

복막위 점액종

—수술후 장기 생존 환자 1예—

가톨릭대학교 강남성모병원 외과학교실

정용호 · 박우찬 · 오승택 · 유승진 · 김세경 · 김인철

= Abstract =

Pseudomyxoma Peritonei

—A case of long term survival after operation—

Yeong Ho Jung, M.D., Woo Chan Park, M.D., Seung Taek Oh, M.D.
Seung Jin Yoo, M.D., Se Kyung Kim, M.D. FACS and In Chul Kim, M.D. FACS

Department of Surgery, University of Korea, Kang Nam St. Mary's Hospital

Pseudomyxoma peritonei may result from implantation of benign or malignant tumor in peritoneal cavity and is filled with gelatinous material (termed "Jelly Belly") in abdominal cavity. Its origin is usually an appendiceal or ovarian mucinous adenoma or cystadenocarcinoma, but other primary origin such as uterus, intestine, pancreas and stomach tumor have been reported. Generally, pseudomyxoma peritonei is slowly progressive and has low grade malignant potential. This report presents a unusual long term survival after evacuation of 15,000 cc of gelatinous material from abdominal cavity which was the low grade mucinous adenocarcinoma and a review of the current literature, management and new its concept. The origin of pseudomyxoma peritonei of this case was most likely from appendiceal mucinous adenocarcinoma.

Key Words: Pseudomyxoma peritonei, Appendix and ovary

서 론

복막위점액종은 충수나 난소의 점액상 낭선종 혹은 낭종암에 의해서 주로 발생하나, 다른 장기의 점액성 질환에서도 가끔 발생한다.^{1,2}

책임저자 : 박우찬, 서울시 서초구 반포동 505
강남성모병원 외과학교실(우편번호: 137-701)
(Tel: 02-590-1436, Fax: 02-595-2992)

임상적으로는 점액성 복수가 장기간 복강내 축적되고, 피막을 형성하며, 복강외로 전이되는 경우는 드물다.³

이 질환은 여러 등급의 악성 경향을 가지고 있기 때문에 병의 진행을 예측하기는 힘들다.

일반적으로 복막위점액종은 천천히 진행하고, 저등급의 악성 경향을 띠며, 복강내에 피막을 형성하여 장기의 폐쇄를 일으키는 경우가 있게 되며, 점액성 복수가 많이 축적되면 횡경막은 상방

으로 압박하여 호흡곤란이 발생할 수 있다.

수술시 적극적이고 공격적인 점액성 종양의 제거가 가장 좋은 병 진전의 억제 수단이며, 예후를 좋게 한다.

저자는 수술후 현재까지(4년 4개월) 생존하고 있는 낭종상 종양의 한 증례를 보고하고, 최신의 치료방법을 정리하여 보고하고자 한다.

증 례

Pt's Name: 석○옥

Sex/Age: M/77

Unit. No.: 838331-0

주 소: 오심, 구토를 동반한 복부 팽만

현병력: 상기 77/M 환자는 복부 팽만으로 인하여 1993년 8월 10일 본원에 입원하였다. 당시 복부 초음파상 복수가 고였으며 원발성 종양을 알 수 없는 악성 복수에 의한 복부 팽만을 의심하였으며, 복부 CT 에서는 원발성 종양을 알 수 없는 암종종 복막 혹은 낭종상종양의 소견이 보였다. 복강내 천자를 시행하였는데 세포 검사상 암은 보이지 않았다.

CA 19-9: 240 u/mL, **CEA :** 46.75 ng/mL, 1993년 8월 28일 환자에게 수술을 권했으나 거절하고 퇴원하였다. 1994년 2월 23일 점진적으로 증가하는 복부 팽만과 구토 및 오심으로 다시 입원하였다.

과거력:

담배; 하루 한갑씩 15년 동안 피우시다 8년 전부터 끊으셨다.

술; 소주 하루 1병씩 30년간

가족력: 특이사항 없음.

이학적 소견:

활력증후; 정상

두경부, 흉부 소견상; 심음과 호흡은 정상으로 특이사항 없었다.

복부 진찰 소견상; 복부 팽만이 있었으며 장음은 조금 증가되어 있었다. 배꼽 근처로 정맥유가 있었음. 이동성 탁음이 있었음.

