

## 식도 암육종

- 1예 보고 -

가톨릭의과대학 임상병리학교실

이석형 · 박원상 · 최영진 · 이안희 · 김선무

### Carcinosarcoma of the Esophagus

- A report of a case -

Sug Hyung Lee, M.D., Won Sang Park, M.D., Young Jin Choi, M.D.

An Hee Lee, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.

*Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College*

Carcinosarcoma of the esophagus is a rare neoplasm composed of both carcinoma and spindle sarcomatous area. Usually the carcinoma component is a squamous cell carcinoma but rarely adenocarcinoma or undifferentiated carcinoma is found. The histogenesis of the sarcomatous component is still unknown.

A case of ulcerated polypoid lesion with a stalk in esophagus was reported. Microscopically it was composed of spindle shaped cells intermingled with squamous cell carcinoma and small cell carcinoma nests. No distinct transition between spindle shaped cells and carcinoma are was observed.

Immunoreactivity to cytokeratin was observed in both carcinomatous and spindle cell component, but electron microscopic examination failed to demonstrate desmosome or tonofilaments in spindle cells. Undifferentiated small cell nests were reactive to neuron specific enolase and contained membrane bounded secretory granule in electron microscopy. (Korean J Pathol 1992; 26: 191-196)

**Key Words:** Carcinosarcoma, Pseudosarcoma, Small cell carcinoma, Esophagus

### 서 론

식도의 암육종은 선암종과 육종의 두 가지 성분이 동시에 나타나는 드문 악성종양으로 전체 식도암의 0.47

~2.4%의 빈도를 차지하며 육안적으로 대개 용종양이며, 일반적인 식도암에 비해 예후가 좋은것이 특징이다. 이 종양은 육종성분의 조직기원이 불분명하여 가성육종, 가능성 육종선암(pseudosarcomatous carcinoma), 암육종등 여러 이름으로 불리운다<sup>1~3)</sup>.

최근에는 전자현미경과 면역조직 화학적 검색에 의해 육종성 성분은 대개 편평상피암 기원이라고 여겨지고 있으며, 암육종은 편평상피 세포암의 특별한 형태의 하나로 분류되고 있다<sup>4)</sup>. 최근 저자들은 41세의 남자 환자의 식도에서 암육종 1예를 경험하였는데, 암종

접 수: 1991년 10월 26일, 계제승인: 1991년 11월 18일

주 소: 서울특별시 서초구 반포동 505번지, 우편번호 137-040

가톨릭 의과대학 병리학교실, 이석형

\*본 논문은 1991년 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성기금으로 이루어졌음.

부위가 편평상피암과 소세포암으로 이루어진 비교적 드문 증례이기에 보고하는 바이다.

## 증례

### 병력

환자는 41세 남자로서 평소 건강하였으나 2개월 전부터 연하곤란 및 흉부동통이 생겨서 본원에 내원하였다. 이학적 검사에서 경부 임파절은 촉지되어 않았으며, 흉부 X-선 검사는 정상이었고, 내시경 검사에서 절치로부터 28 cm 부위에 0.7 cm 길이의 줄기를 갖는 장경 7 cm의 난원형 종괴를 발견하였는데 종괴 주위의 점막은 궤양이 있었고 줄기 부위에 작은 용기가 돌출되어 있었는데, 0.3% Lugol용액을 산포한 후 종양의 구부쪽 점막은 암갈색으로 변하였다. 식도 조영술에서도 중부 식도에 표면이 편평한 타원형의 종괴가 관찰되었고 흉부 전산화 단층 촬영에서 대동맥 등의 주위 조직과 경계가 뚜렷하였으며 전이를 발견할 수 없었다. 식도 및 위부분 절제와 식도 위문합술을 시행하였으며 수술 시야에서 주위 조직으로의 침습이나 전이도 없었고 임파절도 정상이었다. 환자는 수술 후 현재까지 특이한 증상이나 재발 소견없이 건강한 상태이다.

