

위에 발생한 사구 종양

- 1 증례 보고 -

한양대학교 의과대학 병리학교실 및 외과학교실*

오영하 · 박찬필 · 박찬금 · 권성준* · 이중달

Glomus Tumor of Stomach

- A case report -

Young Ha Oh, M.D., Chan Pil Park, M.D., Chan Kum Park, M.D.

Sung Jun Kwon, M.D.* and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology and General Surgery*,
College of Medicine, Hanyang University

Gastric glomus tumor is an uncommon benign, submucosal neoplasm and does not require radical surgical procedure. Because there are no specific clinical or radiologic features associated with the glomus tumor, it can be recognized only by its histologic characteristics.

We report a 30-year-old woman who had 10 years history of epigastric hunger pain. Radiologically, a gastric submucosal tumor was discovered, which was suggestive of leiomyoma. Gastric antrectomy was performed. The tumor cells showed immunohistochemical and ultrastructural evidence of smooth muscle differentiation. (**Korean J Pathol 1994; 28: 669~672**)

Key Words: Glomus tumor, Stomach

사구 종양은 신체의 체온 조절에 관여하는 특수한 형태의 동정맥 문합인 사구체의 여러 요소들이 이상 증식하여 생기는 양성 과오종으로 주로 손톱밑과 발톱 밑에서 가장 흔하게 발생하며 이외에도 드물게 위, 기도, 종격동, 신장, 자궁, 질, 뼈, 관절, 수외근, 연부조직, 심지어는 전천추 기형종에도 발생한다고 되어 있다^{1,4)}.

특히 위에 발생하는 사구 종양은 극히 드물어 1951년 Kay등¹⁾이 최초로 보고한 이래 1969년 Armed Forces Institute of Pathology에서 26예를 모아 발표한 보고²⁾를 포함하여 약 80여 예의 문헌보고¹⁻⁷⁾를 찾을 수 있었고 국내에서는 1예⁸⁾의 증례 보고만 있을 뿐이다.

위에 발생한 사구 종양은 그 임상 양상이나 방사선학적 소견이 위에 좀더 흔히 발생하는 유 암종(carcinoid tumor), 둥근 세포형 평활 근종(round cell smooth muscle tumor), 림프종(lymphoma) 등과 같은 다른 양성 혹은 악성 종양과 유사하여 조직학적 검색에 의해서만 감별이 가능하다¹⁻⁷⁾.

따라서 수술전 내시경 생검이나 동결 절편 검색시 사구 종양의 가능성을 고려하여 불필요한 광범위 절제술을 피하고 국소 절제술을 시행하게 하는데 그 중요성이 있다.

저자들은 위에 발생한 사구 종양 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

증례: 환자는 30세된 여자로서 내원 10년 전부터 공복시 상복부 동통이 있어 약국에서 약물 치료만 받아오다 내원 2개월 전 개인 의원에서 위 내시경 시행 후 종양이 발견되어 본원 외과에 입원하였다.

접 수: 1994년 6월 7일, 게재승인: 1994년 7월 14일

주 소: 서울시 성동구 행당동 산 17, 우편번호 133-792

한양대학교 의과대학 병리학교실, 오영하

입원 당시 환자는 영양 상태가 양호한 편이었으며, 경도의 빈혈 상태를 보였다. 복부에서 종괴는 만져지지 않았으며 압통 및 복부 자극증세도 없었다. 말초혈액 검사상 백혈구 5,500/mm, 혈색소 8.5 gm/dl이었다.

흉부 X-선은 정상이었고 상부 위장관 촬영상 위 전정부에 4×4.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 복부 초음파에서도 위 전정부에 3 cm 크기의 등근 종괴가 보이고 내부에 고 음영(echogenicity)소견이 관찰되어 평활 근종이 의심되었다. 위 내시경에서도 종양에 궤양이 있는 점막하 종괴가 관찰되어 평활 근종 의심하에 수술을 시행하였다.

수술 소견상 종괴는 위 전정부의 대만부에 위치하였으며 복강내 복수는 없었고 주위 림프절 비대는 관찰되지 않았다.

