

복강 내에서 발견된 기관지원성낭종 내의 선암 1예

연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 ¹내과, ²외과, ³병리과

박지수¹ · 김종원² · 임범진³ · 박승교¹ · 고보건¹ · 임재윤¹ · 조재용¹

A Case of Adenocarcinoma Arising within Intra-Abdominal Bronchogenic Cyst

Ji Soo Park¹, Jong Won Kim², Beom Jin Lim³, Seung Kyo Park¹, Bo Gun Kho¹, Jae Yun Lim¹, and Jae Yong Cho¹

Departments of ¹Internal Medicine, ²Surgery, and ³Pathology, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Gastric foregut duplication cyst is a rare congenital anomaly. There have been very few reports of bronchogenic cysts in the abdominal cavity attached to the stomach. We report a case of a 57-year-old Korean man with an adenocarcinoma arising within a bronchogenic cyst of the stomach. Pathologic findings revealed ciliated columnar epithelium lining the cyst and a solid papillary adenocarcinoma involving the subserosa of the stomach and the skeletal part of the diaphragm. Surgical resection is the treatment of choice for foregut cysts of the stomach, and the possibility of malignancy should be considered in patients with gastric duplication cysts. (Korean J Med 2012;82:374-377)

Keywords: Cyst; Bronchogenic; Adenocarcinoma

서 론

소화관의 전장 낭종은 드문 발생학적 기형으로 입부터 직장까지 모든 부분에서 발생할 수 있는 것으로 알려져 있는데, 위의 중복 낭종은 이 중 약 2-8%를 차지한다[1]. 위의 중복 낭종은 대개 양성 병변으로 알려져 있으나, 외국의 경우 위의 중복 낭종에서 암세포가 발견되는 경우가 10예 미만으로 보고되고 있으며[2,3], 그중에서도 조직학적으로 위의 기관지원성낭종에서 선암세포가 발견되는 경우는 더욱 드물

다. 저자들은 속쓰림을 주소로 시행한 위 내시경 상 위의 낭종성 병변이 의심된다 듣고 본원 내원, 위의 중복 낭종을 의심하여 절제한 병변에서 기관지원성낭종 내 선암이 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

57세 남자가 속쓰림을 주소로 외부 병원에 내원하여 시행한 상부위장관 내시경 검사상 위의 점막하 종양이 의심되어

Received: 2011. 7. 19

Revised: 2011. 7. 22

Accepted: 2011. 7. 28

Correspondence to Jae Yong Cho, M.D., Ph.D.

Department of Medical Oncology, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 211 Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 135-720, Korea

Tel: +82-2-2019-4363, Fax: +82-2-3463-3882, E-mail: chojy@yuhs.ac

본원 내원하였다. 과거력상 고혈압, 당뇨, 폐결핵 등의 과거력은 없었으며, 흡연력도 없었다. 내원 당시 혈압은 125/80 mmHg, 맥박은 75회/분, 체온은 36°C이었다. 의식은 명료하였으며, 급성 병색을 보이지 않았고, 결막은 창백하지 않았으며, 공막과 피부에 황달은 관찰되지 않았다. 흉부 청진상 특이 소견 없었으며, 심음은 정상이었다. 복부 진찰 소견에서 장음은 정상이었고, 압통은 없었으며, 종괴는 촉지되지 않았다. 혈액 검사에서 백혈구 5,740/mm³, 혈색소 13.5 g/dL, 혈소판 340,000/mm³이었고, 백혈구 분획 중 호중구는 63.7%

이었으며, 프로트롬빈 시간 13.0초(97%), 활성화부분트롬보플라스틴 시간 45.7초였다. 일반 화학 검사에서 AST 18 IU/L, ALT 33 IU/L, 총 빌리루빈 0.7 mg/dL, 총 단백 7.2 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, 요질소 15.3 mg/dL, 크레아티닌 0.8 mg/dL 이었고, CRP 0.9 mg/L이었다. 종양 표지자 검사상 CEA 1.4 ng/mL, CA19-9 14.6 U/mL로 정상 범위 내였다. 단순 흉부촬영은 정상이었고, 내시경 초음파상 내부 출혈 소견을 동반한 장경 8 cm의 타원형 다실 낭종성 병변이 분문부에서 후벽 상체에 걸쳐 관찰되었고, 복부 전산화 단층촬영상 위 분문부, 후벽 소만부와 상체부터 좌측 횡격막에 닿아 있는 8.9 × 7.0 × 5.6 cm의 두껍고 불균일한 벽을 가진 다실 낭종성 병변이 관찰되었으며, 이것은 위의 상피하층에 둘러싸인 양상이었다(Fig. 1). 위의 중복낭종, 혹은 위 점막하 종양 의심되며 이는 출혈, 천공 등의 합병증을 일으키거나 악성 종양으로 발전할 가능성이 있을 것으로 생각되어 수술적 치료를 시행하기로 결정하였다. 복강경을 통하여 관찰하였을 때, 위 분문부에 낭종성 부분과 고형부를 포함한 종괴가 좌측 횡격막에 접한 소견이 발견되어(Fig. 2) 위 근위부 절제술, 위저추벽성형술(fundoplication) 및 횡격막 부분 절제술을 시행하였다. 복부 전산화 단층촬영 및 내시경 초음파상 림프절 전이를 의심할 만한 소견이 없어, 위 주위 림프절 절제는 시행하지 않았다. 절제된 위는 분문부와 체부를 포함하고 있었는데 8 × 7 cm의 단실성 낭종이 위 근위부의 장막에 접해 있었으며 표면은 얼룩덜룩하였고 위벽의 근층과 지방 조직에 덮

