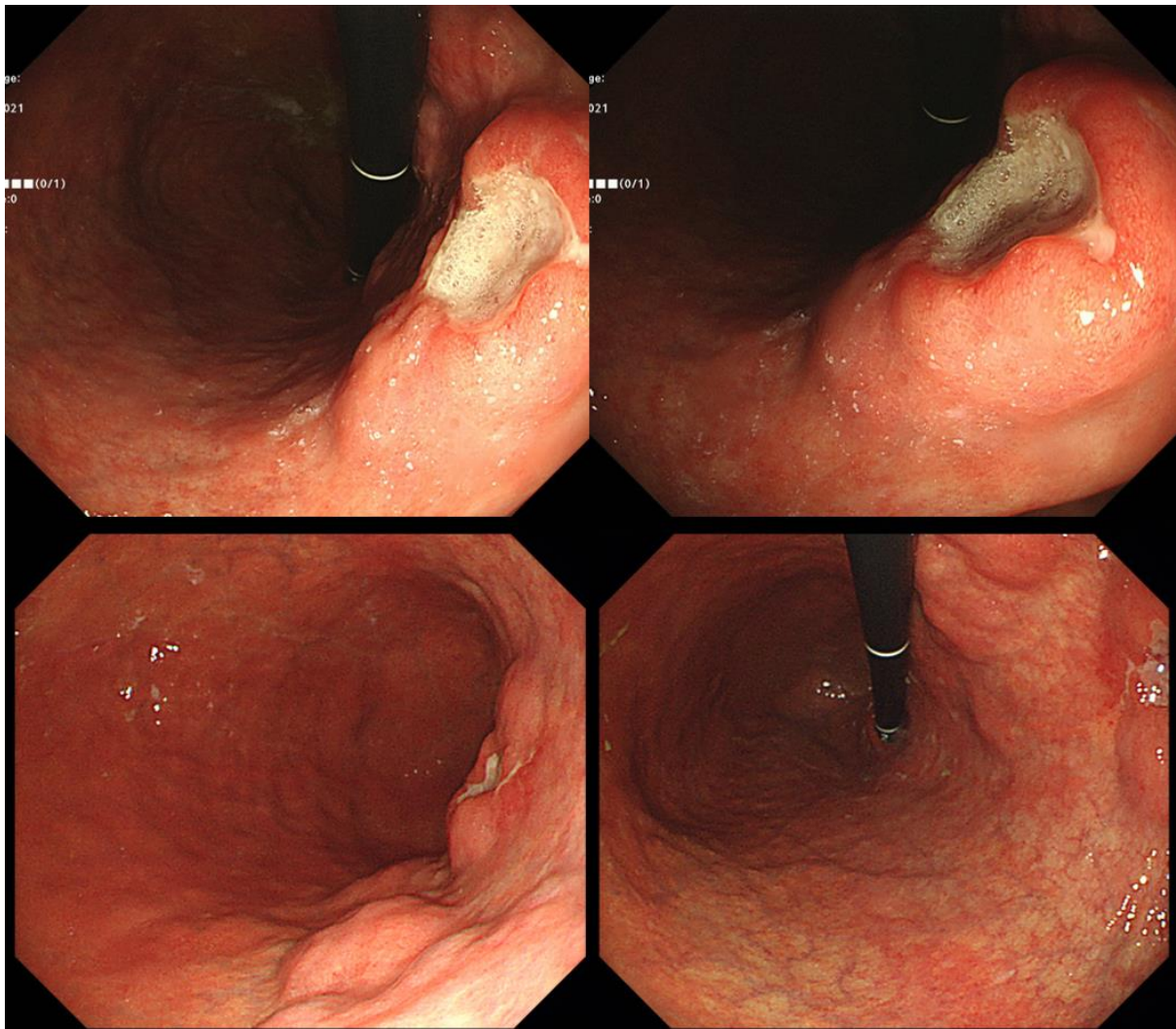


Lymphoepithelioma-like carcinoma (LELC, 림프양상피종양 암종)

[EndoTODAY 요약]

- Lymphoepithelioma-like carcinoma (LELC)는 접시 모양의 다소 납작한 보만 2형 진행성 위암처럼 보이는 경우가 많다.
- Lymphoid infiltration으로 인하여 조직검사 위음성이 가능하다.
- 85%에서 EBV 양성이고 예후는 좋은 편이다. EBV 음성에는 예후가 나쁠 수 있다.