종양은 췌기형 절제를 일차적으로 시도하였으나, 전정부의 형태적 구조 변경에 의한 음식물 통과 장애 유발이 의심되어 수술은 전정부 절제술 및 Billroth-I형의 문합술을 시행하였다.

수술후 환자는 소화 장애 없이 양호한 상태를 보였고 수술후 10일째 퇴원하였으며 10개월의 추적 관찰 기간 동안 건강하게 지내고 있다.

육안적으로 병리과에 보내온 조직은 췌기형으로 절제된 종괴와 확대 절제된 위의 전정부로 구성되어 있었다. 종괴는 위 전정부에 위치한 2.5×2.2 cm 크기의 점막하 종괴로 주변 조직과 경계가 분명하며, 단면은 고형성으로 회백색을 띠었다. 종괴의 점막부위는 작은 궤양이 있었고, 궤양주위의 점막은 비교적 정상이었다. 확대 절제된 위의 전정부위는 정상 소견을 보였다.

광학현미경 소견상 종양은 비교적 경계가 명확하며

근육층 내에 위치하고 있었고, 주변 조직을 밀고있는 양상을 보였다(Fig. 1). 종양은 섬유화 혹은 근육주에 의해 분리되는 세포 소엽을 이루고 있으며, 특징적으로 균일한 모양의 종양 세포들이 혈관 주변에 증식하고 있었다(Fig. 2a). 소엽 사이 사이에 단층의 혈관내피 세포로 구성된 소 혈관 강이 관찰되었다. 어떤 혈관들은 두꺼운 혈관벽을 갖고있거나 비정상적으로 확장되어 있어 사구 맥관종(Glomangioma)같은 부위도 있었으며 수지상 혈관 증식을 보이는 혈관 주위 세포종을 연상케하는 부위도 관찰되었다. 개개의 종양 세포는 투명하거나 약 호산성이며 약간의 과립상을 띄는 중중도의 세포질과, 종양에 위치한 크고 둥글며 균일한 핵, 천공형의 핵과 거친 염색질 및 불분명한 핵소체를 갖는 전형적인 사구 세포로 구성되어 있었다

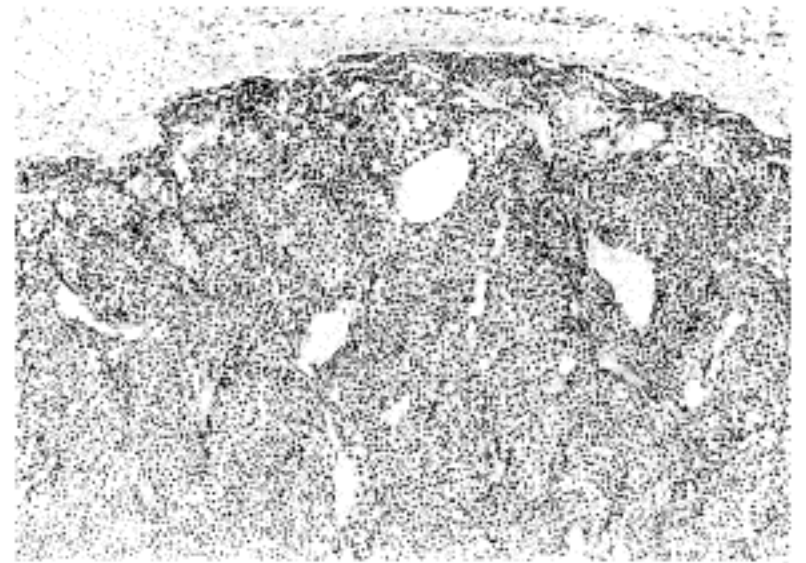


Fig. 1. Glomus tumor showing dense fibrous pseudo-capsule surrounding solid sheets of cells.

