

대한소화기내시경학회 교육자료 [7차]

- AIDS- related kaposi's sarcoma

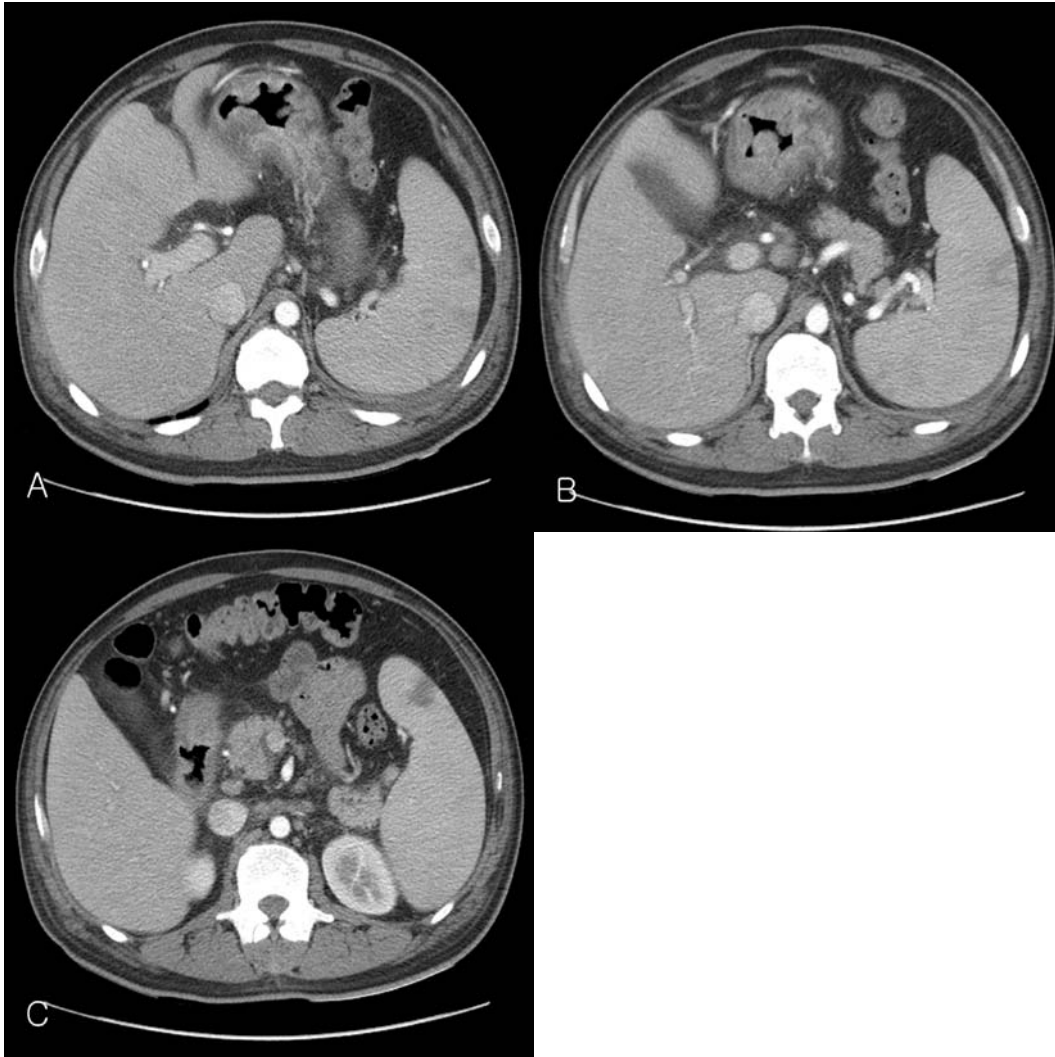
증례

▶ 42세 남자가 5개월 전부터 나타나는 전신적인 무력감을 주소로 내원하였다. 미열과 혈액검사상 빈혈의 소견이 관찰되었다.

과거력상 3년 전부터 당뇨병으로 투약 중이었으며 동성애자였다.