직장 수지검사상; 전립선이 약간 비대해 있었음

나 소절은 발견되지 않았음.

검사소견: CBC; Hb/Hct 8.4/26, platelet 348000, WBC 4900, BC; FBS 104, BUN/Cr 32/1.1, Na/K 142/4.1, Albumin 3.4, Globulin 3.3, SGOT/SGPT 17/12, Alk-P 6, Amylase 91, PT 100 %, αFP 1.44, CA 19-9 240 μ/ml, Ferritin 360, CEA 135 ng/ml, Urine; Color: Yellow, Specific Gravity: 1020, pH: 7.0, Protein trace WBC: 3~4, PT; Control 10, Test 10.3, PTT: Control 27, Test 22, 복수 천자 결과; Color: Amber color, pH: 18.5, Appearance: Turbidity, thick, Specific Gravity: 1020, Clot formation: Moderate, WBC, RBC count 불가능, Protein 1.4, Sugar 19 mg/dl, Cl 234 mg/dl, ABGA; pO₂ 98-HCO₃ 30-BE 8

X-ray;

흉부 X-ray; 양쪽 횡경막이 중증도로 올라가 있었으며 그 원인은 복강내에 복수액에 의해 올려진 것으로 추정됨. 양쪽 폐 하부에는 확장 부전증이 보였음. 대동맥 궁은 구부러져 있었고 길어져 있었음.

복부 컴퓨터 단층촬영(1993. 8. 11); 복부의 컴퓨터 단층 촬영에서 복강내에 복수가 많이 차있고, 소방을 형성하여 복막위 암종종(carcinomatosis peritonei), 복막 위 점액종, 혹은 화농성이나 결핵에 의한 복강내 화농이 있을 가능성을 주장하였다(Fig. 1).

대장 조영술(1993. 8. 17); 대장 조영술에서는 충수 내부에 충영결손이 보이는 점액류종이 보여서, 충수의 천공 가능성이 있다고 하였다. 위와 소장의 투시 조영술에서는 공장과 회장이 함께 유착되어 있었다(Fig. 2).

복막생검 검사소견(1994. 3. 10); 복막은 mononuclear cell의 침투가 보였고 암세포는 보이지 않았음.

심전도; Normal sinus rhythm with occasional PVC를 보였음. 내과에서 계속 수술할 것을 권했으나 환자가 거절하다가 94년 3월 22일 심한 천식이 발생하여 O₂ therapy를 시행한 후, 환자가 수술을 결정하였다. 환자는 외과로 94년 3월 22일 전

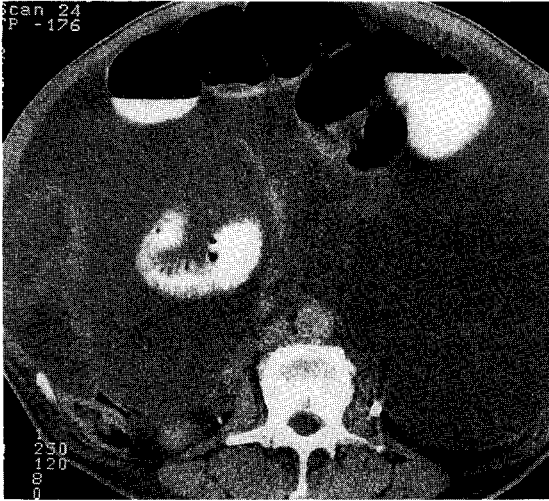


Fig. 1. There is diffusely scattered form of fluid collection in the peritoneal cavity. A possibility of carcinomatosis peritonei form unknown tumor, pseudomyxoma peritonei of diffuse peritoneal abscess from pyogenic or tuberculous origin.



Fig. 2. Shows bulbous tip of appendix with multiple filling defect.

