유암종으로 오인한 맹장 과립세포종 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

조규현 · 정진태 · 한지민 · 권중구 · 김은영 · 조창호*

A Case of Granular Cell Tumor of Cecum Misdiagnosed as Carcinoid Tumor

Kyu Hyun Cho, M.D., Jin Tae Jung, M.D., Jimin Han, M.D.,
Joong Goo Kwon, M.D., Eun Young Kim, M.D., Chang Ho Cho, M.D.*

Departments of Internal Medicine, and Pathology*, Catholic University of Daegu School of Medicine, Daegu, Korea

Granular cell tumors (GCTs) are relatively rare submucosal tumors with an incidence of 10% in the gastrointestinal tract. In the gastrointestinal tract, the esophagus is the most common site for GCTs, while the colorectum is an uncommon site. GCTs are often found incidentally as small, submucosal tumors on esophagogastroduodenoscopy. On endoscopic ultrasonography (EUS), GCTs usually have a homogeneous hypoechoic pattern. EUS cannot adequately distinguish GCTs from carcinoid tumors. We report a case of a cecal GCT that was misdiagnosed as a carcinoid tumor by EUS and was treated by endoscopic mucosal resection, along with a review of the literature. (Intest Res 2010;8:191-194)

Key Words: Granular Cell Tumor; Endoscopic Ultrasonography; Cecum

서 론

과립세포종(granular cell tumor)은 비교적 드문 점막하 종양으로 간엽조직 병변이다. 과립세포종은 구강 및 피부, 피하조직에서 호발하며 위장관에는 전체 과립세포종의 10% 가량이 발생한다.¹ 위장관중에서 식도, 십이지장, 위에 호발하며 대장 및 직장에서의 발생은 매우 드물다.² 내시경 소견은 점막하 종양의 형태로 크기가 2 cm 이하로, 내시경 초음파검사에서는 점막하층에서 기원한 균질한 저에코성 음영을 보이는 종괴로 관찰된다. 국내에서는 1982년에 처음 보고한 후 현재까지 2예가 맹장에서 발생한 것으로 보고하고 있으나³ 내시경 초음파에 대한 기술은 별로 없다. 저자 등은 44세 남자에서 우연히 발견한 맹장의 점막하

종양을 내시경 초음파검사를 시행하여 유암종으로 추정 진단하고 내시경 점막절제술을 시행하여 과립세포종으로 확진한 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

44세 남자 환자가 건강검진 목적으로 시행한 대장 내시경 검사에서 맹장에 1.5 cm의 점막하 종양이 의심되어 전원되었다. 과거력에서 불면증으로 1년 동안 약물을 투약 중이었으며 가족력에서 특이사항은 없었다. 신체검사에서 활력징후는 혈압 120/70 mmHg, 맥박수 70회/분, 호흡수 14회/분, 체온 36.5°C였으며 의식은 명료하였고 전신상태는 양호하였다. 복부 검사

접수 : 2010년 1월 13일 수정 : 2010년 3월 8일

승인 : 2010년 5월 14일

• 연락처 : 정진태, 대구시 남구 대명4동 3056-6번지 (705-718)
대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실
Tel: 053) 650-4043, Fax: 053) 628-4005
E-mail: jungjt@cu.ac.kr

Received January 13, 2010. Revised March 8, 2010.

Accepted May 14, 2010.

• Correspondence to : Jin Tae Jung, M.D., Department of Internal Medicine, Catholic University of Daegu School of Medicine, 3056-6 Daemyeong-dong, Nam-gu, Daegu 705-718, Korea
Tel: +82-53-650-4043, Fax: +82-53-628-4005
E-mail: jungjt@cu.ac.kr

Fig. 1. Colonoscopic finding. A hemispheric submucosal tumor, about 12×15 mm in size, is seen in the cecum.

Fig. 2. Endoscopic ultrasonographic finding. It shows a submucosal tumor with homogenous and hypoechoic echo pattern originating from 2nd or 3rd layers.

Fig. 3. Endoscopic mucosal resection findings. Overlying colon mucosa is resected with a needle and IT-knife, and the tumor is removed by endoscopic snare suction successfully.

에서 장음은 정상이었고 압통이나 반발통은 없었으며 만져지는 종괴나 비종괴의 소견은 없었다. 내원 당시 시행한 말초혈액검사서 백혈구 $13,500/\text{mm}^3$, 혈색소 12.3 g/dL , 혈소판 $260,000/\text{mm}^3$ 이었다. 혈청 생화학검사서 총 단백 6.5 g/dL , 알부민 4.0 g/dL , 총 빌리루빈 0.3 mg/dL , 알칼리 포스파타제 129 IU/L , AST 17 IU/L , ALT 17 IU/L , BUN 14.2 mg/dL , 크레아티닌 1.2 mg/dL 이었다. 대장내시경 검사에서 맹장에 $1.2 \times 1.5 \text{ cm}$ 크기의 표면이 매끈하며 정상점막으로 덮여 있는 반구상의 황색병변이 보였고, 겸자로 눌러 보았을 때 단단하게 느껴졌으며 약간의 이동성을 확인할 수 있었다(Fig. 1). Miniprobe를 사용한 내시경 초음파검사

에서 점막하 종양은 점막하층에 균질한 내부에코 및 저에코성 음영을 보이는 병변으로 근육층은 유지가 되었다(Fig. 2). 유암종이 의심되어 epinephrine이 함유된 고장성 식염수를 종양 주위에 주사한 후 침형 절개도 및 IT 절개도를 사용하여 점막절제를 하여 종양을 노출시킨 후 올가미를 이용하여 제거하였다(Fig. 3).