[내시경 소견]



위치: 위체하부 소만

크기: 4cm

주소견: Mass with central ulceration

부소견: 4cm의 SMT와 비슷한 느낌으로 용기된 둥근 mass가 있고 그 중앙에 지름 2cm의 궤양이 있다. 궤양의 edge는 비교적 sharp하지만 첫 사진 3시 방향에 overriding 소견이 있으며 5시부터 7시 방향과 11시부터 12시 20분 방향은 blurred 되어 있다. 위체하부 소만에 4cm 크기의 용기 병소가 있었고 중심가 함몰되어 있었다. 이 병소의 근위부인 위체중부에 몇 개의 마치 무덤과 비슷한 1-3cm 크기의 몇 개의 용기부가 있었다. 궤양의 바깥 margin에 해당하는 용기부는 비교적 주변 정상 점막으로부터 부드럽게 올라온 모양이고 표면은 대부분 평탄하지만 일부 uneven하며 색조는 대부분 정상이지만 첫 사진 5시부터 7시 방향은 약간 발적되어 보인다. 이 ulcerative mass와 1cm 정도 떨어진 위체중부 소만에 1cm 가량의 얇은 dome과 비슷한 SMT 유사 병소들이 몇 개가 보인다.

내시경 진단: (1) AGC (2) SMT-like lesions around the AGC

분류: Borrmann type 2

English description (김지운 교수님):

[임상 소견]

65세 남성이 건진내시경에서 발견된 위암 의심 소견으로 의뢰되었다. 조직검사 결과는 Atypical cells, suspicious for poorly differentiated adenocarcinoma였다. 내시경 재검(그림 C, D)에서 위체하부 함몰을 동반한 용기부 조직검사는 tubular adenocarcinoma, moderately differentiated (cytokeratin AE1/AE3 positive) 였으며 이보다 근위부 점막하종양 유사한 용기부들의 조직검사는 gastritis 뿐이었다. CT에서 림프절 전이는 없었다.

[수술 및 병리 소견]

수술장에서 subtotal gastrectomy 계획으로 위를 절제하였으나 검체 확인 시 proximal margin이 1cm 정도였으며 식도위접합부와 가까워 total gastrectomy로 전환하였다.

병리 결과는 advanced gastric cancer, lymphoepithelioma-like carcinoma (LELC, 림프양상피종양 암종), Lauren: indeterminate, 5x8x4.8cm, penetrated subserosal connective tissue, resection margin negative, no lymph node metastasis (0/40)이었다 (AJCC 8th pT3NO). 궤양부 이외는 정상점막 아래로 넓게 침윤을 보였다. Epstein-Barr virus: 음성, c-erbB-2: 음성, intact MLH1이었다.

