

소아에 발생한 위의 인환세포암종

- 1예 보고 -

인제대학교 의과대학 상계백병원 해부병리과

박 경 미 · 고 일 향

Signet Ring Cell Carcinoma of Stomach in Child

- Report of a case -

Kyeongmee Park, M.D. and Ilhyang Ko, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Inje University Sanggye Paik Hospital

Cancer of the alimentary tract in children is an extremely rare occurrence, and it accounts for no more than 5% of all pediatric neoplasms. Malignant neoplasms of the stomach are particularly uncommon in childhood. The majority of such lesions are malignant lymphomas or soft tissue sarcomas, with less than 5% identified as carcinomas.

We report a case of signet ring cell carcinoma of stomach in 15-year-old girl. This patient had a clinical manifestation of cough with sputum, fever, abdominal distension due to ascites, hepatomegaly, and cervical lymphadenopathy for 40 days. There was no known gastrointestinal symptoms. Metastatic signet ring cell carcinoma was suspected by aspiration biopsy cytology of cervical lymph node, and confirmed later by excisional biopsy. Endoscopy confirmed a small mucosal erosion in the anterior wall of the antrum and histopathology confirmed the diagnosis of signet ring cell carcinoma. (**Korean J Pathol 1994; 28: 102~105**)

Key Words: Signet ring cell carcinoma, Stomach cancer of childhood

소아에서 발생하는 소화기계 악성 종양은 매우 드물고 이는 전체 소아 종양의 5% 미만을 차지한다¹⁻³⁾. 그 중에서도 위의 악성 종양은 더욱 드물고 대부분이 악성 림프종이나 연부 육종이며 상피세포암은 5% 미만이다. 소아 위의 상피세포암종은 조직학적으로 점액성 선암이 가장 흔하다고 보고되어 있다^{1,2)}. 1939년 Phillips⁴⁾에 의해 10일된 유아에서 발생한 위의 상피세포암이 최초로 보고된 이래 1976년에 Siegel등⁵⁾이 20개월된 소아에서 발생한 위의 점액성 선암을 보고하였고 1988년에는 花田등⁶⁾에 의해 14세 남아의 위의

인환세포암이 보고된 바 있다. 그러나 국내에서는 이 연령의 증례 보고가 없으므로 저자들이 경험한 1예를 보고하고자 한다.

환자는 15세 여자로서 평소 건강하게 지내왔으나 40일전부터 객담을 동반한 기침, 발열 및 복부 팽만이 발생하였다. 개인 병원을 방문하여 흉부 X-선 촬영을 한 결과 양측 폐의 속립성 양상을 보여 속립성 결핵에 대한 약물 치료를 받았으나 증상의 호전이 없어 상계백병원을 방문하였다. 특이할 만한 과거력 및 가족력은 없었다. 이학적 검사상 양측 경부에 다수의 림프절들이 촉진되었고 이들은 평균 직경이 1 cm이면서 유동성 또는 고정성이었다. 복부에서는 복수에 의한 심한 복부팽창과 함께 간이 1.5횡지로 만져졌고 비는 만져지지 않았다. 흉부 X-선 촬영에서 양측 폐에 속립성 결절들이 관찰되었고 복부 초음파에서는 양측 난소에

접 수: 1993년 5월 8일, 게재승인: 1993년 11월 3일
주 소: 서울시 노원구 상계동 210번지, 우편번호 139-200
인제의대 상계백병원 해부병리과, 박경미

