

흉복부 절개를 이용한 식도와 위에 발생한 거대 악성 위장관 간질 종양의 절제

황진욱* · 손호성* · 조종호* · 박성민* · 이송암** · 선 경* · 김광택*

Excision of Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor of Distal Esophagus and Stomach using Thoracoabdominal Incision

Jin Wook Hwang, M.D.*, Ho Sung Son, M.D.* , Jong Ho Jo, M.D.* , Sung Min Park, M.D.*
Song Am Lee, M.D.**, Kyung Sun, M.D.* , Kwang Taik Kim, M.D.*

Gastrointestinal stromal tumor is documented on every part of the gastrointestinal tract. It develops in the stomach and the small intestine most commonly, and also in the esophagus. A 44 year-old male patient was admitted due to dysphagia and weight loss. Chest CT showed about $15 \times 11 \times 11$ cm sized, well-defined, and lobulated soft tissue mass with central necrosis was noted in the posterior wall of lower esophagus throughout the lesser curvature of upper stomach. We performed the distal esophagectomy and total gastrectomy using thoracoabdominal incision. The tumor was positive at CD117 (c-kit) and CD 34, and was diagnosed as malignant GIST of the distal esophagus and upper stomach. The patient is on routine follow up at the out patient department for nineteen months up to now.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:514-517)

Key words: 1. Esophageal neoplasms
2. Stomach neoplasms
3. Esophageal surgery

증 레

44세 된 환자가 2주 전부터는 물도 못 삼킬 정도로 심한 연하 곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 2~3개월 전부터 시작된 연하 곤란이 점점 심해지고 식욕감퇴의 소견을 보였다. 과거력상 환자는 20년 동안 일주일에 소주 3병 정도의 음주 및 하루 한 갑 정도의 흡연력 이외의 특이 소견은 없었고, 계통적 문진 상 특이 소견은 없었으며, 이학적 검사에서 활력 정후는 정상 소견이었으며 호흡음은 깨끗하였으나, 좌상복부에 10×10 cm 정도의 고정된 종괴가 만

져졌으며, 압통 및 반발통은 없었다. 내원하여 시행한 단순 흉부 사진상 특이 소견 없었고, 상부 위장관 내시경 검사에서 앞니(incisor)로부터 35 cm 부근 식도에 식도 내경을 완전 폐쇄하고 있는 종괴를 관찰할 수 있었으며, 상복부 초음파에서 좌상복부에 $16 \times 10 \times 14$ cm 크기의 다엽성 비균질성 종괴가 보였다. 또한, 흉부 및 복부 컴퓨터 단층 촬영에서도 식도 하부의 완전폐쇄와 위장의 전방 편위를 보이는 후복막을 침범하는 최대 직경 15 cm 정도의 저음 영의 거대한 종괴가 보였고, 중앙부 피사를 동반하고 있었다. 이 종괴는 위접막과 경계가 불분명하여 위장에서

*고려대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

**건국대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Konkuk University

논문접수일 : 2005년 3월 8일, 심사통과일 : 2005년 5월 7일

책임저자 : 김광택 (136-705) 서울시 성북구 안암동 5가 126-1, 고려대학교 의료원 흉부외과

(Tel) 02-920-5436, (Fax) 02-928-8793, E-mail: ktkim@korea.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

