대한대장항문학회지 제 17 권 제 3 호
JKSCP Vol. 17, No. 3, 2001

□ 원 저 □

복막가점액종의 진단 및 치료방침

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 외과학교실 대장항문클리닉

이영진 · 김희철 · 이동희 · 유창식 · 김진천

Diagnosis and Treatment Modalities in Pseudomyxoma Peritonei

Yeong Jin Lee, M.D., **Hee Cheol Kim,** M.D., **Dong He Lee,** M.D., **Chang Sik Yu,** M.D., **Jin Cheon Kim,** M

Colorectal Clinic, Department of Surgery, University o College of Medicine and Asan Medical Center, Seoul, Kore

Pseudomyxoma peritonei is an unusual conditio which gelatinous fluid collection is associated w nous implants on the peritoneal surfaces and omen
Purpose: The aim of this study was to evaluate clinical characteristics of pseudomyxoma perito elucidate the optimal treatment modality.
Methods: Nine patients (male : female=2 : 7) who h been operated on due to pseudomyxoma peritone were analyzed retrospectively, in terms of clini acteristics.
Results: The common symptoms and signs were ab dominal pain, mass and distension. Elevated carcinoembryonic antigen (CEA) level was found i cases. CT and ultrasonography were most valid d nostic tools for pseudomyxoma peritonei. Six underwent debulking operation as initial treatme two of them underwent intraoperative chemother with 5-fluorouracil and other three cases did biopsy. The origin of the primary tumor were appe in three cases, ovary and appendix in three cases and colon in one case, ovary in one case, whil tumor origin could not be identified in one cas three cases with cystadenoma remain free of di after debulking operation. 2-Year survival rate cases was 75%.
Conclusions: This study suggested that (1) the p ative diagnosis could be made with careful ph examination in conjunction with sonography or puterized tomography; (2) the prognosis may be be in patient with benign origin and aggressive management; (3) serum CEA level may be valuable detection of this disease. **JKSCP 2001;17:130-13**

책임저자: 김희철, 서울시 송파구 풍납동 388-1
울산대학교 의과대학 대장항문학교실
(우편번호: 138-736)
Tel: 02-2224-3937, Fax: 02-474-9027
E-mail: hckim@www.amc.seoul.kr

1999년 추계외과학회 포스터발표.

Key Words: Pseudomyxoma peritonei, CEA, Computerized tomography
복막가점액종, 암태아성항원, 전산화단층촬영

서 론

복막가점액종은 복막과 대망에 점액성 복수를 가진 젤라틴 양상의 종괴가 광범위하게 퍼져있는 질환군이다. 이 질병은 대부분 충수돌기 또는 난소의 악성 혹은 양성의 원발종양에서 유발되나 복강내 다른 장기인 대장, 위, 췌장에서도 생길 수 있다. 복막가점액종 자체는 천천히 진행하는 악성질환으로 여겨지며, 임상양상은 특이 소견없이 다양하게 나타나 병의 진행에 따른 장기능부전과 전신영양실조가 주요 사망원인이다. 진단은 개복에 의해서만 가능한 경우가 많다. 치료법은 곽청술과 수술 중 화학요법(intraoperative chemotherapy)이 본 질환의 치명적인 결과를 지연시킬 수 있다는 일부 보고가 있으며 5년 생존율이 25% 정도로 보고되고 있다.[1]

본 연구에서는 복막가점액종으로 진단받은 9명의 환자를 대상으로 임상양상 및 검사소견을 통하여 술전 진단의 가능성을 평가해 보고 적절한 치료방침 및 예후인자에 대하여 알아보고자 하였다.

방 법

1989년 3월부터 1999년 2월까지 서울중앙병원에서 수술 및 추적 관찰을 한 9예의 복막가점액종 환자를 대상으로 하였다. 복막가점액종의 진단기준은 첫째, 수술 소견상 명백한 젤라틴 양상의 복수와 종괴가 복강과 대망에 있는 경우와, 둘째, 병리조직 소견상 점액성 종괴가 복강과 대망에서 확인된 경우로 하였다(Fig. 1A). 병록지 및 수술기록지의 분석과 외래 추적 및 전화 설문을 시행하였다.

평균연령은 53.8세(42 63세)로 50대가 6예로 가장 많았고, 성비는 남자와 여자가 각각 2예, 7예였다. 중앙추적기간은 25개월(9 93개월)이었고, 생존율은 Kaplan-Meier법으로 구하였다.

