

식도에 생긴 미만성 평활근종증

- 1예 보고 -

충북대학교 의과대학 병리학교실 및 흉부외과학교실*

이옥준 · 정화숙 · 홍종면* · 성노현

Diffuse Leiomyomatosis of the Esophagus

- A case report -

Ok Jun Lee, M.D., Hwa Sook Jeong, M.D.
Jong Myeon Hong, M.D.* and Rohyun Sung, M.D.

Department of Pathology and Thoracic Surgery*
College of Medicine, Chungbuk National University

Diffuse leiomyomatosis of the esophagus is a rare condition and usually extends from the mid-esophagus to the proximal third of the stomach. Macroscopically, there is a marked diffuse thickening of the esophageal wall, with or without nodularity, predominantly affecting the circular muscle coat. Microscopically, the disorder is characterized by the loss of the normal orientation of the smooth muscle fibers of all three layers. We report a case in a 37-year-old woman which was incidentally discovered at exploratory thoracotomy. (*Korean J Pathol* 1996; 30: 1159 ~ 1162)

Key Words: Diffuse leiomyomatosis, Esophagus

식도에 생긴 평활근 병변으로 희귀한 미만성 평활근종증은 "거대성 근육 비대증" 혹은 "미만성 근육 비대증"으로도 알려져 있는 질환으로 다발성 평활근종과는 감별되며 현재까지 50예 정도가 보고되어 있다. 일반적으로 식도의 중간 부분에서 위의 근위부 1/3까지 침범되며 주로 근육 고유층의 내측 운상근이 전반적으로 두꺼워지는 질환이다¹⁻⁸. 저자들은 최근 우리나라에서는 아직 보고된 바가 없는 식도에 생긴 미만성 평활근종증 1예를 경험하였기에

이 종양의 병리적 소견을 중심으로 하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례: 37세 여자환자로 10년 전부터 천식을 앓아왔으며 간헐적으로 호흡곤란이 있었으나 지속적인 치료는 하지 않았다. 최근에 다시 호흡곤란이 있어서 내원하여 치료를 받다가 빈혈증세가 있어서 원인을 찾던 중 우연히 식도 종괴과 발견되었다. 환자는 7년 전부터 호흡곤란이 있었고 또한 경미한 연하곤란을 느끼고 있었으나 큰 불편함은 없었다고 하였다. 혈액 검사상 혈색소 8.0 mg/dL, 헤마토크리트 22%이며 그외에 혈청 검사나 요 검사 및 대변 검사 등에 이상소견 없었다. 이학적 검사상도 특이

접 수: 1996년 7월 19일, 게재승인: 1996년 10월 20일
주 소: 청주시 흥덕구 개신동 산 62, 우편번호 360-240
충북대학교 의과대학 병리학교실, 정화숙

사항 없었다. 식도 내시경상 위-식도 경계부에 궤양이 있었고 내강은 좁아져 있었다. 식도 조영술에서는 식도-위 경계부가 좁아져 있었고, 그 좁아진 부위의 상부는 전체적으로 다소 팽창되어 있었다. 흉부 컴퓨터 전산화 촬영상 경계가 분명한 종괴가 식도를 둘러싸는 형태로 보여서 식도 평활근종 혹은 평활근 육종으로 의진하고 식도의 대부분과 위의 상부 1/3을 절제하였다.

육안소견상 길이 6.5 cm, 장경 7.5 cm인 종괴가 식도의 하부로부터 식도-위 연결부에 걸쳐서 바깥에서 둘러싸는 형태로 있었다. 길이로 열었을때 식도-위 경계부의 점막에는 장경 3 cm의 난원형 궤양이 관찰되었고, 나머지 식도 및 위는 점막하 병변으로 인하여 전체적으로 우둘우둘한 것 외에 점막은 정상이었다(Fig. 1a). 절단면상, 장벽의 두께는 식도-위 경계부에서는 7 cm이고 나머지 식도벽의 두께는 평균 1 cm으로 두터워져 있었다. 식도의 하부 및 식도-위 경계연결부에 걸쳐있는 길이 6.5 cm의 종괴와 위의 분문부에 위치한 장경 0.9 cm의 종괴는 비교적

경계가 명확하였으나, 나머지 위 및 식도의 병변은 뚜렷한 결절없이 점막하관 및 근육 고유층이 미만성으로 증식되어있는 양상이었다. 종괴의 여러 절단면에 출혈이나 괴사는 관찰되지 않았다(Fig. 1b).