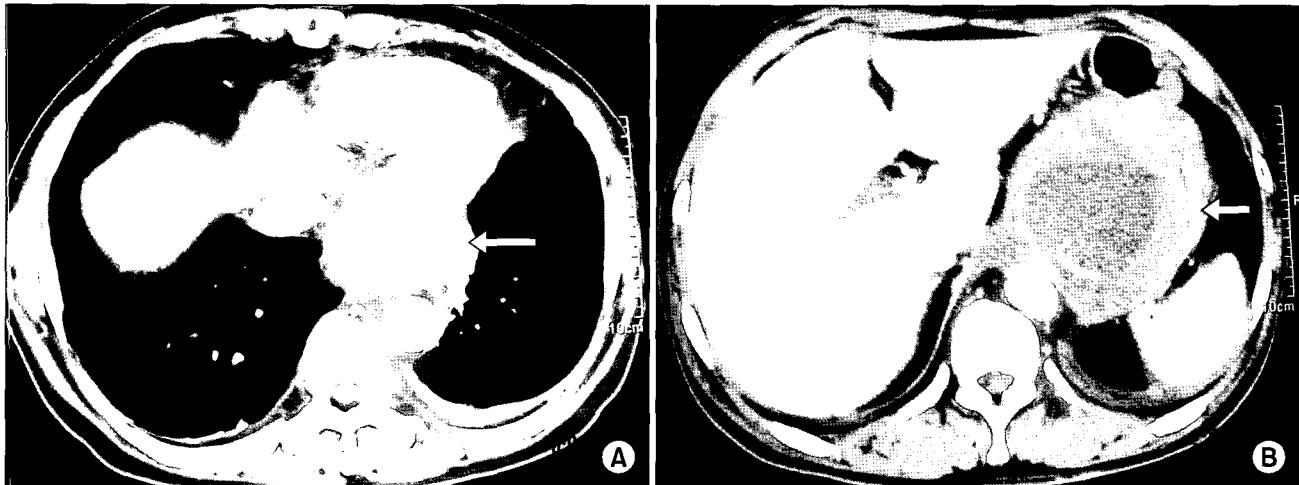


Fig. 1. (A&B) Chest CT shows about $15 \times 11 \times 11$ cm sized, well-defined, and lobulated soft tissue mass with central necrosis is noted in posterior wall of lower esophagus throughout lesser curvature of upper stomach.

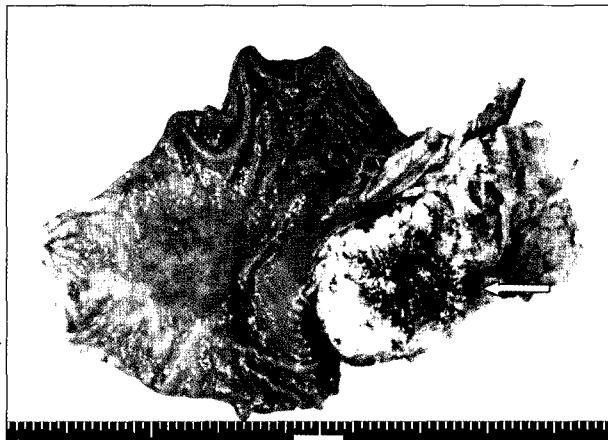


Fig. 2. The cut surface shows pale brownish to reddish appearance, multiple focal necrosis, and hemorrhages.

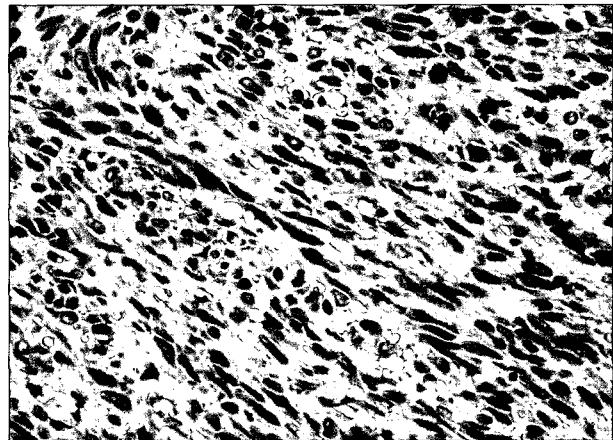


Fig. 3. Microscopic finding shows hyperchromatic and mitotic tumor cells (H&E stain, $\times 400$).

기원하였다고 생각되었으며 흉곽내 대혈관과의 연접소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 수술 전 검사 상 전이의 소견은 보이지 않았다.