결 과

술 전 주증상은 복통이 6예, 복부종괴와 배뇨장애가 각 4예, 복부팽만과 체중감소가 각 2예였다. 혈액검사소견은 특이소견은 없었으나, 혈청 암태아성항원(CEA)은 측정된 6예에서 평균 172.2 ng/ml (6.4 760 ng/ml)로 모두 상승되어 있었다. 전 예에서 술 전 영상진단 검사로 복부단층촬영을 시행하였는데, 복강내 종괴소견이 모든 환자에서 발견되었고, 복수는 6예에서 관찰되었다. 종괴와 복수는 장을 뒤로 이동시키는 양상을 띠고 있었고, 간의 조개껍질모양(scalloping) 소견이 2예에서 보였다(Fig. 1B).

과거력상 3예에서 충수제거술을 시행받았고, 3예에서 난소종양, 1예에서 상행 대장암 진단 후 발견된 경우이었다. 수술 중 확인된 원발부위는 충수돌기 3예, 난소와 충수돌기 3예, 난소 1예, 난소와 대장 1예, 확인되지 않은 경우가 1예이었다(Table 1). 9예 중 6예에서 원발질환을 포함한 점액을 모두 제거하는 곽청술을 시행하였고, 3예는 조직검사를 시행하였다. 곽청술을 시행받은 2예에서 5-fluorouracil을 이용한 수술 중 화학요법이 시행되었다.

술 후 병리검사상 양성인 경우는 3예로 점액성 낭선종(mucinous cystadenoma) 2예, 점액낭(mucinous cyst) 1예이었고(Fig. 2A), 6예는 악성으로 모두 점액성 낭선암종(mucinous cystadenocarcinoma)이었다(Fig. 2B).

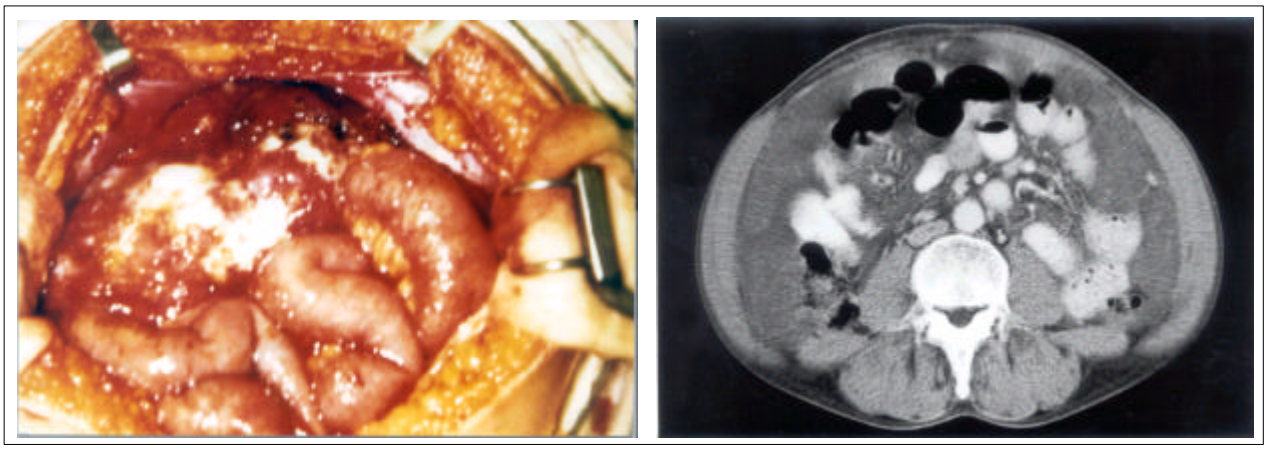

Fig. 1. (A) Operative finding shows gelatinous material and mucinous mass. (B) Computerized tomography of the abdomen shows bowel shifting due to mass and massive ascites.

