

충수돌기에 발생한 원발성 악성림파종 1예 보고

서울·적십자병원 일반외과

박 은 섭 · 김 한 선

= Abstract =

Primary Malignant Lymphoma of the Appendix

— One case report and review of literature —

Eun Sub Park, M.D. and Han Sun Kim, M.D.

Department of Surgery, Seoul Red Cross Hospital

Primary gastrointestinal lymphoma constitutes approximately 5% of all lymphoid malignancies and account for about 1~4% of small bowel neoplasm. Primary lymphomas in the intestinal tract are few in comparison and the diagnosis can ordinarily be made only after the tumor has been resected.

We encountered a case of Non-Hodgkin's lymphoma of the appendix in a 45 years old female with the chief complaint of right lower quadrant abdominal pain.

An exploratory laparotomy has been diagnosis with acute gangrenous appendicitis, but it was conformed Non-Hodgkin's lymphoma of localized appendix by pathological examination.

And now report with review of literature.

Key Words: Malignant lymphoma, Appendix

서 론

악성림파종은 전신적인 질환으로 흔히 체표임파선 결절의 종대 및 흉곽내 결절 형성으로 발병하는 것이 보통이며 위장계통에 원발성으로 오는 경우는 드물고 임상증상의 진단적 특징이 없기 때문에 대부분의 경우 개복 혹은 부검시 병리조직학적 검사후에나 확진이 내려진다. 서울적십자병원에서 우하복부 동통에 의한 급성충수염의 진단하에 응급수술받은 환자의 절제된 충수돌기에서 병리조직학적으로 원발성 악성림파종으로 확진된 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 박○○, 여자 45세

본 환자는 내원 1일 전부터 우하복부 동통 및 우측 옆구리부위에 동통이 발생하여 본원 응급실을 통해 내원한 환자로 내원 당시 복부 이학적 소견상 우하복부에 압통 및 반발동이 있었고 그외에는 특이소견이 없었다.

검사실 소견상으로는 혈액 검사상 경미한 백혈구수의 증가외에는 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사, 심전도 등은 정상 소견이었으며 단순 복부 X-선상 경미한 마비성 장폐쇄외에는 특이 소견이 없었다. 상기의 병력, 진찰 소견 및 검사실 소견상 급성 충수염 의심하에 개

복수술을 시행하였다.

수술 소견

전신 마취하에 충수돌기 부위를 개복시 충수돌기는 길이가 8 cm 정도였으며 심한 부종 및 괴사 소견을 보였으며 맹장부위와 심하게 유착되어 있어 급성 괴사성 충수염 진단 하에 충수돌기 절제술을 시행하였다.

병리조직소견 및 진단

충수돌기 점막 및 근육층 부위에 전반적인 large atypical lymphoid tumor cell의 증식이 있었으며 이 종양세포의 핵은 원형 및 타원형으로 상당한 basophilic nucleoli를 가지고 있었다. Mitoses가 상당수 존재하고 저명한 "Starry Sky" 모양을 보여 주어 Malignant Non-Hodgkin's lymphoma, diffuse, small noncleaved cell type으로 진단이 확정되었다.