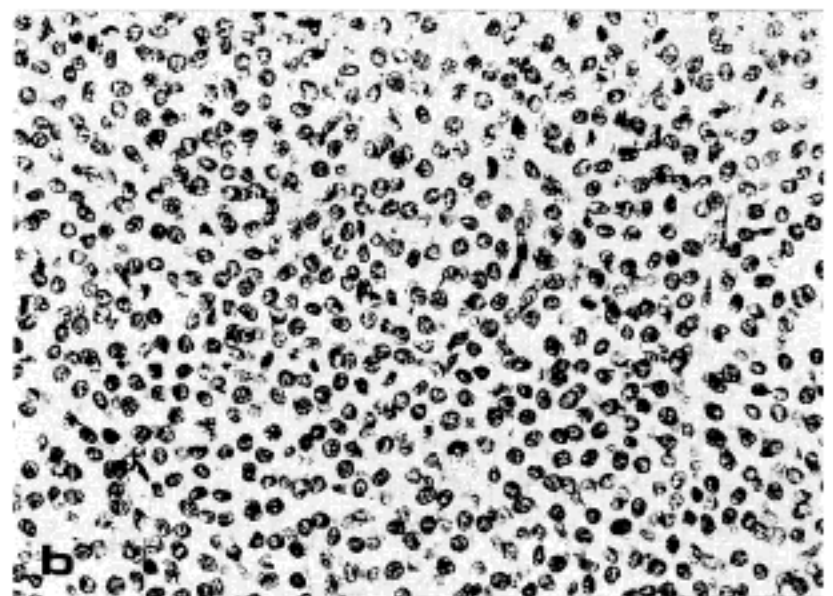
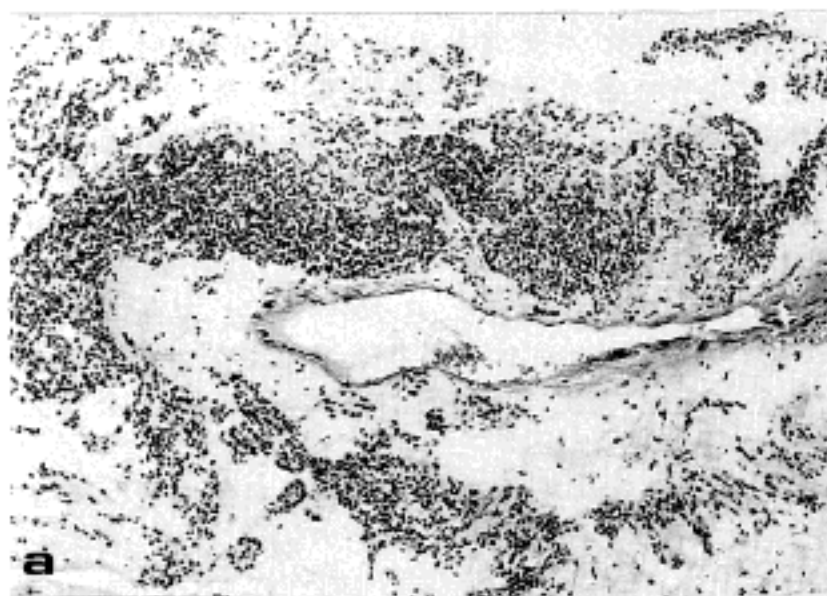


Fig. 2. (a) Characteristic findings of glomus tumor showing proliferation of glomus cells around dilated, hyalinized blood vessel. (b) Glomus tumor showing monotonous rounded cells with punched-out nuclei and faintly staining cytoplasm.

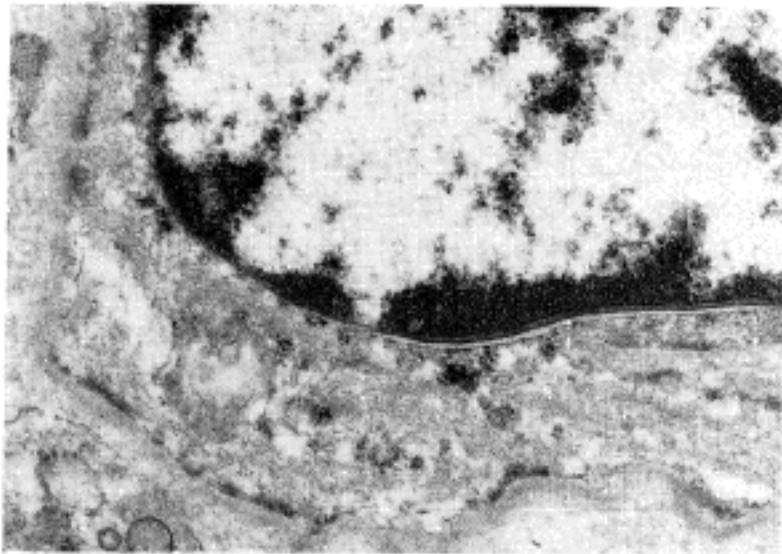


Fig. 3. On electronmicrograph, cells are individually invested by basal lamina, possess pinocytotic vesicles along their surfaces with dense plaques, and contain cytoplasmic filaments.

