

충수돌기에 발생한 점액구종증

고신대학교 복음병원 일반외과, ¹진단방사선과, ²해부병리과

이승현 · 안병권 · 백승언 · 오경승¹ · 이재화² · 박진경² · 김순영² · 허 방²

Myxoglobulosis of the Appendix

Seung Hyun Lee, M.D., Byung Kwon Ahn, M.D., Sung Uhn Baek, M.D., Kyung Seung Oh, M.D.¹, Jae Hwa Lee, M.D.², Jean Kyoung Park, M.D.², Sun Young Kim, M.D.² and Bang Hur, M.D.²

Myxoglobulosis is a rare morphologic variant of appendiceal mucocele. We reported herein a case of myxoglobulosis in a 50-year-old man who presented with an appendiceal mass following a several months symptomatic course. Double contrast barium study showed filling defect in cecum. Computed tomograph showed well defined tubular, cystic lesion with slight wall enhancement at the appendiceal area. Laparotomy disclosed a distended appendix, measuring 12.0 × 4.0 cm, without perforation containing white to pale yellowish globules, reminiscent of parasitic eggs. Microscopically globules are composed of centers of inflamed granulation tissue and amorphous granular necrotic debris, surrounded by rings of inspissated mucous shells. The wall shows devoid of a lining epithelium. We performed ileocectomy. (J Korean Surg Soc 2002;62:352-354)

Key Words: Myxoglobulosis, Appendix
중심 단어: 점액구종증, 충수돌기

Departments of Surgery, ¹Radiology and ²Pathology, Gospel Hospital, School of Medicine, Kosin University, Busan, Korea

서 론

충수돌기의 점액구종증은 구형의 점액성 물질로 내강이 채워진 드문 형태의 점액류종이다.(1) 보고된 환자의 대부분은 급성복통으로 인한 개복술로 우연히 발견되고 드물게

책임저자 : 이승현, 부산광역시 서구 암남동 34번지
☎ 602-030, 고신대학교 복음병원 일반외과
Tel: 051-990-6462, Fax: 051-246-6093
E-mail: gscrslsh@hanmail.net

접수일 : 2002년 3월 28일, 게재승인일 : 2002년 3월 30일

부검에서 발견되기도 한다. 점액구의 크기는 0.1 cm에서 1.0 cm로 보고되고 있다.(2) 최근 저자들은 충수돌기에서 발생한 점액구종증을 1예 경험하였기에 점액구의 형성에 관여하는 여러 인자에 관해서 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환자는 50세 남자로 수개월간 지속된 하복부 통증과 혈성 배변을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력은 초등학교 시절에 폐결핵으로 항결핵제를 투약받은 경력이 있었으며, 가족력에는 특이사항이 없었다. 내원 당시 신체검사 결과 체온은 37°C, 맥박수 80회/분, 호흡수 20회/분, 혈압은 130/80 mmHg였고, 복부검사 결과 촉진되는 복부 종괴나 압통은 관찰되지 않았으며, 그 외의 신체검사 결과 특이소견은 없었다. 일반혈액검사 결과 혈색소 13.9 g/dl, 혈색지 42.5%, 백혈구 수 4,800/mm³, 혈소판 수 259×10³/mm³였고, 총 단백, 총 빌리루빈, alanine aminotransferase, aspartate aminotransferase, alkaline phosphatase, lactate dehydrogenase 수치는 정상이었다. 종양표지자 검사 결과 carcinoembryonic antigen, 19-9 carbohydrate antigen도 정상 범위에 있었다. 이 중 조영바륨관장검사에서 맹장 근처에 충만결손(filling defect) 소견이 있었으며, 컴퓨터 단층촬영 소견 결과 충수돌기 주위로 다소 음영이 증가된 관상형, 낭성 종괴가 관찰되었으며 주위 임파절의 종대는 보이지 않았다(Fig. 1). 대장내시경 검사 결과 맹장 부위에 직경 4 cm 정도의 폴립형 종괴가 발견되었으나, 점막하 종괴로 생검에는 실패하였다. 맹장 부위의 종양 의진하에 회장맹장 분절절제술을 시행하였으며, 수술 소견상 충수돌기에서 발생한 것으로 보이는 종괴가 충수돌기와 맹장의 우측에서 관찰되었으며, 맹장의 장막측은 깨끗하였다. 종괴가 주변조직으로 침윤하는 소견은 관찰되지 않았다. 맹장의 점막에서는 2.5×2.0 cm의 내강으로 약간 돌출된 부분이 관찰되었다. 절단면상 종괴는 충수돌기에 위치하고 있었고, 크기는 12.0×4.0 cm이었다. 충수돌기의 대부분은 연회색 혹은 옅은 노란색 점액성 구형물질로 가득채워져 있었고, 육안 소견 결과 기생충 감염을 의심케 하였다. 종괴 내에 고형성분은 없었다(Fig. 2). 광학현미경에서 이러한 구형물질은 중앙의 무정형 물질주위로 옅은

