

식도의 선양 낭포성 암종의 치험

— 1예 보고 —

윤주식* · 나국주* · 송상윤** · 최용선* · 김상형* · 오상기*

Adenoid Cystic Carcinoma of the Esophagus

— A case report —

Jusik Yun, M.D.*, Kook-Joo Na, M.D.*, Sang-Yun Song, M.D.**, Young-Sun Choi, M.D.*, Sang-Hyung Kim, M.D.*, Sang-Gi Oh, M.D.*

Adenoid cystic carcinoma (ACC) commonly originates in the major salivary glands and respiratory tract, but it is extremely rare to find ACC in the esophagus. ACC of the esophagus is clinopathologically different from the salivary gland variant. It shows more aggressive malignant behavior and a very poor prognosis. We report here on the surgical and clinopathologic findings of an ACC of the esophagus in a 65-year-old man, and we also include a review of the relevant medical literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:392-395)

Key words: 1. Esophagus
2. Esophageal neoplasms

증례

환자는 65세 남자로 내원 6개월 전부터 목 불편감이 있었고, 1개월 전부터 발생한 연하곤란을 주소로 외부 병원을 방문하였다. 상부 위장관 내시경 검사에서 상부 식도의 종양이 발견되어 이에 대한 치료를 위해 본원으로 전원 되었다. 과거력 상 고혈압과 당뇨병으로 3년 전부터 약물을 복용 중이었으며, 가족력 상 특이 소견은 없었다. 40 pack year의 흡연력이 있었고 4년 전부터 중단한 상태였으며, 하루에 소주 1~2병을 일주일에 두 차례 정도 마시고 있었다. 입원 당시 이학적 소견 및 임상병리검사 소견은 모두 정상이었다.

본원에서 시행한 식도 내시경 검사에서 절치로부터 20 cm 부위에 직경 3.5 cm의 궤양성 돌출형(ulcerofungating)

종양이 발견되었다. 내시경 초음파 검사에서 종양은 점막 하층까지 침범하였고 근육층은 침범하지 않았으며, 식도 주변의 림프절 비후는 관찰되지 않았다(Fig. 1). 내시경하 조직검사를 시행하였으며, 병리소견 상 선양 낭포성 암종으로 진단되었다. 그 외에 흉부 및 복부 전산화단층촬영, 양성자방출단층촬영 검사상 타 장기로의 전이는 보이지 않았다.

수술은 종양의 위치를 감안하여 충분한 상부 절제연을 확보하기 위해 3구역(경부, 흉부, 복부) 식도 절제를 계획하였다. 먼저 우측 개흉술로 식도를 박리하였고 림프절을 절제하였으며, 체위를 양와위로 변경하여 정중 개복술로 신식도(neo-esophagus)로 사용할 수 있도록 위장관 튜브를 제작하였고 상복부 림프절을 절제하였다. 그 다음 경부 절개를 통한 식도 및 경부 림프절 절제와 위식도 문합을

*전남대학교 의과대학 전남대학교병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hospital, Chonnam National University Medical School

**화순전남대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Hwasun Hospital

논문접수일 : 2008년 10월 10일, 심사통과일 : 2008년 10월 28일

책임저자 : 나국주 (501-757) 광주시 동구 학동 8번지, 전남대학교병원 흉부외과

(Tel) 062-220-6546, (Fax) 062-227-1636, E-mail: kjna1125@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

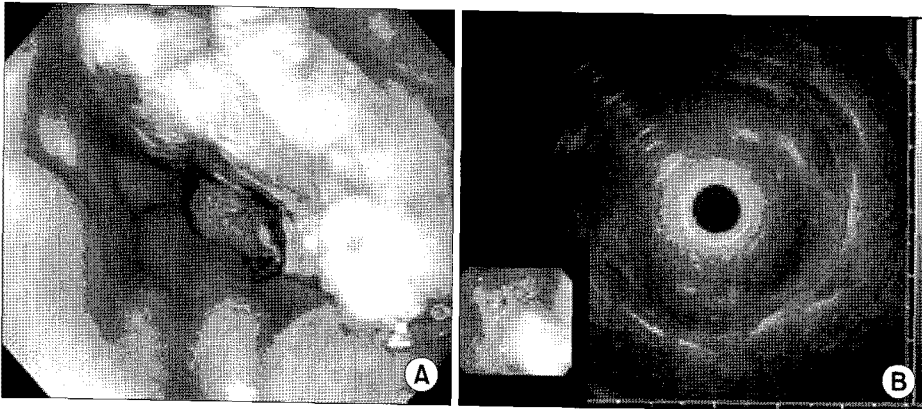


Fig. 1. Esophagoscopy showed an ulcerofungating tumor with partially necrosis (A), and endoscopic ultrasonography showed the lesion invading submucosal layer, relatively well preserved proper muscle layer (B).

