

IMAGE OF THE MONTH

복막에 발생한 고분화 유두상 종피종

지정현¹, 정회인², 박재준¹

연세대학교 의과대학 세브란스병원 소화기내과¹, 병리과²

Well-Differentiated Papillary Mesothelioma of the Peritoneum

Jung Hyun Ji¹, Hoe In Jung² and Jae Jun Park¹

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine¹, Department of Pathology², Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

증례: 59세 여자가 건강 검진으로 시행한 대장내시경 및 복부전산화단층촬영상 대장 점막하종양이 발견되어 내원하였다. 특히 과거력은 없었으며 대장 질환과 연관된 가족력은 없었다. 내원 시 호소하는 특이 증상은 없었으며 신체검진 및 혈액검사에서 이상 소견은 보이지 않았다. 외부 병원에서 시행한 대장내시경 상 비만곡부에 약 3 cm 크기의 점막하종양 또는 외부 압박(extrinsic compression)으로 의심되는 병변

이 관찰되었고 rolling sign은 양성이었다(Fig. 1). 외부 병원에서 시행한 복부 CT상 비만곡부에 경계가 비교적 분명한 3 cm 크기의 종물이 관찰되었다. 병변의 내부는 불균일한 저음영 소견을 보였고 서서히 조영 증강되었다(Fig. 2). 복부 CT상의 감별진단들은 submucosal mesenchymal tumor of low malignant potential, hemangioma, neurogenic tumor였다. 환자는 종양과 관련한 증상은 없었으나 2 cm 이상의 내부

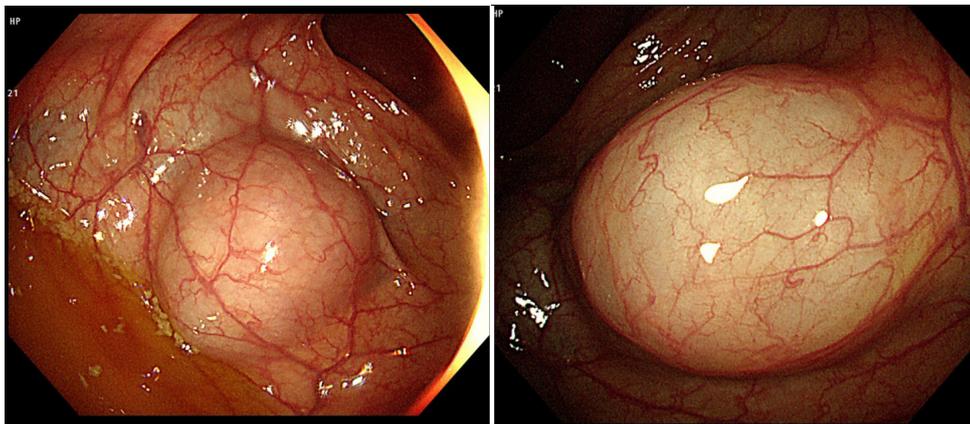


Fig. 1. Colonoscopic findings: Colonoscopy shows a 3 cm-sized submucosal lesion with hard consistency at the splenic flexure.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited. Copyright © 2023. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 박재준, 03722, 서울시 서대문구 연세로 50-1, 연세대학교 의과대학 세브란스병원 소화기내과

Correspondence to: Jae Jun Park, Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Severance Hospital, Institute of Gastroenterology, Yonsei University College of Medicine, 50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea. Tel: +82-2-2228-1993, Fax: +82-2-393-6884, E-mail: jaepark@yuhs.ac, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9974-1658>

Financial support: None. Conflict of interest: None.

가 불균일한 점막하 종양으로 악성질환 등을 배제하기 위하여 진단 및 치료 목적의 수술적 절제를 결정하였다. 복강경 탐색 (laparoscopic exploration)에서 대장벽 바깥쪽장막(omentum)에 종물이 확인되어 장막을 포함하여 종물 절제를 시행하였다 (Fig. 3). 병리소견상 papilla lined by single layer of cuboidal cells, minimal cytologic atypia, no mitotic feature와 같은 특징을 보였고(Fig. 4), 면역조직화학 염색 결과 calretinin, cytokeratin AE1/AE3 양성, MOC-31 음성으로서(Fig. 5), 종합하였을 때 고분화 유두상 중피종(well differentiated papillary mesothelioma, WDPM)으로 진단되었다. 수술 6개월 후 시행한 복부 및 흉부 CT상 특이 이상 소견 관찰되지 않았으며 이후 정기적 외래 추적 관찰 중이다.

