대한대장항문학회지 제 17 권 제 2 호
JKSCP Vol. 17, No. 2, 2001

□ 증 례 □

항문 주위에 발생한 과립세포종 1예

송도병원 외과, [1]해부병리과

황도연 · 송석규 · 이종호 · 김현식 · 이종균 · 이중달[1] · 김광연

A Case of Granular Cell Tumor in the Perianal Region

Do Yeon Hwang, M.D., **Seok Kyu Song,** M.D., **Jong Ho Lee,** M.D., **Hyun Shig Kim,** M.D., **Jong Kyun Lee,** M.D., **Jung Dal Lee,** M.D.[1], **Kwang Yun Kim,** M.D.

Departments of Surgery and [1]Pathology, Song Do Colore Hospital, Seoul, Korea

Since granular cell tumor was first described by Abr in 1926, it has been known as a rare disease. The h genesis of this tumor is still controversial, but t thought to be froma Schwann cell. About one third of tumors occur in the tongue, and uncommonly in the p anal region. We report a case of granular cell tumo developed in the perianal region. The tumor grews for 5 years and was removed by a local excision. tumor showed positive staining with neuron-specific (NSE). **JKSCP 2001;17:108-111**

Key Words: Granular cell tumor, Perianal region, Local excision, Immunohistochemical study, Neuron- specific enolase
과립세포종, 항문주위부, 국소절제술, 면역조직화학적 검사, 신경세포 특이성 에놀레이즈

서 론

과립세포종은 1926년 Abrikossoff가 처음으로 기술하였으며 신체의 어느 부위에서도 발생할 수 있으나 비교적 드물고 대개 양성종양의 경과를 밟는다. 이 종양은 대개 혀나 구강, 피부 및 피하조직에 호발한다. 소화기계에 발생하는 경우는 전체 과립세포종의 약 3%를 차지하고 이 중 식도에서 가장 많이 발생하며 다음으로 대장, 항문 주위의 순서로 발생한다.[1] 국내에서는 1982년 김등[2]이 맹장에서의 1예를 처음 보고한 이래 상행결장, 항문 주위, 식도, 위, 충수에서 각각 발생한 증례의 보고[3-9]가 있으며 이들을 Table 1에 정리하였다. 저자들은 최근에 항문 주위에서 발생하여 국소절제술로 치료한 과립세포종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

27세 여자 환자가 서서히 커지는 항문 주위의 종괴

Table 1. Cases of granular cell tumors reported in Korea

No.	Year	Author	Location	Treatment
1	1982	Kim et al.[2]	Cecum	Laparotomy and excision of tumor
2	1983	Lee et al.[3]	Cecum	Laparotomy and excision of tumor
3	1983	Kim et al.[4]	Perianal region	Local excision
4	1983	Hyun et al.[5]	Esophagus	Endoscopic biopsy
5	1991	Choi et al.[6]	Ascending colon	Endoscopic polypectomy
6	1992	Bang et al.[7]	Esophagus	Endoscopic biopsy
7	1999	Park et al.[8]	Stomach	Endoscopic resection
8	2000	Kim et al.[9]	Appendix	Endoscopic polypectomy
9	2001	Hwang et al.	Perianal region	Local excision

책임저자: 황도연, 서울시 중구 신당 3동 366-144, 송도병원 외과(우편번호: 100-453)
Tel: 02-2231-0900, Fax: 02-2237-5335, E-mail: jeilgs@chollian.net

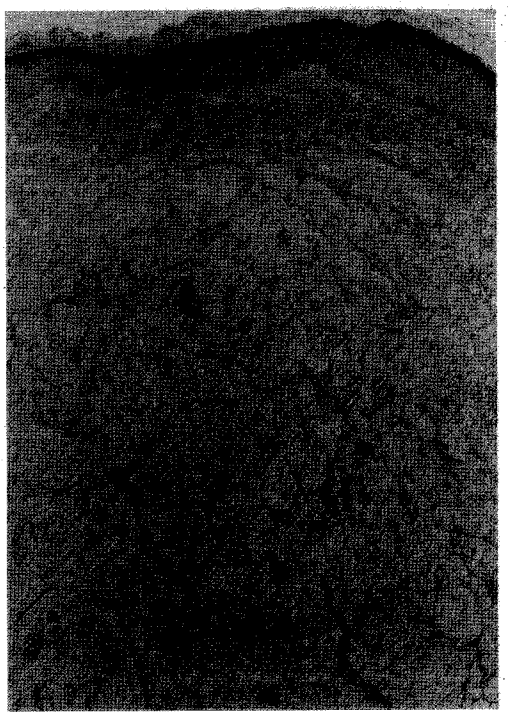

Fig. 1. Granular cell tumor in the perianal region. The tumor is located below the epidermis and is shown to be well demarcated (H&E stain, ×100).