경과

병리 조직학적 진단이 나올때까지 별 특이 사항이

없었으며 그후 대장조영술과 컴퓨터 단층촬영을 시행하였고 그 결과 타부위에 종양의 전이 및 침범이 없었

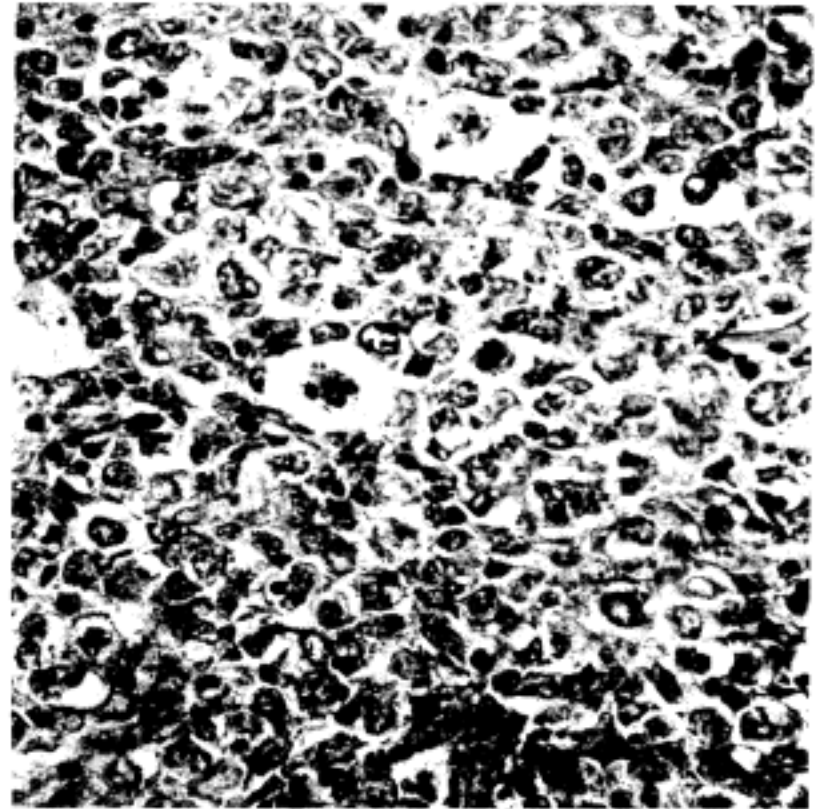


Fig. 2. The nuclei of the tumor cells are round or oval and have serosal prominent basophilic nucleoli. Numerous mitosis are seen. (H & E, × 400)



Fig. 1. Diffuse proliferation of lymphoid tumor cells in the mucosa and the muscle layer. (H & E, × 40)

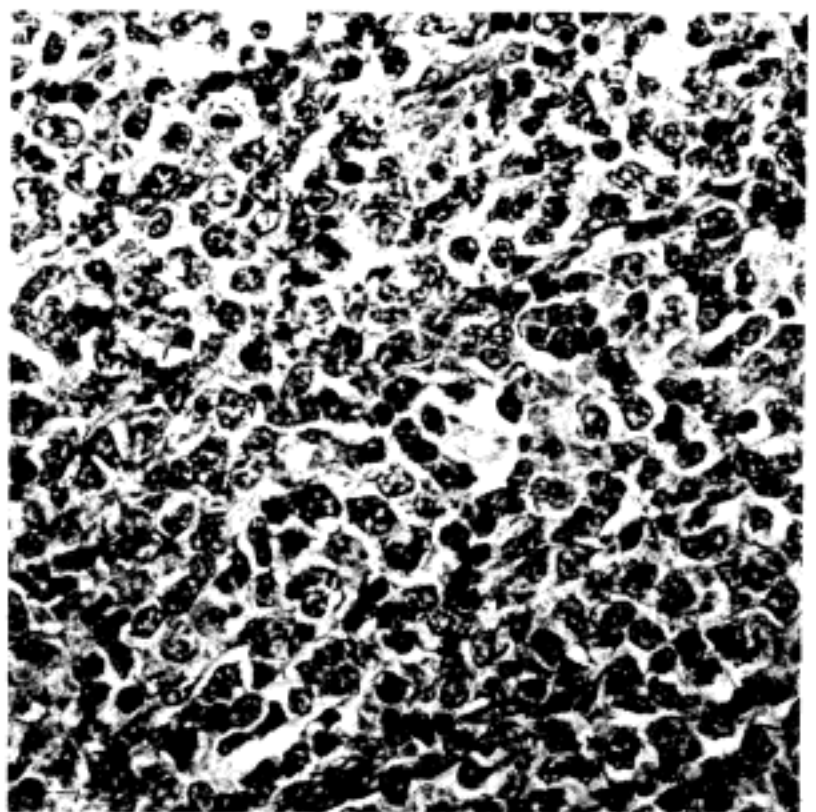


Fig. 3. A prominent "Starry sky" pattern is found. (H & E, × 400)

것을 확인 한후 우측 반 결장절제술을 시행하였다. 그리고 우측 반 결장절제술을 시행했던 부위의 결장 및 회장, 장간막에 병리조직학적으로 종양세포가 발견되지 않았으며 림파선의 전이도 찾아볼 수 없었다. 즉 종양이 단지 충수돌기에만 국한된 원발성 악성림파종을 진단 내릴수 있었다. 이차 근치적 수술 후 수일간 마비성 장폐쇄가 발생하였으나 수술 후 22일째 건강한 상태로 퇴원하였다.

