대한방사선의학회지 2001;44:593 - 597

식도방추세포암종: 1예 보고[1]

김지창 · 이재문 · 정승은 · 이교영[2] · 한성태 · 김만득

식도의 방추세포암종은 매우 드문 악성 종양으로 암종요소와 육종요소를 모두 가지고 있는 것이 특징이며 이로 인해 명명하는데 있어 많은 문제가 있어왔다. 특징적으로 식도중간부에 크기가 매우 크고 소엽성표면을 가진 폴립양종괴를 형성하고 이로 인한 식도의 국소팽창이 특징이다. 또한 크기가 큰 종괴임에도 불구하고 식도의 완전한 패색은 잘 일으키지 않는다.

국내 문헌에 영상소견에 대한 보고가 없고 특히 MRI 나 CT소견에 관해서는 보고된 바가 없어 저자들이 경험한 1예를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

식도에 생긴 방추세포암종(Spindle - cell carcinoma)은 식도종양의 0.5 - 1% 정도를 차지하는 매우 드문 종양으로 주로 식도중간쯤에 소엽성표면을 가진 크기가 매우 큰 종괴를 형성하고 이로 인한 식도의 국소팽창을 보이며 크기가 큰 종괴임에도 불구하고 식도의 완전폐색은 잘 일으키지 않는 것을 특징으로 한다. 조직학적으로 암종요소(carcinomatous element)와 육종요소(sarcomatous element)를 모두 가지고 있어 명명하는데 있어 암육종(carcionsarcom), 가성육종(pseudosarco - ma), 폴립양암종(polypoid carcinoma), 소위 암육종(so - called carcinosarcoma), 소위 가성육종(so - called pseudosarcoma), 육종양암종(sarcomatous carcinoma), 편평상피암종의 방추세포변형(spindle - cell variant of squamous cell carcinoma)등 혼란이 있어왔으나 지금은 방추세포편평상피암종(spindle cell squamous carcinoma) 또는 간단히 방추세포암종(spindle cell carcinoma)이라는 용어가 일반적으로 쓰이고 있다 (1).

국외 문헌에는 소수 보고된 예가 있으나 국내 문헌에는 아직 보고된 바가 없고 특히 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI) 소견에 대해서는 아직 보고된 예가 없어 저자들이 경험한 1 예의 영상소견을 보고하고자 한다.

증례 보고

24세 남자환자가 약 6개월 전부터 경부에 종괴가 만져졌고 2개월 전부터 시작된 연하곤란을 주소로 내원하였다. 신체검사상 종괴는 갑상연골하방에서 약간 좌측으로 치우쳐 만져졌으며 크기는 약 10 cm 이었고 비교적 단단하였으며 압통은 없었다. 환자의 과거력상 특이소견 없었으며 혈액검사는 정상이었고 가족력상 역시 특이소견은 없었다. 내원시 시행한 경추측면단순촬영에서 갑상연골하방으로 경추와 기도 사이에 난원형의 균일한 음영의 종괴가 관찰되었다. 내부에는 식도내의 공기기둥과 상부에 공기액체층을 보였다 (Fig. 1). 바륨검사에서 경부식도에 크기가 매우 크고 소엽성표면을 갖는 폴립양종괴를 관찰 할 수 있었고 바륨이 종괴의 상부에서 정체되면서 종괴의 지붕을 형성하는 지붕모양의 반구효과(cupola effect)를 관찰 할 수 있었다. 크기가 매우 큰 종괴임에도 불구하고 바륨의 유의한 통과장애는 관찰되지 않았다 (Fig. 2). 조영증강후의 CT에서 종괴는 불균질하게 조영증강되고 일부 조영증강이 되지 않는 저음영의 괴사된 부분을 함유하고 있었다. 종괴에 의해 식도는 매우 팽창되어 있었고 종괴의 앞쪽에서 넓은 기시부를 가진 줄기(stalk)가 보였고 종괴에 의한 기관의 모양변형이 있었다 (Fig. 3). MRI소견에서 종괴는 크기가 9×6×3 cm 정도로 측정되었고 T1강조영상에서 불균일한 저음영으로 관찰되었으며 종괴상부의 고음영부분은 출혈괴사로 생각하였다 (Fig. 4A). T2 강조영상에서 종괴는 불균일한 고음영종괴로 관찰되었고 특히 관상면상에서는 종괴와 팽창된 식도사이에 신호강도가 없는 공기틈을 잘 볼 수 있었다 (Fig. 4B). 종괴에 의해서 기도가 앞쪽으로 밀려 있었으나 유의할만하게 좁아진 부분은 없었다. 조영증강후의 T1강조영상에서는 조영증강이 잘되어 불균질한 고음영종괴로 관찰되었고 특히 축면영상에서 기관과 종괴줄기와의 경계가 불명확하고 기관을 두르고 있는 저음영지방띠가 소실된 부분이 있어 기관침범을 생각 할 수 있었다 (Fig. 4C).