### 병리조직학적 소견

육안 소견상 종괴는  $7 \times 4 \times 3.5$  cm 크기의 난원형이

있고 경계는 비교적 명확하였으며,  $0.7 \times 0.5$  cm의 줄기가 있었다. 줄기 부위에 작은 용기 소견과 함께 미부쪽 점막은 궤양이 있었다. 절단면에서는 종괴가 식도 근육층을 침습하지 않았으며 황백색을 띠는 단단한 고형성 종괴로 심한 출혈이나 고사를 나타내지 않았다. 종괴의 피막은 관찰되지 않았으며 대부분이 식도 점막으로 덮여 있었다(Fig. 1).

광학 현미경 소견상 주 종괴는 방추형 세포로 구성된 육종성 성분(Fig. 2)이 대부분을 차지하였으며 줄기 부위의 작은 용기에는 편평상피암과 소세포들의 세포소가 방추형 세포들 사이에 혼재되어 있었고(Fig. 3), 전체적으로 종괴는 근육층으로의 침습이나 혈관 및 임파관의 침습은 관찰되지 않았다. 방추상 세포들은 소세포들과 편평상피암 주위에서는 비교적 다형성, 이형성 및 세포분열이 적었고 거대세포도 나타나지 않은 반면, 암종 성분에서 멀리떨어진 부위는 다형성, 이형성, 세포분열 및 거대세포가 흔히 관찰되었다. 하지만 어떤 부위에서도 골, 연골과 세포내의 횡문은 없었고 방추상세포와 암종 사이에는 이행부위를 관찰할 수 없었다. 소세포들은 핵이 작으면서 난원형혹은 원형으로 과염색성이었으며 세포질은 빈약하였다. 그리고 편평상피암은 중증도의 분화도를 보였다.