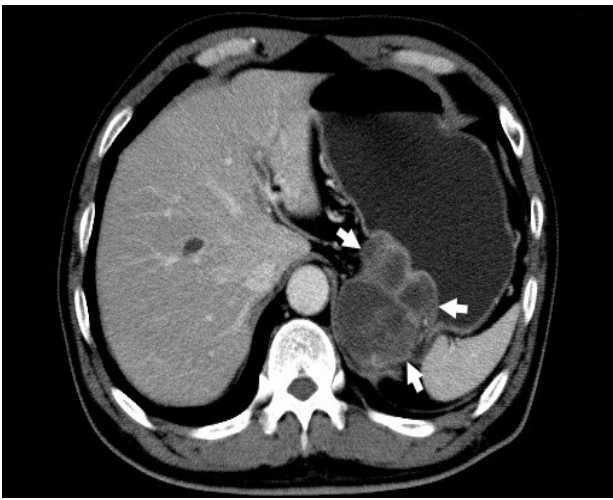


Figure 1. CT images showing an 8.9 × 7.0 × 5.6 cm multilocular cyst (white arrow) with thick irregular walls involving the gastric cardia and lower body and abutting the diaphragm.

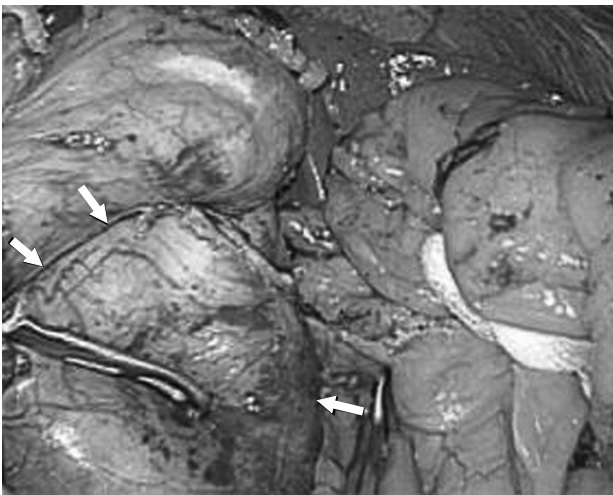


Figure 2. Laparoscopy revealed an irregularly shaped cyst (white arrow) that was variegated in color. Laparoscopic proximal gastrectomy and fundoplasty were performed.



Figure 3. The inner surface of the cyst was reddish pink and smooth, and a solid mass observed on one side of the cyst (3.5 × 3 cm) (white arrow) was whitish pink and ovoid.

고 찰

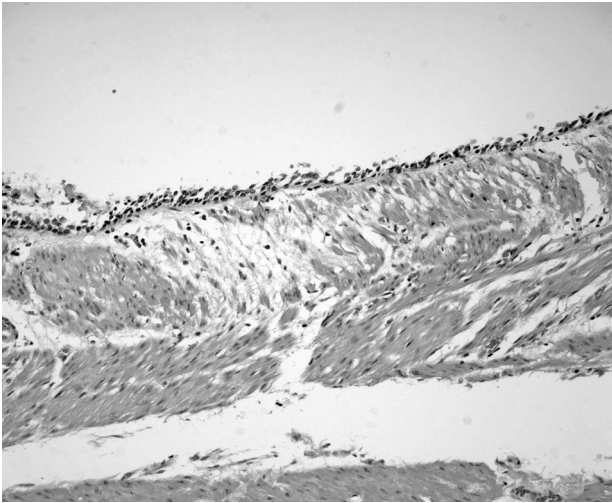


Figure 4. Ciliated columnar epithelium lining the bronchogenic cyst (H&E, × 100).