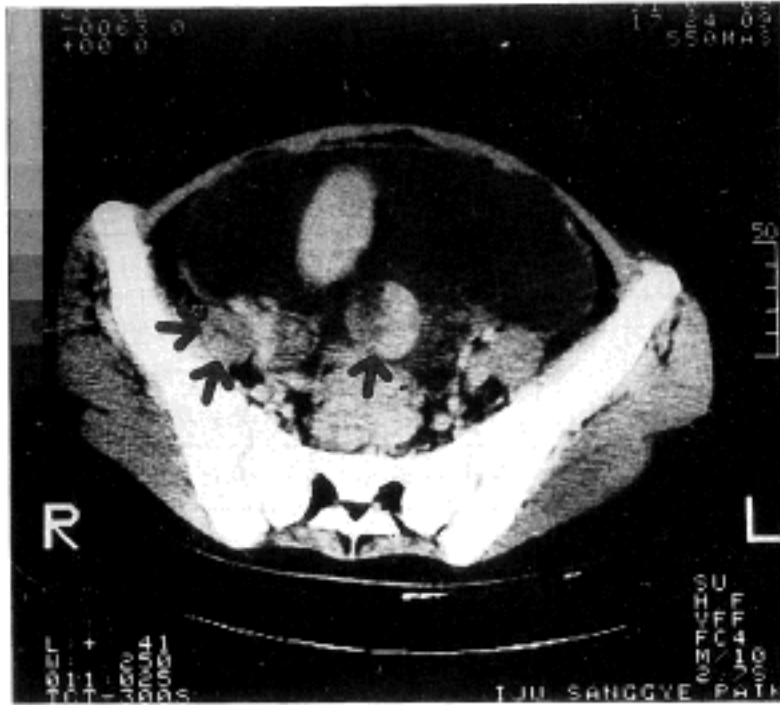


Fig. 1. Abdominal CT: Both ovarian masses with ascites; The right(arrow) and left(arrow) ovaries measure 5 cm and 3 cm in diameter, respectively. They have heterogeneous density.

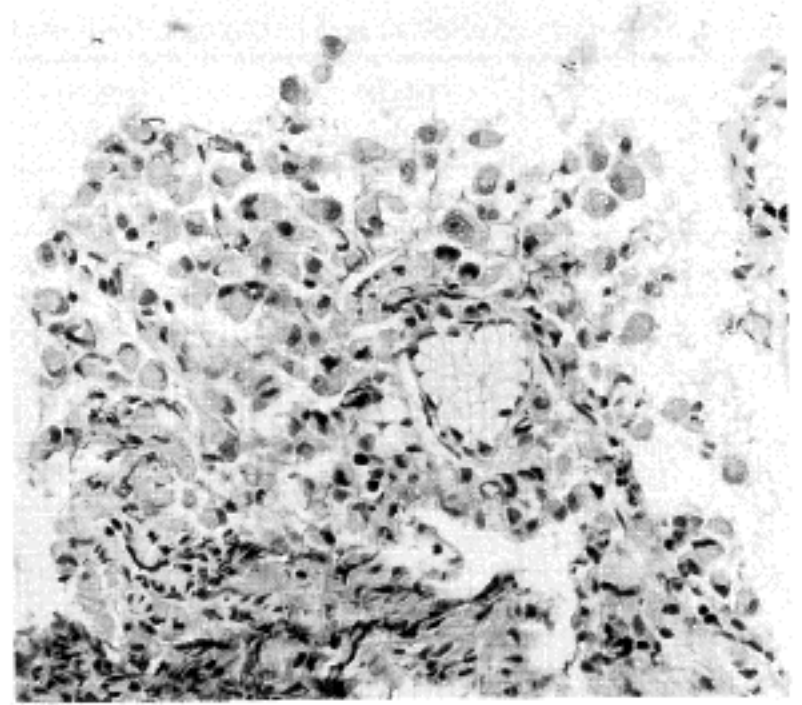


Fig. 3. Gastric mucosal biopsy: Signet ring cell carcinoma in the deeper portion

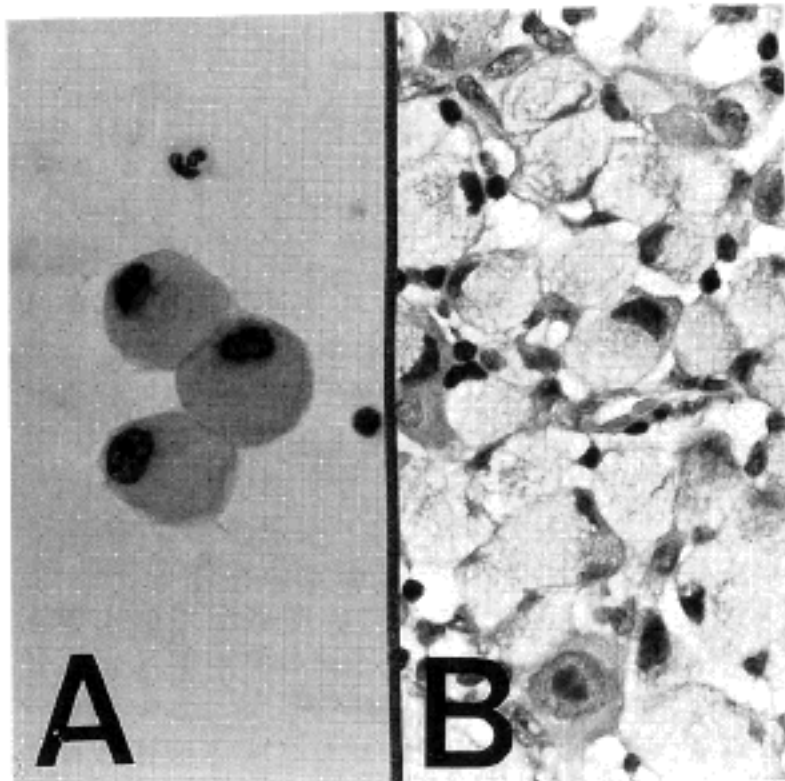


Fig. 2. A: Large round cells are aspirated from the cervical lymph nodes. The cell has eccentric nucleus and abundant foamy cytoplasm, difficult to distinguish from atypical histocyte (Papanicolaou).
B: Cervical lymph node biopsy shows metastatic signet ring cell carcinoma.