### 조직화학 및 면역조직화학적 소견

**Masson-trichrome 염색:** 방추상 세포의 세포질에서 녹색으로 염색되었다. ABC 방법을 이용한 면역

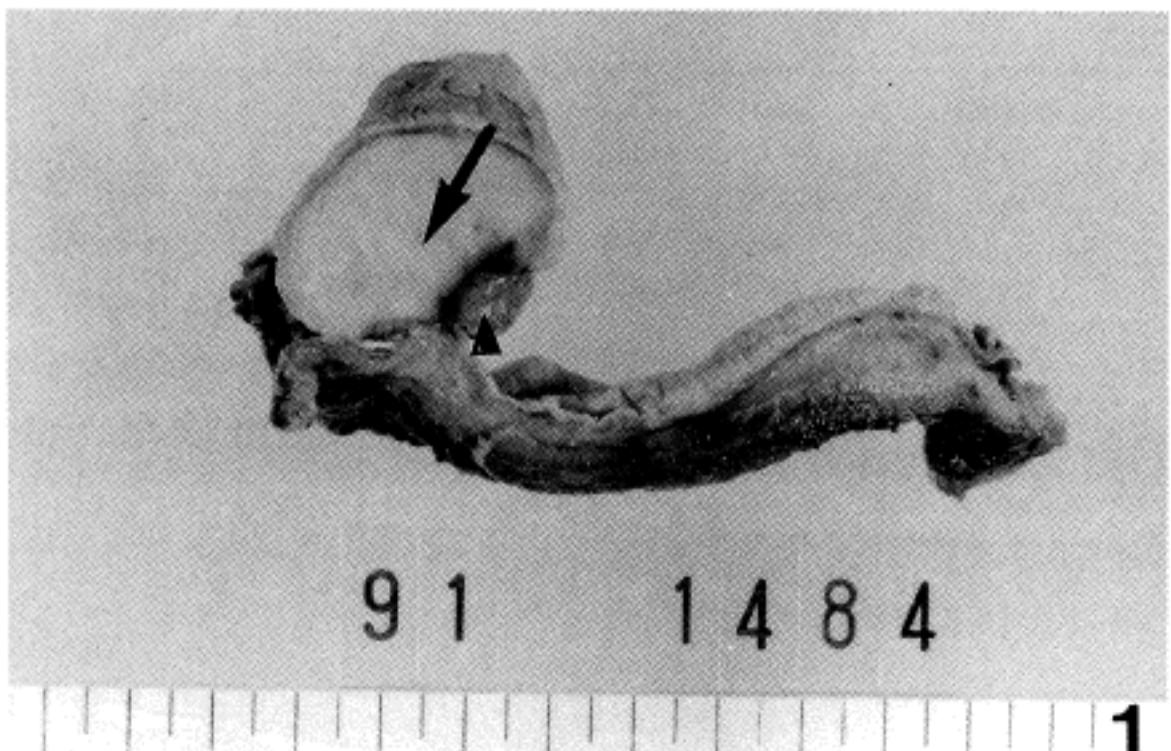


Fig. 1. The cut surface of esophagus shows a polypoid mass with stalk. It consists of spindle cell area (arrow) and carcinomatous area (arrow head).

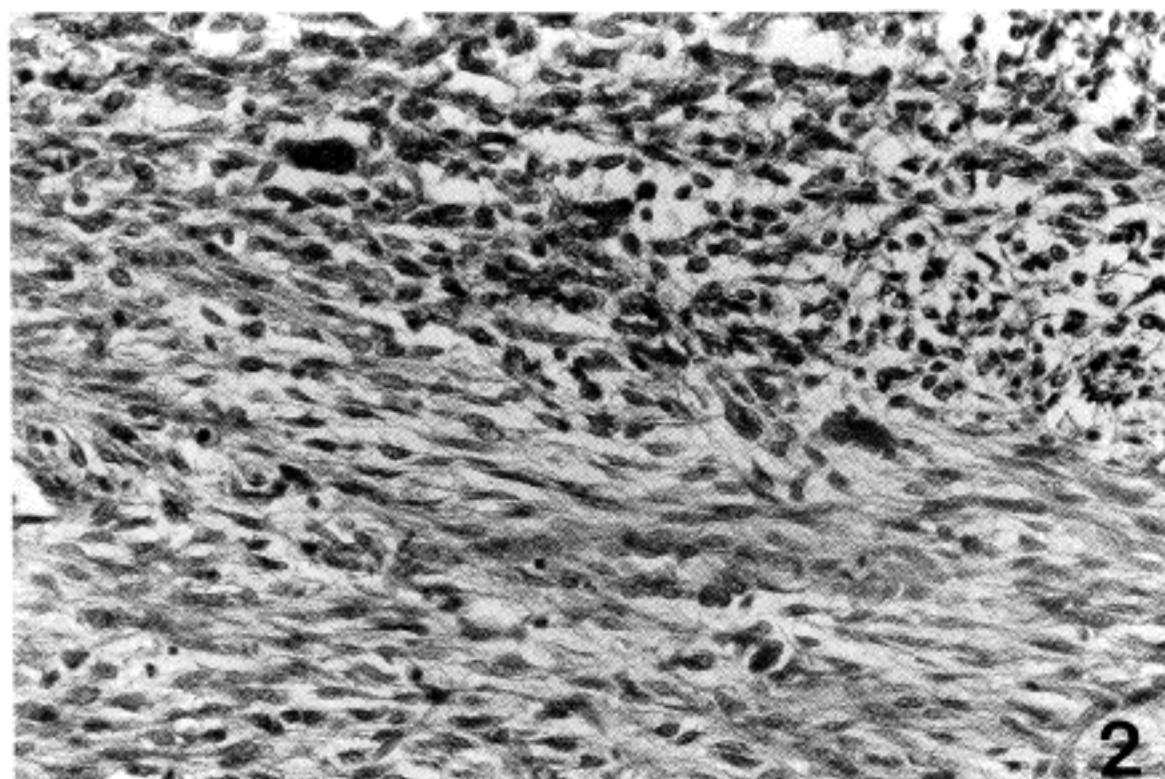


Fig. 2. Sarcomatous area showing spindle cells arrangement with giant cells.