광학현미경상 식도와 위의 근육 고유층 중 특히 내측 운상근층과 점막하관이 전반적으로 증식된 양상으로, 식도의 하부 및 식도-위 연결부에 위치한 종괴는 비교적 경계가 좋았으나 괴사는 없었고, 주위의 증식된 근육 고유층과 바로 인접하여 있었다. 모든 병변에는 평활근 섬유들이 정상 방향성을 잃고 무질서하게 다발을 이루며 엇갈려 배열되어 있는 형태였다. 세포분열이나 괴사, 석회화, 염증세포의 침윤, 신경의 비후 및 혈관벽의 변화 등은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 면역 조직화학 검사상, 병변을 이루는 방추세포는 모두 desmin, smooth muscle actin 및 vimentin 등에 양성을 보였으며, CD34에는 음성이었다(Fig. 3).

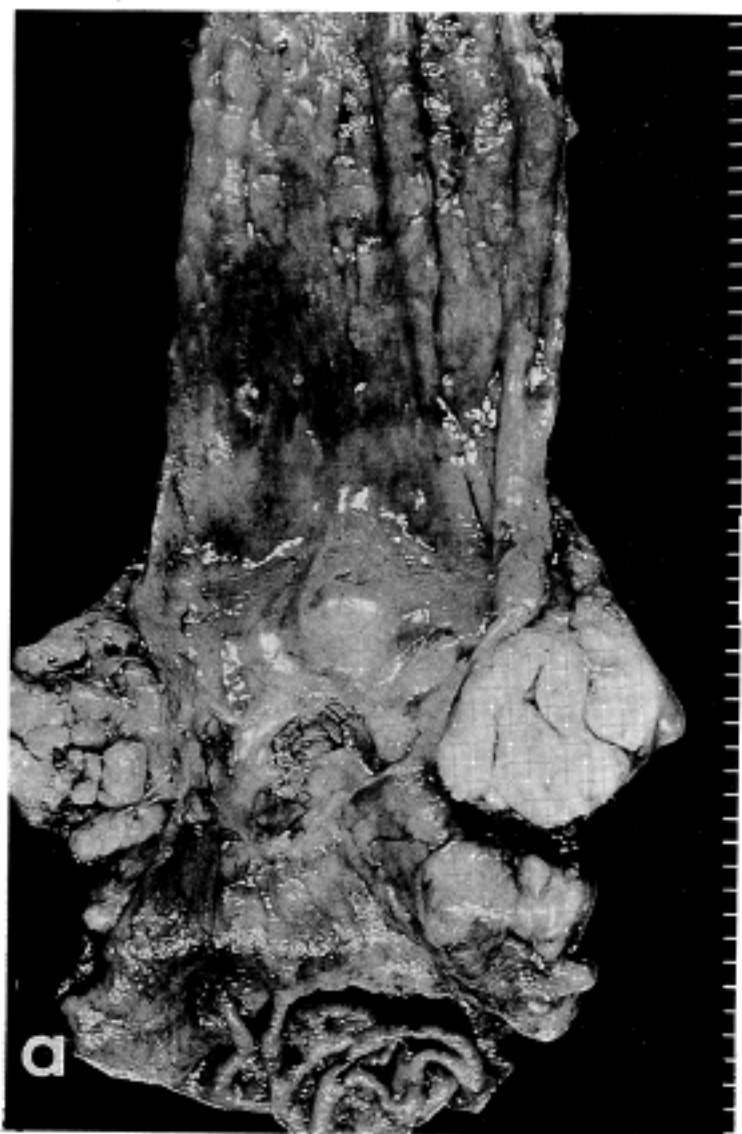


Fig. 1a. Opened esophagus reveals large leiomyomatous mass correlating with the extensive wall thickening of the lower esophagus and proximal stomach.



Fig. 1b. Cut surface showing the bulk of the tumor at the lower(gastric) end but abnormal muscle extending up the esophageal resection margin.

