

식도에 발생한 거대 신경초종

김민재¹, 송준철¹, 김 일¹, 윤진탁¹, 김영우¹, 최 영¹, 주연호², 강창현³

¹가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, ²창원파티마병원 내과학교실, ³서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Giant esophageal schwannoma

Min Jae Kim¹, Joon Cheol Song¹, Il Kim¹, Jin Tak Yun¹, Young Woo Kim¹, Young Choi¹,
 Yeon-Ho Joo², Chang Hyun Kang³

¹Department of Internal Medicine, The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul;

²Department of Internal Medicine, Changwon Fatima Hospital, Changwon;

³Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital College of Medicine, Seoul, Korea

Esophageal schwannoma is a very rare submucosal tumor. We report successful management of esophageal schwannoma in a 41-year-old man who complained of progressively worsening dysphagia. A huge submucosal tumor was found via endoscopy and a chest computed tomography scan. Esophagectomy was performed with no post-operative complications. Post-operative immunohistochemistry staining showed a positive result for S-100 and negative results for c-kit and CD34. The post-operative mild dysphagia persisted, and the follow-up endoscopic findings revealed anastomosis site stenosis. Approximately 2 months later, we performed endoscopic balloon dilatation. We report herein a case of esophageal schwannoma with reviews.

Keywords: Esophagus; Schwannoma; Esophagectomy

서 론

식도에 발생하는 점막하종양은 평활근종(leiomoyma)이 가장 흔한 것으로 알려져 있다. 위장관에 신경초종(schwannoma)이 발생하는 경우는 드문데, 대부분의 경우 위에서 발생하며, 식도에 신경초종이 발생하는 경우는 매우 드물다[1]. 증상은 종양의 크기 및 위치에 따라 삼킴곤란을 주로 호소하지만, 이웃하는 기관을 압박하여 호흡곤란, 기침 등의 기관지 증상을 유발할 수 있으며, 대부분의 경우에는 양성이지만 드물게 악성화를 나타낸다[2]. 확진은 병리 및 면역조직화학염색 소견으로 가능하며, 치료는 대부분 흉부절

개나 흉강경을 통한 종양절제술을 시행하게 된다. 매우 드물게 점막하에서 발생한 종양이 폴립형태로 식도 안쪽으로 자란 경우는 내시경적 제거도 가능하다. 대부분의 경우에서 수술 후 재발이 드물며, 예후는 양호한 것으로 알려져 있다. 저자들은 식도에 발생한 거대한 신경초종에 대한 성공적인 수술을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

특이병력이 없던 41세 남자가 1년 전부터 발생한 삼킴곤란을 주소로 내원하였다. 고형음식에 대한 삼킴곤란이 심하였고, 연하통이나 체중감소는 동반되지 않았다. 가족력은 특이사항이 없었으며, 신체검사서 활력징후는 안정적이었다. 경부와 흉부진찰에서 압통은 없었고, 만져지는 종괴도 없었다. 말초혈액검사서 백혈구 5,100/mm³, 혈색소 14.8 g/dL, 혈소판 190,000/mm³ 소견을 보였고, 이 외 혈액화학검사도 모두 정상범위의 소견을 보였다. 상부위장관 내시경검

Received: May 7, 2014, Revised: October 1, 2014
 Accepted: October 7, 2014

Corresponding Author: Yeon-Ho Joo, Department of Internal Medicine, Changwon Fatima Hospital, 45, Changi-daero, Uichang-gu, Changwon 51394, Korea
 Tel: +82-55-270-1000, Fax: +82-55-265-7766
 E-mail: jyhyhj@chol.com



Fig. 1. (A) Endoscopic finding. At 25-35 cm from the incisor teeth, a submucosal tumor with a smooth surface, covered by normal esophageal mucosa, was seen. (B) Chest computed tomography scan findings (enhanced image). An oval shaped mass was seen on the esophagus. The lesion compressing the trachea and the esophagus showed heterogeneous enhancement. (C) Gross finding. The excised mass shows a well circumscribed, yellowish brown cut surface, measuring 11.8×6.5 cm in size.

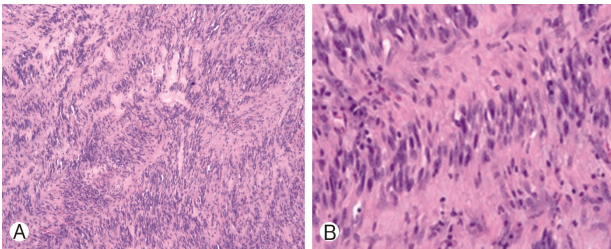


Fig. 2. Microscopic findings. The mass is composed of spindle-shaped tumor cells with elongated, wavy, tapering nuclei. Nuclear palisading is present (H&E stain, A×40; B×400).