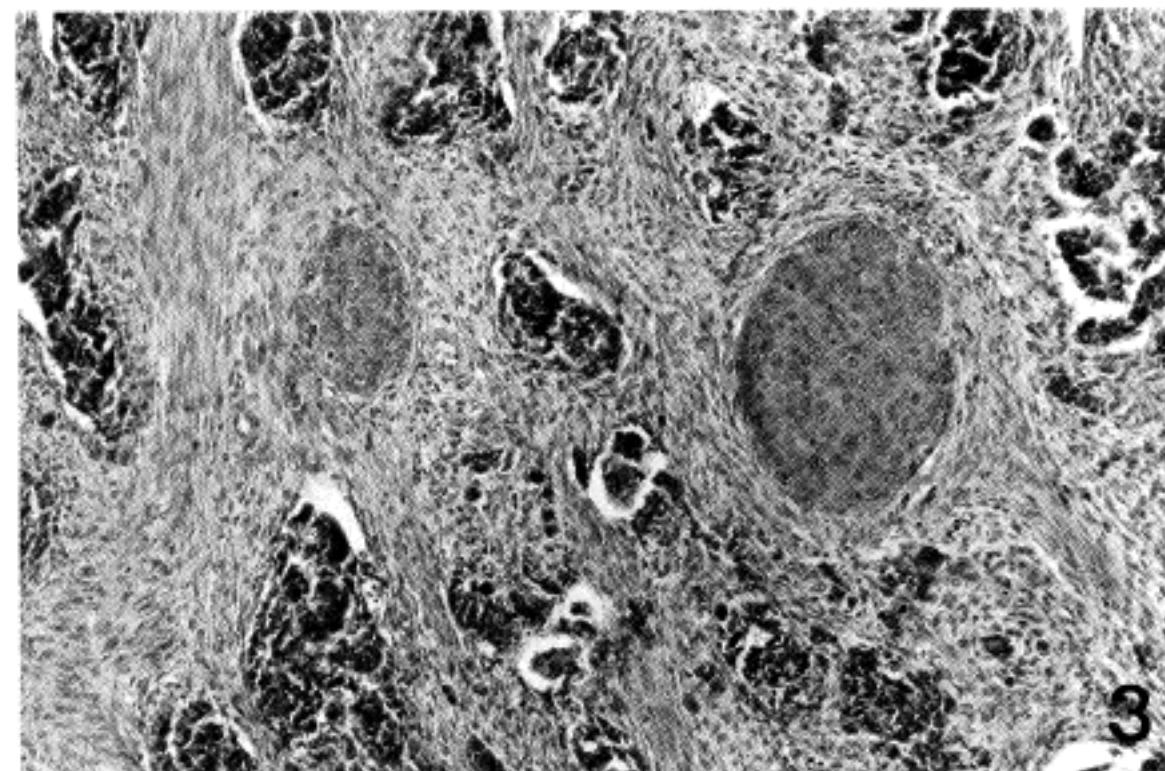


Fig. 3. Carcinomatous area showing admixture of both squamous cell carcinoma and small cell nest.