환자는 수술을 시행하였고 수술소견상 종괴는 식도점막하층에서 발생해 점막을 뚫고 식도내강으로 돌출하여 내강을 채우고 있는 잘 부서지고 부드러우며 일부 괴사된 부분을 함유하

[1]가톨릭대학교 의과대학 방사선과학교실
[2]가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실
이 논문은 2001년 2월 12일 접수하여 2001년 4월 19일에 채택되었음.

고있는 점막하종괴이었다. 종괴는 피막이 없었고 약 4×3×2 cm 크기의 줄기를 가지고 있었으며 줄기가 기관과 접하고 있고 심하게 유착되어있어 완전히 제거하지 못하였다.

병리소견상 종괴는 대부분 다형성(pleomorphism)을 보이는 방추세포로 이루어져 육종임을 의심케하였으나 근육종, 연골육종, 골육종등의 이소성분은 관찰되지 않았다. 일부분에서 미분화된 편평세포암종이 관찰되었으며 부분적으로 편평세포암종성분이 육종양방추세포로 이행하는 양상을 보였다 (Fig. 5A). 이러한 이행부위에서는 상피내편평세포암종의 기저층을 이루는 세포들이 방추세포로 구성되어 있었고 기저막이 뚜렸하지 않았다. 면역화학염색에서 상피세포에 존재하는 항원인 사이토 케라틴(cytokeratin)에 대한 항체에 대해 편평세포암종 부위와 육종양방추세포에 양성반응을 보였으며 간질세포에 존재하는 항원인 비멘틴(vimentin)에 대한 항체에는 육종양방추세포들이 광범위하게 염색되고 편평세포암종에서 방추세포로 이행하는 세포들도 염색이 되어 방추세포암종으로 진단하였다 (Fig. 5B, C).

고 찰

1865년 Virchow가 처음으로 식도내강에 생긴 크기가 큰 폴립양종괴에 대해 편평상피요소와 방추세포육종요소가 혼합된 종양이라 하여 암육종으로 이름을 붙인 이후 l919년 Meyer는 종양의 근원에 관한 세 가지 가설을 제기 하였다. 첫 번째는 상피세포종양과 중배엽종양이 서로 뒤섞여 하나의 종양을 이루는 충돌종양(collision tumor)이고 두 번째는 윌름종양 처럼 하나의 간세포(stem cell)에서 두 가지 종양형이 기원했다는 결합종양(combination tumor)이다. 세 번째는 간질성분과 실질성분이 동시에 악성변화를 했다는 구성 종괴(composition tumor)이론이다. 그후 1940년에 Pearlman은 암육종에 대해 비판적 입장에서 소위 암육종(so called carcinosarcorma)라

Fig. 1. Plain radiography shows large elongated soft tissue mass between the trachea and cervical spine. Air fluid level in the upper portion and anterior displacement of trachea are also seen.

Fig. 2. Barium examination demonstrates large intraluminal polypoid mass with lobulated surface in the upper esophagus that expands the lumen without causing obstruction. Barium form a dome over the intraluminal portion of the tumor , producing a“ cupola effect ”(arrow heads).

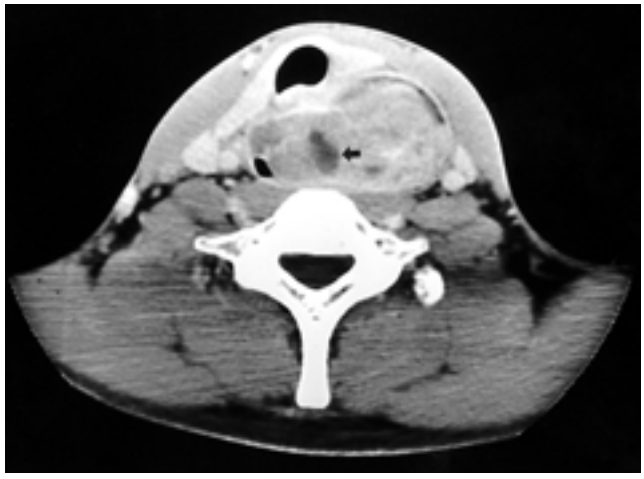


Fig. 3. Post contrast CT scan shows large heterogeneously enhancing intraluminal mass and small area of necrosis(arrow).