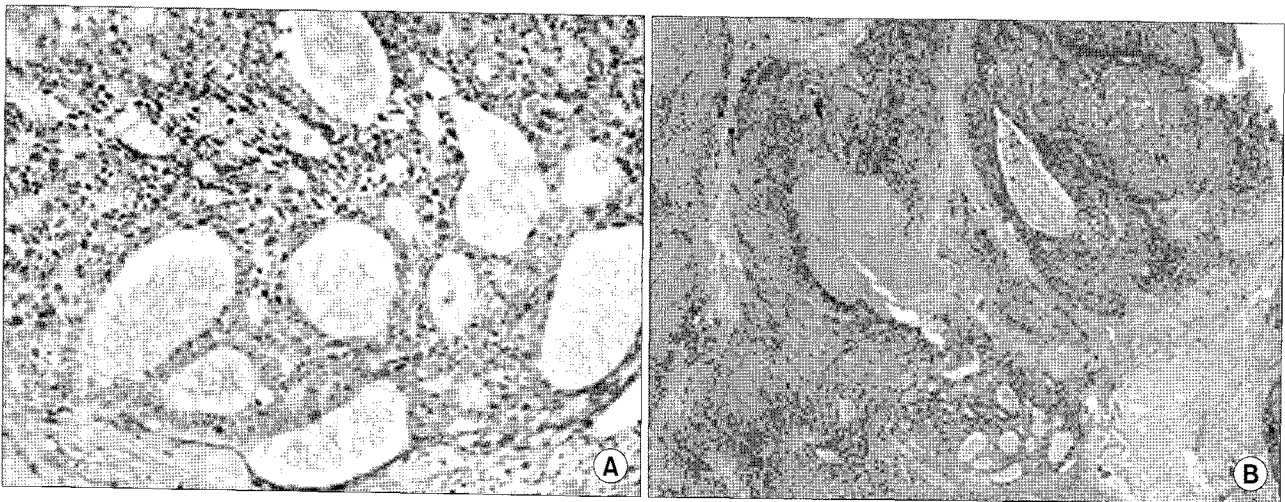


Fig. 2. The tumor cells showed a solid proliferative pattern (A: H&E, $\times 200$), and cribriform pattern (B: H&E, $\times 40$).

시행하였다. 수술 후 조직 검사 결과 종양은 식도위이행 부에서 상부 15 cm에 3.5 cm 크기로 위치하였고, 점막에 미란이 관찰되었지만 점막침윤 소견은 없었으며 근육층을 침범하지 않고 점막하조직에만 존재하였다. 면역화학 염색에서 S-100 단백질과 Vimentin 염색에 음성이었고 절제된 모든 림프절에 전이 소견은 없었다. 상부 절제연과 종양과의 거리는 5 cm 정도로 충분하였다. 환자는 회복 과정에서 성대마비가 진단되었으나 보존적 치료 후 호전되어 퇴원하였다. 수술 후 방사선 치료를 받았으며, 현재 외래에서 18개월동안 재발 없는 상태로 추적 관찰중이다.

고 찰

선양 낭포성 암종은 주로 주타액선, 호흡기에 발생하며, 식도에서는 매우 드물게 발생한다. 식도의 선양 낭포성

암종은 1954년에 Gregg 등이 처음으로 보고하였으며, Suzuki와 Nagayo 등[1]이 보고한 바에 따르면 전체 식도암의 0.1% 미만이었다. 국내에서는 대한소화기학회에 2예, 대한병리학회에 2예가 보고되었고, 대한흉부외과학회에는 1988년 임승균[2], 1998년 이재익 등[3]에 의해 두차례 보고된 바 있다.

이 종양의 희소성 때문에 명확한 임상적 특성을 알 수 없지만 44예의 문헌을 고찰한 Petursson 등[4]에 따르면, 발생하는 평균 연령은 65세이고, 남녀의 비율이 3.4 : 1로 남자에서 많았다. 대부분 식도의 편평세포암과 유사하게 점진적인 연하곤란이 주 증상이었고, 중부 식도에서 호발하였다. 치료 후 1년 생존율은 23%였고, 대부분의 환자들은 2년 이내에 사망하였다. 또한 Epstein 등[5]은 증상 발현 후 진단까지 3개월 정도 소요되며, 진단후 생존 기간이 평균 7개월이라는 불량한 예후를 보인다고 보고하였고,

이것은 5년 생존율이 5~10%를 보이는 식도 편평세포암과 비슷하다. 반면에 타액선의 선양 낭포성 암종은 5년 생존율이 60~70%, 20년 생존율이 10~20%를 보이고 있어서 식도의 경우와 다른 차이를 보이고 있다.

식도의 선양 낭포성 암종의 세포 기원에 대해서는 아직 명확히 밝혀지지 않았지만, Benisch 등[6]은 식도의 편평상피에서 기원한다고 주장하였고, Kabuto 등[7]은 점막하 점액선에서 기원한다고 주장하였다. 하지만 최근에 발달된 면역염색검사에서도 식도의 선양 낭포성 암종이 근상피 세포(myoepithelial cell)의 표지자인 S-100 단백질에 양성을 보임으로써 편평상피에서 기원한다는 주장이 타당성을 보이고 있다.

