

# 충수돌기의 배상세포형 유암종

- 1 예 보고 -

전북대학교 의과대학 병리학교실

김 주 현 · 이 호 · 오 소 영  
강 명 재 · 최 호 열 · 이 동 근

## Goblet Cell Carcinoid of the Appendix

- A case report -

Joo Heon Kim, M.D., Ho Lee, M.D., So Young Oh, M.D.  
Myoung Jae Kang, M.D., Ho Yeul Choi, M.D. and Dong Geun Lee, M.D.

Department of Pathology, Chonbuk National University College of Medicine

Carcinoid tumors of the appendix are common incidental findings, but appendiceal tumors with histologic features of both carcinoids and adenocarcinomas are rare, and their biologic behavior and histogenesis are still unclear. We report a case of goblet cell carcinoid of the appendix in a 54-year-old male, who exhibited pain in the right lower abdomen. Microscopically, the tumor contained smooth-bordered, widely separated nests composed of tumor cells with abundant mucin. The principal tumor cell type had a close resemblance to the normal goblet cell. Histochemically, the tumor cells revealed positive reaction for PAS and alcian blue stain. Immunohistochemically, the tumor showed strong reactivity for carcinoembryonic antigen, chromogranin and, neuron specific enolase but none for cytokeratin and epithelial membrane antigen. (**Korean J Pathol 1996; 30: 839~842**)

**Key Words:** Goblet cell carcinoid, Appendix, Mucin, Immunohistochemistry

충수돌기에 발생하는 유암종은 형태학적으로 대부분 육주형이거나 관상형이다. 그러나 전형적인 유암종과 선암종의 조직학적 특징을 공유하는 배상세포형 유암종은 1960년대 이후부터 보고되었으나 그 발생빈도가 드물고 생물학적 성상이 아직 확실하지

않다<sup>1</sup>. 저자들은 본 증례가 국내문헌에는 드물게 보고된 종양으로 충수돌기에 발생한 배상세포형 유암종을 1예 경험하고 조직학적 및 면역조직화학적 소견을 바탕으로 그 조직발생기원에 관한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

환자는 54세의 남자로 내원 2일 전부터 발생한 우하복부에 국한되는 복통을 주소로 본원에 내원하여 급성 충수염 의진하에 단순 충수돌기 절제술을 시행받았다. 과거력상 특이 소견은 없었다. 절제된

접 수 : 1995년 10월 20일, 게재승인 : 1996년 2월 5일  
주 소 : 전주시 덕진구 금암동 2-20, 우편번호 560-180  
전북대학교 의과대학 병리학교실, 김주현

충수돌기는 길이 6.5 cm, 장경 1.0 cm 이었다. 외표면에서 섬유소성 삼출액을 보였으며 충수돌기의 내강에서 분석이 관찰되었고 관벽은 경도의 비후를 보였다. 종양은 충수돌기에 국한되어 있었으며 주변으로의 종양침범은 관찰되지 않았다. 조직학적 검사상 배상세포형 유암종과 급성 화농성 충수염이 동반되어 있었다. 점막층의 선상피세포는 잘 보존되어 있었으며 음와 상피세포와 형태학적으로 유사한 종양세포들이 점막고유층으로부터 시작하여 근층 및 장막외층으로 침윤하고 있었다(Fig. 1). 종괴의 대부분은 세포질내 풍부한 점액을 가지는 위장관의 배

상세포와 유사한 세포들로 구성되어 있었으며 집단 및 개개의 흩어진 종양세포들이 미만성으로 침윤하는 양상을 보였고 부분적으로 관상 또는 인환세포형 구조도 관찰되었다(Fig. 2). 이들 종양세포들은 PAS 염색과 alcian blue 염색에 대하여 세포질내 양성 반응을 보였다. 혈관벽과 신경세포다발로의 종양세포 침윤도 관찰되었으며 세포분열상은 10 고배율 시야에서 1~2개가 관찰되었다. 면역조직화학적 검사에서 대부분의 종양세포들이 CEA에 대하여 양성 소견을 보였고 chromogranin과 neuron specific enolase 는 특히 점막고유층과 점막하층에 위치한 종양세포

