위 상피하 종양 형태로 나타난 위 석회화 섬유 종양

장은영, 김호진, 김정희, 이세옥, 최 규, 이준행

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과학교실

A Case of Gastric Calcifying Fibrous Tumor Presenting as a Subepithelial Tumor

Eun-Young Jang, Hyo Jin Kim, Jung Hee Kim, Se-Ok Lee, Kyu Choi, Jun Haeng Lee

Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Gastric subepithelial tumor is a common finding of upper gastric endoscopy. Differential diagnosis is needed, sometimes a rare disease can be found. Calcifying fibrous tumor is a rare benign fibrous tumor, and mostly affects children and young adults. It can involve all over the body, and shows predilection for abdominal cavity and peritoneum. Stomach lesions are quite rare. We report a case of a 43-year-old woman with a calcifying fibrous tumor presenting as gastric subepithelial tumor. Initially, a subepithelial lesion measuring 8 cm in diameter was incidentally found on her gastric endoscopy, and she had no symptoms. Computed tomography showed an exophytic mass originating from the gastric wall. Laparoscopic wedge resection was performed on the suspicion of gastrointestinal stromal tumor. Pathologically, the tumor showed hypocellular and densely hyaline collagen. Psammomatous calcifications and fibroblastic spindle cells were also found. On the basis of pathological findings, calcifying fibrous tumor was diagnosed. (Korean J *Helicobacter* Up Gastrointest Res 2013;13:248-251)

Key Words: Calcifying fibrous tumor; Subepithelial tumor; Stomach

서 론

상부위장관 내시경검사 중 무증상 병변의 발견은 흔하며 그 중 하나가 위장관 상피하 종양이다. 최근의 보고에 의하면 건강검진센터에서 시행한 상부위장관 내시경검사서 상피하 종양의 발견율은 전체 내시경 시행 환자 중 0.76%였다.¹ 위에서 상피하 종양이 의심되는 경우 감별 진단으로 빈도가 가장 높은 위장관 간질 종양을 비롯하여 유암종, 평활근종, 지방종, 이소성 췌장, 사구종양, 신경초종, 염증성 섬유성 폴립 등을 들 수 있으며, 외부 압박 가능성을 배제하여야 한다. 하지만 내시경 소견만으로 감별 진단은 쉽지 않아, 필요한 경우 내시경 초음파나 전산화 단층촬영 등 추가적인 검사를 시행하기도 한다.² 이를 통하여 악성화 가능성이 높다고 판단되는 경우 수술로 진단 및 치료를 병행한다.

석회화 섬유 종양(calcifying fibrous tumor)은 드물게 발견되는 양성 섬유성 종양으로 주로 어린이와 젊은 성인에서 발생한다.³ 초기에는 사지, 몸통, 목 등의 연조직에서 보고되었으나

이후 장간막, 복막, 흉막, 종격동, 부신, 위장관 등의 증례들이 보고되어 신체의 어느 부위에서나 발생 가능하다고 볼 수 있다.³ 이중에서도 복강과 복막에서의 발생이 흔하지만, 위에서의 발생은 매우 드문 편이다.⁴

저자들은 건강검진으로 시행한 상부위장관 내시경검사서 위 상피하 종양 의심소견으로 내원한 43세 여자의 위몸통에서 석회화 섬유 종양이 진단된 증례를 보고하고자 한다.

증 례

43세 여자가 지역 병원에서 건강검진으로 시행한 상부위장관 내시경검사서 장경 약 8 cm 크기의 상피하 종양이 발견되어 수술적 치료에 대한 고려를 위해 의뢰되었다. 환자는 무증상이었고, 과거력 및 사회력에서 특별한 소견은 없었다. 신체검진상 활력 징후는 혈압 109/69 mmHg, 맥박수 98회/분이었으며 복부를 비롯한 신체 진찰소견에서 이상은 없었다.

일반 혈액검사에서 백혈구 8,090/mm³, 혈색소 14.0 g/dL, 혈소판 299,000/mm³이었다. 혈청 생화학검사에서 AST 25 IU/L, ALT 21 IU/L, ALP 59 IU/L, 총빌리루빈 0.7 mg/dL이었으며 암배아항원(CEA), 당쇄항원(CA19-9), CA72-4 모두 정상 범위였다.