진단: 복막 기원의 고분화 유두상 중피종

WDPM은 악성 가능성이 낮은 것으로 간주되는 간엽성 종양(mesenchymal tumor)인 중피종의 한 유형이다. 30-40대 여성에서 호발하는 복막기원의 드문 종양이며 임상 및 병리학적으로 악성 중피종과는 구별된다.¹ 한편, 드물지만 흉막, 심장막, 고환집막을 포함한 복막 이외의 부위에서도 발생할 수 있다.¹ 석면 노출과 악성 중피종 사이에 결정적인 연관성이 있다고 보고된 것과 다르게, 석면과 WDPM과의 사이의 연관성은 명확하지 않다.²

악성 중피종은 빠르게 진행하며 불량한 예후를 보이지만 WDPM은 대부분 양성 경과를 보이며 수술 중 우연히 발견되는 경우가 많다고 알려져 있다.³ 한편, WDPM에 대한 몇몇 문헌에 의하면 예후는 수술 후 재발 없이 완치된 경우부터 악성 중피종으로 진행하여 사망한 경우까지 다양한 것으로 보고되어 주의가 필요하다.⁴ 일반적으로 단독 병변으로 존재하

는 경우가 많으며 간질 침범이 없는 특징을 보인다.

방사선학적 소견은 잘 알려져 있지 않지만, 복막의 석회화가 보일 수 있으며 드물게 복막 비후, 다발성 복막 결절, 대망



Fig. 3. Surgical specimen of resected tumor: A beige-colored mass and omentum attached to it was resected. The cut section of the tumor showed a mixed pattern with whitish, yellowish, and brownish parenchyma.



Fig. 2. Abdominopelvic CT findings: The abdominopelvic computed tomography shows a 3.0 cm-sized, smoothly outlined hypoattenuating, and slowly enhancing lesion at the splenic flexure of the colon.

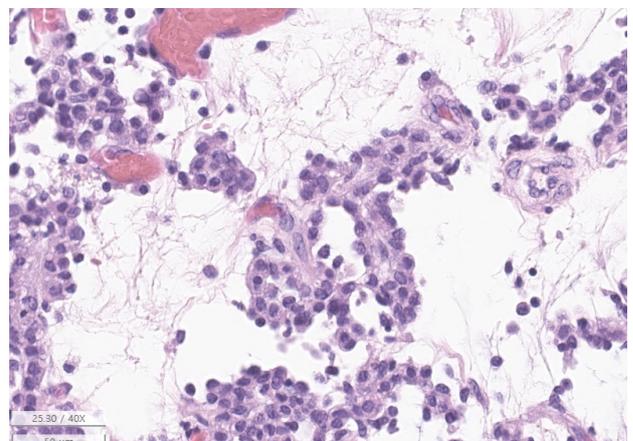


Fig. 4. Histology findings of the surgically resected specimen: It shows a layer of cuboidal cells, minimal cytologic atypia, and no mitotic features. (H&E, ×1,000).