신체검진에서 경부 림프절이 촉진되었다.

* 복부전산화 단층촬영



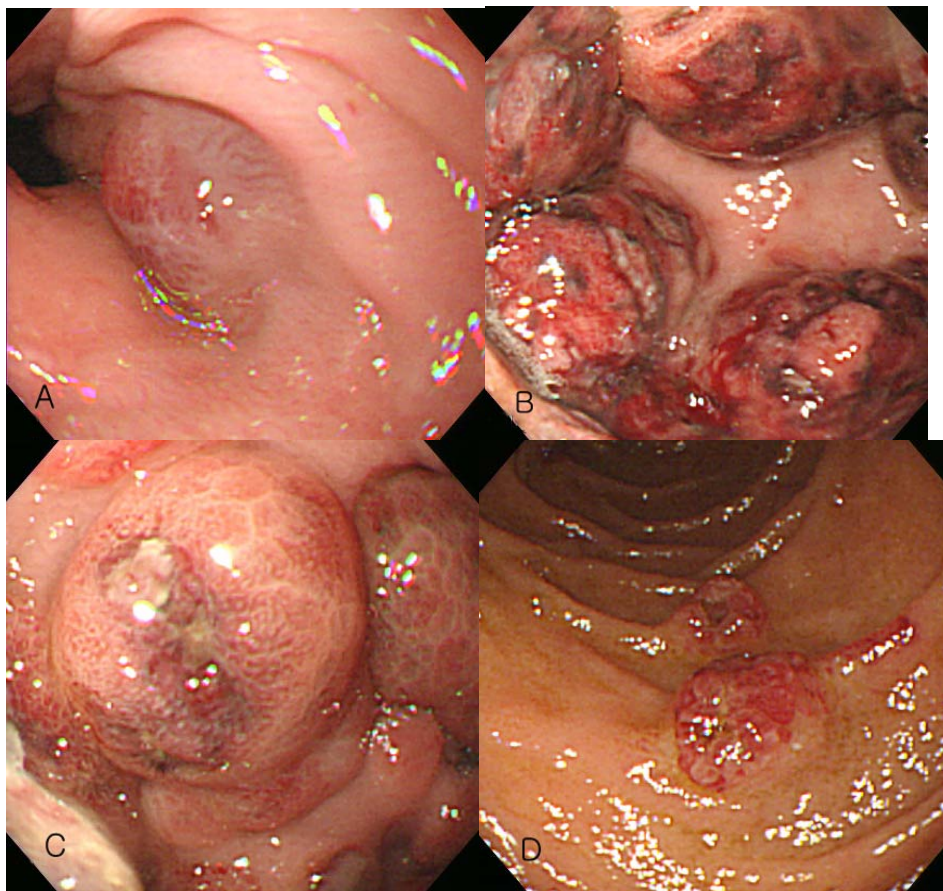
위벽이 전반적으로 두꺼워져 있고 (A, B)과 복부 대동맥 주위에서 작은 림프절들이 다수 관찰되었다 (C).