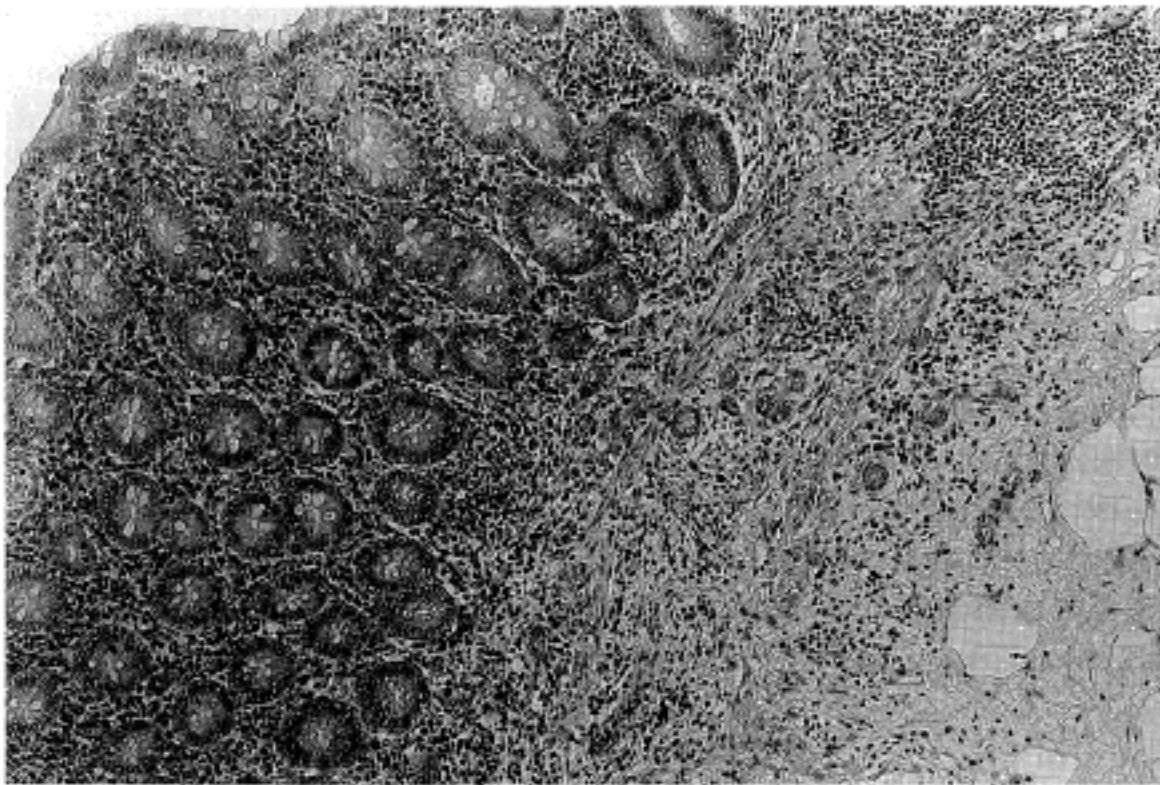


Fig. 1. The tumor arise from the base of the glands and spare the luminal mucosa, showing a close resemblance to crypt epithelial cells in lamina propria.