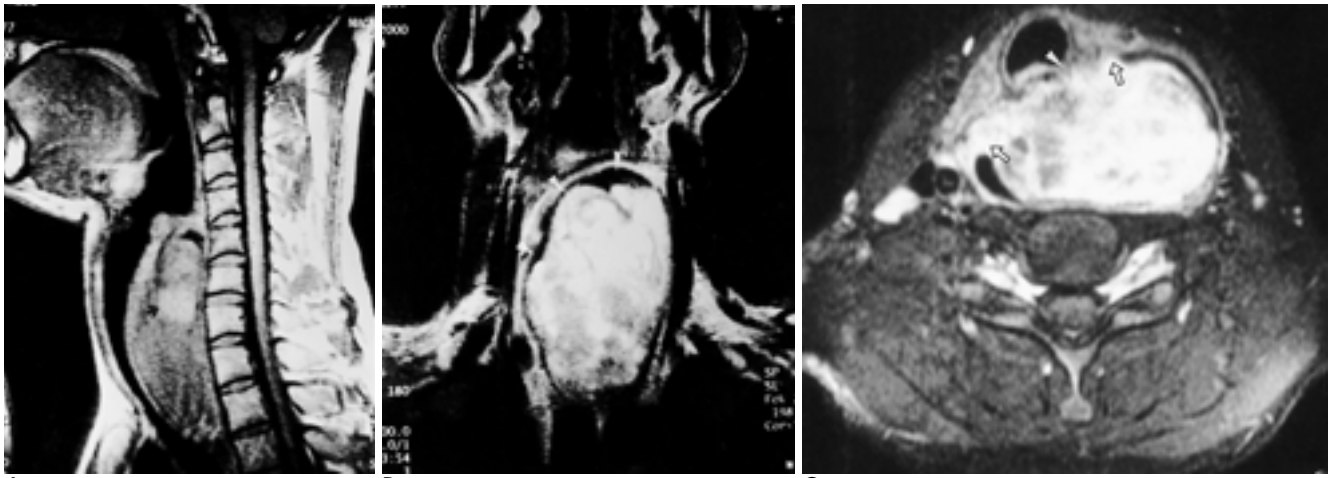
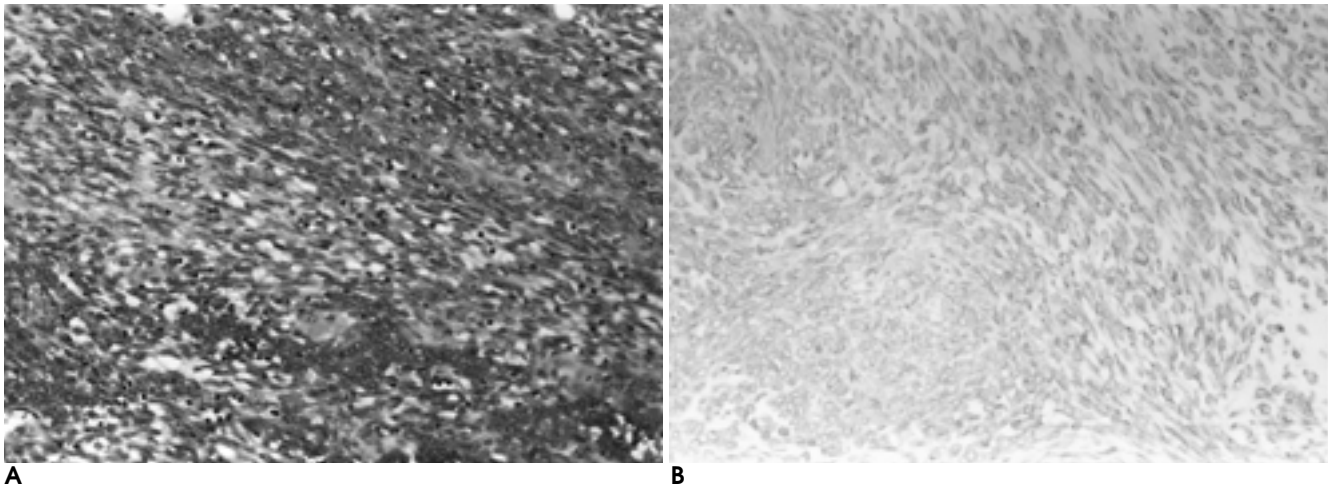


Fig. 4. A, B, C. T1-weighted sagittal (**A**) and T2-weighted coronal (**B**) images clearly demonstrate the elongated intraluminal polypoid mass with expansion of the esophagus. Focal area of high signal intensity on the T1-weighted image is hemorrhagic necrosis(arrow). There are also seen a crescent signal-void air cleft(arrow heads) between the mass and esophgeal wall, which produce the" cupola effect "on barium examination.