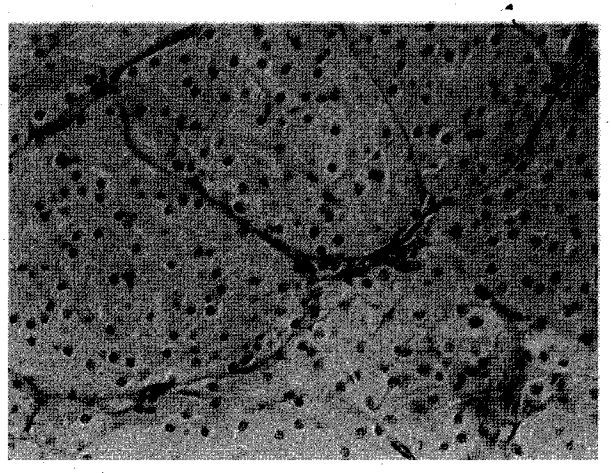

Fig. 2. Granular cell tumor in the perianal region. There are tumor cells with multiple nests separated by thin fibrous septae. The cytoplasm is abundant and contains acidophilic granules (H&E stain, ×200).

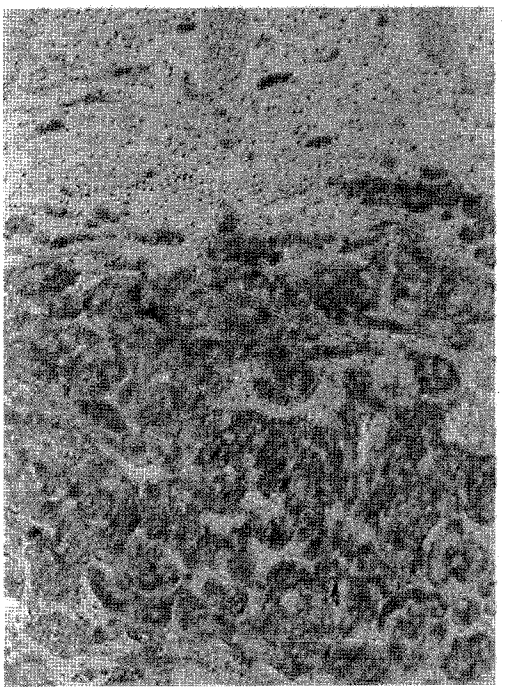

Fig. 3. Immuno-histo-chemical study for neuron-specific enolase (NSE). The tumor cells are strongly positive for NSE (NSE immunostain, ×100).

를 주소로 내원하였다. 종괴는 5년 전부터 생기기 시작하였고 무통성이었다. 내원 당시의 이학적 검사에서 약 1 cm의 직경을 지닌 종괴가 항문연에 인접하여 위치하였고 단단하며 종괴의 경계는 바교적 뚜렷하였다. 임상 검사 소견은 모두 정상이었다. 흉부 단순촬영에서도 특이소견은 없었다. 국소마취하에 종괴는 별 어려움 없이 완전 절제되었으며 창상은 개방창으로 남겨놓아 이차 치유를 꾀하였다.

절제 후 종괴를 양분하여 보았을 때 우유빛의 균등한 조직면을 볼 수 있었으며 주위 조직으로부터 경계가 뚜렷하였다. 병리조직학적 검사에서 종양은 표피 바로 밑에 위치하였으며 진피의 섬유질을 주위로 밀고 있었다. 종양세포는 넓은 판상으로 밀집되어 있었다(Fig. 1). 종양세포는 호산성의 과립상 세포질을 가지며 치밀하게 짜여져 있었다. 핵은 세포질의 중앙에 위치하고 있었다(Fig. 2). 종양세포의 세포질은 S-100 단백과 neuron-specific enolase (NSE)에 대한 면역조직화학적 검사에서 강한 양성 소견을 보였다 (Fig. 3).