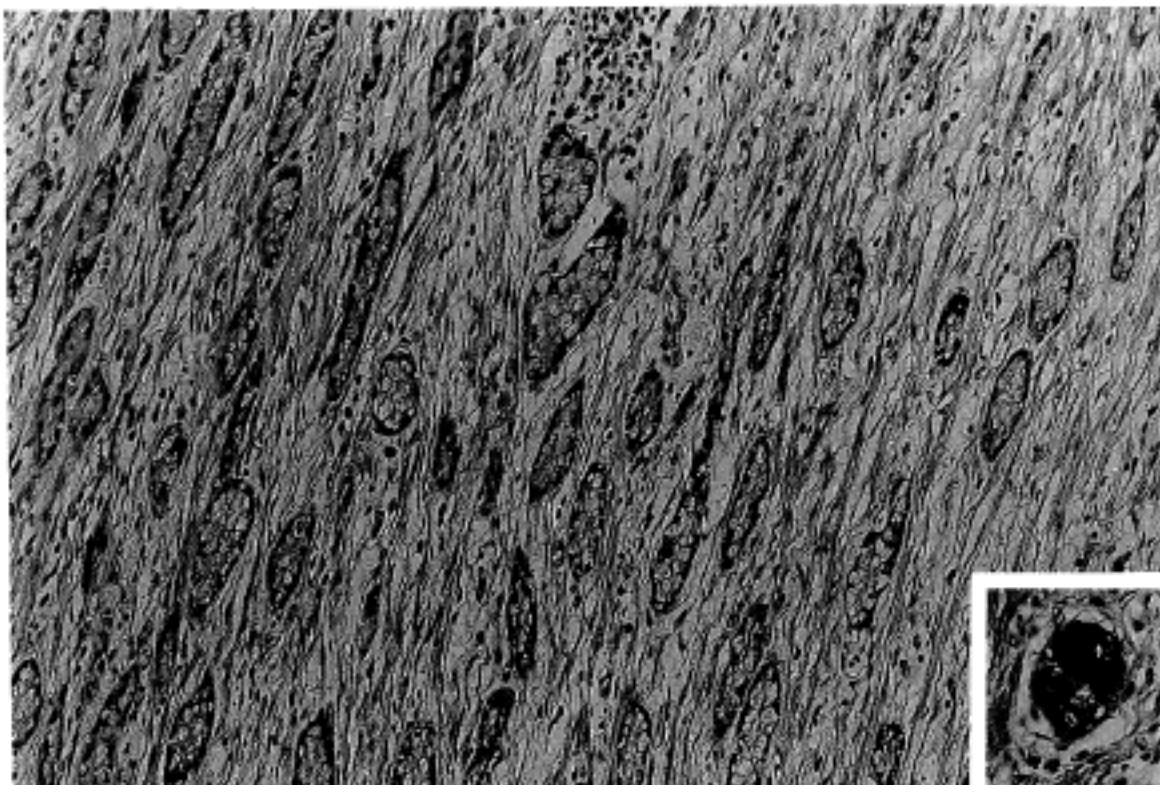


Fig. 2. The tumor reveals smooth-bordered, widely separated nests composed of tumor cells with abundant mucin. Inset shows PAS-positive tumor cells.