검체 표본은 육안적으로 $1.0 \times 1.2 \text{ cm}$ 크기의 점막하 종양이었고 종괴의 절단면은 연황색으로 섬유성 결절면을 보였다. 광학 현미경 소견에서 종괴를 구성하는 세포는 다각형으로 작고 중앙에 위치하는 난원형 핵과 다양한 크기의 거칠고 호산성의 과립을 가지는 풍부한 세포질로 구성되어 있었다. 개개의 세포들은 광범위한 섬유화된 배경 사이사이에 군집으로 혹은 개개의 세포들로 흩어져 있었으며 세포이형성증과 비정형 세포분열은 관찰되지 않았다. 종양세포의 과립들은 periodic acid Schiff (PAS)에 강양성으로 염색되었으며(Fig. 4A) 또한 S-100 단백질에도 강양성으로 염색되었다(Fig. 4B). 이와 같은 결과로 점막하 종양은 과립세포종으로 확진되었으며 내시경 점막절제술 후 출혈이나 천공 등의 합병증 없이 퇴원하여 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

과립세포종은 Schwann 세포에서 기원하는 드문 질환으로 1926년 Abrikossoff가 처음 보고하였다.⁴ 신체의 거의 모든 부위에서 발생이 가능하나 주로 피부 및 피하조직, 구강에 호발하며 위장관에서 발생은 매우 드문 것으로 알려져 있다.^{2,5,6} 위장관에서는 식도, 위,

Fig. 4. Microscopic findings. (A) Tumor cells consist of polygonal cells with small uniform nuclei and coarsely granular and strong PAS-positive cytoplasm. Desmoplastic background is also noted (PAS, $\times 200$). (B) Cytoplasm of tumor cells shows strong immunopositivity for S-100 (Immunohistochemical stain, $\times 200$).

대장의 순으로 발생하며 대장에선 직장항문부위, 상행 결장에 주로 발생한다.^{7,8} 국내에서는 1982년 이후 현재까지 대장의 과립세포종을 9예 보고하였으며 맹장에서의 발생은 단 2예만이 보고되는 등 매우 드문 것으로 알려져 있다.^{3,9}

44예의 대장 과립세포종에 대한 연구에서 남자가 여자보다 3배 호발하며 평균연령이 48세이며 증상이 있는 경우가 30%로 복통이 가장 흔하였으나 대부분 증상이 없어 내시경검사 및 대장조영술, 부검에서 우연히 발견된다.¹⁰ 33예의 대장 과립세포종의 내시경 소견을 분석한 연구에서 대부분 황색 또는 황백색을 띠고 크기가 2 cm 이하로 육안적으로 무경성 용종모양의 점막하 종양 형태를 나타내어 유암종 등 다른 질환과 감별이 필요하다고 보고하였다.¹¹ 본 증례도 무증상의 40대 성인남자에서 건강검진에서 우연히 발견되었으며 맹장에 1.5 cm 크기의 점막하 종양 형태로 나타났다.

위장관의 점막하 종양에서 내시경 초음파검사의 역할은 종양의 침윤 깊이를 파악하고 초음파의 에코음을 측정하여 점막하 종양을 진단하는데 도움을 준다. 과립세포종은 점막하층에서 기원한 균질한 내부에코 및 저에코성 음영을 보이는 종양으로 나타난다. 점막하층에서 기원하는 양성종양으로는 지방종, 낭종, 전이성 병변, 신경섬유종, 유암종 등이 있는데 지방종은 균질한 고에코성 음영을 보이는 병변으로, 낭종은 무에코성 음영을 보이는 병변으로, 전이성 병변은 비균질한 내부에코 음영을 보이는 병변으로 나타나 쉽게 구별할 수 있으나 유암종 등은 과립세포종과

감별이 어렵다.¹² 본 증례도 점막하층에서 기원한 점막하 종양으로 유암종을 의심하였으나 내시경 점막절제술로 과립세포종을 확진한 예로 점막하층에 균질한 내부에코 및 저에코성 음영을 보이는 종양의 감별진단에 유암종 및 과립세포종을 염두에 두어야 할 것으로 생각한다.