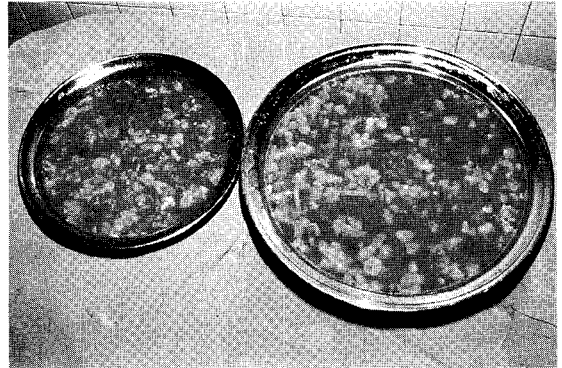


Fig. 3. There are much gelatinous material & about 15,000 ml ascites in abdominal cavity.



Fig. 4. Operative field finding. Between right colon & transverse colon. There are numerous cysts.

과되어 3월 24일 개복수술 받았다.

수술소견 및 방법: 1994년 3월 24일, 전신마취 하에 개복수술을 시행하였다. 복강내에는 제라틴 같은 물질 (Gelatinose material)과 복수가 15,000 cc 나왔으며 노란색을 띤 액체로서 고약한 냄새를 풍기고 있었다(Fig. 3). 소장은 피막으로 둘러싸여 척추 앞쪽에 묻혀 있었고, 우측 대장과 횡행대장 사이에 많은 포낭이 있었으며, 그 속에는 제라틴 같은 물질이 보였다. 대망은 피막에 둘러싸여 비장쪽으로 올라가서 횡경막에 유착되어 있었다(Fig. 4). 수술방법은 제라틴같은 물질을 제거한 후, 대망과 다발성 낭포를 우측 및 횡행대장에서 제거하고 충수절제술을 시행하였으며, 출혈을 정

지시킨 후 많은 양의 생리식염수로 복강을 세척하였다. 조금 잔류되어 있는 병소는 전기소작과 아르곤레이저(Argon laser)로 응고시켰다. 충수는 정상소견을 보였으나 제거하였다.

수술후 결과: 수술후 경과는 양호하여, 별 합병증 없이 15일 후 퇴원하였다. 외래 통근 진료 4년이 지났으나 건강하게 지내고 있으며 수술후 3년부터 복수가 조금씩 생기기 시작하였으나 일상

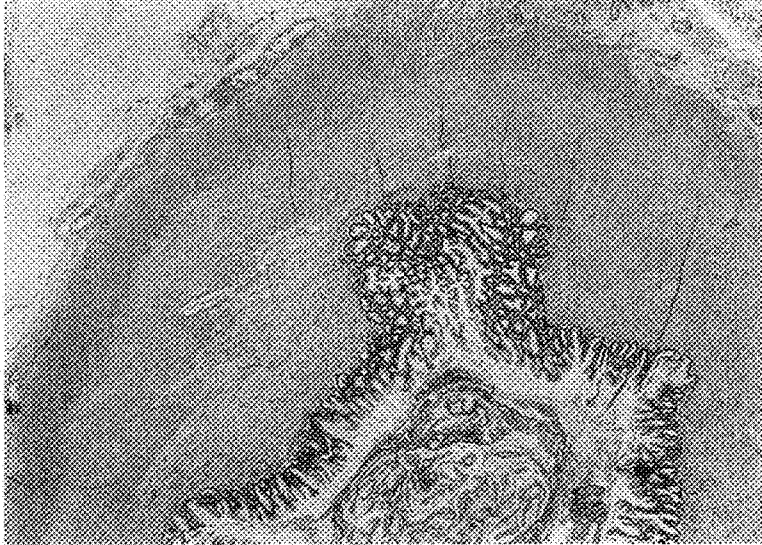


Fig. 5. Mucinous tumor, borderline malignancy presenting in the mucosa of vermiform appendix.