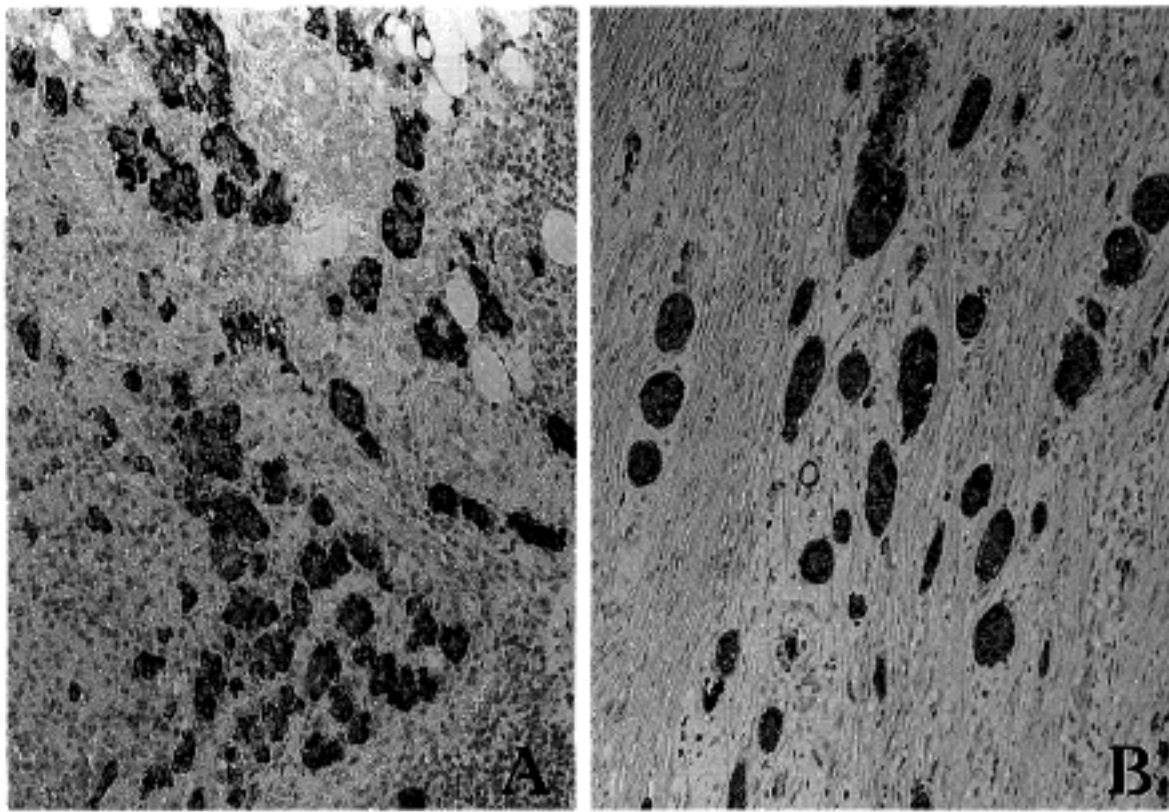


Fig. 3. Immunohistochemistry showing positive reactivity for chromogranin(A), carcinoembryonic antigen(B).

들에서 강하게 발현되었다(Fig. 3). Lysozyme과 S-100 단백을 발현하는 세포들이 종양세포의 무리내에서 국소적으로 관찰되었으며 그외에 cytokeratin과 epithelial membrane antigen은 음성 소견을 보였다. 한편, 환자는 충수돌기 절제 수술 후 추적검사를 위한 전 위장관의 방사선적 검사 및 대장경 생검 검사에서 S-결장의 선암종을 진단받고 좌측 대장절제술을 시행받았으며 이 종양은 점막하층 까지 침윤된 중등도의 분화를 보이는 선암종이었다.

충수돌기에 발생하는 유암종은 형태학적으로 전형적인 유암종과 관상형 및 배상세포형 유암종으로 구분할 수 있으며, 특히 배상세포형 유암종은 전자의 유암종들에 비하여 보다 나쁜 예후를 가진다고 보고되어 있다<sup>1-3</sup>. 배상세포형 유암종은 점액성 유암종, 배상세포형 선유암종, 소선(microglandular) 암종, 음와세포암종 등의 여러가지 이름으로 불리워지고 있으며 유암종과 선암종의 조직학적 소견을 동시에 보인다. 일반적으로 충수돌기의 관상형 유암종이 40대에 호발하는 것에 비하여 배상세포형 유암종은 50대에 호발하며 유암종 증후군을 일으키지 않는다. 발현되는 임상증상으로는 급성충수염 양상이 가장 흔하며 복강내 종물, 장관의 폐쇄, 복강내 암종증, 난소내 종양전이의 형태로 나타난다. 육안적인 양상은 전형적인 유암종과 같이 종괴의 형태를 보이거나 본 증례처럼 미만형의 침윤을 보인다. 치료는 전형적인 유암종의 경우 단순 충수돌기 절제술을 시행하나 배상세포형 유암종의 경우 우측장

관의 부분절제술을 시행하는 것을 추천하고 있으며 폐경기 이후의 여성은 난소절제술도 함께 시행하도록 권장하고 있다<sup>3</sup>. 특히 조직학적으로 비정형성 종양세포의 출현이나 역분화성 병소를 보이는 경우와 10 고배율시야에서 2개 이상의 유사분열상이 관찰되는 경우, 종괴의 직경이 2 cm 이상인 경우, 그리고 종양세포가 충수돌기의 근위 기저부나 충수돌기 밖으로 확산된 경우에는 보다 악성종양의 생물학적 성상을 보이며 더욱 적극적인 치료가 요구된다<sup>2</sup>.