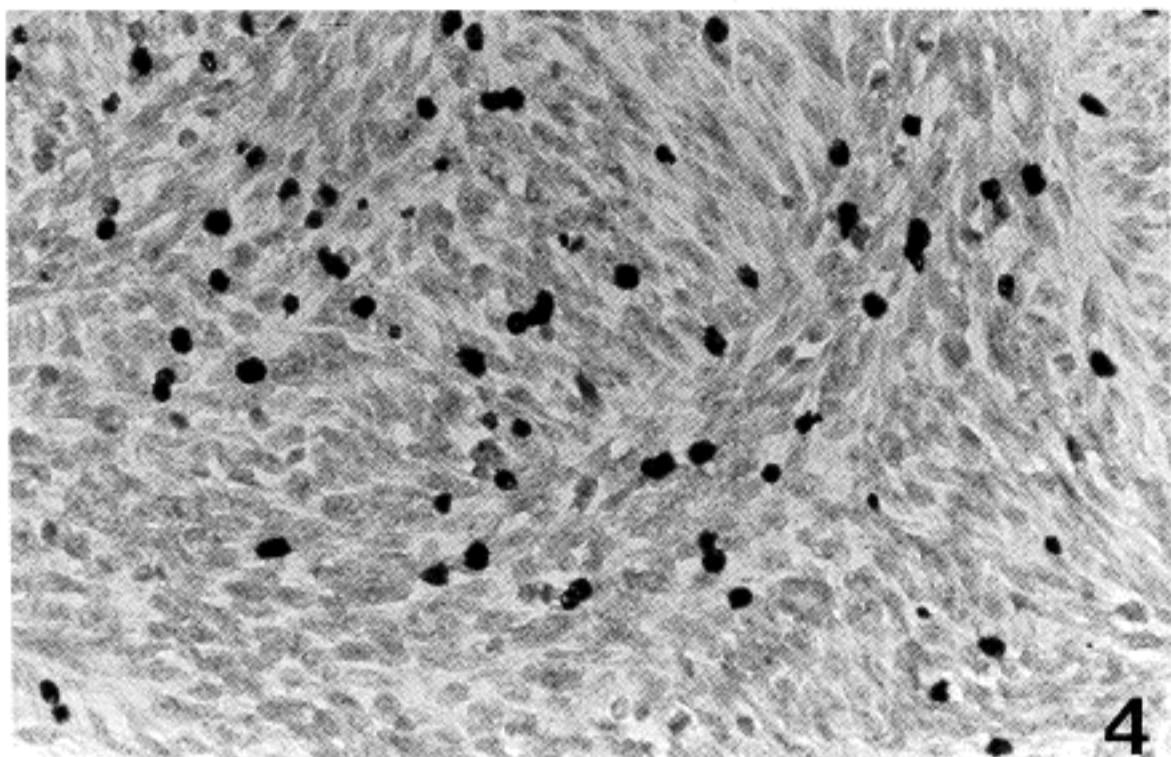
조직화학법에서 육종부위는 vimentin에 미만성으로 양성, cytokeratin에 부분적으로 양성반응이었고(Fig. 4), 편평상피암 부위는 cytokeratin에 미만성으로 양성, vimentin에는 음성이었으며, 소세포암 부위는 neuron specific enolase에 미만성으로 양성반응을 나타냈다(Fig. 5).

편평상피암과 소세포암 부위 모두에서 neuron specific enolase에 대해서 음성이었다.