고 찰

1926년 Abrikossoff가 이 종양을 처음 보고할 당시 이 종양이 태생기의 근육세포(embryonic muscle cell)에서 기원한다고 생각하여 "myoblasten myoma"라는 용어를 사용하였다. 하지만 그 이후 조직학적 기원에 대한 여러 연구에서 Fust와 Custer (1949년)가 처음으

로 신경세포에서 유래한다는 가설을 제시하였다. 이후 면역학적, 조직화학적 검사를 통해 신경세포에서의 기원을 지지하게 되었으며 '과립세포 신경초종(granular cell schwannoma)'이라는 용어를 사용하기도 하였다.[10,11] 이외 여러 가설에 의해 많은 용어가 사용되었으나 아직까지 그 조직학적 기원이 확실하게 정립되지 않아 대다수의 저자들은 과립세포종이라 부르고 있는 추세이다.[12-14]

과립세포종은 모든 연령층에서 발생할 수 있으나 주로 30대에서 50대 사이에 호발하며 소아에서는 드물게 나타난다고 하며 성별로는 여성이 남성보다 2배 정도 잘 발생한다.[15,16] 인종별로는 흑인에서 호발하며 특히 다발성으로 발생하는 경우도 있다.[17] 과립세포종은 우리 신체의 어느 부위에서도 발생할 수 있으나 혀에서 발생하는 것이 가장 많아 전 예의 1/3을 차지한다.[10] 이외에도 흔히 구간, 팔, 다리, 얼굴 등의 피하조직에서도 발견되나 소화관에서는 드물게 발생하는 것으로 알려져 있다. 소화관 중에서는 식도에서 주로 발생하며 다음으로 대장, 위의 순서로 발생한다.[18] 비교적 드물지만 항문에서 발생한 과립세포종도 몇 예 보고된 바 있으며[1,4,10,19] 본 증례도 항문 주위에서 발생한 예이었다. 대개는 단발성으로 발생하지만 약 7 16%에서는 다발성으로 나타나기도 한다.[20] 과립세포종의 초발 증상은 대개 무통성의 종괴로서 서서히 자라는 경우가 많다.[17] 본 증례에서도 5년에 걸쳐서 서서히 커지는 양상을 보이고 있었다.

과립세포종은 다양한 크기의 방추형 또는 다각형의 세포들로 구성되면서 이러한 세포들이 밀집하여 넓은 판상 배열을 한다. 종양내 간질의 양은 대체로 매우 적다. 종양세포는 호산성의 미세한 과립들이 세포질 내에 고루 분포하며 세포질은 풍부하다. 둥근 핵은 세포질의 중앙에 위치한다. 병력이 짧을수록 얇은 섬유성 격막에 의해 구획되어 있지만 오래된 종양에서는 종양세포들이 치밀한 교원질로 구분되는 양상을 보인다.[17] 호산성의 과립들은 periodic acid-Schiff (PAS) 염색에서 뚜렷하게 반응한다. S-100 단백과 NSE, Leu 7의 항체를 이용한 면역조직화학적 검사에서 강한 양성 반응을 보이고 종양세포 주위에 기저막이 관찰되는 것으로 보아 Schwann 세포와의 관련성을 제시할 수 있다.[21] 본 증례에서도 S-100과 NSE에 대해 강한 양성 반응을 보이고 있었다. 또한 종양을 덮고 있는 상피에서 가성 상피종성 과증식(pseudoepitheliomatous hyperplasia)이 약 10%에서 나타나게 되어 편평세포암으로 오인할 수 있으므로 주의해야 한다.[15] 특히 항문 주위에 발생한 과립세포종에서 이러한 변화가 식도에서보다도 현저하여 약 50%에서 발생한다는 보고도 있으므로 주의해야 한다.[1] 본 증례의 경우 가성 상피종성 과증식은 동반하고 있지 않았다.

악성 과립세포종은 모든 과립세포종의 1 2%를 차지할 정도로 매우 드물지만 임상적인 소견과 병리학적인 소견이 양성의 경우와 비슷하므로 주의하여야 한다. 전이의 유무가 악성 과립세포종을 진단하는데 있어 가장 믿을 수 있는 기준이 된다.[22] Fanburg-Smith등[23]은 악성 과립세포종을 예측할 수 있는 6가지의 조직학적인 기준으로서 종양세포의 괴사, 방추화(spindling), 큰 핵소체를 동반한 소포성 핵(vesicular nuclei), 200배율의 현미경 시야 10곳에서 둘 이상의 핵분열, 핵/세포질 비의 증가, 그리고 다형성(pleomorphism)을 제시하였다. 이 중 3항목 이상인 경우를 악성, 1 2개의 항목에 해당하면 이형성(atypia), 해당하는 항목이 없거나 단지 국소적인 다형성을 보이는 경우 양성으로 구분하였다. 본 증례의 경우 이러한 기준에 적용하였을 때 양성으로 분류되었고 국소절제술 후 1년 동안의 경과관찰시 재발하지 않았다.