충수돌기에 발생하는 배상세포형 유암종의 조직 발생학적 기원에 관해서 많은 논란이 있는데 점막 내분비세포인 Kulchitsky 세포(APUD 세포)<sup>4</sup>, 음와 기저 간세포(C-rypt base stem cell)<sup>5,6</sup>, 상피하 신경분비 세포<sup>7</sup>에서 기원한다는 주장 등이 있다. 본 종양의 경우, 점막층의 선상피세포가 잘 보존되어 있고 종괴가 신경내분비과립을 가지는 비교적 균일한 크기의 종양세포들로 구성된 점등은 점막상피세포 기원의 원발성 선암종의 가능성을 배제하게 한다. Chromogranin과 NSE를 통한 검색에서 점막층내의 내분비세포의 증식이 관찰되지 않고, 대부분의 종양세포들이 CEA와 chromogranin을 동시에 발현함은 종양기원세포가 장세포와 장크롬친화성 세포로의 양분화 가능성을 시사하며, 세포질내에 PAS 및 alcian blue 염색에 양성인 산성점액을 가지고 있는 점, 점막 고유층으로부터 음와 기저 선세포와 유사한 모양의 종양세포가 관찰되고 이들이 침습성 성장을 보이는 점들은 충수돌기의 배상세포형 유암종이 음와기저간

세포 기원일 가능성을 가장 잘 뒷받침하는 소견으로 사료된다. 한편 정상적으로 존재하는 상피하 신경세포는 NSE를 발현하며, 산성점액을 가질 수 있고, S-100 단백을 발현하는 세포와 밀접한 관련성을 가지고 있는 바<sup>7</sup> 이들 세포들이 종양세포 집단내에서도 관찰됨은 상피하 신경분비세포 기원설의 가능성에 대해서도 더욱 연구를 필요로 하게 한다. 감별해야 될 질환으로는 선구조를 보이는 전형적 유암종, 점액성 선암종 또는 점액성 낭선암종, 전이성 선암종, 그리고 매우 드물게 발생하는 인환세포암종 등으로 특히 CEA, cytokeratin, 그리고 chromogranin에 대한 면역조직화학적 검색이 감별진단에 도움을 준다.

저자들은 54세의 남자에서 급성충수염의 증상을 호소하여 절제된 검체에서 우연히 발견한 배상세포형 유암종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Edmonds P, Merino MJ, LiVolsi VA, Duray PH. Adenocarcinoid(mucinous carcinoid) of the appendix. *Gastroenterology* 1984; 86: 302-6.
2. Warkel RL, Cooper PH, Helwig EB. Adenocarcinoid, a mucin-producing carcinoid tumors of the appendix. *Cancer* 1978; 42: 2781-93.
3. Butler JA, Houshiar A, Lin F, Wilson SE. Goblet cell carcinoid of the appendix. *Am J Surg* 1994;168:685-7.
4. Klein HZ. Mucinous carcinoid tumor of the vermiform appendix. *Cancer* 1974; 33: 770-7.
5. Warner TF, Seo I. Goblet cell carcinoid of appendix, ultrastructural features and histogenetic aspects. *Cancer* 1979; 44: 1700-6.
6. Isaacson P. Crypt cell carcinoma of the appendix (So-called adenocarcinoid tumor). *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 213-24.
7. Lundqvist M, Wilander E. A study of the histopathogenesis of carcinoid tumors of the small intestine and appendix. *Cancer* 1987; 60: 201-6.