*** 경부 전산화 단층촬영**



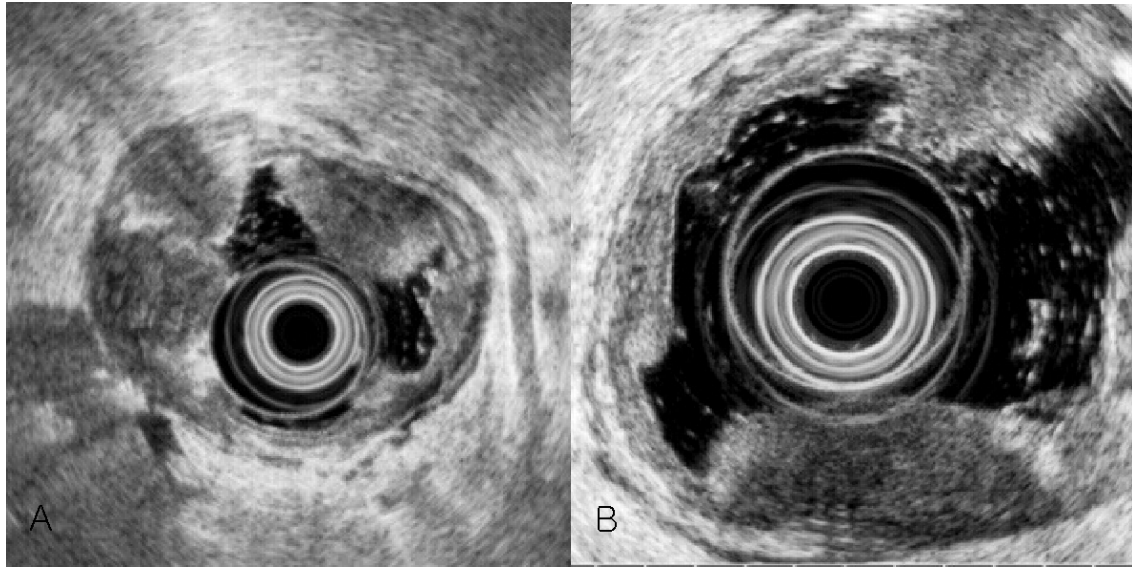
양측 경부에서 다수의 림프절들이 관찰되었다 (A, B).

*** 상부위장관내시경**



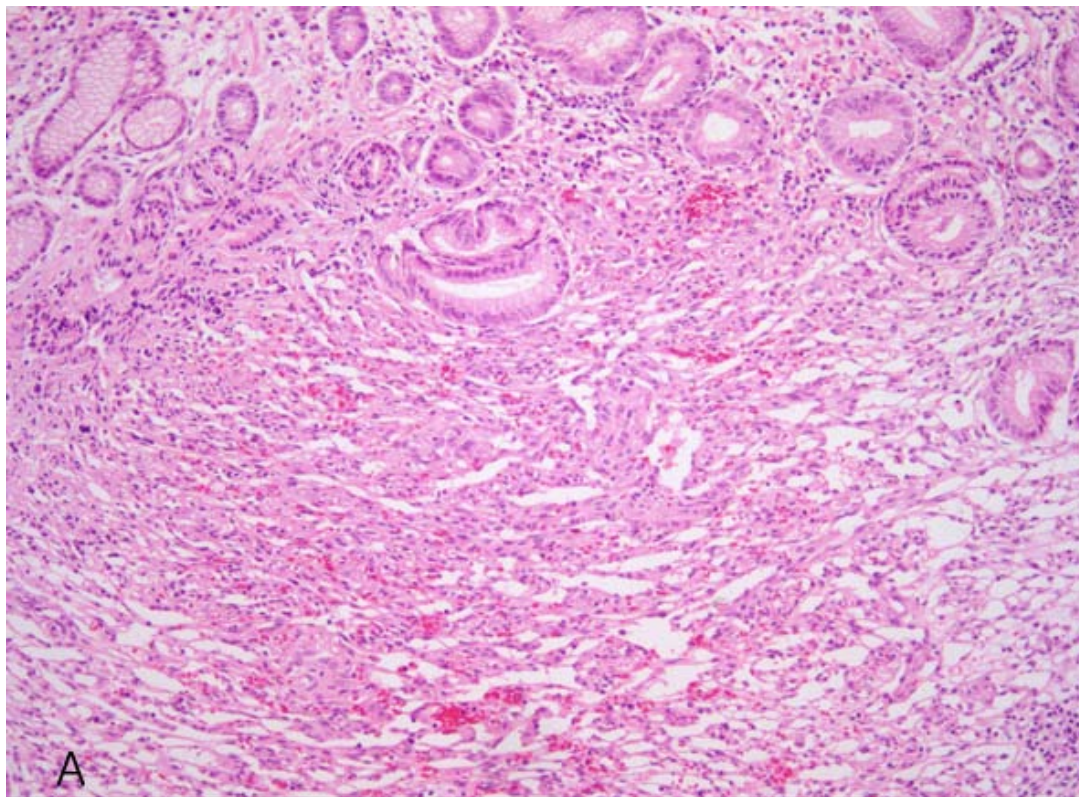
식도 (A)와 위 (B, C), 십이지장 (D)에 붉은색으로 보이는 다양한 형태의 용종과 종괴가 관찰되었다.