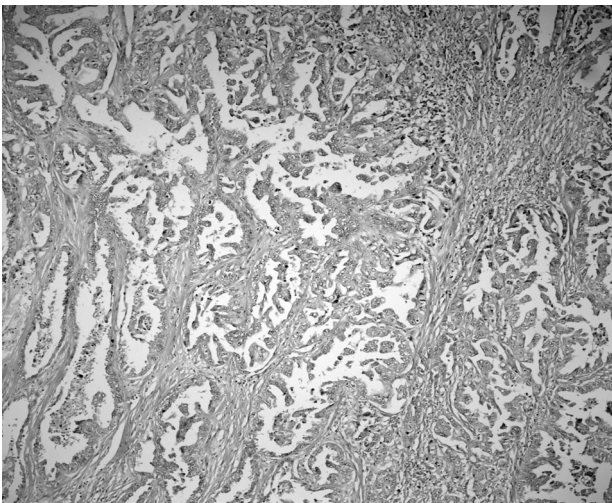


Figure 5. Adenocarcinoma within the bronchogenic cyst (H&E, × 400).

여 있었다. 낭종의 한쪽 벽에 3.5 × 3 cm의 타원형 병변이 있었는데, 흰색이었으며 표면은 단단하였다(Fig. 3). 낭종은 조직학적으로 섬모 원주 상피로 덮여 있어 기관지원성낭종으로 진단되었으며(Fig. 4) 낭종 내의 고형 병변은 유두성 선암 조직으로 구성되어 있었고(Fig. 5), 위 장막하층과 횡격막의 골격 부분을 침범하는 양상이었다. 낭종은 면역 염색 결과 cytokeratin 7 (CK7) 양성, cytokeratin 20 (CK20) 음성, thyroid transcription factor-1 (TTF-1) 양성 보고되었으며 선암 조직은 CK7 양성, CK20 약양성, TTF-1 음성 소견을 보였다.

전장 낭종은 드문 발생학적 기형으로, 대부분 소아에서 발생하나 25-30%는 성인에서 발견되기도 한다. 원시 전장은 등 분절과 배 분절로 나뉘는데, 배 분절에서 기관지가 발생하고, 등 분절에서 식도, 위, 근위 십이지장이 발생하며, 전장 낭종은 배아기 5-8주 경 비정상 배아에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다[4]. 1953년, Gross는 전장 낭종을 진단하는데 있어 세 가지 기준을 제시하였는데 1) 낭종은 소화기관에 접해 있을 것, 2) 낭종이 소화기관의 점막과 유사한 점막으로 덮여 있을 것, 3) 평활근층을 가지고 있을 것 등이다. 1973년 Kajiya 등은 흉강 내에서 발견된 전장 낭종 41예를 보고하면서 기관지원성낭종(bronchogenic cyst), 벽내성 식도 낭종(esophageal cyst), 장 낭종(enteric cyst)의 세 가지로 분류하였고, Kajiya 등은 전장 낭종을 기관지원성낭종, 식도중복낭종(esophageal cyst), 장위중복낭종(enterogastric cyst), 섬모성간낭종(ciliated hepatic cyst) 등의 아형으로 분류하기도 하였다 [5]. 이 중 기관지원성낭종은 대부분 종격동에 위치하나 드물게 횡격막 하부, 경부, 피부, 식도 근층, 위 체부, 후복막 등에서 발견된 예가 보고되고 있다. Cunningham 등은 ‘위 중복 낭종’이라는 단어는 위 상피가 존재하는 것을 의미하며, 거짓중층섬모원주상피(pseudostratified ciliated columnar epithelium)로 둘러싸여 있을 때에는 위의 ‘전장 중복 낭종’이라는 단어를 사용해야 한다고 주장하였는데[6] 그 정의에 따르면 본 증례도 위의 ‘전장 중복 낭종’에 해당한다.

또한 전장 중복 낭종은 조직학적으로 섬모상피로 둘러싸여 있으며 연골이나 호흡기선을 갖는 경우 기관지원성낭종, 잘 분화된 두 개의 평활근육층이 있을 때 식도중복낭종으로 진단할 수 있으며[7], 본 증례의 경우 낭종은 섬모 원주 상피로 둘러싸여 있어 기관지원성낭종으로 진단할 수 있었다. Gensler 등은 섬모 원주 상피를 가진 중복 낭종의 경우 인두 기관(laryngotracheal)이 될 부분의 극미부에서 발생하여 위가 될 전장부에 접해 이러한 기형을 일으킬 수 있다고 설명하고 있다[8]. 위에 접한 기관지원성낭종은 드물게 보고되고 있으나[9], 기관지원성낭종 내에서 선암 병변이 발견된 경우는 극히 드물며, 국내에서는 처음 보고되는 것으로 의의가 있다.