과립세포종은 내시경 조직 생검에 의해 50% 정도 진단할 수 있으며¹³ 나머지는 점보 생검 겸자나 용종절제술 및 점막절제술을 시행하여 얻어진 조직으로 진단할 수 있는데 세포의 크기가 다양하며 방추형 또는 다각형의 형태로 종양세포 내에는 호산성의 과립들이 풍부하게 분포하고 난원형의 핵은 세포질의 중앙에 위치한다. 호산성 과립은 면역조직화학적으로 PAS 염색 및 S-100 단백질에 강하게 염색된다.¹¹ 본 증례에서도 종양세포가 다각형의 형태로 호산성의 과립을 가지는 풍부한 세포질로 구성되어 있었으며 PAS염색 및 S-100 단백질에 강하게 염색되었다.

과립세포종의 치료는 크기가 2 cm 이하이고 조직검사가 양성일 경우 내시경 절제술을 시도해 볼 수 있으며 Endo 등의 보고에 따르면 78.8%에서 내시경 절제술로 과립세포종을 치료하였다.¹¹ 일부 연구에서 위장관에 발생한 과립세포종의 치료로 내시경 절제술이 가장 적절한 방법이며 증상이 없고 크기가 2 cm 이하이며 조직검사나 내시경 초음파에서 전형적인 소견을 보이면 내시경 절제술 후 정기적인 내시경 또는 내시경 초음파검사로 추적할 것을 권유하고 있다.¹⁴ 과립세포종의 악성변화를 시사하는 소견은 종양의 크기와 연관이 있으며 급속히 자라거나 주위 조직으로 침윤

하는 경우 악성을 의심해야 하며 악성 과립세포종의 60% 이상에서 4 cm 이상의 크기를 나타낸다고 보고하고 있다.¹⁵

본 증례는 맹장에 1.5 cm 크기의 균질한 내부에코 및 저에코성 음영을 보이는 점막하층에서 기원한 점막하 종양으로 내시경 초음파에서 유암종을 의심하여 내시경 점막절제술을 시행하였으며 조직검사에서 과립세포종으로 확진한 증례로 향후 정기적인 경과관찰이 필요하다. 균질한 저에코 음영을 보이는 점막하층에서 기원한 종양의 감별진단에 유암종 및 과립세포종을 고려하여야 하며 정확한 진단 및 치료를 위해 내시경 점막절제술을 염두에 두어야 한다.

REFERENCES

1. Orlowska J, Pachlewski J, Gugulski A, Butruk E. A conservative approach to granular cell tumors of the esophagus: four case reports and literature review. *Am J Gastroenterol* 1993;88:311-315.
2. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, et al. Granular cell tumor: a clinicopathologic study of 110 patients. *J Surg Oncol* 1980; 13:301-316.
3. Sohn DK, Choi HS, Chang YS, et al. Granular cell tumor of colon: report of a case and review of literature. *World J Gastroenterol* 2004;10:2452-2454.
4. Abrikossoff A. Über myoma ausgehend von der quergestreiften willkürlichen muskulatur. *Virchows Arch Pathol Anat* 1926;260: 215-233.
5. Johnston J, Helwig EB. Granular cell tumors of the gastrointestinal tract and perianal region: a study of 74 cases. *Dig Dis Sci* 1981;26:807-816.
6. Melo CR, Melo IS, Schmitt FC, Fagundes R, Amendola D. Multicentric granular cell tumor of the colon: report of a patient with 52 tumors. *Am J Gastroenterol* 1993;88:1785-1787.
7. Yamada T, Fujiwara Y, Sasatomi E, Nakano S, Tokunaga O. Granular cell tumor in the ascending colon. *Intern Med* 1995; 34:657-660.
8. Kulaylat MN, King B. Granular cell tumor of the colon. *Dis Colon Rectum* 1996;39:711.
9. Park NY, Kim KJ, Kim YJ, et al. A case of granular cell tumor of the colon treated by colonoscopy. *Korean J Gastrointest Endosc* 2006;32:67-70.
10. Takeyama H, Ohara E, Akamo Y, et al. Multiple granular cell tumors of the colon. *Jpn J Gastroenterol Surg* 2000;33:750-754.
11. Endo S, Hirasaki S, Doi T, et al. Granular cell tumor occurring in the sigmoid colon treated by endoscopic mucosal resection using a transparent cap (EMR-C). *J Gastroenterol* 2003;38:385-389.
12. Shimoyama M, Sakai Y, Takaku H, et al. A case of multiple granular cell tumors in the cecum. *Gastroenterol Endosc* 1999; 41:1330-1335.
13. Palazzo L, Landi B, Cellier C, et al. Endosonographic features of esophageal granular cell tumors. *Endoscopy* 1997;29:850-853.
14. Nakachi A, Miyazato H, Oshiro T, Shimoji H, Shiraishi M, Muto Y. Granular cell tumor of the rectum: a case report and review of the literature. *J Gastroenterol* 2000;35:631-634.
15. Jardines L, Cheung L, LiVolsi V, Hendrickson S, Brooks JJ. Malignant granular cell tumors: report of a case and review of the literature. *Surgery* 1994;116:49-54.