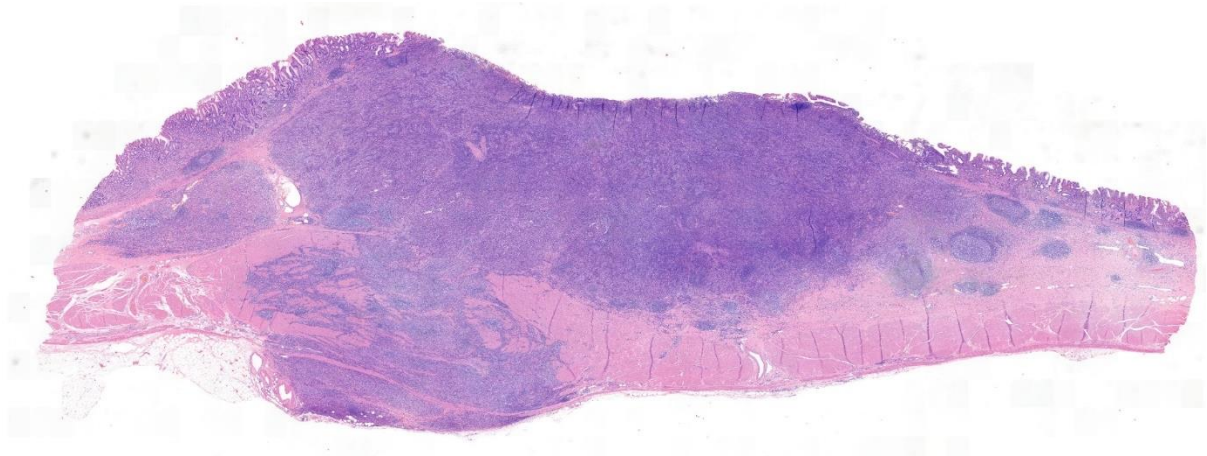


그림 2. 주로 점막하층에 분포하는 큰 종괴가 있다. 종양은 점막층이 없어지고 종양이 노출되어 있지만 바깥은 점막은 정상이고 종양은 정상 점막 아래에서 폭넓게 관찰된다. Main mass와 조금 떨어진 여러 개의 암 덩어리들이 보인다. 종양의 종양은 proper muscle과 subserosal area에 침윤되어 있다.