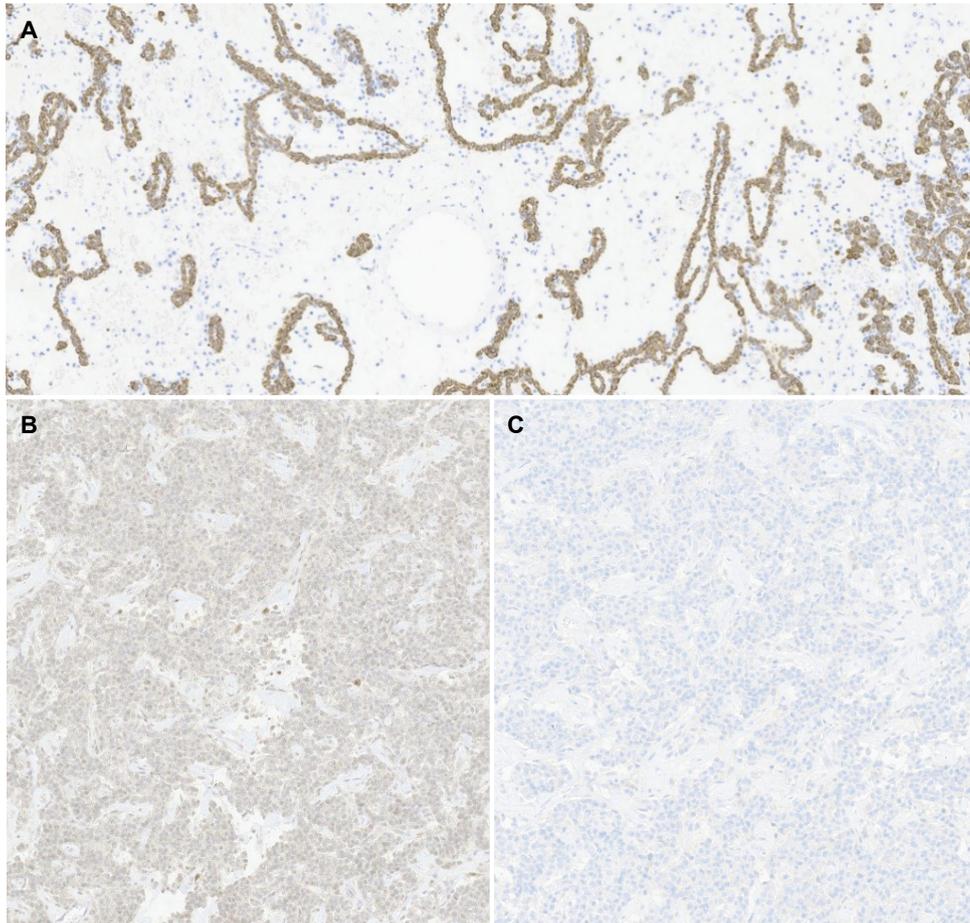


Fig. 5. Immunohistochemical staining of the surgical specimen: (A) Cytokeratin AE1/AE3 was positive (×400). (B) Calretinin was weak positive and diffuse (×400). (C) MOC-31 was negative (×400).

침윤 또는 복수가 동반될 수 있다.⁵

조직학적으로 WDPM은 단조로운 핵의 모양을 보이고 유사분열 활성(mitotic activity)이 매우 낮거나 없으며 입방형 종피 세포의 단일 층에 의해 둘러싸인 외부로 자라나는 유두상 종양의 특징을 지닌다. 이러한 소견은 일반적으로 국소적 유두상 구조를 지닌 악성 종피종과는 구별된다.⁶ 그리고 면역조직화학 검사에서 calretinin, WT1, D2-40 및 cytokeratin 5/6을 포함한 전형적 종피 세포 표지자에 양성 소견을 보인다.⁷

매우 드문 질환으로 치료방법이 정립되어 있지 않지만, 과거 문헌 보고 등을 토대로 종양의 완전 절제가 우선적인 치료로 고려될 수 있다.⁸ 종양의 완전 절제 후에 재발은 드물기 때문에 일반적으로 보조항암요법 없이 정기추적 관찰이 고려될 수 있다. 한 보고에 따르면, 완전 절제를 시행한 WDPM 환자 26명을 보조 항암요법 없이 추적관찰 했을 때 한 예에서 재발하였고 이 경우도 추가 수술로 치료하였고 사망 환자는 없었다.⁹ 한편, WDPM에 침윤성 병소가 존재할 경우에는 다발성 양상을 보일 수 있고 이 경우에도 사망까지 초래하는

경우는 드물지만, 진행하는 양상을 보일 수 있고 재발 가능성이 높다고 알려져 있다.¹⁰

문헌 보고에 따르면 WDPM의 예후와 질병 범위와의 관련성이 시사된다. 7명의 사망례가 보고된 과거 연구들에서 환자들은 진단 시 증상이 있었으며 다발성 병변을 가지고 있었다.¹¹ 또 다른 보고에서 15명의 WDPM 환자 중 1명이 질병의 진행으로 사망하였는데 진단시에 다량의 복수와 함께 광범위한 질병상태를 보였다. 이들 보고들은 질병의 범위가 광범위한 경우 증상을 유발할 수 있으며 불량한 예후를 초래할 수 있음을 시사한다.¹¹