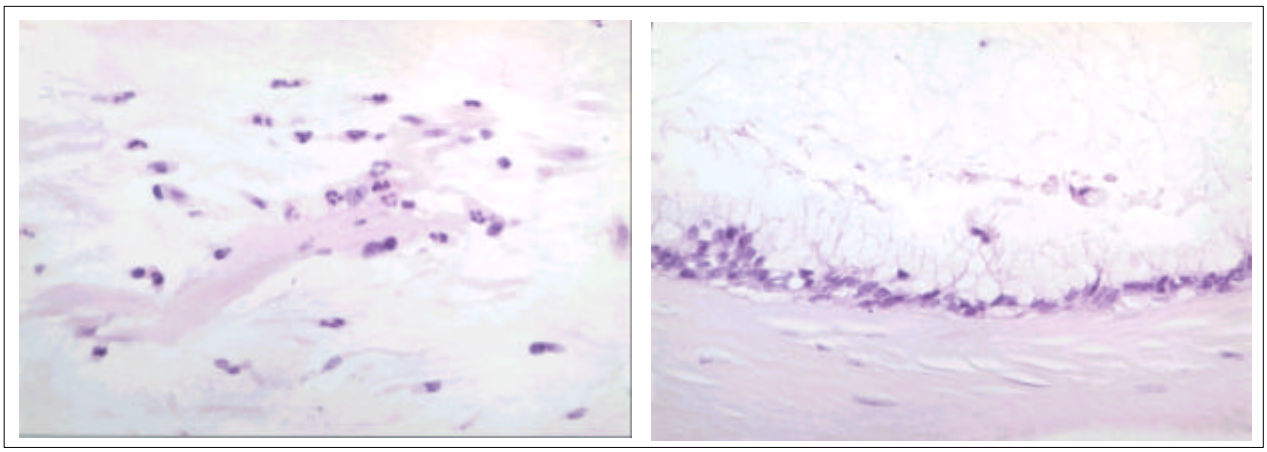

Fig. 2. (A) Light microscopic finding of biopsy specimen from appendix shows cystadenocarcinoma (H&E, ×400). (B) Light microscopic finding of biopsy specimen from ovary shows mucinous cyst (H&E, ×400).

Table 1. Clinical characteristics and outcomes in 9 patients with pseudomyxoma peritonei

No.	Sex/age	s-CEA (ng/ml)	Preoperative diagnosis	Origin	Operation	Pathology	Outcome (month)
1	F/57	–	Ovarian tumor	Ovary	Oophrectomy, appendectomy	*MC	40, Alive
2	F/63	6.4	Ovarian tumor	Ovary, appendix	†TAH, BSO, omentectomy, appendectomy	†MCAC	35, Alive
3	F/50	95.2	Ovarian tumor	Ovary, appendix	TAH, BSO, omentectomy, appendectomy	§MCA	4, Lost
4	M/59	–	Ascites	‖ND	Open biopsy	¶MMA	22, Dead
5	M/58	120.0	Mucocele	Appendix	Open biopsy	Mucocele −>MMA	93, Dead
6	F/42	760.0	Cancer peritonei	Ovary, colon	Open biopsy	MMA	9, Dead
7	F/57	50.0	Appendicitis	Appendix	Ileocecal resection	MCA	46, Lost
8	F/55	19.7	Ovarian tumor	Ovary, appendix	TAH, BSO, omentectomy, appendectomy, IPCTx	MCAC	36, Dead
9	F/44	–	Ovarian tumor	Appendix	**Debulking operation, IP CTx	MCAC	26, Alive

*MC = Mucinous cyst; †TAH, BSO = Transabdominal hysterectomy, both salphingo-oophorectomy; ‡MCAC = Mucinous adenocarcinoma; §MCA = Mucinous cystadenoma; ‖ND = not determinated; ¶MMA = Metastatic mucinous adenocarcinoma; **Debulking operation, IP CTx = TAH, BSO, subtotal gastrectomy, total omentectomy, appendectomy, cholecystectomy, splenectomy, Intra-peritoneal chemotherapy with 5-fluorouracil.

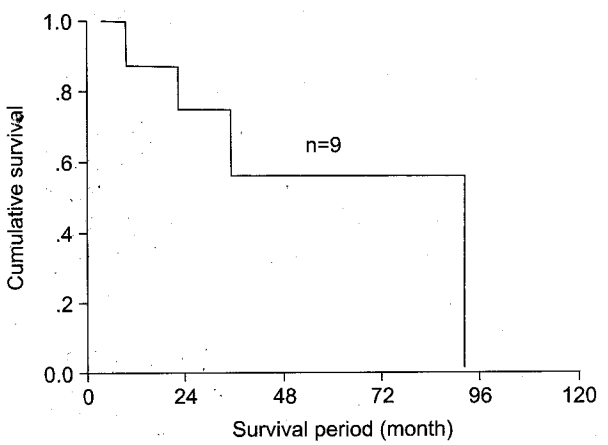

Fig. 3. Overall survival curve of nine patients.

추적시 곽청술을 시행받은 6예에서 3예 생존, 1예 사망, 2예는 추적시 소실되었다. 그중 양성인 3예 중 1예는 40개월째 재발 없이 생존해 있고, 나머지 2예는 추적실패로 결과를 알 수는 없었으나 각 4개월, 41개월까지는 재발없이 생존하였음을 확인하였다. 악성인 3예 중 2예에서는 각 6개월, 17개월째 재발하여 각 26개월, 35개월째 생존해 있고 1예에서는 36개월에 사망하였다. 나머지 조직검사만을 시행 받은 3예에서 1예는 양성으로 진단된 후 72개월 후 조직검사를 시행하여 본 질환이 진단된 경우로 진단 후 21개월째에 사망하였고, 나머지 2예는 각 9개월, 22개월째에 사망하였다(Table 1).