C. After Gadolinium infusion, fat suppressed T1-weighted axial image demonstrates the heterogeneously enhancing mass and broad based stalk(open arrows). Focal area of indistinct margin between the mass and trachea(arrow head) is noted, rising the possibility of tracheal invasion.



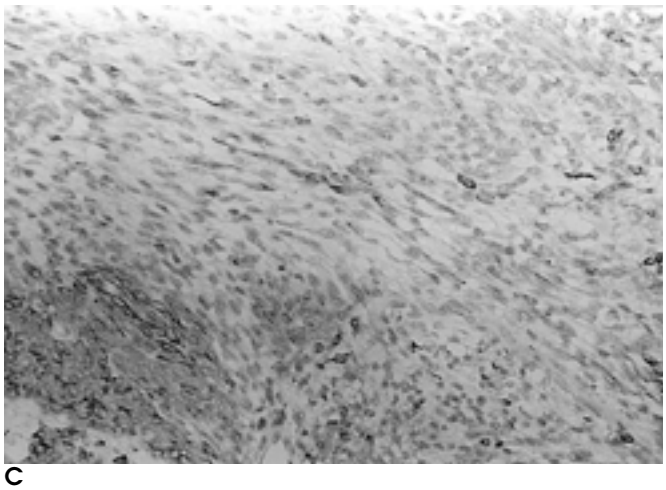


Fig. 5. A. On microscopic examination, there is a mixture of epithelial and stromal element. The small nests of poorly differentiated squamous carcinoma show transition into the stromal component with pleomorphic spindle cells (Hematoxylin-eosin, ×100).

B. On immunochemical staining, vimentin shows strong positive for spindle cell element.

C. Cytokeratin shows positive for epithelial element and focally positive for spindle cell element.

는 이름이 붙여졌지만 Stout와 그 동료들에 의해 처음으로 명확한 종양의 본질과 치료에 관한 접근이 이루어 졌다. 지금은 방추세포암종 이라는 용어가 WHO에서 인정하는 가장 적합한 용어로 알려져 있다. 이는 식도 종양의 약 0.1 - 1.5%정도를 차지하며 암종성분과 육종성분으로 이루어져 있으며 자궁, 질, 폐, 구강, 후두, 갑상선, 요도, 식도에서 발생하는 것으로 보고되었다 (1, 2). 병리학적으로 종양을 구성하는 육종부분에 관해서 많은 논란이 있어왔다. 어떤 보고에 의하면 육종부분은 암종의 반응간질(reactive interstitium)으로 생각하여 입이나 후두 얼굴 등에 발생하는 가성육종과 유사하여 식도에 생긴 가성육종으로 생각하기도 하였다. 그러나 그후 육종성부분 자체가 생물학적으로 악성 잠재력을 가지고 있으며 몇몇 보고에서 육종성분의 림프절전이가 보고되면서 설득력을 잃었다. 전자현미경과 면역화학 연구에서 육종 성분세포가 상피세포와 유사한 특징을 가지고 있다는 것이 밝혀지면서 육종부분은 상피세포에서 기원한 것으로 인식되기 시작했으며 최근에는 육종성 부분에 근육종,연골육종 혹은 골육종 등의 확실한 이소성 성분인 존재하는 경우에는 암육종이라 하고 확실한 이소성 성분이 없이 방추형 세포로만 구성된 경우에는 육종양 암종 혹은 방추세포 암종이라 한다. 암육종과 가성육종은 임상적으로 차이가 없고 편평상피암종이 다양한 정도로 방추세포이형성을 했다 라는 설명이 일반적으로 받아들여지고 있다 (1, 3 - 5). 이 증례는 이소성 성분이 없어 암육종 보다는 방추세포 암종으로 진단하였다. 대부분의 환자들은 연하곤란과 체중감소를 호소하고 드물게 연하통, 흉통, 상부위장관 출혈등을 호소할 수 있다. 또한 크기가 큰 경우 본 증례에서 처럼 경부에서 촉지되는 경우도 있겠다. 남자에 좀더 많고 식도암종보다는 좀더 나이든 환자에서 많이 발생하는 것으로 알려졌다. 종양의 위치는 식도중간 1/3에서 많이 생기는 것으로 되어있다. 본 증례의 경우 지금까지 보고와는 다르게 젊은 나이에 발생하였고 종괴의 위치 또한 상부에 위치하였다 (6). 방사선학적으로 대개 식도중간부위에 크기가 큰 폴립양종괴형태로 관찰되며 종괴에 의한 식도의 팽창이 관찰된다. 크기가 큰 종괴임에도 불구하고 바륨검사상 식도의 완전한 폐색은 잘 관찰되지 않는다. 표면은 매끄럽거나 소엽형상을 보이거나 또는 움푹 패여 있기도 하며 다양한 정도의 점막궤양과 각(pedicle)이 있는 경우도 있다. 바륨검사에서 바륨이 종괴의 상부에 정체되면서 반구모양의 종괴지붕을 형성하는 반구효과(cupola effect)를 보이는 경우가 많다 (7).