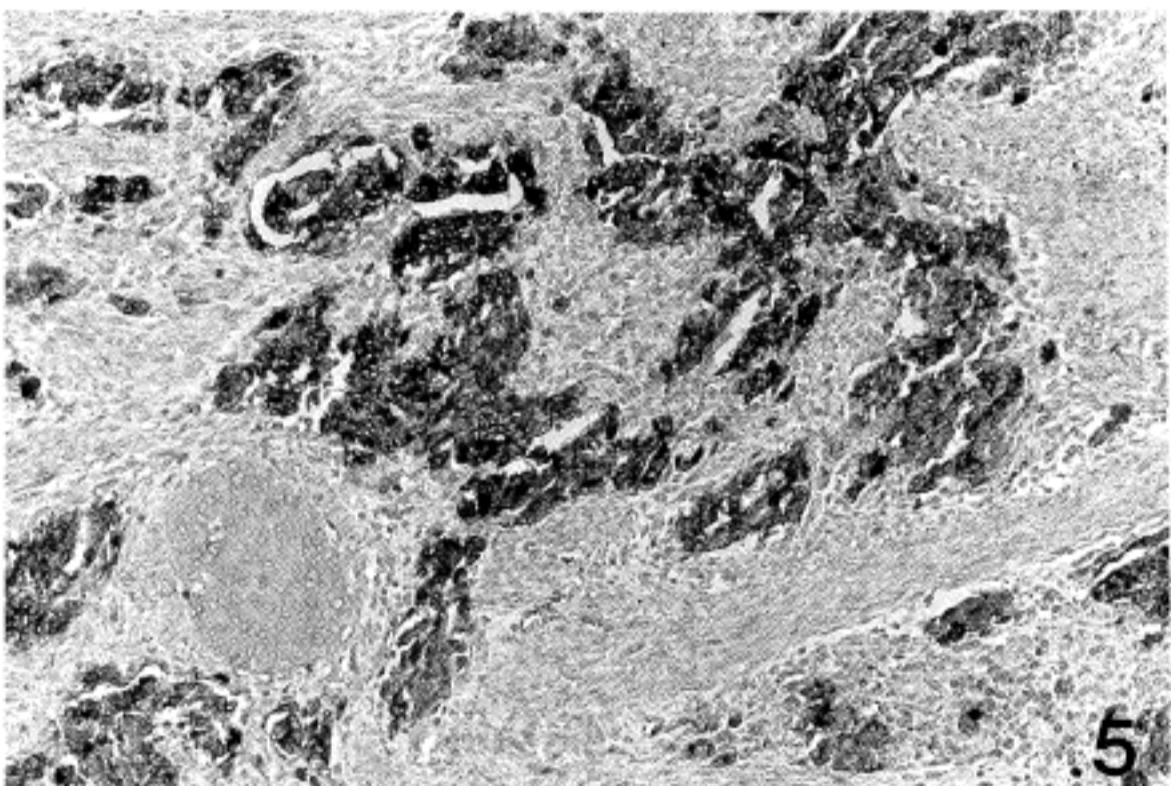
#### 전자현미경 소견

방추상 세포를 전자현미경으로 관찰한 결과 근 세사(myofilament)로 생각되는 중간 크기의 세사를 찾을 수 있었다. 하지만 세포 경계부위에서 부착반(desmosome)을 관찰할 수 없었고 담김세사(tonofilament)도 찾을 수 없었다.

소세포암 세포에서는 세포질내에서 원형 혹은 타원형의 분비 과립이 관찰되었는데, 이들은 막과 연결되어 있었다(Fig. 6).



**Fig. 4.** The positive immunohistochemical staining for cytokeratin in spindle cell area (ABC method).



**Fig. 5.** The positive immunohistochemical staining for neuron specific enolase in small cell nests(ABC method).

## 고 칠

식도 암육종은 방추형세포로 구성된 육종성 성분과 대개는 편평상피암의 암종성 성분으로 이루어져 있으 면서 육안상 융종성 모양을 특징적으로는 희귀한 악성 종양으로, 1904년 Hansemann<sup>3)</sup>이 처음 보고하였으 며 아직 육종 성분의 조직 기원이 불확실하여 여러가지 다른 이름으로 불리워지고 있다<sup>1-3)</sup>, 이중 위육종이 라고 불리워지는 것은 방추형 세포의 증식이 주위 편

평상피암의 증식에 대한 간질세포의 증식반응 이라는 것을 나타내는 이름이며, 암육종은 두 가지 의미로 해석되고 있는데 아주 드문 collision tumor 혹은 진성 암육종 형태와 방추형 세포가 편평상피암에서 화생되었다고 생각되는 '소위-암육종'의 형태이다.

Matsusaka 등<sup>4)</sup>은 위육종과 암육종으로 보고된 28 개의 종례들을 조사한 결과 암육종의 경우 위육종 보다는 세포분열과 이형성이 많으며 전이되었을 때 암종 및 육종 성분이 모두 나타날 수 있는 반면에, 가성육종의 경우는 전이되었을 때 암종 성분만 나타난다고 하