환자들의 2년 생존율은 75%이었다(Fig. 3).

고 찰

1884년 Wirth가 처음으로 기술한 복막가점액종은 점액분비 상피세포가 복막 및 대망에 착상되어 교질물질(gelatinous material)이 점액소성 복수증을 나타내며 전 복강내를 차지하는 비교적 희귀한 질환이다. 대부분 충수돌기의 점액종(mucocele)과 난소의 낭선종(cystadenoma)이나 낭선암(cystadenocarcinoma)에서 유래하는 것으로 알려져 있으나 드물게는 자궁의 1차암종, 장관의 점액성 선암(mucinous adenocarcinoma), 제장간막 낭종(omphalomesenteric duct cyst), 요막관(urachus)의 점액성선암, 총담관의 암종(carcinoma of common bile duct), 위암, 췌장암, 유방암에서도 발생할 수 있다.[2,3] 복막가점액종은 점액성 종양의 파

열에 의해 복강내로 직접 전파되어 서서히 유출된 점액이 복막화성(peritoneal metaplasia)을 일으켜 복막가점액종을 일으킨다고 알려져 있으나,[3-7] 일부에서는 종양표면의 파괴나 종양의 표면투과의 증거없는 복막가점액종을 보고하여 발생기전은 아직도 불분명하다.[5] 복막가점액종은 주로 복강내에 국한되어 있고 림프관이나 실질장기 또는 복강외로의 전이는 드물며 비교적 병의 진행이 느린 것으로 알려져 있다. 전이가 매우 드물다는 점[9]에서 저등도 악성암(low grade malignancy)으로 여겨지고 있으나[7] 일부에서는 세포질 이형성(cytoplasmic atypism)이나 기질침범(stromal invasion)의 광범위한 복막질환의 양상을 보이기도 한다.[3]

발생빈도는 남성보다 여성에서 3배 정도 더 호발하며, 주로 40대 이후에 발생하는데, 저자들의 보고에서도 비슷한 양상을 나타내었다. 주증상으로는 복부팽만과 종괴촉지이며 간헐적 복통이 동반될 수 있다. 혹은 수 개월에서 수 년에 걸친 모호한 위장관증상과 체중감소 등의 불명확한 전구증상 후에 나타날 수도 있다. 검사소견은 대개 진단에 도움을 주지 못하지만 빈혈 등의 소견을 보일 수 있다. 본 연구에서는 술 전 시행한 6예의 혈청 암태아성항원(CEA) 치가 모두에서 상승한 소견을 보여 수술 전 진단적 가치가 높다. 비록 본 연구에서는 재발의 조기발견에 대한 연구는 이루어지지 못했지만 일부 보고에서는 혈청 암태아성항원(CEA)의 상승이 이 질환의 재발의 조기발견에 유용하다고 보고하고 있어서[16] 술 전, 술 후 혈청 암태아성항원(CEA)의 측정은 병의 경과를 추정하는 데 중요한 지표로 이용될 수 있다. 단순복부촬영 소견으로는 복수와 복부팽만 등이 나타나는데 대장조영술, 상부위장관조영술, 소장조영술 등에서 모두 종괴효과에 의한 장관의 압박음영이 나타날 수 있다. 복수천자는 실패하는 경우가 많지만 교질의 복수를 뽑아내는 것으로 진단이 가능하기 때문에 진단에 도움을 줄 수 있다.[8] 그 외 영상소견도 진단에 도움이 되는데 초음파검사에서는 다수의 격벽성 복수 및 높은 반향성종괴, 다수의 낭종이 특징적이며, 복부전산화 단층촬영이나 자기공명영상에서는 골반이나 복부에 경계가 명확한 얇은 벽을 가진 종괴와 이로 인한 간변연과 장벽의 함몰된 소견이 나타날 수 있다.[10,11]

수술소견은 복막을 열자마자 대개 진단을 내릴 수 있다. 다량의 노랗고 붉은, 반짝이는 물질이 쏟아져 나오고 약간 단단한 낭포성의 물질이 무수하게 전 복강내에 걸쳐 침착되어 있는 것을 볼 수 있다. 현미경적으로 점액질 속의 다수의 점액분비세포가 보이며 대개 양성소견을 나타낸다.[8]