Olmsted(8)등에 의하면 150예의 식도암을 대상으로 한 연구에서 크기가 4 cm 이상이고 식도내강이 종괴에 의해 팽창되어있고 식도의 수축이나 벽침범이 없는 예는 22예이었고 이중 15예가 방추세포암종, 2예가 암육종이었다. 이들 대부분은 바륨검사에서 반구효과, 움푹패인 표면과 식도의 팽창을 보여 이러한 소견을 보일 때에는 가장먼저 방추세포암종을 고려해야 한다고 하였다. 2예의 방추세포암종에관한 바륨검사와 CT 소견을 보고한 문헌에따르면 CT에서 종괴는 내부에 괴사를 포함하지 않는 연부조직음영으로 관찰되었고 종괴상부와 종괴가 있는 부위의 식도가 팽창된 것을 볼 수 있다고 하였다. 또한 종괴에 의한 인접구조물의 전위와 종격동림프절종창을 관찰할 수 있었으며 종괴와 인접구조물사이에 종격동지방유무에 따라서 인접구조물의 침습여부를 알 수 있었다고 하였다 (7). 본 증례의 경우 종괴내부에 저음영의 괴사된 부분을 관찰할 수 있었고 넓은기시부를 가진 줄기가 있음을 CT에서 추가로 확인 할 수 있었다. 내부에 저음영으로 보이는 부분은 MRI의 T1강조영상에서 고신호강도로 보여 출혈괴사로 생각할 수 있다. MRI 소견에 관해서는 아직 보고된 문헌이 없고 이 증례에서 종괴자체는 T1강조영상에서 내부에 출혈괴사된 부분을 제외하고는 불균질한 저음영종괴로 보였고 T2강조영상에서는 불균질한 고음영종괴로 관찰되었다. 종괴와 팽창된 식도 사이의 공기가 신호가 없는 틈으로 관찰되었고 종괴상부에서 반월모양의 공기 틈이 보여서 이 부분이 바륨검사에서 반구효과를 형성하는 것으로 생각할 수 있었다 (Fig. 4A, B). 또한 축면영상에서 넓은기시부를 가진 줄기를 확인 할 수 있었고 기관과의 경계가 일부 불명확하고 기관을 싸고 있는 지방음영띠의 소실이 있어 이 부분에서 기관의 침범이 있는 것으로 생각 할 수 있었다 (Fig. 4C). 수술소견에서도 종괴의 줄기부분이 기관과 심하게 유착이 되어있어 기관침습이 있는 것으로 확인되었고 이로인해 종괴의 완전절제가 불가능하였다.

식도에 이러한 폴립양종괴의 감별진단으로는 양성종양은 섬유혈관성폴립(fibrovascular polyps), 근섬유종(myofibromas), 유경지방종(pedunculated lipoma) 또는 평활근종등이 있다. 악성종양이 폴립양종괴 형태로 나타나는 경우는 매우 드물다. 편평세포암종 보다는 바렛점막에서 유래한 선암종이 폴립양종괴형태로 보이는 경우가 많으며 그외 드문 종양으로는 평활근육종, 흑색종 등이 있다. 이중 섬유혈관성폴립이나 지방을 함유한 종양은 CT에서 지방음영으로 보이고 MR에서는 T1에서 고신호강도로 관찰되므로 감별하는데 도움이 된다. 이 증례에서는 CT와 MRI에서 종괴내지방음영이 관찰되지 않아서 혈관성폴립이나 지방을 함유한 종양은 방사선학적 소견만으로도 가능성이 적음을 알 수 있었다. 그러나 결국 CT 또는 MRI 같은 방사선학적 소견으로나 심지어 내시경상에서도 이러한 종양의 정확한 감별진단은 매우 어렵고 결국은 병리학적진단이 필요하다 (1, 7).