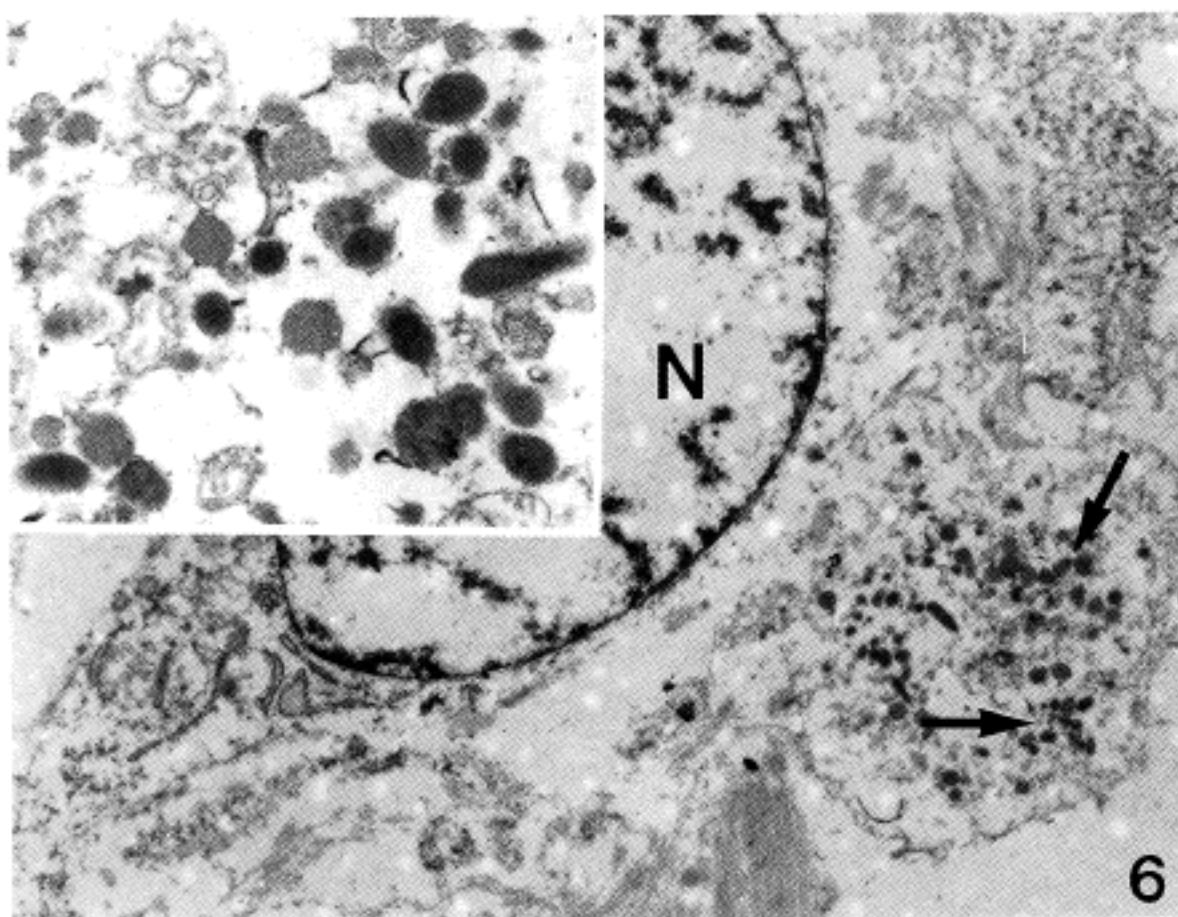


Fig. 6. Ultrastructure showing a small cell with membrane bound secretory granule. Inset: high powere view of membrane bound secretary granule. N=nucleus, arrow=secretory granule.

였는데, 두 가지 경우 모두 정확한 병리학적 및 임상적 차이를 발견하기 힘들어 같은 질환으로 생각하였으며 위육종성 암종으로 명명할 것을 주장하였다. 저자들의 증례들에서는 전이된 병소가 발견되지 않았고 종양이 초기 병변이어서 위와 같은 비교를 하기는 곤란 할 것이다.