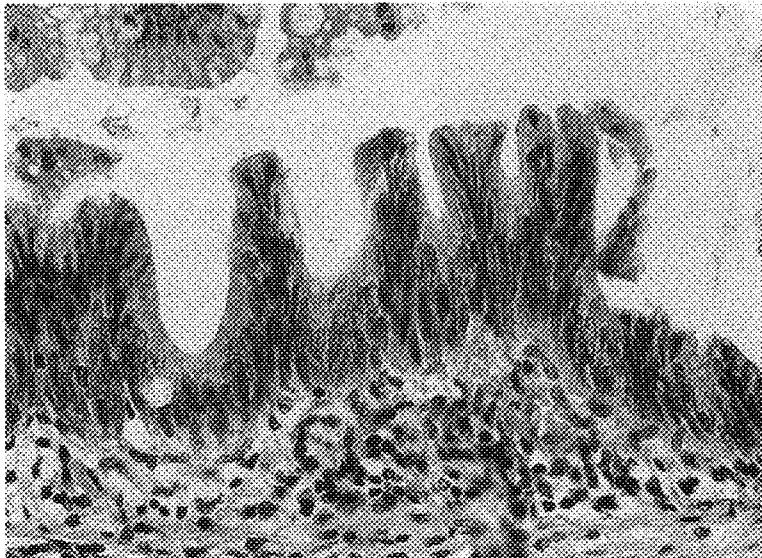


Fig. 6. Stratification of atypical tumor cells having hyperchromatic large nuclei.

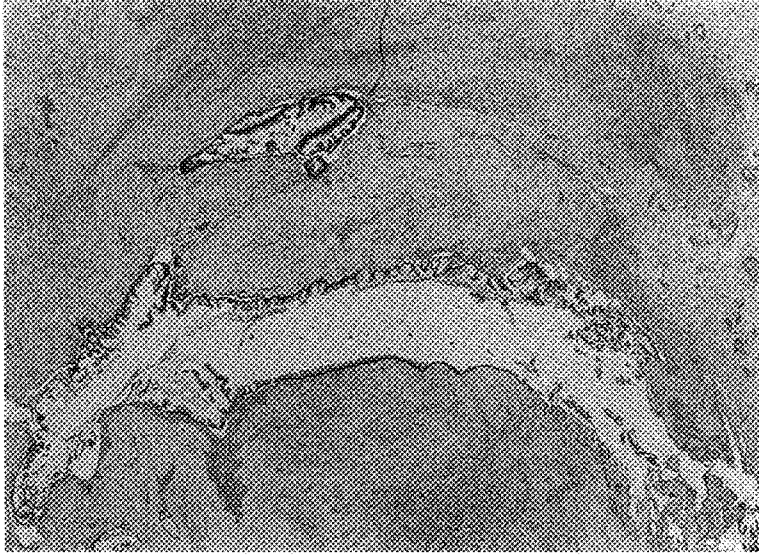


Fig. 7. Mucinous epithelium invading to the muscle layer.

생활에는 지장이 없다.

병리학적 소견: 12.5×6.5×5.5 cm의 검갈색의 불규칙한 종괴로 다발성 점액물질을 가지고 있었고, 포낭은 점액으로 차 있었다. 조직학적 검사상 대망에서는(Fig. 5, 6) 저등급의 점액상 낭종암이었고, 충수내에(Fig. 7) 점액상 물질이 차 있었다.

고 찰

충수의 양성 점액류종(mucocele)은 1842년에 처음 인지되었고 1884년도에 복강내에 제라틴같은 물질이 가득찬 종괴를 보고했으며 원발부위가 난소로 생각했다.¹⁷

이 물질이 화학적 검사상 점소(mucin)과 다르므로 복막위점액종(pseudomyxoma peritonei)이라고 명칭을 정했다.^{3,4,10,17}

1901년에 부검상 충수포낭의 천공에 의한 복막위점액종의 종괴 보고가 있었다.

1953년 충수의 점액성 선종암이 충수관강을 막아서 점액류종을 만든 후 천공되어 복막위점액종을 형성한다는 가설이 나왔다.¹⁹

복막위점액종은 복강내에 제라틴같은 물질이

복막 전표면을 덮고 침투하며, 복수를 동반하므로 제라틴유형 복수(Jelly Belly) 라고도 한다.^{9,10}

악성과 양성 점액 분비 종양을 구별하기 위해서 어떤 저자는 복막점액 내의 상피 세포를 가진 악성 선종에서 생성되는 점액으로만 복막위점액종이 발생한다고 기술하고 있다.^{3,7,19}

충수의 점액류종은 8.8%에서만 복막위점액종을 만들게 하며 전체 복막위점액종의 30%에 해당된다.^{6,8,9,12}

충수나 난소에 발생한 점액상 낭선종(mucinoma cystadenoma)과 낭종암(cystadenocarcinoma)이 복막위점액종을 생성하지만, 자궁암, 장의 점액성 선종암, 요막관 낭포(urachal cyst), 점액성 선종암, 위, 췌장, 담도의 암에서도 발생한다.^{1,7,8,10}

아주 드물게는 발병 부위 제거 후 몇 년 혹은 10년후에도 복막위점액종이 발생할 수 있다.