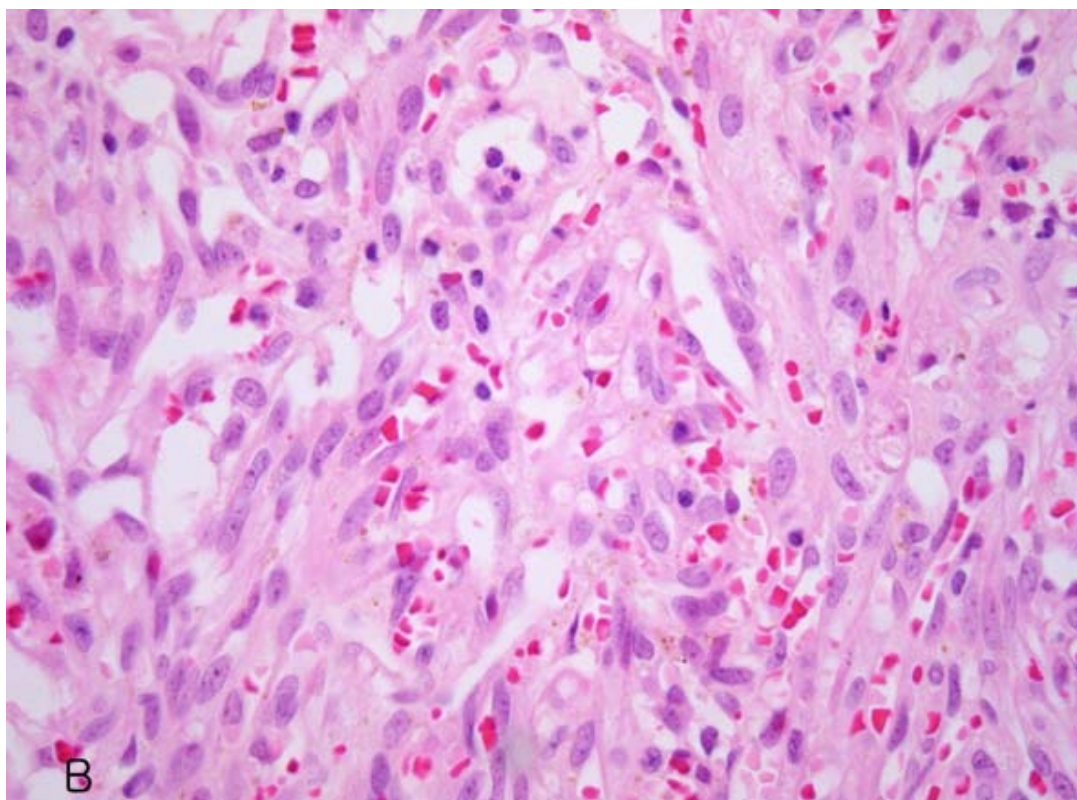
***내시경초음파 검사**



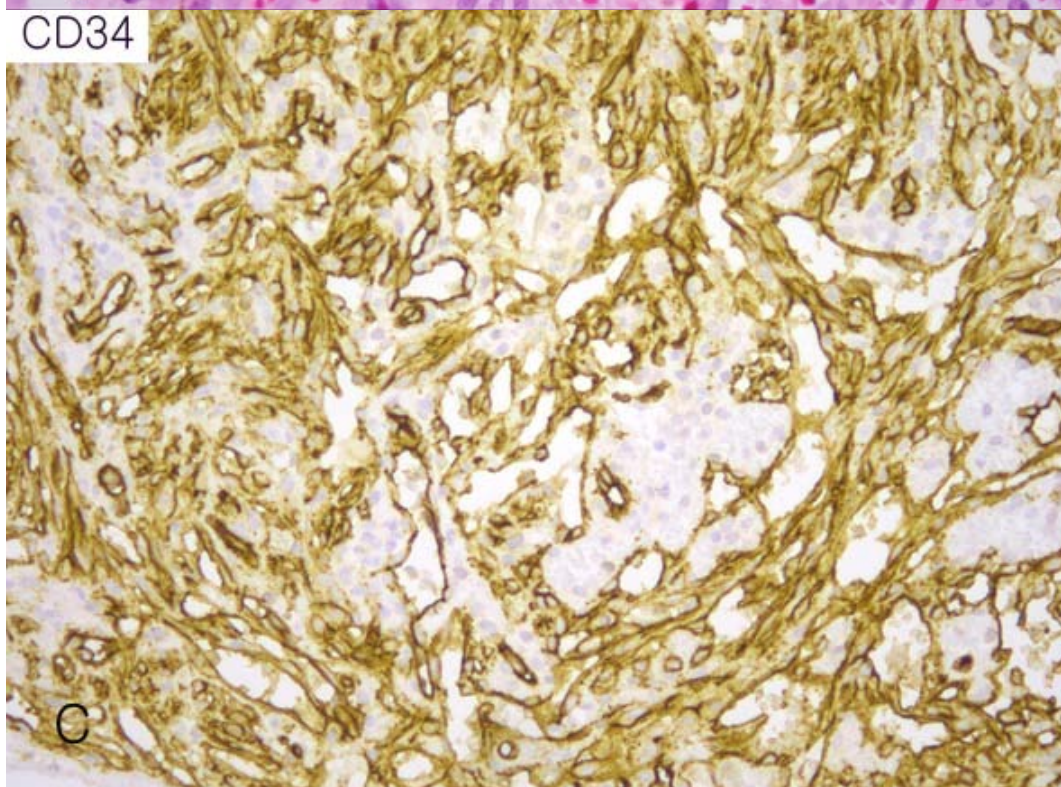
위벽이 전반적으로 두꺼워져 있었으나 층별 구조가 비교적 유지되어 있으며, 점막하층에서 주로 관찰되는, 경계가 불분명하면서 다양한 균질을 보이는 종괴의 양상이었다 (A, B).