고 찰

위장관계에 발생하는 원발성 림파종은 드문 종양으로 그 빈도는 위장관에 발생하는 모든 종양의 1~4% 정도를 차지하며 특히 소장에서 발생하는 림파종은 소장의 모든 악성 종양중 3번째로 많다고 한다^{15,18)}.

Dawson^{7,8,15)}은 원발성 장관 림파종의 정의를 충족되는 표재성 림파선 비대증 및 흉부 X-선상 종격동 림파선 비대가 발견되지 않으며 백혈구 수치가 정상범위 내에 존재하며 복강경에서 림파종의 장내소견이 다수를 차지할때라고 정의하였다.

그 원인은 아직 확실히 규명된 것은 없었으나 위장관계에 지속적인 Oncogenic virus의 감염으로 Lymphoid세포의 증식이 한 요인이라고 생각되며 그 외 유전적 소인인 Alpha chain disease, Sjögrens syndrome등도 관계가 있다고 생각되며 만성적인 면역요법 및 Radiation등도 한 요인이 된다고 생각된다.

림파종에 대한 위장관의 부위별 발생빈도는 보고자에 따라 약간의 차이가 있으나 Contreary⁴⁾, Green¹³⁾, ReMine^{26,27)}에 의하면 50~60%가 위 림파종이고 20~30%정도가 소장림파종으로 소장부위별로는 회장, 공장, 십이지장 순서^{4,11)}로 많고 10%정도가 대장에서 발생하는데 그중에서 맹장¹¹⁾이 가장 많이 발생한다고 보고하였다. 그러나 국내 보고들은^{3,16-18)} 소장림파종이 42~56%로 가장 많은것으로 보고하였고 그 다음이 대장으로 22~37%, 위장이 16~25% 등의 순이었다.

연령별 발생빈도를 보면 20대이하 남자에서 2배이상 많이 발생한다고 하나^{26,27)} 보고자^{1-4,10,17,18,23)}에 따라 호발연령이 약간의 차이가 있었다. 남녀비는 성인의 경우 남자에서 3배이상 많이 발생한다고 한다^{26,27)}.

임상증상으로 환자는 보통 복부 동통, 구토, 식욕 감퇴 및 체중 감소, 혈변, 복부 종물 촉진, 변비, 설사등의 증상^{3,4,10,15-18)}들을 나타내는데 심해질 경우는 이차적인 장폐쇄, 장중첩, 출혈, 천공등의 소견^{6,9,16,18)}이 나타나며 이 경우는 예후가 아주 불량하다고 한다.

진단시 이학적 소견은 진단에 거의 도움이 안되며 종양에 대한 양성 소견 또한 소장 종양의 특징적인 소견이 못된다. 종양이 촉진될 수도 있겠으나 장의 한 부위에만 국한되어 있어 절제 가능한 림파종을 제외하고는 종양이 촉진되는 경우는 이미 근치수술을 할 수 없음을 뜻한다^{6,25)}.

방사선 검사로 흔히 진단이 가능할 수도 있겠으나 감별진단이 어렵고 50~90%에서 의심스러운 종괴를 나타내줄 뿐 그나마도 수술로 발견하기 전에 증상이 존재한 환자의 약 과반수에서 방사선 검사를 시행하지 못했음을 보고하고 있다²⁷⁾. 또한 방사선 진단의 정확도는 병소가 십이지장에서 공장 및 회장으로 갈수록 떨어지는데 병소가 대부분 소장의 말단부에 발생하기 때문에 진단적인 어려움이 있다²⁹⁾. Cupps⁵⁾은 악성 림파종환자의 65%에서 소장에 발생한 다른 종양과 종양이 아닌 다른 질환과 감별이 불가능 했음을 보고하면서 방사선 검사상 국소적인 이상증대 소견이나 여러 부위에 병적조직변화를 나타내거나 소장의 긴 부위에 악성 점막 파괴소견이 있으면 림파종을 의심해 볼 수 있다고 하였다.