현재는 식도 암육종의 육종성 부위가 암종 부위에서 기원했다는 의견이 많은데, 이는 전자현미경과 면역조직화학검사에 근거한 것이다. 즉, 전자현미경 소견상 육종성 부위에서 부착반, 당김세사등이 보이고<sup>6~10</sup>, 면역화학적으로 cytokeratin이 나타나는 많은 증례가 보고되었기 때문이다<sup>11~13</sup>. 하지만, 전자현미경과 면역조직화학검사에서 이와같은 부위가 증명이 되지 않는 증례<sup>14</sup>도 있는데 이는 육종성 부위가 간엽조직 기원일 가능성도 있음을 시사하는 것이다. 본 증례에서는 육종부위의 일부가 cytokeratin에 양성으로 나타났으나, 전자현미경에서는 다수의 절편을 제작하여 관찰하였지만 확실한 부착반이나 당김세사를 찾을 수 없었고 근 세사라고 생각되는 중간 크기의 세사만 확인되어 면역조직화학 검사와 일치하지 않았다. 이와 같은 차이는 cytokeratin이 육종성 부위의 일부분에서만 나타나기 때문에 전자현미경 절편이 cytokeratin

이 없는 세포 부위나 분화가 안된 세포 부위가 선택되어서 생긴 가능성을 배제할 수 없다고 생각되었다.

식도 암육종에서 대개의 암종성분은 편평상피암이 대부분이고 미분화 암종이나 선암은 드물며 미분화 암종과 편평상피암이 동시에 나타나는 경우는 Scarpa 가 1예<sup>15</sup>를 보고한 아래로 아주 드문 것으로 알려져 있는데 본 예에서는 소세포암 부위가 면역조직화학 검사에서 neuron specific enolase에 양성으로 나타났고 전자현미경 검사에서 막과 연결관 분비 과립을 관찰할 수 있어서 신경 내분비세포 기원 종양의 공존임을 확인할 수 있었다.

#### 참 고 문 헌

- 1) Harvey WF, Hamilton TD. *Carcinosarcoma. A study of the microscopic anatomy and meaning of a peculiar cancer.* Edinb Med J 1935; 42: 337-78.
- 2) Saphir O, Vass N. *Carcinosarcoma.* Am J Cancer 1938; 33: 331-61.
- 3) Stout AP, Lattes R. *Tumors of the esophagus. Atlas of the tumor pathology, Sec. 5, Fasc. 20.* Washington, DC, armed forces institute of pathology, 1957: p 20.

- 4) Matsusaka T, Watanabe H, Enjoji M. *Pseudosarcoma and carcinosarcoma of the esophagus*. *Cancer* 1976; 37: 1546-55.
- 5) Hansemann D. *Das gleichzeitige vorkommen verschiedenartiger geschwulste bei derselben person*. *Z. Krebsforschung* 1904; 1: 183-98.
- 6) Shields TW, Eilert JB, Battifora H. *Pseudo-sarcoma of the esophagus*. *Thorax* 1972; 27: 472-79.
- 7) Battifora H. *Spindle cell carcinoma*. *Cancer* 1976; 37: 2275-82.
- 8) Sasaki K, Tani S, Nagmamine Y, Takahashi M. *Pseudosarcomatous carcinoma of the esophagus*. *Acta Pathol Jpn* 1978; 28: 779-85.
- 9) Itabashi M, Hirota T, Yamamoto M, Ohnuki T, Iizuka T. *Six cases of so-called carcinosarcoma of the esophagus*. *Jpn J Clin Oncol* 1979; 1: 87-102.
- 10) Takubo K, Tsuchiya S, Nakagawa H, Futatsuki K, Ishibashi I, Hirata F. *Pseudosarcoma of the esophagus*. *Hum Pathol* 1982; 13: 503-05.
- 11) Kuhajda FP, Sun TT, Mendelsohn G. *Carcinosarcoma of the esophagus with osseous and cartilagenous production*. *Acta Pathol Jpn* 1984; 34: 669-78.
- 12) Agha FP, Keren DF. *Spindle-cell squamous carcinoma of the esophagus*. *AJR* 1985; 145: 541-45.
- 13) Gal AA, Martin SE, Keren JA, Patterson MJ. *Esophageal carcinoma with prominent spindle cells*. *Cancer* 1987; 60: 2244-50.
- 14) Scarpa FJ. *Polypoid squamous carcinoma of the esophagus*. *Cancer* 1966; 19: 861-66.