치료는 광범위식도절제술과 함께 식도위문합술이 원칙이며 근위부절제 만으로는 재발가능성이 많다고 한다. 예후는 식도암종에 비해 좋은 편인데 그 이유로는 종괴자체가 주위기관으로 침범하는 경우가 드물고 식도벽내로만 주로 성장하기 때문에 종괴를 완전히 절제할 가능성은 암종에 비해 높고 또한 종괴의 암종 부분은 대개 초기단계에 있거나 또는 상피내(in situ)로 발견되고 림프절전이가 드물다는 것을 들 수 있다 (6). 결론적으로 방추세포암종은 암종요소와 육종요소를 모두 가지고 있는 드문 종양으로 크기가 매우 큰 식도내의 폴립양종괴형태로 나타나지만 크기에 비해 식도패색은 잘 동반하지 않는다. 방사선학적으로 종괴의 정확한 감별진단은 어려우나 CT 와 MRI를 통해 종괴와 주변구조물과의 관계 뿐만아니라 종괴에 의한 주변구조물의 침습이나 줄기의 유무 등을 판단하는데 도움이 될 수 있다.

참 고 문 헌

1. Agha FP, Keren DF. Spindle-Cell Squamous Carcinoma of the Esophagus: A Tumor with Biphasic Morphology. *AJR Am J Roentgenol* 1985;145:541-545
2. Calhoun T, Ali SD, Muna D, et al. Carcinosarcoma of the esophagus. Case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;66:315-319
3. Ikura Y, Hosotani R, Aoyama H, et al. Carcinosarcoma of the Esophagus: A Report of Two Case. *Surgery Today* 1993;23:562-567
4. Imada T, Yoneyama K, Suzuki Y, et al. Carcinosarcoma of the esophagus: three cases with immunohistological examination. *Hepatogastroenterology* 1998;45:2193-2196
5. Natsugoe S, Matsushita Y, Chuman Y, et al. So-called carcinosarcoma of the esophagus: A clinicopathologic, immunohistochemical and DNA flow-cytometric analysis of 6 cases. *Oncology* 1999;57: 29-35
6. Xu LT, Sun CF, Wu LH, et al. Clinical and Pathological Characteristics of Carcinosarcoma of the Esophagus: Report of Four Cases. *Ann Thorac Surg* 1984;37:197-203
7. Halvorsen RA, Foster WL, Williford ME, et al. Pseudosarcoma of the esophagus: barium swallow and CT findings. *J Can Assoc Radiol* 1983 ;34:278-281
8. Olmsted WW, Lichtenstin LE, Hyams VJ. Polypoid Epithelial Malignancy of the Esophagus. *AJR Am J Roentgenol* 1983;140:921-925

J Korean Radiol Soc 2001;44:593 - 597

Spindle-Cell Carcinoma of Esophagus: A Case Report[1]

Ji Chang Kim, M.D., Jae Mun Lee, M.D., Seung Eun Jung, M.D., Kyo-Young Lee, M.D.[2], Seong Tai Hahn, M.D., Man Deuk Kim, M.D.

[1]Department of Radiology, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea
[2]Department of Clinical Pathology, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea

Spindle-cell carcinoma of the esophagus is a rare malignant tumor composed of both carcinomatous and sarcomatous elements, and has generated many terminology problems. It is characterized by a bulky polypoid intraluminal mass with a lobulated surface located in the middle third of the esophagus. Local expansion of this organ is observed. The lesion may be pedunculated but despite its bulk, causes little obstruction. We report the imaging findings of a case of spindle-cell carcinoma arising in the upper esophagus.

Index words : Esophagus
Esophagus, neoplasms

Address reprint requests to : Jae Mun Lee, M.D., Department of Radiology, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea, 62, Youido-dong Youngdungpo-gu, Seoul 150-713, Korea.
Tel. 82-2-3779-1273 Fax. 82-2-783-5288 E-mail: sejung@cmc.cuk.ac.kr