상부위장관 내시경검사서 위몸통의 전벽과 대만부 연결부

Received: June 15, 2013 Accepted: August 1, 2013

Corresponding author: Jun Haeng Lee

Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81, Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea
Tel: +82-2-3410-3409, Fax: +82-2-3410-6983, E-mail: stomachlee@gmail.com

Copyright © 2013 Korean College of *Helicobacter* and Upper Gastrointestinal Research

© The Korean Journal of *Helicobacter* and Upper Gastrointestinal Research is an Open-Access Journal. All articles are distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

위에 약 8×3.4 cm 크기의 부드럽게 융기된 모양의 병변이 관찰되었다(Fig. 1). 병변의 표면은 정상 점막으로 덮여 있었고 생검검자로 눌러보았을 때 단단하였으며 밀리는 양상은 없었다. 내시경적 점막생검 결과는 만성 위염 소견이었다. 복부 전산화 단층촬영에서 위몸통에서 기시하는 장경 8 cm의 바깥으로 돌출된 모습의 상피하 종양이 관찰되었으며, 내부는 균질한 양상을 보이고 조영제 주입 후 약하게 조영증강되었다(Fig. 2). 위주변부의 림프절 비대 소견은 없었고, 간을 비롯한 복강 내 기관으로의 전이 소견은 보이지 않았다.

환자는 위장관 기질 종양이 의심되어 복강경하 췌기 절제술을 시행하였다. 절제된 조직은 육안 소견상으로 10.5×5 cm 크기의 경계가 분명하고 단단한 덩이였으며 점막층 아래 부착되어 있었다(Fig. 3A). 잘라진 단면은 흰색에서 노란색을 가진 단단한 표면을 가졌다(Fig. 3B). 현미경 소견상으로 종양의 기질은 저세포성이면서 밀집된 유리 아교질(hyaline collagen)로 이루어져 있었으며, 사종성 석회화(psammomatous calcifica-

tion)와 섬유모세포성 방추세포(fibroblastic spindle cell)가 관찰되었다(Fig. 4A). 또한 현저한 림프구 집합 소견이 보였다(Fig. 4B). 면역조직화학염색에서는 CD34에 양성 소견을 보였다(Fig. 4C). 이러한 병리소견을 종합하여 석회화 섬유 종양이 진단되었다. 수술 후 환자는 특별한 문제없이 퇴원하였으며 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

석회화 섬유 종양은 매우 드문 형태의 양성 중간엽 종양이다. 1988년 Rosenthal과 Abdul-Karim⁵이 사구종체(psammoma body)를 가진 섬유 종양을 처음 보고한 이래 2002년 WHO 분류³에서 저세포성의 사종성 및 이영양(dystrophic) 석회화와 부분적인 림프구형질세포(lymphoplasmacytic) 침윤을 가진 종양으로 정의되었다. 정확한 발생기전은 아직까지 명확하지 않다.³ 면역조직화학적 염색에서는 vimentin과 factor XIIIa에 양성 소견을 보이며 때때로 CD34에도 양성이다.^{3,6}

주로 복강과 복막에 발생하는 것으로 알려졌고,⁶ 위에서의 발생은 저자가 아는 한에서 14개의 문헌에서 총 20예가 보고되었다.^{4,7-19} 위에서 발생했던 13예를 비교분석한 Agaimy 등⁴의 보고에 의하면 다른 부위의 발생과 비교하여 위에서 발생한 경우 종양의 크기가 작았고(1.9 cm:5.5 cm), 발생 평균 연령이 높았으며(53세:14세), 국소 재발이 없었다(0%:25%). 본 증례를 포함하여 현재까지 보고된 21예를 고찰해보았을 때, 발생 연령은 2예를 제외하고는 모두 20세 이상의 성인이었으며 소아를 제외한 성인의 평균 나이는 49.3세였다. 남녀의 비는 남:여=11:10으로 서로 동등하였다. 연관된 소화기 증상이 있었던 경우는 7예(33.3%)로, 우연히 발견되는 경우가 대부분이었다. 증상이 있었던 경우 심와부 동통 혹은 불편감이 4예, 구토가 3예를 차지했다. 병변의 평균 크기는 25.9 mm였고 증상과 병변의 크기 사이에는 뚜렷한 연관성은 없었다(증상군:무증상군=27 mm:25.4 mm). 모든 증례에서 병변은 단발성으로 발생하였으며, 병변의

Fig. 1. Endoscopic finding. A huge gastric bulge with normal overlying mucosa was noted at the junction of anterior wall and greater curvature of the body.