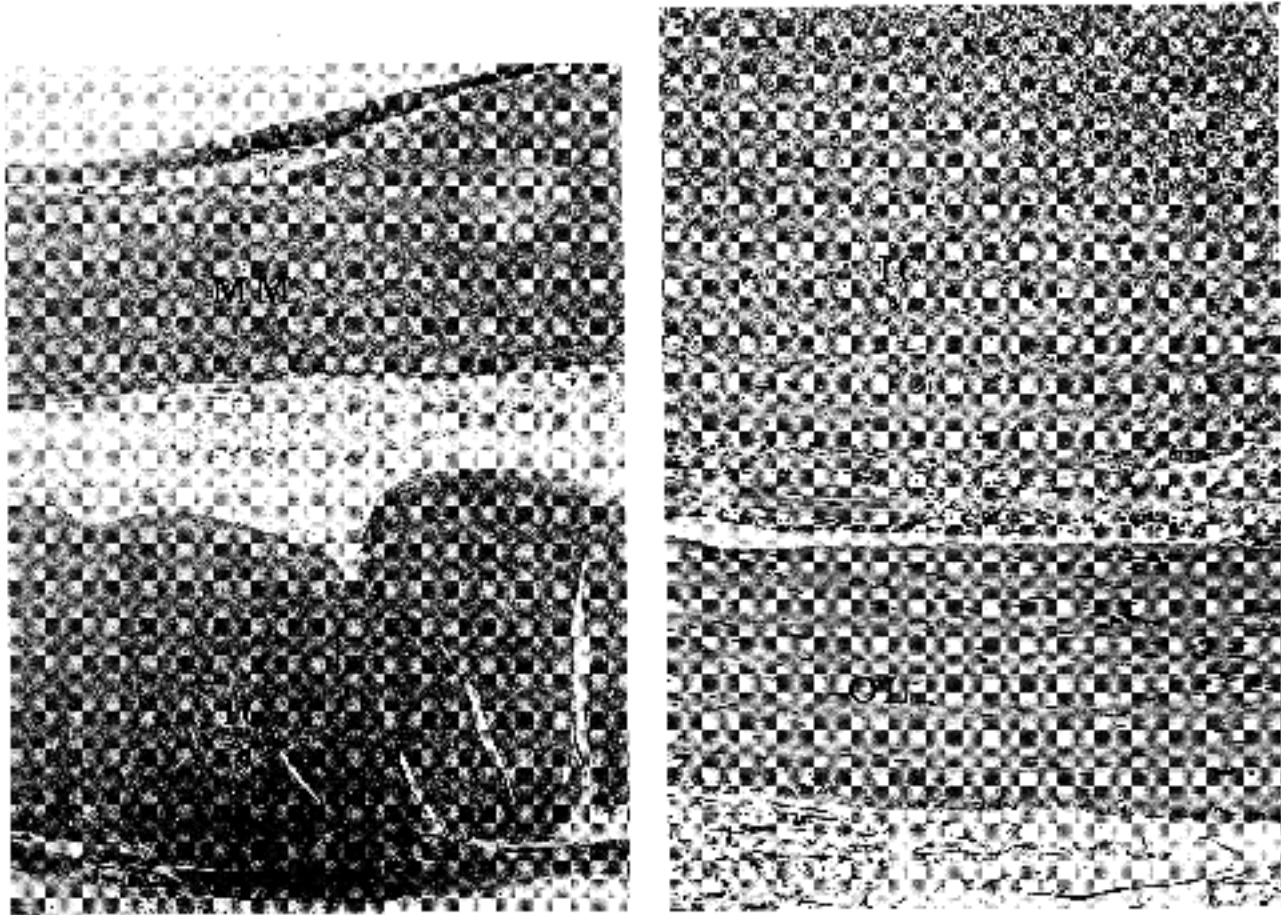


Fig. 2. Loss of the normal orientation of the smooth muscle fibers and less affecting outer longitudinal muscle coat. (MM: muscularis mucosae, IC: inner circular muscle coat, OL: outer longitudinal muscle coat).



Fig. 3. Most affecting cells are diffuse positive for smooth muscle actin.

고찰: 식도에 생기는 양성 종양으로는 평활근종이 가장 흔하지만 드물며, 주로 식도외의 다른 소화기에서 발생한다. 문헌에는 1976년까지 546예의 단발성 식도 평활근종과 838예의 다발성 식도 평활근종이 보고되어 있는데 평활근종은 보통 등갈거나 혹은 분엽성이며, 피막에 싸여 있지는 않으나 경계는 비교적 좋은 것이 일반적이다¹³ 식도에 평활근 병변으로 평활근종외에 비단성 평활근종증이 매우 드물게 발생되는데, 식도 평활근종증은 식도의 중간 부분부터 위의 근위 1/3까지의 평활근이 결절을 형성하든지 안하든지 관계없이, 불규칙하게 증식되는 질환이다. 미만성 평활근종증이 식도에 발생된 경우는 지금까지 문헌에 약 50예 정도가 보고되어 있으며 우리나라에서는 아직 보고된 바가 없다²⁻⁸. 이 질환은 남자에서 더 많이 나타나며 어떤 연령에서도 나타날 수 있다. 증상은 연하곤란, 역류, 구토, 성장 장애, 기침 및 천명 등이 나타날 수 있는데 가장 일반적인 증상은 연하곤란이며 증상이 전혀 나타나지 않는 경우도 있다²⁻⁸. 저자들의 증례는 무연히 발견되기까지 7년 동안 참을만한, 불편을 느끼지 않을 정도의 연하곤란이 종괴와 관련된 주 증상이었다.