사를 시행하였고, 절치로부터 25 cm에서 35 cm까지 매끄러운 점막으로 둘러싸여 있는 돌출된 종괴가 관찰되었으며, 종괴를 덮고 있는 식도점막의 표면에는 선상의 미란과 출혈이 있었다(Fig. 1A). 흉부 컴퓨터단층촬영(computed tomography, CT)에서는 중하부 식도에서 식도와 기도를 압박하는 9×7 cm 크기의 조영이 불균질한 타원형의 종괴가 관찰되었고, 양쪽 폐실질에는 이상소견이 없었다(Fig. 1B). 식도의 점막하종양의 발생빈도를 고려할 때 평활근종이나 위장관 간질종양의 의심되었고, 종양의 크기가 크고 증상이 동반되어서 수술을 고려하였다. 수술은 개흉상태서 후측방접근을 통한 종양적출술을 시도하였으나 점막하 유착이 심하여서 바리가 불가능하였고, 식도절제술로 변경하여 시행하였다. 수술 후 적출된 조직은 11.8×6.5 cm 크기의 거대한 타원형의 고형종괴였고, 점막하층부터 외막하층까지 침윤이 있었다(Fig. 1C). 종괴의 내부는 연한 노란색을 띠었고, 일부에서는 점액성 부분과 점상 출혈이 있었다. 저배율에서는 방추모양의 세포들이 다발을 형성하였고, 고배율에서는 10개의 고배율 시야당 1개의 유사 분열이 관찰되었으며, 세포내부에는 다염색성핵(hyperchromatic nuclei)이 있었다(Fig. 2A, 2B). 면역조직화학염색에서 S-100 단백질에는 양성이었다고, c-kit, CD34에는 음성이었다. 이를 바탕으로 식도에 발생한 양성신경초종으로 진단하였다.

수술 후 문합부 협착에 의한 삼킴곤란이 지속되어 2개월 뒤 수술 후문합부 협착에 대한 내시경적 확장술을 받았고, 외래 경과 관찰중이다.

고 찰

신경초종이 위장관에 발생하는 경우에는 대부분 위에 발생하며, 식도에 발생하는 경우는 드물다[1]. 식도 신경초종은 상부식도에 호발하며 중년여성에게 발생하는 빈도가 높은 것으로 알려져 왔다[3]. 저자들은 국내외 36명의 증례와 Murase 등[2]의 논문에서 19명의 증례, 그리고 본 증례를 포함하여 총 56명의 증례를 분석하였다. 평균연령은 52.4세(10-79세)였고, 40대 이상에서 발생이 많았다. 성별은 남자 18명, 여자 38명으로 여자에게서 약 2배 더 발생빈도가 높았다. 종양의 크기는 평균 6.23 cm(0.5-15.5 cm)였고, 10 cm 보다 큰 경우는 본 증례를 포함하여 5명에서 있었다. 식도 신경초종의 증상은 종양의 크기 및 위치에 따라서 다양한 형태로 나타날 수 있다. 증례들 중 제일 흔한 증상은 삼킴곤란이었다. 종양이 기관이나 기관지를 압박하는 경우에는 호흡곤란, 기침 등의 호흡기계증상을 동반할 수 있으며, 가슴답답함이나 흉통을 호소하여 심혈관계증상으로 오인되기도 한다. 무증상으로 영상학적 검사에서 우연히 발견되는 경우도 7예에서 있었다(Table 1). 본 증례에서는 11.8×6.5 cm의 매우 큰 종양에 의해 기관이 압박되어 있었으나, 환자는 호흡기계 증상을 호소하지는 않았다.

식도 신경초종은 점막하종양의 형태로 발생하고 다른 식도 점막하종양과 감별할 수 있는 뚜렷한 감별점이 없어서 상부 위장관내시경검사, 내시경초음파검사, 흉부 CT, 양전자방출 단층촬영(positron emission tomography, PET) 등을 이용하여 수술 전에 진단을 내리기는 어려운 것으로 알려져 있다. 또한 상부위장관내시경검사나 내시경초음파검사를 이용한 세침흡인생검을 통해 수술 전에 조직을 얻었더라도 면역조직화학검사를 시행하지 않아서 오진을 하는 경우가 있으므로 수술 전 검체의 면역조직화학검사가 필요하겠다. 주로 신경초종의 확진은 수술적 제거와 함께 조직의 면역조직화학검사 소견을 통해 주로 수술 후에 이루어진다. PET을 시행하였을 때에 종양의 18F-fluorodeoxyglucose 섭취율이 증가된 경우도 있었으나[4], Matsuki 등[4]은 18F-fluorodeoxyglucose 섭취율의 증가가 신경초종의 악성도와 연관성은 없다고 보고하였다. 따라서 수술 전에 진단된 식도 신경초종의 악성과 양성을 감별하기 위해서 시행하는 PET은 큰 이점이 없어 보인다.