치료는 일차적으로 종괴와 점액을 최대한 수술적으로 제거해내고, 필요시 화학요법과 방사선요법을 시도하게 된다. 수술은 가점액(pseudomucin)의 완전제거가 어려워 반복된 개복술을 시행하여 가점액을 계속 제거하거나 광범위절제술, 지속적인 saline세척을 시행함으로써 좋은 결과를 얻을 수 있다고 보고하고 있다.[9] 그 외에도 mechlorethamine, nitrogen mustard, thio-tepa 같은 약물을 복강내 주입함으로써 예후를 좋게 했다는 보고들이 있다.[12] 수술 후 보조화학요법으로는 5-fluorouracil 단독요법 및 복합요법 등의 화학요법과 화학요법에 반응을 보이지 않거나 수술 후 잔여종양이 남아있는 경우에 방사선치료 등이 시행되고 있으나 예후에는 영향을 미치지 못하는 것으로 보고되고 있다.[13] 본 연구에서는 원발종양이 양성이며 곽청술을 시행 받았던 예에서 비교적 재발이 늦고 또한 장기생존을 보이는 경우가 있었으며, 원발종양이 악성인 예에서는 곽청술을 시행받은 경우가 그렇지 않은 경우보다 비교적 장기생존하는 경우가 있었다. 결국 환자의 전신상태가 양호하여 다발성 장기절제를 동반하는 곽청술을 시도할 수 있는 경우, 적극적인 수술은 환자의 생존을 향상시킬 가능성이 있다.[18,19]

결 론

술 전 검사로 시행한 혈청 암태아성항원(CEA) 검사는 복부단층촬영과 소화기조영술 등의 영상진단 검사소견을 종합하여 복막가점액종의 술 전 진단에 유용하며 재발의 조기발견을 위한 경과추적에도 유용한 지표가 될 수 있다. 본 연구에서는 적은 증례 및 추적 소실로 치료법의 효과를 말하기는 어려우나 원발종양이 양성이며 곽청술을 시행받은 예에서 장기생존을 보이는 경우가 있었다.

REFERENCES

1. Landeu S, Bertrand C. Appendiceal mucoceles and pseudomyxoma peritonei. Surg Gynecol Obstet 1992;175: 401-4.
2. Limber GK, King RE, Silverberg SG. Pseudomyxoma peritonei: a report of ten cases. Ann Surg 1973;178: 587-8.

3. Waugh TR, Findley D. Mucocele with peritoneal transplantation in adenocarcinoma of the appendix. Am J Surg 1937;37:518-9.
4. Long RTL, Spratt JS Jr, Dowling E. Pseudomyxoma peritonei: new concepts in management with a report of 17 patients. Am J Surg 1969;117:162-4.
5. Cariker M, Dockerty MB. Mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the ovary: a clinical and pathological study of 355 cases. Cancer 1954;7:302-4.
6. Cheng KK. Experimental study of mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. J Path Bact 1949;61:217-8.
7. Evans RW, Murphy AF. Pseudomyxoma peritonei associated with appendix obstructed by an agrentaffinoma (carcinoid) in a male. Br J Surg 1959;47:166-7.
8. Little JM, Halliday JP, Glenn DC. Pseudomyxoma peritonei. Lancet 1969;2:659-60.
9. Bernhart H, Young JM. Mucocele and pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. Am J Surg 1964;109:235-6.
10. Yeh HC, Shafir MK, Slater G. Ultrasonography and computed tomography in pseudomyxoma peritonei. Radiology 1984;153:507-8.
11. Meyes GB, Chuang VP, Fisher RG. CT of pseudomyxoma peritonei. Am J Radiol 1981;136:807-8.
12. Cole WH, Roberts SS, Webb RS Jr. Dissemination of cancer with special emphasis on vascular spread and implantation. Ann Surg 1965;161:753-4.
13. Fernandez RN, Daly JM. Pseudomyxoma peritonei. Arch Surg 1980;115:409-10.
14. Hsien SY. A clinical study on pseudomyxoma peritonei. J Gastroenterol Hepatol 1995;10:86-91.
15. Zoetnulder FAN, Sugarbaker PH. Patterns of failure following treatment of pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. Eur J Cancer 1996;32A:1727-33.
16. Jones DH. Psedomyxoma peritonei. Br J Clin Pract 1965;19:675-6.
17. Lyss AP. Appendiceal malignancy. Semin Oncol 1988;15:129-37.
18. 최휘남, 이 성, 임근우, 김재성. 복막위점액종 1예. 대한소화기학회지 1990;22:715-20.
19. 김영탁, 조재현, 권혁만, 탁원영, 권영오, 김성국 등. 복막위점액종 1예. 대한소화기학회지 1998;31:562-5.