수술은 전신 마취하에 이중 기관 내 삽관 후, 흉복부 절개를 위하여 환자를 양와위로 눕힌 후 좌측 흉부를 약 45도 가량 올려서 자세를 취했다. 정중 복부 절개 후 좌측 7 번째 늑간을 따라 개흉술을 시행하였다. 종괴는 횡경막 상부 약 10 cm 부위의 식도로부터 위장의 소만부에 걸쳐 위치하고 있었으며, 위장과 식도에서 단단하게 만져졌다. 또한 간의 좌엽, 횡경막, 좌측 폐의 하엽, 좌측부신, 좌심방, 비장 복부 대동맥 등의 주변 조직과 심한 유착은 있었

으나 주변장기로의 침윤은 없었다. 복강이나 흉강 내의 임파절 비대도 관찰되지 않았다. 종괴를 복부에서부터 밖리하였고, 횡행 대장을 박리, 절제하여 근위부는 식도와 단단문합하였고, 원위부는 공장과 문합하였고, 공장은 루프를 만들어 근위부와 원위부를 연결하는 식도대장공장 문합술을 시행하였다. 수술 후 10일에 상부 위장관 조영술을 시행하여 문합부위의 누출이 없음을 확인하고 경구로 식이를 시행하였다. 수술 후 조직학적 검사에서 종괴에 의한 주변 장기의 압박과 괴사가 보였을 뿐, 전이는 보이지 않았다(Fig. 2). 종양의 크기는 $14 \times 15 \times 7$ cm으로 5 cm 이상이고, 유사분열의 개수가 10배 고배율 시야에서

0-1 개인, 괴사를 동반한 악성 위장관 간질 종양으로 진단되었다(Fig. 3).

환자는 수술 후 5일째 창상 감염이 발생하였으며, 창상 치료 후 수술 22일째 창상 감염에 대한 2차 봉합술을 시행하고 경과가 양호하여 퇴원하였으며 현재 수술 후 19개월째 외래 통해 Glivec 복용 중이다.

고 찰

위장관 간질 종양(Gastrointestinal Stromal Tumor; GIST)은 위장관의 간엽 세포종의 대부분을 차지한다. 위장관 간질 종양은 위장관의 모든 부분에 발생하며, 그 중 대부분은 위(60~70%), 소장(25~35%)에 발생하며 극히 드물게 대장과 직장(5%), 식도(<2%)와 총수에서 발생한다. 식도의 간질 종양은 대부분 하부 식도에 발생하고 위식도 연결부에 발생하기도 한다. 또한 그물막, 장간막, 후복막 등에 생길 수 있으며 장관과 연결되어 있지 않은 부분에서도 발생할 수 있다[1-3]. 위장관 간질 종양은 40대 이전에는 잘 발생하지 않으며 나이가 들수록 빈도는 증가하나 위험 인자와 병인은 잘 알려져 있지 않다[4].

임상증상은 종양의 크기와 침범 부위에 따라 다르며, 위와 소장의 위장관 간질 종양의 상당히 많은 경우에서 크기가 작고(2 cm 이하), 특별한 임상증상이 없이 우연히 발견된다. 증상이 있는 환자의 경우 복부 통증(50~70%)과 위장관 출혈(20~50%)이 가장 흔하고, 식도에 발병하면 연하곤란과 체중 감소를 보이기도 하며, 장 폐쇄 증상 등도 보일 수 있다. 그리고 어려운 경우에도 종물이 축지되는 경우에는 악성을 강력하게 의심할 수 있다[4].

진단은 위장관 내시경과 전산화 단층촬영으로 질환의 범위와 전이 여부를 진단할 수 있으며, Burkitt 등[5]은 전산화 단층촬영에서 위장관 간질종양(GIST)의 종괴는 전형적으로 주위조직과 구별이 잘되며 비균질적 테두리를 보이며, 67%에서 중심부위괴사도 보인다고 보고하고 있으며, 전이는 진단 당시 약 61%에서 발견되고, 추적관찰 기간 중 80% 이상에서 보인다고 하였다. 또한, 흔히 전이 되는 장기로는 간, 복막, 그리고 폐 등이 있었다고 보고하였다.

조직학적으로 간질 종양은 고밀도의 세포성을 가지는 방추형 세포 종양 형태이나 유상피성 간질 종양형태 등 다양한 소견을 보이며 이것은 종양이 생기는 위치에 따라 분포가 다양하다. CD 117 (c-kit)의 거의 대부분에서 양성을 보이며 CD34는 70%에서 양성을 보이고 일부에서는