복막위점액종을 동반한 점액성 난소 종양은 파악되지 않았으므로, 복막위점액종의 원인으로 2차 Mullerian 구조 내의 점액상 화생(mucinous metaplasia)에 의한 것이 아닌가 추정된다.⁵

어떤 경우의 복막위점액종은 난소종양 뿐만 아니라, 충수의 단순 점액성 중생비후(Mucocele hy-

perplasia), 선종(adenoma) 혹은 선종암(adenocarcinoma)과 동반하는 경우가 있다.

근래에 와서는 충수와 난소종양이 동시에 발병하는 율이 복막위점액종 90%에서 발생한다고 하고 충수와 장의 종양이 없이는 복막위점액종은 거의 발생하지 않는다는 주장이 나오고 있다.

Young등²⁰의 연구에 의하면 난소의 점액성종양이 충수의 점액성종양과 함께 복막위점액종을 동반한 21예를 보고했는데, 각 환자의 난소와 충수종양의 조직학적 검사는 동일하다는 것을 발견했으며, 난소 종양과 복막 종양은 충수종양에서 전이된 것이라는 결론에 도달했다. 그러나 이에 반대하는 주장도 있는데 Seidman등¹⁴은 난소와 충수의 점액분비종양을 가진 25명의 환자를 형태학적과 면역조직화학적 검사를 실시하였는데, 대부분이 각각 독립적인 원발성 종양이라는 결론을 얻었다. Chuaqui등²은 8명의 동시성 난소와 충수종양 환자에서 크로모솜 17q과 3p상의 이형접합성(heterozygosity)의 상실에 대해서 연구했는데, 3명의 환자에서는 같은 모형의 상실이 보였고, 3명에서는 상이한 모형을 보였다. 이는 어떤 경우는 원발성 병소가 동일하고, 어떤 경우는 다른 곳에서 전이된 것으로 간주하게 하였다. 동시성 난소와 충수종양에 의한 복막위점액종은 충수나 소화기종양에 의해서 2차적으로 발생한 것이고 난소종양은 전이된 것으로 추정하는 주장이 더 많이 나오고 있다. 혈액 검사상 빈혈이 있을 경우가 많으며 CEA와 CA 19-9는 수술후 병의 악화를 추적하는데 도움이 된다. 충수나 난소는 정상으로 보여도 제거해야 하며 충수의 직경이 2 cm 이상 되면 대장우반 절제술을 해야한다.¹³ 본 증례의 경우에는 충수가 복막위 점액종의 원인으로 생각된다.

또한 수술 당시 점액성 병소를 모두 제거(Debulking) 해야하며¹⁸ 잔재된 부위는 전기소작이나 알곤레이저로 소작하는 것이 추천되고, 재발할 경우 재수술을 하는 것이 생존율을 증가시킨다. 이 증례의 경우에도 복강내 복수(15,000 cc)와 점액종 제거는 물론, 점액종으로 싸여있는 대망을 제거하였고, 잔류된 병소는 전기소작과 알곤레이저

로 소작하였다. Sugarbaker등¹⁶은 9명의 환자에서 복강내 화학요법으로 Mitomycin C와 5-Fluorouracil을 사용하여서 종양상피세포의 위축과 퇴행을 관찰하였다.

그러나 보고된 증례가 적고 이 질환의 생존율이 비교적 장기이므로 복강 및 정맥 화학요법의 효과를 입증하기는 힘들다. 방사선 치료는 효과가 없고, 장폐쇄와 섬유화를 촉진시켜서 해롭다.⁹

복막위점액종의 사망원인은 장폐쇄, 장루공, 복막염과 폐전색증에 의한 2차적인 원인으로 발생하며 장기의 침투나 암의 전이에 의한 것은 아니다.^{3,8,10,11}

Smith등¹⁵은 34명의 환자에서 평균생존율(Mean survival)을 75개월로 보고했으나 일반적으로 5년 생존율은 50%로 보고되어 있다.