만약 종양이 다발성이거나 완전절제가 가능하지 않고 복통, 복부팽만감 등의 증상이 동반되는 경우에는 적극적인 항암화학요법이 고려될 수 있다. WDPM에 대한 우선적인 항암요법약제는 확실히 정립되어 있지 않지만, 악성 종피종에서 사용되는 약제가 고려될 수 있다. 악성 종피종에서 플래티넘 기반 복합 요법은 단일 제제 요법이나 비플래티넘 기반 복합 요법에 비해 우수한 결과를 보여주었으며 현재 cisplatin과 pemetrexed 병합 요법은 진행성 악성 종피종에 대한 효과적

인 1차 화학 요법으로 제시되어 있다.¹² 문헌에서도 다량의 복수와 흉수가 동반된 복막 WDPM 환자에서 cisplatin과 pemetrexed 요법만으로 성공적으로 치료된 보고가 있다.¹¹

본 증례는 건강검진에서 발견된 무증상의 대장의 점막하 병변에 대하여 수술적 절제술 후 복막 기원의 WDPM이 진단된 예이다. 최종 조직 소견상 양성 경과가 예상되는 병변으로 확인되었지만, 무증상 대장의 점막하 병변에서 적절한 진단 및 치료를 위하여 복부 CT 등의 단면 영상 평가 및 진단 및 치료목적의 수술적 절제술이 고려될 수 있음을 시사하는 증례이다.

REFERENCES

1. Butnor KJ, Sporn TA, Hammar SP, Roggli VL. Well-differentiated papillary mesothelioma. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1304-1309.
2. Daya D, McCaughey WT. Well-differentiated papillary mesothelioma of the peritoneum. A clinicopathologic study of 22 cases. *Cancer* 1990;65:292-296.
3. Foyle A, Al-Jabi M, McCaughey WT. Papillary peritoneal tumors in women. *Am J Surg Pathol* 1981;5:241-249.
4. Goepel JR. Benign papillary mesothelioma of peritoneum: a histological, histochemical and ultrastructural study of six cases. *Histopathology* 1981;5:21-30.
5. Lovell FA, Cranston PE. Well-differentiated papillary mesothelioma of the peritoneum. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:1245-1246.

6. Goldblum J, Hart WR. Localized and diffuse mesotheliomas of the genital tract and peritoneum in women. A clinicopathologic study of nineteen true mesothelial neoplasms, other than adenomatoid tumors, multicystic mesotheliomas, and localized fibrous tumors. *Am J Surg Pathol* 1995;19:1124-1137.
7. Chen X, Sheng W, Wang J. Well-differentiated papillary mesothelioma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 18 cases with additional observation. *Histopathology* 2013;62:805-813.
8. Hoekstra AV, Riben MW, Frumovitz M, Liu J, Ramirez PT. Well-differentiated papillary mesothelioma of the peritoneum: a pathological analysis and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2005;98:161-167.
9. Malpica A, Sant'Ambrogio S, Deavers MT, Silva EG. Well-differentiated papillary mesothelioma of the female peritoneum: a clinicopathologic study of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 2012;36:117-127.
10. Churg A, Allen T, Borczuk AC, et al. Well-differentiated papillary mesothelioma with invasive foci. *Am J Surg Pathol* 2014;38:990-998.
11. Lee YK, Jun HJ, Nahm JH, et al. Therapeutic strategies for well-differentiated papillary mesothelioma of the peritoneum. *Jpn J Clin Oncol* 2013;43:996-1003.
12. Ellis P, Davies AM, Evans WK, Haynes AE, Lloyd NS; Lung Cancer Disease Site Group of Cancer Care Ontario's Program in Evidence-based Care. The use of chemotherapy in patients with advanced malignant pleural mesothelioma: a systematic review and practice guideline. *J Thorac Oncol* 2006;1:591-60.