장관 기질 종양(GIST)에

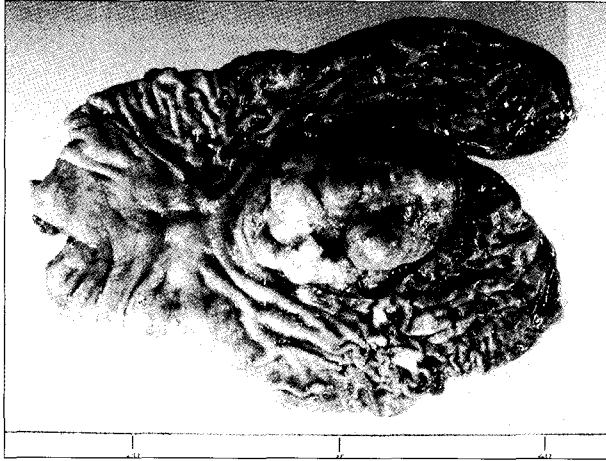


Fig. 3. Gross finding of the resected stomach. The serosal surface is smooth and glistening and the mucosal surface shows an ulcerofungating mass measuring 10×8.5 cm.

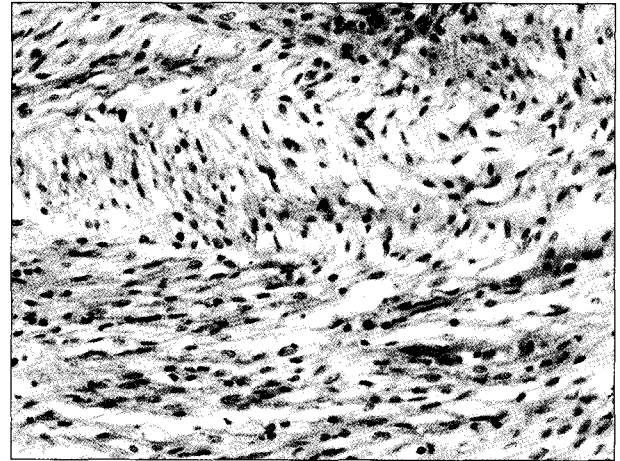


Fig. 4. Pathologic finding. Microscopic finding shows the lobulating pattern of spindle-cell, palisading nuclei, and lymphocyte cuffing (H&E stain, ×100).