본 증례는 수술후 5년이 경과했으나 아직 건강하게 생존하고 있어, 흥미롭기에 보고 드린다.

결 론

복막위점액종은 수술이 가장 좋은 치료방법이며 수술 당시 병소를 될 수 있는 한 많이 제거하고, 잔류된 부분은 전기 소작이나 알곤레이저로 소작시키는 것이 예후에 좋은 영향을 미친다.

충수나 난소가 원인 병소면 제거해야 함은 물론, 정상으로 보여도 제거해야 하며, 충수의 직경이 2 cm 이상이면 우측 대장반절제술을 하는 것이 예후에 좋다.

방사선 치료와 복강내 화학요법은 별 효과가 없고, 복막위점액종이 재발하면 재수술을 하는 것이 생존 기간을 연장시키는데 도움이 된다.

REFERENCES

1. Buy JN, Malbec L, Ghossain MA, et al. Magnetic resonance imaging of pseudomyxoma peritonei. *Eur J Radiol* 1989; 9: 115-118.
2. Chuaqui R, Zhuang Z, Emmert-Buck MR, et al. Genetic analysis of synchronous tumors of ovary and appendix to determine site of origin [abstract]. *United*

- States and Canadian Academy of Pathology Annual Meeting. Toronto, 1995, p87.
3. Fernandez RN, Daly JM. Pseudomyxoma peritonei. *Arch Surg* 1980; 115: 409-414.
 4. Fisher ER. Pseudomyxoma cystadenoma: a misnomer? *Obstet Gynecol* 1954; 4: 616-621.
 5. Hart WR. Ovarian epithelial tumors of borderline malignancy (carcinomas of low malignant potential). *Hum Pathol* 1977; 8: 541-549.
 6. Higa E, Rosal J, Pizzimbono GA, Wise L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenoma of the appendix. *Cancer* 1973; 32: 1525-1541.
 7. Hughes J. Mucocele of the appendix with pseudomyxoma peritonei. *Ann Surg* 1967; 165: 73-76.
 8. Jones DH. Pseudomyxoma peritonei. *Br J Clin Prac* 1965; 19: 675-679.
 9. Jurgeleit HC. Pseudomyxoma peritonei. A localized, benign variant of appendiceal origin. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 469-470.
 10. Little M, Halliday JP. Pseudomyxoma peritonei. *Lancet* 1969; 2: 659-663.
 11. Long RTL, Spratt JS, Dowling E. Pseudomyxoma peritonei. New concepts in management with a report of seventeen patients. *Am J Surg* 1969; 117: 162-169.
 12. Parsons J, Gray GF, Thorbjarnarson B. Pseudomyxoma peritonei. *Arch Surg* 1970; 101: 545-549.
 13. Rutledge RH, Alexander JW. Primary appendiceal malignancies: Rare but important. *Surgery* 1992; 111(3): 244-250.
 14. Seidman JD, Elsayed AM, Sobin LH, Tavassoli FA. Association of mucinous tumors of the ovary and appendix: a clinicopathologic study of 25 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 22-34.
 15. Smith JW, Kemeny N, Caldwell, Banner P, Segurdson E, Huvos A. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. *Cancer* 1992; 70(2): 396-401.
 16. Sugarbaker PH, Landy D, Jaffe G, Pascal R. Histologic change induced by intraperitoneal chemotherapy with 5-Fluorouracil and Mitomycin C in patients with peritoneal carcinomatosis from cystadenocarcinoma of the colon or appendix. *Cancer* 1990; 65(7): 1495-1501.
 17. Weaver CH. Mucocele of appendix with pseudomucinous degeneration. *Am J Surg* 1937; 36: 523-526.
 18. Wertheim I, Fleischhacker D, McLachlin CM, Rice LW, Berkowitz RS, Goff BA. Pseudomyxoma peritonei: a review of 23 cases. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 17-21.
 19. Woolner LB. Carcinoma of the appendix: comments on pathology. *Proc Mayo Clin* 1953; 28: 17-20.
 20. Young RH, Gilks CB, Scully RE. Mucinous tumors of the appendix associated with mucinous tumors of the ovary and pseudomyxoma peritonei: a clinicopathological analysis of 22 cases. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 415-429.