***병리**

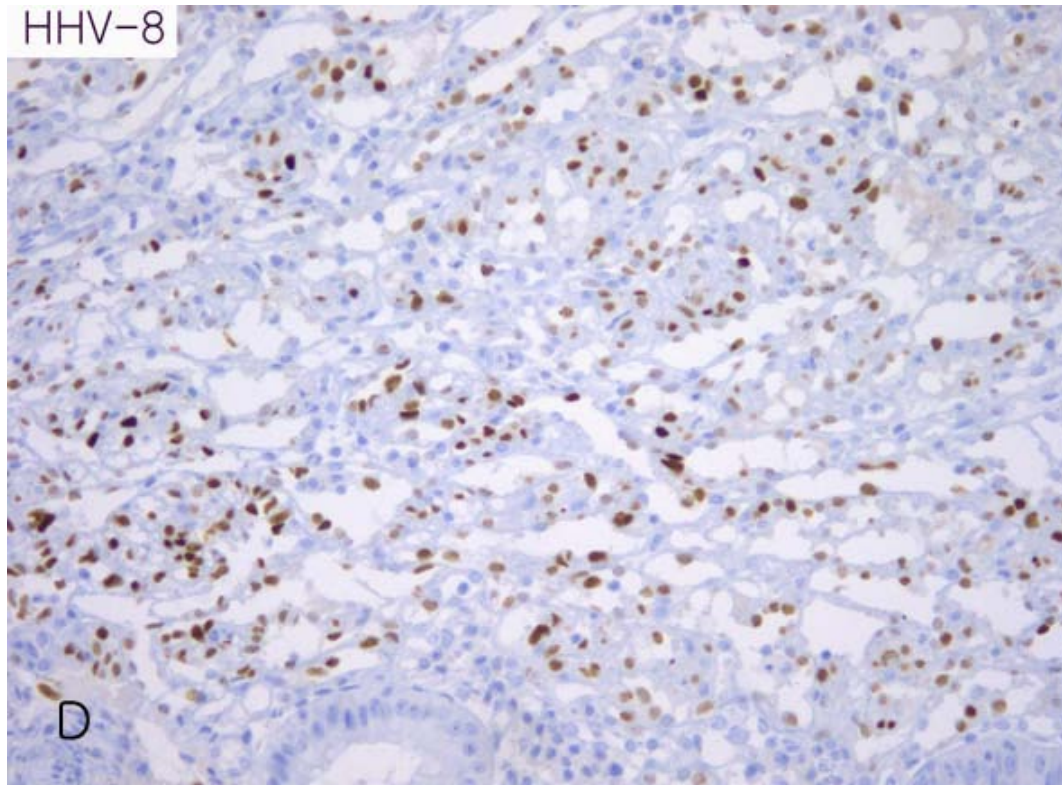




B
CD34



C



* 위 병변의 병리소견.

저배율에서는 점막층 아래의 고유판을 팽창시키는 병변이 관찰되었고 (A), 고배율에서는 방추형 세포들 (spindle-shaped cells)이 증식되어 있고, 종양세포들이 틈 모양의 공간 (slit-like space) 형성하고 있는 것을 관찰할 수 있었으며, 적혈구들이 혈관 밖으로 유출되어 있었다 (B). 면역조직화학 검사에서는 혈관 표지자인 CD34에 양성이었고 (C), HHV-8에도 양성을 보였다 (D).

Mini-Review

Kaposi's sarcoma는 Kaposi's sarcoma-associated herpes virus (KSHV)로 알려진 human herpes virus 8 (HHV-8)의 감염으로 발생하는 angioproliferative disorder이다. 1872년 헝가리 피부과 의사인 Moritz Kaposi에 의해 처음 보고 되었으며, 관련 질환에 따라 고전형 (classic type), 아프리카 지방 유행형 (endemic type), 장기 이식이나 면역억제제 투여 등의 면역억제제 관련형 (iatrogenic type) 그리고 후천성면역결핍증 (Acquired Immune Deficiency Syndrome, AIDS) 관련형 (AIDS-related or epidemic type)의 네 가지 유형으로 분류된다. 최근 장기 이식 후 면역억제제를 투여 받은 환자와 AIDS 환자가 증가하면서 그 발생빈도가 증가하고 있으며, AIDS 관련형은 다른 형에 비해 진행이 빠르고 치명적인 것으로 알려져 있다. 하지만 강력한 항레트로바이러스 치료 (highly active anti-retroviral

treatment, HAART)가 도입된 이후 유병률 및 사망률이 감소하는 추세이다.

주로 피부 병변으로 나타나며, 분홍색, 보라색, 갈색 또는 흑색에 가까운 갈색으로 이루어진 결절이나 반점 등 다양한 모양이다. 약 10%에서는 소화기, 림프절 및 폐실질 등을 침범한다. 소화기를 침범한 경우 대부분은 증상이 없으나, 드물게 체중감소, 복통, 위장관 출혈, 천공, 장폐색, 장중첩, 설사 등을 일으킬 수 있으며, 피부 병변과 동반되어 나타나는 경우가 많다. 폐실질을 침범하면 호흡곤란, 발열, 기침, 토혈 및 흉통 등이 나타날 수 있다. 본 증례는 피부 병변 없이 Kaposi's sarcoma가 식도, 위, 십이지장, 소장 및 대장 등 광범위한 소화기를 침범하여 출혈이 발생하였고, 다발성의 림프절을 침범하였다.