식도의 선양 낭포성 암종은 다른 장기에서 발생한 경우와 임상적으로나 병리조직학적으로 다른 점을 보인다. 식도에서 발생한 경우에서 특징적인 조직학적인 소견은 풍부한 유사분열과 괴사, 그리고 편평세포암, 기저세포암, 선암의 특징적 소견을 동시에 지니고 있고, 충실성 집락(solid nest)이 많다는 것이다. 또한 사상형이나 낭포성 부위가 나타나지만 타액선에 발생한 경우와 달리 적으며, 본 증례에서도 이러한 특징을 보였다(Fig. 2). 이러한 병리조직학적인 차이는 종양의 높은 악성도와 나쁜 예후와 관련이 있을 것으로 생각되어지고 있다. 특히 조직학적으로 편평세포암과 선암의 소견이 동시에 나타나는 소견은 나쁜 예후를 암시하는 중요한 인자로 여겨지고 있으며, S-100 단백질에 대한 양성 정도에 따른 악성도 차이에 대한 연구도 이어지고 있다[8].

29예의 증례를 고찰한 Epstein 등[5]에 따르면 내시경적 소견이 편평세포암과 유사하며, 돌출형(fungating)이 38%로 가장 많았고 궤양형(ulcerative), 분엽형(lobulated), 침윤형(infiltrative)이 각각 18% 정도였으며 종양의 크기가 클수록 궤양형의 빈도가 늘어난다고 한다. 본 증례의 경우에서 주목할만한 점은 내시경 검사에서 궤양성 돌출형(ulcerofungating) 병변으로 관찰되었으나 조직학적 소견상 종양은 점막하조직에 위치하였고, 점막에 미란이 관찰되었지만 정상이었으며 근육층은 침범하지 않았다는 것이다. 지금까지의 국내 증례들과 다른 점은 내시경 검사상 점막에서 관찰되는 병변이었다는 점이고, 유사한 점은 근육층을 침범하지 않은 점막하에 위치한다는 점이다.

식도의 선양 낭포성 암종에 대한 치료로서는 많은 의견

이 제시되어 왔지만, 절제 가능한 종양의 경우 외과적 절제술이 가장 좋은 방법으로 여겨지고 있고, 국내 보고된 증례들 모두 외과적 절제를 시행받았다. 또한 높은 악성도와 나쁜 예후를 극복하고자 방사선치료와 항암요법에 대한 시도도 지속되고 있다. 방사선 치료는 진행된 병기의 환자에서 연하곤란에 대한 고식적 치료로 제안되고 있지만, 그 효과는 아직 명확히 입증되지 않았다. Petursson 등[4]은 항암요법으로 완전 관해를 유도한 증례를 보고하였지만 많은 환자들이 림프절이나 원격 전이로 인해 1년 이내에 사망하였다. 이러한 점들을 고려한다면 향후 방사선치료에 대한 효과 및 적절한 항암 약제들의 조합 등에 대해 꾸준한 연구가 필요할 것으로 생각된다. 저자들의 경우는 일차적 치료로 외과적 절제를 시행하였으며, 주위 림프절이나 원격 전이는 없었으나 수술 후 방사선 치료를 시행하였으며 그 예후는 지속적인 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Suzuki H, Nagago T. Primary tumors of the esophagus other than squamous cell carcinoma: histologic classification and statistics in the surgical and autopsy materials in Japan. *Int Adv Surg Oncol* 1980;3:73-109.
2. Lim SK. Adenoid cystic carcinoma of the esophagus: a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;20:865-8.
3. Lee JI, Sung SW. Adenoid cystic carcinoma of the esophagus: a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;31:1247-50.
4. Petursson SR. Adenoid cystic carcinoma of the esophagus. Complete response to combination chemotherapy. *Cancer* 1986;57:1464-7.
5. Epstein JI, Sears DL, Tucker RA, Eagan JW. Carcinoma of the esophagus with adenoid cystic differentiation. *Cancer* 1984;53:1131-6.
6. Benisch B, Toker C. Esophageal carcinomas with adenoid cystic differentiation. *Arch Otolaryngol* 1972;96:260-3.
7. Kabuto T, Taniguchi K, Iwanaga T, et al. Primary adenoid cystic carcinoma of the esophagus: report of a case. *Cancer* 1979;43:2452-6.
8. Kitada H, Yamaguchi K, Takashima M, Tanaka M. Adenoid cystic carcinoma of the esophagus: report of a case. *Surg Today* 1997;27:238-42.

=국문 초록=

선양 낭포성 암종은 주로 주타액선, 호흡기 등에 잘 발생하는 종양으로 식도에서는 매우 드물게 발생한다. 식도의 선양 낭포성 암종은 타액선에 발생하는 것과는 임상병리학적으로 차이가 있으며, 악성도가 높고 예후가 불량하다. 저자들은 65세 남자 환자에서 발생한 식도의 선양 낭포성 암종을 치험하였기에 이에 대한 수술 및 임상병리적 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

중심 단어 : 1. 식도
2. 식도종양