장경 5 cm의 종괴와 함께 악성으로 생각되는 복수가 관찰되었다(Fig. 1). 임상병리학적 검사에서 헤모글로빈과 헤마토크리트는 각각 8.3 gm/dl와 27 vol%로 감소되었고 백혈구는 11,300/cm²으로 약간 증가되었다. 망상구가 6.5%로 증가되었고 알카리성 인산분해효소가 525 IU로 증가된 것 외에 다른 이상소견은 없었다.

경부 림프절의 세침흡인 검사에서 다수의 림프구와 함께 크고 비교적 균등한 크기의 원형 세포들이 관찰되었는데 이들의 핵은 한쪽으로 치우쳐 있었고 부분적으로 염색질의 농축을 보이면서 뚜렷한 핵소체를 갖는 세포들도 관찰되었다. 세포질은 기포형이면서 풍부하였다(Fig. 2; A). 이들은 날개로 흩어져 있거나 몇개가 모여 작은 송이를 형성하기도 하였는데 세포학적 진단에 있어서 가장 어려웠던 점은 양성 또는 악성 조직구와 악성 인환세포와의 감별이었다. 세포의 모양 자체에 있어서 조직구와 인환세포는 서로 유사하고 양성 조직구라고 하더라도 활성화된 병변에서는 핵소체를 보이는 경우가 가끔 있다. 또한 상피세포와 마찬가지로 조직구 역시 송이형성을 자주 하므로 본 증례의 세포학적 진단을 인환세포암이나 악성 조직구증으로 하기에는 곤란하였다. 확진을 위하여 경부 림프절의 생검을 시행하였다. 조직학적으로 점액질이 풍부한 악성 인환세포의 전이가 쉽게 진단되었다(Fig. 2; B). 암의 원발 장소를 찾기 위하여 실시한 위내시경 검사상 유문동 전벽의 0.8 cm 직경의 미란성 병변이 의심되어 조직 생검을 시행한 결과 위점막 심부의 국소 부위에서 인환세포암이 확인되었다(Fig. 3). 복수 및 객담의 세포 검사에서도 악성 인환세포가 관찰되었고 PAS와

Table 1. Summary of clinical and pathologic findings of reported gastric carcinoma in children

| | | 1939 ⁴⁾ Phillips | 1972 内海 등 ⁵⁾ | 1976 Siegel 등 ¹⁾ | 1988 花田 등 ⁵⁾ | 1994 박 등(본 증례) |
|-------------|------------|--------------------------------|-------------------------------|--|----------------------------|--|
| 나 이 | | 10일 | 11세 3개월 | 1세 8개월 | 14세 | 15세 |
| 성 별 | | * | 남 | 여 | 남 | 여 |
| 임상증상 | | * | 공복시 복통, 안면창백, 발열 | 좌상복부 종괴, 변비, 안면창백, 발열, 식욕부진 | 공복시 복통 | 객담을 동반한 기침, 발열, 복부팽만 |
| 위 암 | 위치 | * | 유문부-소만부 | 소만부 | 전벽의 체부 | 전벽의 유문부 |
| | 침윤 | * | 장막 | 장막 | 장막 | ** |
| | 림파관 | * | 침범있음 | 침범있음 | 침범있음 | *** |
| | 혈관 | * | 침범있음 | * | * | *** |
| | 조직학 적유형 | * | 점액성 선암종 | 점액성 선암종 | 인환세포암 | 인환세포암 |
| 원격전이 장 소 | | * | 폐, 비, 좌측신, 좌측우신, 골, 임파절 | 후복막, 간, 췌, 십이지장, 소장, 대장, 횡격막, 폐, 복부 임파절 | 전이 없음 | 폐, 양측 난소 (?), 경부 및 복강내 림프절, 상행성 결장, 골, 간 |
| 치 료 | | * | 대증적치료 | 수술후 항암 화학요법 | 수술후 항암 화학요법 | 대증적치료 |
| 생존기간 | | * | 19일 | 3.5개월 | 수술 4개월후 당시 생존 | 3.5개월 |

*; 기술되어 있지 않음. **; 내시경 소견상 점막의 미란성 병변만 관찰되었음. ***; 수술이나 부검이 시행되지 않아 확인하지 못하였음.