기관지원성낭종은 전형적으로 전산화 단층촬영 소견상 경계가 좋고 얇고 부드러운 벽을 가진 종괴로 내부는 주로

물과 단백질이 혼합된 점액질로 구성되어 있으며, 조영 증강이 잘 되지 않는 특성을 가진다. 낭종 내에 조영 증강이 잘 되거나 불규칙한 벽을 가진 병변이 관찰된다면 암종을 의심할 수 있을 것으로 생각되나, 본 증례에서 전산화 단층촬영 소견에서 낭종 내에 암종을 의심할 만한 부분은 발견할 수 없었다.

본 증례에서는 호흡기계 중 말초 기관지에서 주로 발견되며 폐 기원의 선암을 감별하는 데에 중요한 단서가 되는 TTF-1이 기관지원성낭종 내 선암조직에서 발견되지 않았는데, 여기에 대해서는 두 가지 가설을 세워 볼 수 있었다. 첫째로, 기관지 기원의 부분 중에서도 말초 기관지만이 TTF-1을 발현하며 복강 내에 다른 원발 병소가 될 병변이 발견되지 않았음을 고려할 때 근위부 기관지로 발생할 일부만이 선암성 변화를 일으켰을 가능성이 있다. 둘째로, 기관지원성낭종이 암성 변화를 일으키면서 TTF-1을 발현하는 유전자의 결손을 일으켰을 가능성이 있다. 기관지원성낭종에서 선암 조직이 발견되는 경우가 드물어 명확한 원인을 찾기 어려우나, 이러한 관점에서 추후 조직의 유전자적 특성에 대한 연구를 해볼 필요가 있다.

위의 중복 낭종에서 선암 조직이 발견된 경우는 극히 드문데, 두 예에서는 수술적 절제 후 12개월 이상의 무병 상태를 보고하고 있으나[2,3], 위 장막층을 침범한 선암의 경우 수술 후 7개월에 간의 다발성 전이가 발견되어 항암 치료를 시작한 예가 보고되어 있으며[10], 위의 기관지원성낭종에 대해서는 더욱 보고된 바가 없어 본 예에서도 수술 후 치료에 대해 신중한 고려가 필요할 것으로 생각된다.

위의 중복 낭종은 대개 성인에서 증상을 동반하지 않으며 우연히 발견되는 경우가 대부분이나, 변성이나 파열을 일으킬 가능성이 있어 발견되었을 경우 수술적 절제를 원칙으로 하며, 드물게 악성 종양이 발견되는 경우가 있음을 고려하여 적극적인 진단 및 치료가 필요하겠다.

요 약

위의 전장 낭종은 드물며 그중 기관지원성낭종은 더욱 드물다. 저자들은 속쓰림을 주소로 내원하여 시행한 전산화 단층촬영에서 위의 중복 낭종이 진단되었으며, 복강경 수술을 통한 조직 검사상 위의 기관지원성낭종 및 낭종 벽 일부를 침범한 선암종 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 기관지원성낭종; 선암

REFERENCES

1. Kim DH, Kim JS, Nam ES, Shin HS. Foregut duplication cyst of the stomach. *Pathol Int* 2000;50:142-145.
2. Mayo HW Jr, McKee EE, Anderson RM. Carcinoma arising in reduplication of the stomach (gastrogenous cyst): a case report. *Ann Surg* 1955;141:550-555.
3. Coit DG, Mies C. Adenocarcinoma arising within a gastric duplication cyst. *J Surg Oncol* 1992;50:274-277.
4. Smith SM, Young CS, Bishop AF. Adenocarcinoma of a foregut cyst: detection with positron emission tomography. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:1153-1154.
5. Kajiya Y, Nakajo M, Ichinari N, Yamazumi K, Otuji T, Tanaka T. Retroperitoneal foregut cyst. *Abdom Imaging* 1997;22:111-113.
6. Cunningham SC, Hansel DE, Fishman EK, Cameron JL. Foregut duplication cyst of the stomach. *J Gastrointest Surg* 2006;10:620-621.
7. Harvell JD, Macho JR, Klein HZ. Isolated intra-abdominal esophageal cyst: case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1996;20:476-479.
8. Gensler S, Seidenberg B, Rifkin H, Rubinstein BM. Ciliated lined intramural cyst of the stomach: case report and suggested embryogenesis. *Ann Surg* 1966;163:954-956.
9. Murakami S, Isozaki H, Shou T, Sakai K, Toyota H. Foregut duplication cyst of the stomach with pseudostratified columnar ciliated epithelium. *Pathol Int* 2008;58:187-190.
10. Kuraoka K, Nakayama H, Kagawa T, Ichikawa T, Yasui W. Adenocarcinoma arising from a gastric duplication cyst with invasion to the stomach: a case report with literature review. *J Clin Pathol* 2004;57:428-431.