(Fig. 2b).

면역 조직 화학 염색에서 α 1-smooth muscle actin에 대해 세포질내 미만성으로 양성 반응을 보였으며, Grimelius, Chromogranin, Neuron specific enolase, Desmin, 그리고 Cytokeratin에는 음성 반응을 보였다.

Reticulin 염색상 reticulin 섬유는 개개의 종양 세포를 둘러싸고 있었다.

전자 현미경 소견으로 종양 세포는 둥글거나 다각형이었으며 개개의 세포가 기저판에 의해 둘러 싸여져 있었다. 세포질내에는 중등도의 사립체와 소포체, 그리고 국소적으로 뭉친 myofilament의 bundle들이 관찰되었다. 세포질막을 따라 포음소포(pinocytotic vesicle), 조밀한 부착판(dense attachment plaque)이 관찰되었다. 핵은 둥글었으며 핵소체는 뚜렷하였다(Fig. 3).

이상과 같은 면역 조직 화학 염색 및 전자 현미경 소견으로 사구 세포가 평활근 세포로 분화하는 세포임을 알 수 있었다.

고 찰: 정상 사구 기관(Glomerulus apparatus)은 '신경 근 동맥성 사구(Neuromyoarterial glomerulus)'라고도 불리는 특수한 혈관 구조로 피부에서 처음 발견된 이래 다른 여러 장기에서도 발견되었다²⁾. 이는 주로 진피의 망상층에 위치하며 혈류를 국소적으로 조절하여 체온 조절에 관여하는 기능을 가지고 있으며 사지의 말단부 특히 손톱 밑에 가장 많이 존재한다²⁾. 구성하는 혈관 구조는 구심 소동맥(afferent artery)과 원심 소정맥(efferent vein), 그리고 한개 내지 네개의 Sucquet-Hoyer channel에 의한 문합 구조이다. 이들 통로의 내강은 매우 좁으며 한층의 내피 세

포로 피복되어 있고 외부는 여러층의 상피화된 변형된 평활근세포들인 사구 세포들로 둘러싸여 있다²⁾.

위에 발생한 사구 종양은 매우 드물며, 진단적인 임상소견이 없어 위에 더 자주 발생하는 다른 양성 혹은 악성 병변과 감별이 힘들다.

지금까지 보고된 증례들을 볼때 발생 연령은 어느 연령층에서나 발생할 수 있으며(18세에서부터 89세까지) 성별의 차이는 없었다³⁾.

임상 증상은 환자의 20% 가량은 점막의 궤양과 관련된 토혈, 혈변, 오심, 혹은 구토 등이었고 28% 가량은 경도의 상복부 통증, 26% 가량은 증상이 없었다³⁾. 본 증례는 30세 여자 환자가 공복시 상복부 동통을 주 증상으로 내원한 경우였다.

병리학적으로 사구 종양은 국소적인 혈류의 변화에 대응한 사구체의 기능적인 증식으로²⁾ Shugart 등은 크기가 작은 피부의 사구 종양은 사구체의 비대 현상이지만 크기가 큰 경우는 사구 세포들의 신생물로 생각하였다⁴⁾. 따라서 위에 발생하는 사구 종양은 비교적 크기가 크고 고형성이므로 반응성 증식보다는 신생물로 간주된다. 본 증례도 크기가 2 cm 이상으로 크고 고형성인 종괴였다.

이 종양은 형태학적 소견에 따라 세가지로 분류되는데 조직 소견상 사구 세포들이 밀집되어 있고 혈관 증식이 미약하며 간질 성분이 적은 경우는 고형형(Solid type)으로 분류하고, 풍부한 섬유성이며 초자양의 간질 성분을 바탕으로 종양 세포들이 군집을 이루어 존재하면 점액양 유리질형(Mucoid hyaline type), 확장된 혈관 증식이 현저하면 혈관형(Angiomatous type) 또는 사구 맥관종(Glomangioma)으로 분류한다^{2,4)}.