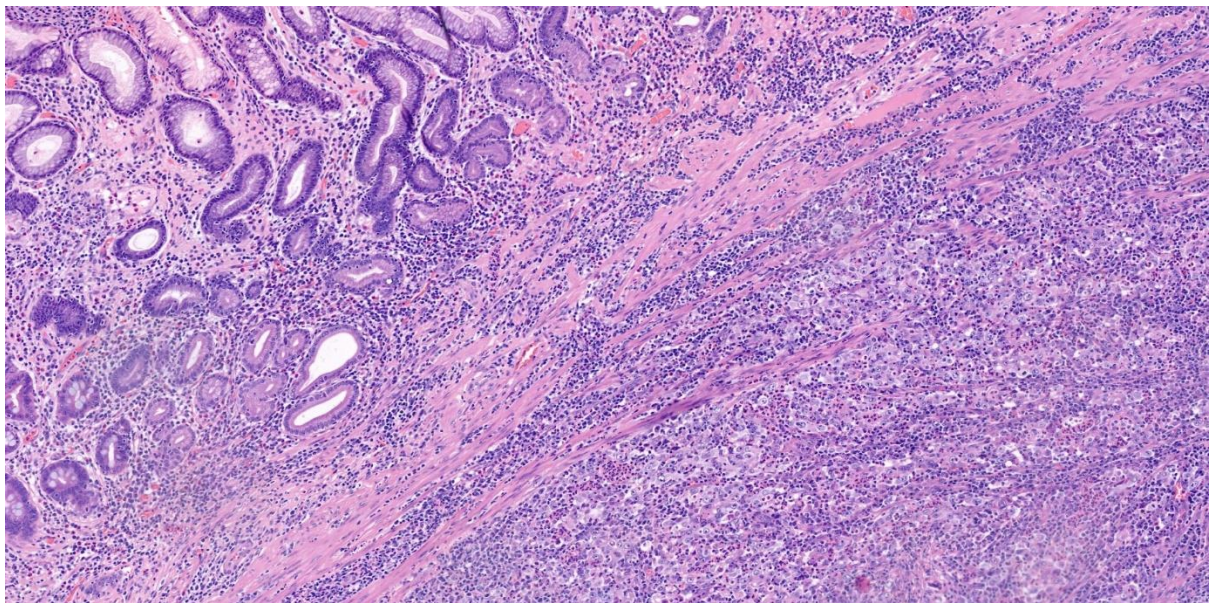


그림 3. 정상 점막과 종양이 한 화면에서 보이는 부분이다. 깊은 점막층에는 림프구와 종양 세포가 일부 침윤되어 있고 muscularis mucosa도 림프구와 종양 세포에 의하여 expansion 되어 있으며 주된 종양 부위는 점막하층에 넓게 분포되어 있다.

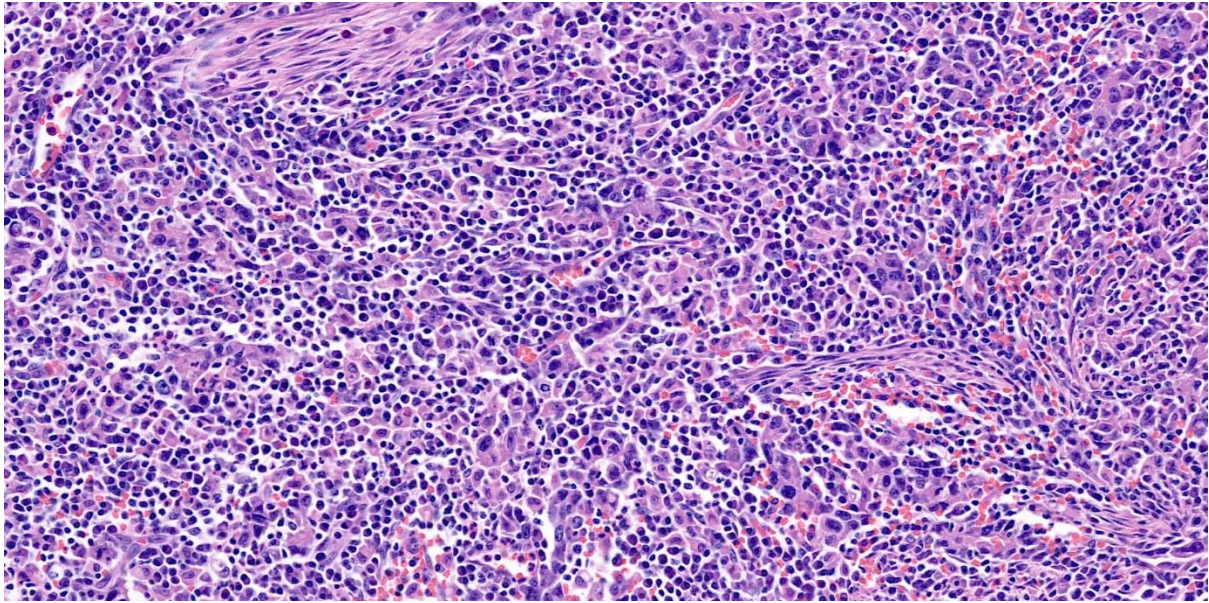


그림 4. Irregular sheets of polygonal tumor cells infiltrated by numerous lymphocytes.

[해설]

Lymphoepithelioma-like carcinoma (LELC)는 조직학적으로 비인두암과 유사하고 림프구성 간질을 가진 미분화된 위종양이다. Medullary carcinoma 혹은 gastric carcinoma with lymphoid stroma로도 불리는 이 질환은 (1) EBV 감염이나 (2) microsatellite instability (MSI)와 관련되어 있다. EBV 양성 증례는 남성, 근위부 위(proximal stomach)에 흔한데, 재활성화된 EBV를 가진 림프구에 의하여 위 세포가 감염되어 발생하는 것으로 생각된다. MSI 관련 증례는 여성, 고령, 전정부에 흔하다. 위암 중 5-15%에서 EBV 감염이 있고 LELC의 85%에서 EBV 양성이지만, 이 증례는 LELC 임에도 불구하고 EBV 음성이라는 점이 특징이다.