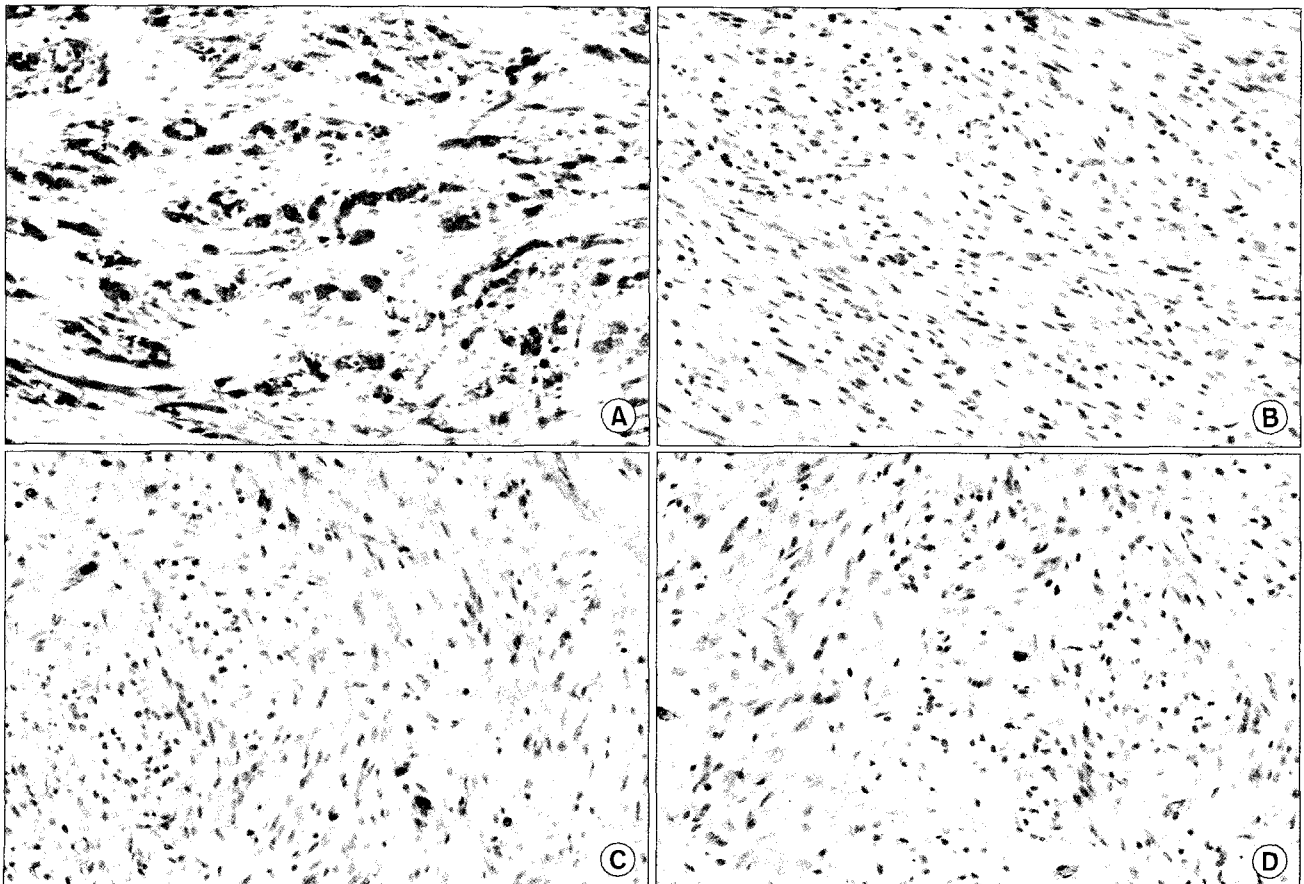


Fig. 5. Immunohistochemical findings. (A) S-100 positive (H&E stain, ×100), (B) C-kit negative (H&E stain, ×100), (C) CD34 negative (H&E stain, ×100), (D) SMA negative (H&E stain, ×100).

특징적인 C-kit, CD34 및 평활 근육에서 기원하는 종양에 양성인 SMA에도 음성이었다(Fig. 5). 상기 소견을 바탕으로 하여 위 신경초종으로 최종 진단하였다.

술 후 환자는 특별한 문제없이 잘 회복하였으며, 현재 추가적 치료 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

신경초종은 신경집종(Neurinoma or neurilemmoma)이라고 불리기도 하며 슈반세포막(Schwann cell sheath)에서 기원하는 종양으로 천천히 자란다. 위장관에서는 드물게 생기지만 그 중 위에서 호발하며 전체 위 종양의 0.2%를 차지한다.(2) 주로 30~40대에 발견되지만 드물게 소아에서 악성으로 나타나기도 한다.(9) 치료는 수술적 완전 절제이며 예후는 좋은 것으로 알려져 있다.

환자는 대개 무증상이나 증상이 있는 경우 복통, 복부 불편감, 상부 위장관 출혈 등을 대표적으로 나타내며 종양이 크거나 바깥으로 자라나게 되면 복부 촉진상 종괴가 만져지는 경우도 있다. 대개는 다발 결절성 형태(multiple nodular pattern)를 가지는 동그란 모양의 종양으로 점막에 덮혀 있으며, 크기는 0.5 cm에서 11 cm으로 다양하다.(4-8) 본 증례의 경우, 출혈에 의한 빈혈이 주증상이었으며 수술 전 상부위장관 내시경, 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 다발성 결절성 형태를 보였다.