Alcian blue 염색에 양성 반응을 보였다. 입원 한달 후 시행한 바리움 관장에서 상행성 결장의 원위부에 전이로 생각되는 외인성 종괴가 관찰되었다. 골 촬영에서는 요추, 늑골, 장골등에 열성 흡수가 관찰되었고 복부 초음파상 간의 좌엽에 작은 결절들이 관찰되는 등 여러 장기로의 악성 전이 소견을 보였다. 환자는 병세가 급격히 악화되어 발병 3개월 반만에 사망하였다. 부검은 시행하지 못하였다.

소아에서의 소화기계 악성종양은 매우 드물고 특히 위에서의 발생은 더욱 드문 것으로 알려져 있다^{1-3,5)}. 1991년 内海 등⁵⁾이 그가 소속된 기관의 과거 30년간 수집한 총 275명의 소아암을 분석하였는데 이 통계자료에 의하면 급성 백혈병이 51%로 가장 많았고 위암은 1명 뿐이었다. 이 위암 환아는 11세 남아로 조직학적으로 점액성이 선암이었으며 광범위한 전이를 하여 폐와 췌의 림프관 침범이 동반되었고 이 때 주요 증상이 호흡기계 감염 증상과 복통과 같은 위장관 증세였다는 것이 본 증례와 유사하다. 이와 같이 나이가 어

릴 수록 진단이 늦어지고 병변의 진행속도가 급속하여 예후가 나쁘다(Table 1). 소아 위암의 일반적인 임상 증세는 체중감소, 복통, 식욕부진 및 구토 등으로 성인에서와 마찬가지로이며 종양의 진행은 흔히 광범위한 전이를 하여 간, 복부 림프절 및 장막 표면을 침범한다¹⁾. 소아의 위암은 조직학적으로 점액성 선암이 가장 흔한 유형으로 보고되어 있으며 호발 장소는 유문동이다¹⁾. 일반적으로 위암의 원인이 식생활 습관과 관련이 많은 것으로 알려져 있지만 최근에 들어와서는 환경적 요인에 그 초점을 두고 있다. Correa 등¹⁾은 10세 이전에 식습관에 의한 세포의 변이와 변형이 이루어져서 종양이 발생한다고 주장하였으며 이는 미국에서의 일본계 이민인들의 위암 발생빈도에서도 입증되고 있다. 그 외에도 Hassall's 소체의 소실을 포함하는 흉선의 이형성과 같은 면역 결핍과의 상관성도 대두되고 있다¹⁾.

최근 저자들은 15세 여아가 뚜렷한 위장증세 없이 호흡기계 증상을 주소로 내원하여 경부 림프절의 전이성 인환세포암의 진단을 받은 후 위의 원발성 인환세

포암을 확진하고 그 후 복수, 객담의 세포검사에서도 전이암이 발견되는 등 급격한 임상 경과를 밟고 발병 후 3개월 반만에 사망한 예를 경험하였다. 본 증례는 우리나라에서 보고된 위암중 최연소자로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Siegel SE, Hays DM, Romansky S, Issacs H. *Carcinoma of the stomach in childhood. Cancer* 1976; 38: 1781-4.
- 2) Pickett LK, Briggs HD. *Cancer of the GI tract in childhood. Pediatr Clin North Am* 1967; 14: 223-34.
- 3) Kubo T. *Gastric carcinoma in New Zealand. Cancer* 1973; 31: 1498-507.
- 4) Phillips RB. *Gastric malignancy in young people. Proc Mayo Clin* 1939; 14: 741-7, Cited by *Cancer* 1976; 38: 1781-4.
- 5) 花田 基, 駒田美弘, 神谷 齊, 櫻井實, 下村 誠, 天野一之, 喜多豊志, 川原田嘉文, 水本龍二. 高度進行 胃がんの 1男兒例. 第 4回 日本 小兒がん 研究會 1988; 286-9.
- 6) 内海治郎, 淺見恵子, 笹崎義博. 當院 小兒科における 過去 30年間(1961~1990年)의 入院 小兒がん患者의 統計的 觀察(*Statistical Review on Children's Cancer in the Past 30 Years*). *癌新病誌* 1991; 30: 1: 70-6.
- 7) 内海治郎, 布施榮信, 角田 弘. 肺의 癌性 림파 管症을 合併した 11歲 3カ月 男兒의 胃癌의 1例. *小兒科臨床* 1972; 25: 9: 73-8.