Fig. 2. Abdominal CT scan. The images revealed about 8.3 cm homogeneous, isoattenuated exophytic subepithelial mass arising from the stomach body (arrows). There was no enlarged lymph nodes in perigastric area. (A) It showed homogeneous, isoattenuated feature on non-contrast images. (B) It showed mild enhancement after contrast administration.

Fig. 3. Gross findings of resected specimen. (A) The specimen was a well-defined, unencapsulated, slightly firm mass, measuring 10.5×5 cm. It was located below the mucosa, measuring 3×2 cm. (B) The cut section was a whitish to yellow and firm surface.

Fig. 4. Microscopic findings. (A) Stroma of the tumor showed hypocellular and densely hyaline collagen. Psammomatous calcifications and fibroblastic spindle cells were also found (H&E, ×200). (B) The tumor showed prominent lymphoid aggregates (H&E, ×100). (C) Immunohistochemically, the spindle cells were positive for CD34 (CD34 stain, ×400).

위치는 위몸통에서 15예(71.4%)로 대부분을 차지하였다. 내시경 소견은 정상 점막으로 덮인 융기형 병변으로 상피하 종양의 의심되는 소견이었고, 단 1예에서만이 종양에 궤양을 가지고 있었다.¹⁶ 1예에서는 혈관이 발달된 모습을 보이기도 했다.¹⁴ 내시경 초음파를 시행했던 6예에서 모두 저에코성의 병변이었으며 점막에서 기원했던 1예를 제외하고는 모두 점막하층에서 기원하였다. 4예(67%)에서는 비균질한 양상을 보이면서 석회화를 시사하는 소견이 관찰되었다. 최종적인 진단 및 치료는 조직의 절제를 통해서 이뤄졌으며 내시경적 절제술이 2예, 나머지는 모두 수술적 절제였고 재발은 한 건도 없었다. 본 증례는 건강검진상 발견된 상피하 종양으로 무증상이었으며, 43세의 나이, 위몸통에서 발견된 점, 단발성이었던 점 등이 위에서 기술한 특징들에 부합하나 장경 10.5 cm (105 mm)의 크기로 크기 면에

서 지금까지 보고되었던 증례들(6.9~40 mm)보다 현저히 컸다.

위에서 상피하 병변이 발견되었을 때 흔히 필요한 감별 진단은 위장관 기질 종양을 비롯하여 유암종, 평활근종, 지방종, 이소성 체장, 사구종양, 신경초종, 염증성 섬유성 폴립 등이다. 내시경적 육안 소견이 도움이 되는 경우도 있으나 특이적인 소견은 아니며, 감별 진단에는 내시경 초음파가 도움이 된다.²⁰ 위장관 기질 종양은 전형적으로 경계가 잘 지어진 저에코성의 병변으로 주로 고유근층인 네 번째 층에서 기시하며, 간혹 크기가 작은 경우 점막하층인 두 번째 층에서 기시하기도 한다. 유암종은 균질한 저에코 혹은 등에코성의 병변으로 주로 두 번째 층에서 기시하며 점막하층인 세 번째 층까지 침범할 수 있다. 평활근종은 두 번째, 세 번째, 네 번째 층 모두에서 기시할 수 있

으며 저에코성의 경계가 잘 지어진 병변으로 나타난다. 지방종은 세 번째 층에서 기시하는 고에코성의 균일한 병변으로 나타난다. 이소성 췌장의 경우는 세 번째 혹은 네 번째 층에서 기시하는 저에코 혹은 등에코성의 병변으로 보이며, 병변 안에 무에코성으로 보이는 췌관구조가 보이기도 한다. 신경초종은 세 번째 혹은 네 번째 층에서 기시하는 고에코성 병변으로, 염증성 섬유성 폴립 또한 세 번째 혹은 네 번째 층에서 기시하는 고에코성의 경계가 불분명한 병변으로 보인다. 본 증례에서 진단된 석회화 섬유 종양의 경우 저에코성의 병변으로 같은 저에코성인 위장관 기질 종양, 유암종, 평활근종, 이소성 췌장 등과의 감별이 중요할 것으로 보인다. 석회화 섬유 종양의 경우 내시경 초음파를 시행했던 증례 중 67%에서 석회화가 나타났던 점으로 미루어 볼 때, 저에코성의 병변이 석회화가 있을 경우 석회화 섬유 종양을 의심해 보아야 할 것이다.