신경초종의 감별진단으로는 횡문근종(leiomyoma), 위장관 기질 종양(GIST) 등이 있으며 위장관 기질 종양은 특징적으로 방추세포가 많고 횡문근종은 소수의 호산구 모양을 보이며 신경초종은 특징적으로 면역 화학 염색상 SMA, CD34, C-kit은 음성, S-100 양성 소견을 보이는 것으로 감별한다.(1) 본 증례의 경우 외부병원 2차례, 본원 5차례의 내시경적 생검에서 괴사조직과 육아종성 조직, 만성 위염 소견만 반복해서 나왔으며 내시경적 조직검사 결과가 불확실하고 반복적인 출혈에 의한 빈혈이 심하여 위 전절제술을 시행하기로 하였다. 수술 후 조직검사서 책상핵(palisading nuclei), 방추세포(spindle-cell) 등이 보이고 전반적으로 소엽상 형태(lobulating pattern)를 보이며 주변에 림프구 침윤(lymphocyte cuffing)이 관찰되었다. C-kit, CD34, SMA 등은 모두 음성이었으며 S-100 양성 소견을 보여 위 신경초종으로 확진할 수 있었다.(2,8)

본 증례는 종양의 크기가 크며 출혈 소견을 동반한 위 신경초종으로 위 전절제술이 시행된 경우이다. 비록 드물지만 출혈 등을 동반할 수 있는 위점막하 종양의 감별진단으로 위 신경초종을 고려해 볼 수 있을 것이다.

REFERENCES

1. Kwon MS, Lee SS, Ahn GH. Schwannomas of 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;198:605-613.
2. Melvin WS, Wilkinson MG. Gastric Schwannoma. Clinical and pathologic considerations. *Am Surg* 1993;59:293-296.
3. Bruneton JN, Drouillard J, Roux P, Ettore F, Lecomte P. Neurogenic tumors of the stomach. Report of 18 cases and review of the literature. *ROFO* 1983;139:192-198.
4. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001;438:1-12.
5. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, Enjoji M. Benign schwannoma of the gastrointestinal tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol* 1988; 19:257-264.
6. Sarlomo-Rikala M, Miettinen M. Gastric schwannoma-a clinicopathological analysis of six cases. *Histopathology* 1995;27:355-360.
7. Rymarczyk G, Hartleb M, Boldys H, Kajor M, Wodolazski A. Neurogenic tumors of the digestive tract: report of two cases. *Med Sci Monit* 2000;6:383-385.
8. Prevot S, Bienvenu L, Vaillant JC, de Saint-Maur PP. Benign schwannoma of the digestive tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study of five cases, including a case of esophageal tumor. *Am J Surg Pathol* 1999;23:431-436.
9. Bees NR, Ng CS, Dicks-Mireaux C, Kiely EM. Gastric malignant schwannoma in a child. *Br J Radiol* 1997; 70:952-955.

= Abstract =

A Case of Giant Gastric Schwannoma Accompanied with Bleeding

Je Yeon Kim, M.D., Ji Yeong An, M.D., Min Gew Choi, M.D., Jae Hyung Noh, M.D., Tae Sung Sohn, M.D. and Sung Kim, M.D.

Department of Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

The origin of a submucosal tumor is difficult to determine by endoscopic biopsy. One type of submucosal tumor, which originates in Schwann cell, a schwannoma represents 0.2% of all gastric tumors. We experienced the case of a 57-year-old female patient with a gastric schwannoma presenting with melena and anemia. Computed tomography and upper gastrointestinal endoscopy showed a protruded huge mass from 3 cm below the cardia to angle. Seven endoscopic biopsies indicated only necrotic debris and granulation tissue, chronic gastritis. Because we suspected an advanced gastric cancer, or lymphoma with bleeding, It was performed an operation for an exact diagnosis and a treatment for bleeding. A-post-operative histopathological, immunohistochemical examination led to the final diagnosis of a gastric schwannoma. (**J Korean Gastric Cancer Assoc 2006;6:47-51**)

Key Words: Stomach, Schwannoma, Bleeding