육안적인 분류로 Wood씨 분류법과 Friedmann씨 분류법^{10,14,23)}이 있는데 Wood씨 분류법에 의해 폴립형(Polypoid), 궤양형(Ulcerative), 동맥류형(Aneurysmal), 협착형(Constrictive)으로 구분되며 이중 동맥류형이 가장 많고 Friedmann씨 분류는 침윤형(Infiltrative), 궤양형(Ulcerative), 결절형(Nodular), 폴립형(Polypoid), 복합형(Combined)으로 구분하였다. Fu¹¹⁾에 의하면 궤양형이 가장 많은 것으로 보고 하였으며 특히 폴립형, 긴 동맥류형일때 암종일 가능성이 높다고 하였다.

현미경학적으로는 Nicoloff²⁴⁾는 Lymphocytic lymphoma, Reticulum cell sarcoma, Hodgkin's disease로 분류했고 Gall과 Mallory¹²⁾은 Stem cell lymphoma, Clasmatocytic lymphoma, Lymphoblastic lymphoma, Lymphocytic lymphoma, Hodgkin's lymphoma, Hodgkin's sarco-

ma, Follicular lymphoma로 분류하였다.

소장에 발생하는 악성종양의 가장 적절하고 유일한 치료는 외과적 절제술이다. 종양이 공장이나 회장에 위치한 경우는 될수 있는 한 장간막 및 주위 림파선을 포함해서 그 장의 부분절제를 시행하고 회장의 말단부에 있는 경우는 우측반 결장 절제술을 시행해야 한다. 광범위한 전이가 있어 근치수술이 안되는 경우에도 가능하다면 고식적인 절제를 시행해 주어야 한다. 또한 종양을 적절히 제거하지 못했을 경우는 X-선 조사나 화학요법등의 보존요법이 병행되기도 하는데 이 질환은 다른 암종과는 달리 방사선 치료에 비교적 잘 반응하여 수술 후 방사선 치료의 적응증으로 Fu¹¹⁾는 ① 장간막 임파절 혹은 국소 림파절 전이가 있을때, ② 다중 심핵성 병변일때, ③ 장천공이나 누공이 있을때, ④ 절단면에 종양세포가 있을때에 한정하여 시행하고자 주장하였다.

또한 수술 후 화학요법의 시행에 관한 적응으로는 일반적으로 절제가 불가능하고 전신적인 전이가 있는 경우나 방사선 치료 후 재발한 경우에 한해서 시행하며 그 효과가 좋은것으로 보고하고 있다^{26,27)}. 화학요법의 종류로는 CHOP와 C-MOPP등에 의한 병합요법이 추천되고 있다.

예후는 종양의 크기, 침식 정도, 림파선 전이 유무, 조직병리형태, 육안적 소견, 천공 및 누공의 유무, 다중 심핵성 유무, 원격전이의 유무에 따라 다르나 기타 다른 위장관 암종에 비해 2배이상 양호한 것으로 알려져 있는데 Lim²²⁾은 임파종이 비교적 예후가 좋은 이유를 다른 암종에 비해 장막의 침식과 임파절의 전이 빈도가 훨씬 적은 것을 들었으며 수술 후 방사선치료 및 항암화학요법에 잘 반응하여 다른 암종에 비해 예후가 좋다고 하였다. 5년 생존율은 보존적 절제술시 위 23%, 소장 17%이며 근치적 절제술시는 60%라 하며 또한 근치적 절제 후 방사선 치료를 병행시 80~85%의 5년 생존율^{16,23)}을 나타내어 근치수술후 방사선 치료를 하는 것이 생존율을 증진 시킬 수 있다고 생각된다.

결 론

상기 증례는 수술시까지 다른 종양이나 질환과 구별할 수 없었던 충수돌기에 발생한 원발성 악성 림파

종으로 우하복부의 동통 및 백혈구 수의 변화, 부분적인 마비성 장폐쇄증의 증상으로 급성 충수돌기염의 의심하에 응급수술을 하였고 병리조직검사상 Malignant Non-Hodgkin's lymphoma, diffuse, small noncleaved cell type으로 확진되었다.