치료는 악성변화가 극히 드문 종양이므로 적절한 국소절제술로 완치가 가능하다.[10] 그러나 약 5 10%에서는 절제술 후 재발하였다는 보고[18]도 있다. Kulaylat와 King[20]은 재발여부를 결정하는 데 있어 종양의 크기나 핵분열의 정도, 절제연의 침윤 등은 믿을만한 요소가 되지 않는다고 하였다.

결 론

과립세포종은 세포학적 유래가 정확하게 밝혀지지 않은 종양으로 Schwann 세포에서의 기원이 유력하며 신체의 어느 부위에나 나타날 수 있으나 항문 주위에서는 비교적 드물게 발생하는 종양이다. 저자들은 항문 주위에 발생한 과립세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Johnston MJ, Helwig EB. Granular cell tumors of the gastrointestinal tract and perianal region. Dig Dis Sci 1981;26:807-16.
2. 김문재, 오승헌, 문영명, 최흥재, 김병노, 박찬일. 대장 과립세포종. 대한의학협회지 1982;25:765-9.
3. 이상래, 박응범. 맹장의 과립세포 종양 1예 보고. 대한소

화기내시경학회잡지 1983;3:103-7.
4. 김동호, 홍건식, 김세민. 항문 주위 부위에 발생한 과립상세포 근아세포종 1예 보고. 외과학회지 1983;25:270-4.
5. 현진해, 김민규, 최재근, 심경보. 식도 과립상세포 근아세포종의 1예. 대한내과학회잡지 1983;26:85-8.
6. 최재경, 최명규, 최규용, 정인식, 차상복, 정규원 등. 용종제거술로 절제한 대장 과립세포종 1예. 대한소화기내시경학회잡지 1991;11:383-6.
7. 방수관, 함기백, 김은주, 백승운, 안용진, 윤세옥 등. 식도의 과립세포 종양 1예. 대한소화기내시경학회지 1992;12:13-7.
8. 박의련, 정훈용, 강경훈, 고진규, 홍성수, 김해경 등. 위에서 발생한 과립세포종 1예. 대한소화기내시경학회지 1999;19:791-5.
9. 김현식, 조경아, 황도연, 김건욱, 강용원, 박원갑 등. 충수에 발생한 과립세포종 1예. 대한소화기학회지 2000;36:404-7.
10. Rickert RR, Larkey IG, Kantor EB. Granular-cell tumors (myoblastomas) of the anal region. Dis Colon Rectum 1978;21:413-7.
11. Garancis JC, Komorowski RA, Kuzma JF. Granular cell myoblastoma. Cancer 1970;25:542-50.
12. Horowitz IR, Copas P, Majmudar B. Granular cell tumors of the vulva. Am J Obstet Gynecol 1995;173:1710-4.
13. Williams HK, Williams DM. Oral granular cell tumors: a histological and immunocytochemical study. J Oral Pathol Med 1997;26:164-9.
14. Furihata M, Sonobe H, Iwata J, Ido E, Ohtsuki Y, Kuwahara M, et al. Granular cell tumor expressing myogenic markers in the prostate. Pathol Int 1996;46:298-300
15. Said-Al-Naief N, Brandwein M, Lawson W, Gordon R, Lumerman H. Synchronous lingual granular cell tumor and squamous carcinoma: a case report and review of the literature. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1997;123:543-7.
16. Buchino JJ, McDaniel EE, Fallat ME, Yacoub OA. Pathological case of the month. Arch Pediatr Adolesc Med 1997;151:205-6.
17. Morrison JG, Gray GF, Dao AH, Adkins RB. Granular cell tumors. Am Surg 1987;53:156-60.
18. Rossi GB, de Bellis M, Marone P, De Chiara A, Losito S, Tempesta A. Granular cell tumors of the colon: report of a case and review of the literature. J Clin Gastroenterol 2000;30:197-9.
19. Cohen MG, Greenwald ML, Garbus JE, Zager JS. Granular cell tumor - A unique neoplasm of the internal anal sphincter, report of a case. Dis Colon Rectum 2000;43:1444-7.
20. Kulaylat MN, King B. Granular cell tumor of the colon. Dis Colon Rectum 1996;39:711.
21. Kasashima S, Oda Y, Nozaki J, Shirasaki M, Nakanishi I. A case of atypical granular cell tumor of the neurohypophysis. Pathol Int 2000;50:568-73.
22. Miracco C, Andreassi A, Laurini L, de Santi MM, Taddeucci P, Tosi P. Granular cell tumour with histological signs of report of a case and comparison with 10 benign and 4 atypical cases. Br J Dermatol 1999;141:573-5.
23. Fanburg-Smith JC, Meis-Kindblom JM, Fante R, Kindblom L. Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. Am J Surg Pathol 1998;22:779-94.