위에 발생한 사구 종양은 대부분 위에 열거한 세 가지 형태를 동시에 보인다²⁾. 본 증례의 경우도 고형 부위가 있는 반면 혈관증식이 현저한 혈관형의 부위를 동시에 보이고 있었다.

그러나, 위에 발생한 사구 종양 중 일부는 혈관 주위에 투명한 세포들이 모여 있는 기관 모양(Organoid pattern)을 보이고, 구성 세포들이 크고 현저한 다형성을 나타내며, 또 어떤 부분은 방추형 세포들의 증식이 나타나 마치 투명 세포 평활 근종(Clear cell leiomyoma)이나 혈관 주위 세포종(Hemangiopericytoma)과 비슷한 소견을 보이는 경우도 있다. 또한 악성 림프종(Malignant lymphoma) 및 유암종(Carcinoid tumor)과도 감별을 요한다¹⁻⁷⁾.

유 암종(Carcinoid tumor)은 혈관 증식이 없고 은 호기성 또는 호은성 반응에 양성으로 반응을 하므로 감별이 되고, 혈관 주위 세포종과는 세포의 모양과 크기가 균일한 것으로 감별이 된다. 또한 악성 림프종의 미분화 림프구형과는 핵의 갈라진 모양 곧 구열성 핵(cleaved nucleus), 또는 모가 난 핵(angulated nucleus) 및 핵 염색질 모양으로 구별되고 조직구형

림프종과는 크고 수포상 핵과 뚜렷한 핵소체를 가지고 있고 Reticulin 염색을 해보면 사구 종양에서는 세망 섬유가 둘 또는 네개, 때로는 개개의 사구 세포를 싸고 있으며 면역 조직 화학 염색상 Leukocyte common antigen 염색에 음성 반응을 보인다.

투명 세포 평활근종(Clear cell leiomyoma) 혹은 비전형 혈관성 평활근종(Atypical vascular leiomyoma)은 사구 종양처럼 혈관 주위에 종양 세포들이 배열하는 양상을 보일 수 있지만 사구 종양(Glomus tumor)에서 전형적으로 나타나는 근육에 의한 가성 피막(muscular pseudocapsule)이나 망상 구조(reticular pattern)를 보이지 않고, 증식한 혈관은 대부분 혈관 벽이 두꺼우며 구성하는 세포들이 사구 종양에서 보다 크고 다형성이며, 어떤 부분에서는 방추형 세포 증식(spindle cell proliferation)을 보이기도하여 감별할 수 있다²⁾.

결론적으로 사구 종양은 임상적 및 병리학적으로 양성 종양으로 수술전 내시경 생검이나 동결 절편 검색시에 매우 드물지만 그 가능성을 고려하여 광범위한 절제술을 피하고 국소 절제술을 시행하게 하는데 그 중요성이 있다.

참 고 문 헌

- 1) Kay S, Callahan WP Jr, Murray MR, Randall HT, Stout AP. *Glomus tumors of the stomach. Cancer* 1951; 4: 726-36.
- 2) Appleman MD, Helwing EB. *Glomus tumor of the stomach. Cancer* 1969; 23: 203-13.
- 3) Osamura RY, Watanabe K, Yoneyama K, Hayashi T. *Glomus tumor of the stomach-light and electron microscopic study with literature review of related tumors. Acta Pathology JPN* 1977; 27: 533-9.
- 4) Shugart RR, Soule EH, Johnson EW Jr. *Glomus tumor. Surg Gynecol Obstet* 1963; 117: 334-40.
- 5) Kanwar YS, Manaligod JR. *Glomus tumor of the stomach- An ultrastructural study. Arch Pathol* 1976; 99: 392-7.
- 6) 이민철, 강구, 신형식, 박영희, 김연근, 이재정, 이영주, 최창식. 위에 발생한 *Glomus tumor* 1례 보고. *대한의학회지* 1990; 33: 804-8.
- 7) Almagro UA, Schulte WJ, Norback DH, Turcotte JK. *Glomus tumor of the stomach. Am J Clin Pathol* 1981; 75: 415-9.