desmin (2~4%), smooth muscle actin (SMA)(20~30%)과 S-100 단백(10%)에 양성을 보인다[1]. Franquemont 등[6]은 종양의 크기와 유사분열의 비율, 그리고 종식성 세포 핵 항원 지수(PCNA index)로 고위험군(a. 크기(5 cm와 10 고배율 시야에서 유사분열 수 2 이상, b. 크기(5 cm 또는 10 고배율 시야에서 유사분열 수 2 이상 PCNA index (10%)과 저위험군(a. 크기 <5 cm와 10 고배율 시야에서 유사분열 수 2미만, b. 크기(5 cm 또는 10 고배율 시야에서 유사분열 수 2이상 PCNA index (10%))으로 분류하였으며, 좋은 예후를 예측할 수 있는 인자는 위에서 발생하고, 유사분열의 수가 적고(50배 고배율 시야에서 1개 이하), 낮은 종식 분획을 가지며, 이웃 장기로의 침윤이 없고, 이배체 DNA가 존재하고, 괴사가 없고, 짧은 연령에서 발병했을 때라고 하였다.

치료는 수술로 완전히 절제해야 한다. 부분 절제와 전적출술의 선택은 종양의 크기와 침범 범위에 따라 때로는 주위 장기까지의 광범위한 절제가 필요할 경우도 있으며 단순 적출술은 피해야 하며, 환자의 전신적 상태를 고려하여 시행하여야 한다[7]. 가능하면 점막하에서 제거하고 그렇지 않으면 부분 식도 절제나 부분 위 절제가 필요할 경우가 있다. 림프절 전이는 드물기 때문에 림프절 절제는 필요하지 않다[8].

Miettinen 등[4]은 식도의 위장관 간질 종양 16예의 추적 관찰 결과에서 9예의 사망예가 있었고, 평균 생존기간은 29개월이었으며 종양의 크기가 10 cm 이상인 예는 모두 사망하였고, 2예에서 간과 폐로의 전이가 있었다고 보고하고 있다. Hatch 등[8]은 진단 당시 1/3의 환자에서 전이가 있었으며, 5년 생존율이 20% 정도라고 보고하였다.

참 고 문 헌

1. Miettinen M, Majidi M, Lasota J. *Pathology and diagnostic criteria of gastrointestinal stromal tumors (GISTS): a review*. Eur J Cancer 2002;38:S39-51.
2. Kang SK, Won TH, Ku KW. *Malignant gastrointestinal stromal tumor of esophagus: A case report*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:109-12.
3. Kim KH, Kim MH, Kuh JH. *Malignant gastrointestinal stromal tumor of esophagus: One case report*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:619-22.
4. Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, Lasota J. *Gastrointestinal stromal tumors: recent advances in understanding of their biology*. Hum Pathol 1999;30:1213-20.
5. Burkitt GC, Badran M, Al-Muderis O. *Malignant gastroin-*

활진을
식도와 위에 발생한 악성 간질 종양

- testinal stromal tumor: Distribution, imaging features, and pattern of metastatic spread.* Radiology 2003;226:527-32.
6. Franquemont DW. *Differentiation and risk assessment of gastrointestinal stromal tumors.* Am J Clin Pathol 1995;103: 41-7.
7. Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, Sabin LH, Lasota J. *Eso-*
- phageal stromal tumors: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 17cases and comparison with esophageal leiomyomas and leiomyosarcomas.* Am J Surg Pathol 2000;24:211-22.
8. Hatch GF 3rd, Werheimmer-Hatch L, Hatch KF, et al. *Tumors of the esophagus.* World J Surg 2000;24:401-11.

=국문 초록=

위장관 간질 종양은 위장관 전역에서 발생하며 그 중 위와 소장 등에 많이 생기며 식도에서도 발생한다. 44세 남성이 연하곤란과 체중감소를 주소로 내원하여 시행한 상부 위장관 내시경 검사 및 흉부 전산화 단층 촬영에서 식도 하부의 완전폐쇄, 위의 전방 편위 소견과 중앙부 괴사를 동반하는 최대 직경 15 cm 정도의 저음영의 거대 종괴를 보여 흉복부 절개를 이용하여 하부 식도 및 위전적출술을 시행하였다. 종양은 CD117 (c-kit)와 CD34에서 양성을 보여 악성 위장관 간질 종양으로 확진되었으며 현재 외래 추적관찰 중이다.

- 중심 단어 : 1. 식도 종양
2. 위장 종양
3. 식도수술