LELC는 함몰을 동반한 완만한 용기 병소 (ulcerated plaque-like lesion 혹은 saucer-like tumor)로 관찰되는 경우가 많고 간혹 papillary growth를 보인다. 점막하종양 유사 위암 (SMT-like gastric cancer)으로 나타나기도 한다. 내시경 겸자 생검에서는 림프구 침윤이 많기 때문에 진단이 어려울 수 있다. 수술 병리 소견에서 림프구 침윤이 현저하고 종양 세포는 cords를 형성하며 분포된다 (irregular sheets of medium-to-large sized polygonal cells associated with a prominent lymphocytic infiltrate).

EBV 양성 LELC의 예후는 림프절 전이가 적은 편이므로 병기가 낮은 상태에서 발견되어 전체적인 예후는 좋다. 그러나 본 증례처럼 EBV 음성인 예는 상대적으로 예후가 나쁠 수 있다.(1)

[다양한 증례]

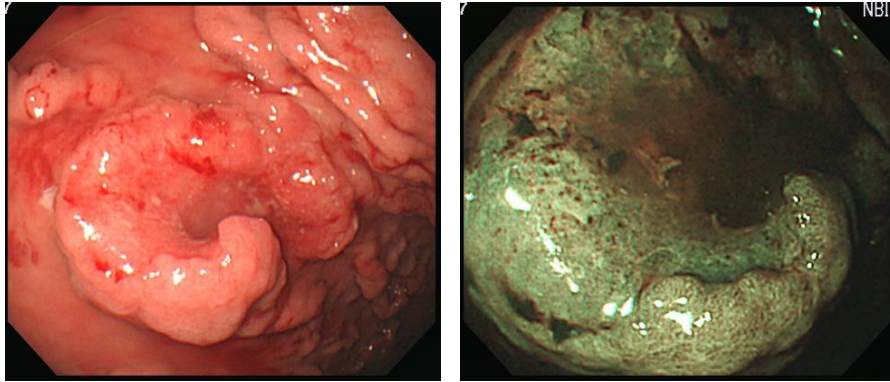


그림. 위체상부 대만 약

4cm 크기의 다소 얇은 보만 2형 진행성 위암으로 판단되었고 조직검사는 tubular adenocarcinoma, poorly differentiated였다. Total gastrectomy가 시행되었고 수술 후 병리는 다음과 같았다. AGC, lymphoepithelioma-like carcinoma, Lauren: diffuse, 4.4x3.2cm, extension to proper muscle, negative resection margin, no lymph node metastasis (0/67), EBV in-situ hybridization: positive