소화기계에 국한되어 발생하는 악성 림파종은 비교적 드물고 특히 충수돌기에 국한된 원발성 림파종은 매우 드물어 본원에서는 처음 발견하였고 다른 질환과 구별이 힘들어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Allen AW: *Primary malignant lymphoma of the gastrointestinal tract. Ann Surg* 104: 428, 1954
- 2) Bladkledge G, Bush H: *A study of the G-I tract lymphoma. Clinical Oncology* 5: 209, 1979
- 3) Chung DJ, Lee KU, Kim JP: *Primary gastric lymphoma. JKSS* 24: 310, 1982
- 4) Contreary K, Nance, and Becher: *Primary lymphoma of the gastrointestinal tract. Ann Surg* 191: 593, 1980
- 5) Cupps RE, Hodgson JR, Dockerty MB, and Adson MA: *Problems of roentgenologic diagnosis. Radiology* 92: 1355, 1969
- 6) Darling RC, Welch CE: *Tumors of the small intestine. The New England Journal of Medicine* 260: 397, 1959
- 7) Dawson IMP, Corners JS, Morson BC: *Primary malignant lymphoid tumor of the gastrointestinal tract. Br J Surg* 49: 80, 1961
- 8) Dowson IMF, Morson BC: *Malignant lymphoid tumor of the intestinal tract. Summary. Proc Rpy Soc Med* 53: 655-656, 1960
- 9) Ehrlich AN, Stalder G, Geller W, Sherlock P: *Gastrointestinal manifestations of malignant lymphoma. Gastroenterology* 54: 1115, 1968
- 10) Foulker JW: *Lymphosarcoma of the small intestine. Surg Gynecol Obstet* 95: 76, 1952
- 11) Fu YS, Perzin KM: *Lymphosarcoma of the small intestine: A clinicopathologic study. Cancer* 29: 645, 1972
- 12) Gall E, Mallory TB: *Malignant lymphoma. Am J Path* 18: 381, 1942
- 13) Green JA, Dawson AA, Jones PF, Brunt PW: *The Presentation of G-I tract lymphoma. A study of*

- population. *Br J Surg* 96: 798, 1979
- 14) Irvine WT, John stane: *Lymphosarcoma of the small intestine with special reference to perforation tumor. Br Surg* 42: 611, 1955
 - 15) Joo MK, Hwang MH: *Primary malignant lymphoma of the small bowel. JKSS* 17: 431, 1975
 - 16) Joseph JL, Lattes R: *Gastric lymphosarcoma. Clinicopathologic analysis of 71 cases and its relation to disseminated lymphosarcoma. Am J Clin Path* 45: 653, 1966
 - 17) Kim IC, Lee SD, Seo JK, Park YH: *Primary malignant lymphoma of the gastrointestinal tract. JKSS* 31: 28, 1986
 - 18) Kim KH, Park KU, Kim JP: *Primary gastric lymphoma. JKSS* 33: 339, 1987
 - 19) Kim TY, Lee HS, Paik NH: *Clinical study of primary gastrointestinal lymphoma. JKSS* 34: 590, 1988
 - 20) Kini SU, et al: *Primary gastric lymphoma associated with Crohn's disease of stomach. Am J Gastroenterol* 81: 23, 1986
 - 21) Kline TS, Goldstein F: *The role of cytology in the diagnosis of gastric lymphoma. Am J Gastroenterol* 62: 193, 1974
 - 22) Lim FE, Hartmann AS, Jan EGC, Cady B, Meissner WA: *Factors in the prognosis of gastric lymphoma. Cancer* 39: 1715, 1977
 - 23) Loehr WJ, Kahn LB, Novis BH: *Primary lymphoma of the G-I tract: A review of 100 cases. Ann Surg* 170: 232, 1969
 - 24) Nicoloff DM, Haynes LB: *Primary lymphosarcoma of the G-I tract. Ann Surg* 140: 428, 1954
 - 25) Park JG, Choe KJ, Kim JP: *Primary malignant tumor of small intestine. JKSS* 17: 503, 1975
 - 26) ReMine SG, Braasch JW: *Gastric and small bowel lymphoma. SCNA* 66: 713-722, 1986
 - 27) ReMine SG: *Abdominal lymphoma role of surgery. SCNA* 65: 301-313, 1985
 - 28) Vincent T, Devita JR, Samuel Hellmann, Steven A, Resenberg: *Principles & Practice of Oncology. Cancer* 2: 889, 1989
 - 29) Weber RE, Hodgson JR, Dockerty MB, Adson MA: *Problems of roentgenologic diagnosis. Radiology* 92: 1355, 1969
-