Table 1. Literature analysis of 56 cases of esophageal schwannoma

Characteristic	Group & symptom	No.
Age (yr)	Range	10-79
	Mean	52.4
	≤10	1
	11-20	2
	21-39	8
	≥40	45
Sex ratio (M:F)		18:38
Size (long axis, cm)	Range	0.5-15.5
	Mean	6.23
	<5	19
	5-10	31
	>10	5
	Not described	1
Symptoms	Dysphagia	39
	Asymptomatic	7
	Gastrointestinal	Abdominal pain (2), odynophagia (2), hematemesis (1), loss of appetite (1), vomiting (1)
	Respiratory	Dyspnea (8), cough (6), stridor (1), wheezing (1), dysphonia (1), hemoptysis (1)
	Cardiovascular	Chest discomfort (1), palpitation (1), chest pain (1)
	Miscellaneous	Weight loss (2), palpable mass (2), facial swelling (1), lassitude (1), neck discomfort (1), neck swelling (1), back pain (1)
	Not described	3

수술 전에 내시경초음파검사의 시행은 신경초종의 진단 및 감별진단에 도움이 된다. 내시경초음파검사를 이용한 세침흡인생검을 통하여 수술전 진단이 시도되고 있으며, 수술 전에 신경초종을 진단한 보고도 1예에서 있었다[5]. 또한 내시경초음파검사를 통해 전형적인 초음파소견을 보이는 식도 낭종, 지방종을 감별할 수도 있다. 하지만 내시경초음파검사로 평활근종 및 위장관간질종양과 신경초종을 감별하기는 어렵다는 제한점이 있다.

대부분의 식도 신경초종은 양성이며 드물게 악성을 보인다[2]. 악성 신경초종은 종양의 크기와 더불어서 병리학적인 요소인 유사분열의 유무, 세포충실성(cellularity), 핵의 비정형, 종양괴사 등에 기초하여 진단한다[2]. 병리학적인 요소들 중에서 악성과 가장 관련성이 있는 인자로는 50개의 고배율 시야당 5개 이상의 유사분열이 있는 경우이다[6]. 현재까지 4개의 증례에서 악성 신경초종에 대한 보고가 있었으며, 이 중 1예에서는 림프절 전이가 동반되었다[6]. 본 증례에서는 10개의 고배율 시야당 1개의 유사분열이 관찰되었으나, 종양의 크기가 11.8×6.5 cm로 크고 점막과 유착이 있어서 재발 여부에 대해서 장기적으로 추적 관찰할 예정이다.

양성 식도 신경초종의 치료는 증상을 동반하거나, 종양의

크기가 커질 때 또는 악성이 의심될 때 고려된다. 치료는 종양의 완전절제이며, 대부분의 증례에서는 수술로 제거하였다. 수술은 종양의 크기, 위치 및 유착의 정도 등에 따라서 종양적출술(enucleation of tumor) 또는 식도절제술을 시행한다. 드물게 신경초종을 내시경적으로 제거하였던 보고도 있다[7,8].

양성 식도 신경초종을 수술로 제거한 뒤의 예후는 대부분 양호하였고, 오직 1예의 양성 신경초종 증례에서만 국소재발을 하였다는 보고가 있었다[6]. 악성인 경우에도 수술적 제거 후 추가 보조화학요법이나 방사선요법 없이도 예후는 양호하였다[9]. 비록 수술 전 신경초종이 진단되는 경우는 드물지만, 저자들은 증상이 없고 악성의 가능성이 낮은 2 cm 미만의 신경초종은 주기적인 상부위장관내시경검사로 추적 관찰하는 것이 더 바람직하다고 생각한다. 악성 식도 신경초종의 경우에도 식도절제술 또는 드물게는 종양적출술을 통해서 신경초종을 제거하였을 때 양호한 경과를 보인다. 하지만 림프절 전이를 보이는 보고가 있으므로 악성이 의심되는 경우에는 식도주변의 림프절청소술을 함께 시행해야 할지에 대한 고려가 필요하겠다[2].

REFERENCES

1. 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.
2. Murase K, Hino A, Ozeki Y, Karagiri 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.
3. Basoglu A, Celik B, Sengul TA, Yildiz L. Esophageal schwannoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:492-3.
4. Matsuki A, Kosugi S, Kanda T, Komukai S, Ohashi M, Umezu H, et al. Schwannoma of the esophagus: a case exhibiting high 18F-fluorodeoxyglucose uptake in positron emission tomography imaging. *Dis Esophagus* 2009;22:E6-10.
5. Kassis ES, Bansal S, Perrino C, Walker JP, Hitchcock C, Ross P Jr, et al. Giant asymptomatic primary esophageal schwannoma. *Ann Thorac Surg* 2012;93:e81-3.
6. Wang S, Zheng J, Ruan Z, Huang H, Yang Z, Zheng J. Long-term survival in a rare case of malignant esophageal schwannoma cured by surgical excision. *Ann Thorac Surg* 2011;92:357-8.
7. Naus PJ, Tio FO, Gross GW. Esophageal schwannoma: first report of successful management by endoscopic removal. *Gastrointest Endosc* 2001;54:520-2.
8. Cho S, Park CH, Ryang DY, Lim SR, Chung KM, Jeong HK, et al. A case of esophageal benign schwannoma removed by endoscopic mucosal resection. *Korean J Gastrointest Endosc* 2008;36:361-5. Korean.
9. Chen HC, Huang HJ, Wu CY, Lin TS, Fang HY. Esophageal schwannoma with tracheal compression. *Thorac Cardiovasc Surg* 2006;54:555-8.