저자들은 건강 검진상 우연히 발견된 위의 상피하 종양에서 매우 드문 원인인 석회화 섬유 종양이 진단된 환자의 증례와 함께 문헌 고찰을 통하여 위에서 발생한 석회화 섬유 종양의 임상적 특징을 분석하여 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Lim YJ, Son HJ, Lee JS, et al. Clinical course of subepithelial lesions detected on upper gastrointestinal endoscopy. *World J Gastroenterol* 2010;16:439-444.
2. Kim SG. Incidental gastrointestinal subepithelial mass. *Korean J Gastroenterol* 2010;56:341-345.
3. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization classification of tumors. Tumors of soft tissue and bone. Lyon, France: IARC Press, 2002.
4. Agaimy A, Bihl MP, Tornillo L, Wunsch PH, Hartmann A, Michal M. Calcifying fibrous tumor of the stomach: clinicopathologic and molecular study of seven cases with literature review and reappraisal of histogenesis. *Am J Surg Pathol* 2010;34:271-278.
5. Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases. *Arch Pathol Lab Med* 1988;112:798-800.
6. Zamecnik M, Michal M, Boudova L, Sulc M. CD34 expression in calcifying fibrous pseudotumours. *Histopathology* 2000;36:183-184.
7. Puccio F, Solazzo M, Marciano P, Benzi F. Laparoscopic resection of calcifying fibrous pseudotumor of the gastric wall. A unique case report. *Surg Endosc* 2001;15:1227.
8. Delbecq K, Legrand M, Boniver J, Lauwers GY, de Leval L. Calcifying fibrous tumour of the gastric wall. *Histopathology* 2004;44:399-400.
9. Lee D, Suh YL, Lee SK. Calcifying fibrous pseudotumour arising in a gastric inflammatory myofibroblastic tumour. *Pathology* 2006;38:588-591.
10. Elpek GO, Küpesiz GY, Ogüs M. Incidental calcifying fibrous tumor of the stomach presenting as a polyp. *Pathol Int* 2006;56:227-231.
11. Attila T, Chen D, Gardiner GW, Ptak TW, Marcon NE. Gastric calcifying fibrous tumor. *Can J Gastroenterol* 2006;20:487-489.
12. Sato S, Ooike N, Yamamoto T, et al. Rare gastric calcifying fibrous pseudotumor removed by endoscopic submucosal dissection. *Digestive Endoscopy* 2008;20:84-86.
13. Chatelain D, Lauzanne P, Yzet T, et al. Gastric calcifying fibrous pseudotumor, a rare mesenchymal tumor of the stomach. *Gastroenterol Clin Biol* 2008;32:441-444.
14. Jeong JE, Lee KH, Sung HJ, Cho CH. Calcifying fibrous tumor mimicking a foreign body of the stomach: a case report. *Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;12:57-63.
15. Eun DY, Park YD, Lee DW, et al. Calcifying fibrous pseudotumor of the stomach that was diagnosed by endoscopic submucosal dissection. *Korean J Gastrointest Endosc* 2009;39:230-235.
16. Fan SF, Yang H, Li Z, Teng GJ. Gastric calcifying fibrous pseudotumour associated with an ulcer: report of one case with a literature review. *Br J Radiol* 2010;83:e188-e191.
17. Park SH, Oh TH, Kim BK, Kang MS, Heo R, Kim JY. A rare cause of gastric subepithelial lesion. *Inje Med J* 2011;32:95-103.
18. Vasilakaki T, Skafida E, Tsavari A, et al. Gastric calcifying fibrous tumor: a very rare case report. *Case Rep Oncol* 2012;5:455-458.
19. Jang KY, Park HS, Moon WS, Lee H, Kim CY. Calcifying fibrous tumor of the stomach: a case report. *J Korean Surg Soc* 2012;83:56-59.
20. Humphris JL, Jones DB. Subepithelial mass lesions in the upper gastrointestinal tract. *J Gastroenterol Hepatol* 2008;23:556-566.