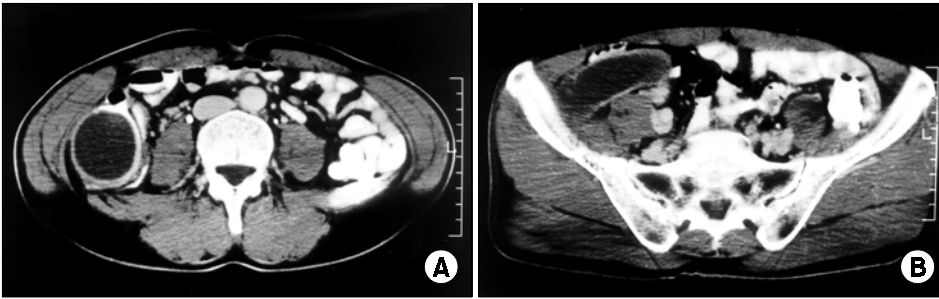


Fig. 1. Computed tomography showing well defined tubular cystic lesion with slightly wall enhancement without increased density in the perilesional fat plane at the appendiceal area. No evidence of abnormal lymph node enlargement.

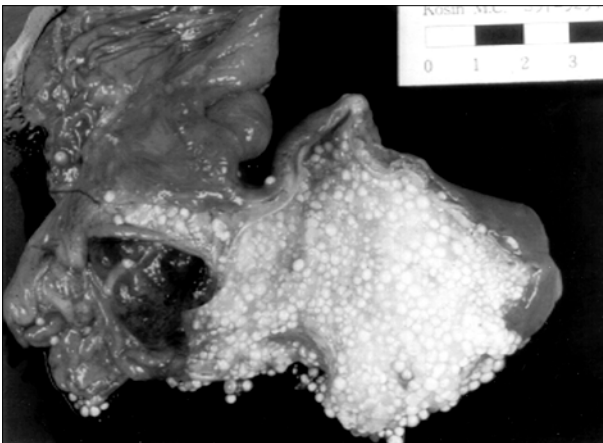


Fig. 2. Gross appearance of appendiceal myxoglobulosis. The appendiceal lumen is filled with yellowish fish egg-like mucin globules.

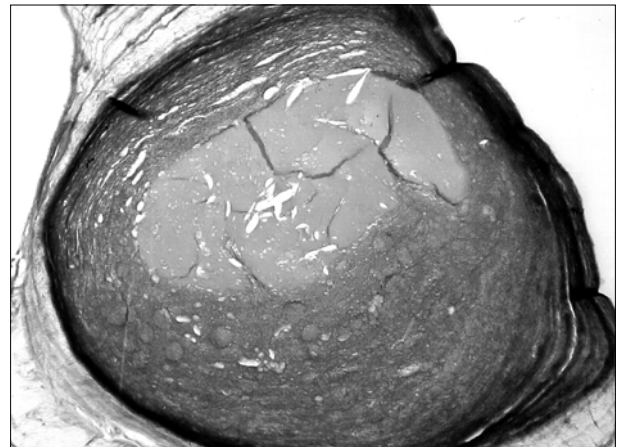


Fig. 3. Microscopic appearance of appendiceal myxoglobulosis. The myxoglobule shows amorphous granular necrotic debris in the central nidus surrounding by inspissated mucinous material (PAS, ×100).

호산성 점액상의 층판구조를 형성하고 있었다. 구형물질의 중앙에는 세포성분 및 혈관은 없었으나 주변부에는 염증세포 및 방추형세포가 흩어져 있는 경우도 있었다. 구형물질들은 서로 융합되는 않고 각각 독립적으로 떨어져 존재하였다(Fig 3). 이러한 무정형상의 구형물질은 PAS와 alcian blue (pH 2.5)에 양성이었다고, diastase 처리 후에도 양성반응을 보였다.

고 찰

점액구종증은 충수돌기에 발생하는 드문 형태의 점액류종이며, Lapham(3)이 처음 보고하였으며, 세계적으로 51예가 보고되고 있으나(4) 국내에서는 아직 보고된 바 없다. 점액구종증에서 점액구를 형성하는 병리기전은 잘 밝혀져 있지 않다. Cagnetto 등(5)은 구형의 중심물질은 확장된 선(glands)에서 형성되고 이것이 충수 내강내로 분출되어 내강내에서 점차적으로 서로 융합되어 구형의 점액구가 형성된다고 추정하였다. Von Hansemann(6)은 구형의 중심핵은 탈락된 상피세포의 괴사에 의해서 형성된다고 주장하였으