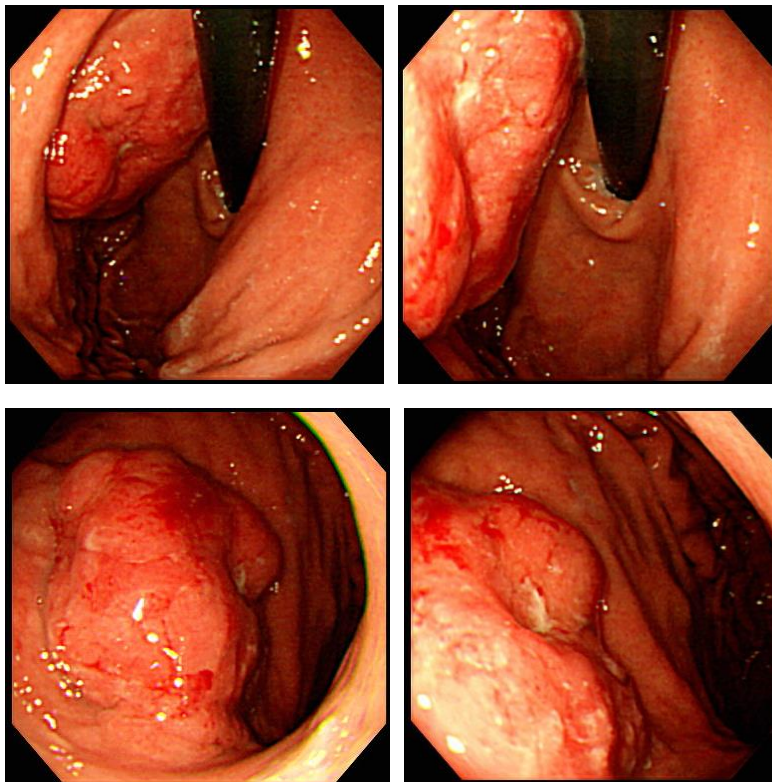


그림. 위체상부 대만/후벽에 5cm

크기의 protruded mass lesion이 있고 그 중앙은 약간 함몰되어 있다. EGC type 1 혹은 AGC Borrmann type 1의 가능성이 있다고 판단하였고 조직검사는 tubular adenocarcinoma, well differentiated였다. Total gastrectomy가 시행되었고 수술 후 병리는 다음과 같았다. EGC, lymphoepithelioma-like carcinoma, Lauren: intestinal, 7.7x3.7cm, extension to subserosa (SM3), negative resection margin, no lymph node metastasis (0/37), EBV in-situ hybridization: positive

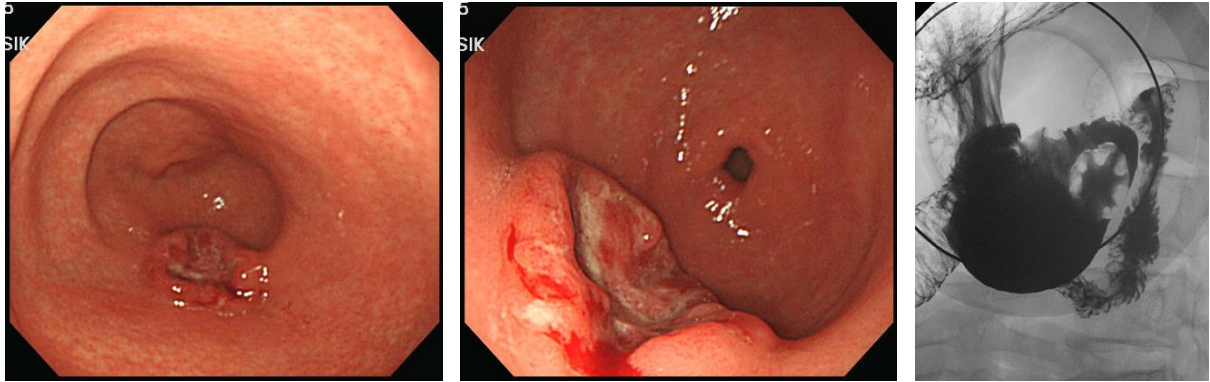


그림. 원위 전정부 대만에 3cm의 용기 + 함몰형 종양이 발견되고 바륨조영술에서도 함몰부 주변의 결정성 용기부가 잘 관찰되고 조직검사는 tubular adenocarcinoma, poorly differentiated였다. Subtotal gastrectomy가 시행되었고 수술 후 병리는 다음과 같았다. EGC, lymphoepithelioma-like carcinoma, Lauren: intestinal, extension to submucosa (SM3), negative resection margins, metastasis to 2 (number 5 nodes) out of 36 regional nodes, EBV in-situ hybridization: positive

[참고 문헌]

1. Min BH, Tae CH, Ahn SM, Kang SY, Woo SY, Kim S, et al. Epstein-Barr virus infection serves as an independent predictor of survival in patients with lymphoepithelioma-like gastric carcinoma. *Gastric Cancer*. 2016;19(3):852-9.