위장관 Kaposi's sarcoma의 내시경 소견은 용종성 종괴 및 반점상 구진, 모세혈관의 확장 등이 있으며, 대부분 점막하에 위치하여 단순 내시경 조직검사에서 양성인 경우가 25% 정도로 낮다는 보고도 있다. 본 증례는 병변이 점막 고유판 (lamina propria)까지 침범을 하여 조직검사에서 진단이 비교적 수월하였다. 조직 소견은 방추형 내피 세포의 증식, 적혈구의 혈관 외 유출과 함께 종양 세포들이 틈 모양의 공간(slit-like space)들을 형성하고 있다. 면역조직화학 검사에서는 혈관 표지자인 CD 34와 HHV-8 염색에 양성을 보인다.

Kaposi's sarcoma의 치료는 HIV infection을 치료하는 것이 우선이며 (HAART), 국소적인 Kaposi's sarcoma는 radiation therapy, intralesional chemotherapy, topical alitretinoin 등 국소 치료를 할 수 있다. 본 증례와 같이 범발성이면서 증상을 동반한 장기 침범이 있거나, 국소 치료에 반응을 하지 않는 피부 병변의 경우는 항암화학요법을 시도한다. 다수의 연구에서 pegylated liposomal doxorubicin, liposomal daunorubicin 및 paclitaxel 등의 효과를 보고하였다. 인터페론 알파는 AIDS 관련형 Kaposi's sarcoma에 대해 FDA 최초 승인된 약이나 반응 기간이 느리고, 완전 반응까지 2년 정도 소요가 되어서, 최근에는 항암화학요법이 더 선호된다. 하지만 liposomal doxorubicin 및 paclitaxel은 국내 보험급여가 되지 않고, paclitaxel은 사전 신청 시 2차 약제로 인정되는 실정이다. 본 증례는 소화기를 광범위하게 침범한 Kaposi's sarcoma로 진단되어 인터페론 알파로 2 cycle 치료하였으나, 오심과 구토 등의 증상과 함께 심한 혈소판감소증과 위장관 출혈이 지속되어서 더 이상 인터페론 치료를 시행하지 못하였다. 이후 paclitaxel로 전신적 항암화학요법을 시행하였으며, 6 cycle 항암화학요법 후 검사한 추적 내시경 및 복부 CT에서 병변이 호전되었음을 관찰할 수 있었다.

* 참고문헌

1. Moore PS, Chang Y. Detection of herpesvirus-like DNA sequences in Kaposi's sarcoma in patients with and without HIV infection. N Engl J Med 1995; 332:1181.
2. Beral V, Peterman TA, Berkelman RL, Jaffe HW. Kaposi's sarcoma among persons with AIDS: a sexually transmitted infection? Lancet 1990; 335:123.
3. Dezube BJ. Clinical presentation and natural history of AIDS-related Kaposi's sarcoma. Hematol Oncol Clin North Am 1996; 10:1023.
4. Friedman SL, Wright TL, Altman DF. Gastrointestinal Kaposi's sarcoma in patients with acquired immunodeficiency syndrome. Endoscopic and autopsy findings. Gastroenterology 1985; 89:102.
5. Dezube BJ, Pantanowitz L, Aboulafia DM. Management of AIDS-related Kaposi sarcoma: advances in target discovery and treatment. AIDS Read 2004; 14:236.
6. Lee FC, Mitsuyasu RT. Chemotherapy of AIDS-related Kaposi's sarcoma. Hematol Oncol Clin North Am 1996; 10:1051.
7. Stewart S, Jablonowski H, Goebel FD, et al. Randomized comparative trial of pegylated liposomal doxorubicin versus bleomycin and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposi's sarcoma. International Pegylated Liposomal Doxorubicin Study Group. J Clin Oncol 1998; 16:683.
8. Tulpule A, Groopman J, Saville MW, et al. Multicenter trial of low-dose paclitaxel in patients with advanced AIDS-related Kaposi sarcoma. Cancer 2002; 95:147.

✓ 증례 : 한재필 (순천향의대 부천병원)

✓ 리뷰 : 한재필 / 홍수진 (순천향의대 부천병원)