며, Felson 등(7)은 세균도 중심핵 형성에 관여할 것으로 보고하였다. Lubin 등(2)에 의하면 중심핵은 충수돌기의 벽에서 유래된 육아조직 혹은 점액의 기질화에 의해서 형성되고 점차적으로 점액이 침착됨으로 구형의 점액종이 형성됨을 주장하였다. 이러한 주장은 현미경학적 소견에서 점액구의 중심핵물질이 부분적으로 충수돌기의 벽에 부착된 소견을 근거로 하고 있다. 또한 중심핵 즉 기질화 혹은 괴사된 조직은 점액염색에서 음성이고 주변부위에서만 양성반응을 보여 이러한 가설을 뒷받침하고 있다. 본 증례에서는 대부분의 상피세포는 탈락되었고, 염증을 동반한 점막하 육아조직이 점액과 함께 섞여 내강내로 탈락된 소견이 관찰되었다. 또한 점액구의 중심부위에서는 염증세포의 침윤만 남아있거나 혹은 괴사된 조직만 존재하는 등 다양한 형태학적 소견이 관찰되었다. 점액구의 성상을 알아보기 위한 PAS, D-PAS 및 alcian blue 염색에서 점액구의 중심과 주변 모두에서 균질하게 염색되는 경우, 중심부는 염색되지 않고 주변부만 염색되는 경우 혹은 모두 균일하게 염색되는 소견이 관찰되었다. 이러한 결과는 구형의 점액구가 단순한 점액덩어리가 아니라 성상이 다른 중심핵이 존재함을

의미하는 것으로 해석하였고, 이러한 소견들은 Lubin(2)의 주장과 어느 정도 일치되는 것으로 생각된다. Rolon 등(4)은 내장의 폐색과 지속적인 만성염증이 점액구종증에 매우 중요한 역할을 하는 것으로 주장하였다. 본 증례에서도 탈락된 육아조직 및 점액구의 중심부 및 주변부에 급성 및 만성 염증세포가 관찰된 점은 Rolon의 주장과 일치하였고, 염증 반응도 점액구의 형성에 관여하는 것으로 생각된다. 점액구를 형성하는 정확한 기전은 잘 알려져 있지 않지만 충수돌기의 점액류를 형성하는 기전과 유사한 것으로 이해되고 있다. 충수돌기의 내강이 부분적 혹은 완전히 폐색되고 정상 혹은 종양성의 상피세포가 계속해서 점액을 분비함으로써 이러한 병변을 형성하는 것으로 설명되고 있다. 충수돌기에서 발생한 점액류를 상피세포의 병변에 따라 저류성 낭포(retention cyst), 점막 과증식(mucosal hyperplasias), 점액성 낭선종(mucinous cystadenoma) 및 점액성 낭선암종(mucinous cystadenocarcinoma)으로 나눌 수 있다.(1) 점액구종증은 상피세포가 탈락된 형태의 저류성 낭포형태의 점액류 혹은 점막의 과증식성 병변으로 분류할 수 있다. 본 증례에서는 상피세포의 증식이나 기타 특이한 변화는 관찰하지 못하였고 대부분은 탈락된 형태였다. 점액구종증과 다른 종양의 동반유무는 거의 보고되고 있지 않으나 카르시노이드 1예가 보고된 바 있다.(1) 점액구의 이차적 변화로는 석회화 과정이며, Felson 등(7)은 석회화 침착이 현저한 경우 특징적인 방사선 소견을 보임을 보고한 바 있다.

점액구종증과 점액류 구분은 실질적으로 임상적 차이는 없으나, 매우 특징적인 병리조직학적 소견을 보이는 점액구종증 질환을 인지함으로써 다른 질환과의 감별에 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다. 환자는 종양 의진하에 회장맹장 분절절제술을 시행받았고 현재까지 양호한 상태이다.

REFERENCES

- 1) Gonzalez JE, Hann SE. Myxoglobulosis of the appendix. Am J Surg Pathol 1988;12:962-6.
- 2) Lubin J, Berle E. Myxoglobulosis of the appendix. Arch Pathol 1972;94:533-6.
- 3) Hellstrom E. Myxoglobulosis appendicis. Acta Chir Scand 1941;85:347-59.
- 4) Rolon PA. Myxoglobulosis of the appendix. Int Surg 1977;62:355-6.
- 5) Cagnetto F. Uber einen eigentumlichem Befund bei Appendizitis. Virchows Arch Pathol Anat 1909;198:193-210.
- 6) Von Hansemann D. Uber die Myxoglobulose des Wurmfortsatzes. Verh Dtsch Ges Pathol 1914;17:568-73.
- 7) Felson B, Wiot JF. Some interesting right lower quadrant entities: Myxoglobulosis of the appendix, ileal prolapse, diverticulitis, lymphoma, endometriosis. Radiol Clin North Am 1969;7:83-95.