육안적으로 병변은 무수히 많은 평활근종성 결절

이 미만성으로 존재하는 것에서부터 결절없이 단지 평활근의 비대증만이 관찰되는 것까지 다양하다. 보고자에 따라 "미만성 근육 비대증"과 "미만성 평활근종증"을 용어상 엄격히 구분하기도 하였다⁴. 첫 번째 유형은 뚜렷한 결절없이 식도의 근육이 미만성으로 두꺼워지는 것으로 이것은 종양성이 아니고 기능성 비대 혹은 신경운동 장애에 의해 생기는 것으로 추정되었다. 두 번째 유형은 수많은 결절들이 종양성으로 산재되어 있는 것이다. 첫 번째 유형은 훨씬 긴 기간동안의 연하곤란을 주소로 내원하며, 종종 식도의 미만성 연축의 치료법처럼 두터워진 식도 근육을 길이로 절제하는 것으로도 성공적으로 치료되며, 반면에 두 번째 유형은 단발성이든 다발성이든 결절성 평활근종들을 가진 환자에서처럼 거의 증상이 없다. 따라서 임상적으로 두 유형을 분명히 나누어야 한다고 하며 어원상 두 번째 유형만을 미만성 평활근종증으로 취급해야 한다고 주장하는 학자도 있다^{1,3}. 그러나 저자들은 "미만성 평활근종증"과 "미만성 근육 비대증"을 동의어로 사용하자는 주장에 동의한다. 실제로 두 가지 유형이 한 사람에게 같이 나타날 수 있고 또한 같은 가족에서도 두 가지 유형중 다른 유형으로 나타날 수 있기 때문에 두 유형은 같은 범주에 든다고 하는 설이다⁴. 저자들의 증례도 식도-위 경계부에 경계가 좋은 큰 종괴가 있었고, 위의 분문부에도 또다른 작은 결절이 있었으며 주위의 평활근은 미만성으로 비후된 양상을 보였다. Iyer⁶은 식도 평활근종증과 관련되어 현미경적으로 병변에 변성이 빈번히 발생하고, 신경과 신경총의 과증식, 혈관의 평활근종성 증식 및 염증이 나타난다고 보고하였으나 본 예에서 그러한 변화는 없었다. 방사선과적으로는 식도 무이완증의 모습을 보일 수 있으나, 식도 내강이 보통 늘어나지 않고, 식도벽이 훨씬 두껍고, 근육층 신경이 정상인 점과 병변이 위의 분문부까지 침범되는 점으로 어느정도 감별이 가능하다. 식도 평활근종증은 위음부, 기관 및 기관지에도 평활근종증을 동반하며, 22예에서는 신생검으로 확인한 전형적인 Alport 증후

군을 함께 보인 경우도 있는 것으로 보아⁸ 아마도 전신의 결합 조직성 질환의 하나가 아닐까로도 생각되며 또한 선천성 과오종성 기원 혹은 보상성 과증식일 것³으로도 생각되지만 명확한 원인과 발생 기전은 아직 밝혀지지 않고 있다. 그러나 이 종양은 매우 천천히 자라는 양성 병변으로 주 증상인 연하곤란이 나타나기까지는 1달에서 20년까지 걸렸다는 보고⁸가 있으며, 수술적 절제로 치료가 가능하다. 재발했다는 보고가 있으나 악성 변화를 했다는 보고는 아직 한 예도 없다²⁻⁸.

저자들은 국내에서는 식도에 처음 보고되는 미만성 평활근종증 1예를 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Plachta A. Benign tumors of the esophagus-review of literature and report of 99 cases. *Am J Gastroenterol* 1962; 38: 639-52.
2. Sloper JC. Idiopathic diffuse muscular hypertrophy of the lower oesophagus. *Thorax* 1954; 9: 136-46.
3. Seremetis MG, Lyons WS, DeGuzman VC, Peabody JW. Leiomyomata of the esophagus-an analysis of 838 cases. *Cancer* 1976; 38: 2166-77.
4. Kabuto T, Taniguchi K, Iwanaga T, Teresawa T, Tateishi R, Taniguchi H. Diffuse leiomyomatosis of the oesophagus. *Dig Dis Sci* 1980; 25: 388-91.
5. Flye MW, Sealy WC. Diffuse spasm of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 677-687.
6. Iyer SK, Chandrasekhara KT, Sutton A. Diffuse muscular hypertrophy of oesophagus. *Am J Med* 1986; 80: 849-52.
7. Marshall JB, Diaz-Arias AA, Bochna GS, Vogele KA. Achalasia due to diffuse oesophageal leiomyomatosis and inherited as an autosomal dominant disorder. *Gastroenterol* 1990; 98: 1358-65.
8. Lonsdale RN, Roberts PF, Vaughan R, Thiru S. Familial oesophageal leiomyomatosis and nephropathy. *Histopathol* 1992; 20: 127-33.