

총수돌기의 점액성 선암에서 유래된 복막가성점액종 1예

경상대학교 의과대학 외과학교실

박태진 · 정치영 · 정은정 · 이영준 · 홍순찬 · 최상경 · 하우송 · 박순태

Appendiceal Mucinous Adenocarcinoma with Pseudomyxoma Peritonei

Tae Jin Park, M.D., Chi Young Jeong, M.D., Eun Jung Jung, M.D., Young Joon Lee, M.D., Soon Chan Hong, M.D., Sang Kyung Choi, M.D., Woo Song Ha, M.D., Soon Tae, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Gyeong-Sang National University Hospital, Jinju, Korea

Pseudomyxoma peritonei is a relatively rare and poorly understood condition in which mucus accumulate within the peritoneal cavity. The presence of cells in the mucin, either inflammatory or neoplastic, distinguishes it from simple acellular mucus ascites caused by mucinous spillage. There are widespread seedings on the peritoneal and omental surfaces with a heavy cancerous glaze. This is principally a complication of borderline or malignant neoplasm of the ovary and/or appendix. We report one female case with pseudomyxoma peritonei from mucinous adenocarcinoma of appendix which was diagnosed incidentally during laparoscopic cholecystectomy. *J Korean Soc Coloproctol* 2004; 20:420-423

Key Words: Pseudomyxoma peritonei, Appendiceal mucinous adenocarcinoma
복막가성점액종, 총수돌기의 점액성선암

서 론

복막가성점액종(Pseudomyxoma peritonei)이란 1884년 Werth에 의해 처음 보고된 질환으로 복막표면과 망(omentum) 등에 점액성 물질이 침착되면서 점액성 복수가 복강 내에 축적되는 상태를 말한다. 원인 질환으

로는 일차적으로 총수돌기나 난소의 양성 선종 또는 양성 점액낭 천공에서부터 진행된 선암에 이르기까지 다양한 질환이 복막가성점액종을 야기시킬 수 있으며 기타 불특정 장기에서도 원인이 될 수 있다.^{1,2} 복막이 점액분비성 암세포에 의해 두껍게 덮이더라도 내부조직이나 복강외로 침투되는 일은 일어나지 않는다고 알려져 있다. 대신 복강, 골반강에 당단백이 풍부한 점액성, 암성 점액으로 가득차게 되고 이들은 종종 거대한 낭성 종괴를 형성하기도 한다. 여성이 남성보다 2~3배 많이 발견되고, 개복수술 10,000건당 2예씩 보고되는 드문 질환이며, 술전 진단도 어렵다.³ 저자들은 담낭용종 및 담석증 진단후 복강경하 담낭절제술 시행중 발견된 총수돌기의 점액성선암에서 유래된 복막가성점액종 1예를 보고하고, 문헌고찰을 통해 악성경향을 갖는 복막가성점액종의 진단과 적절한 치료방침에 대해 논하고자 한다.

증 례

69세 여자환자로 약 2년 전부터 만성위축성위염, B형간염으로 인한 만성 간질환으로 소화기내과에서 추적조사 중 시행한 복부초음파에서 5 mm 크기의 담낭용종이 발견되었다. 1년 후 시행한 추적 복부초음파에서 담낭용종은 특이할만한 변화가 발견되지 않았으나, 횡격막에 연해있는 간에서 2.5 cm 크기의 피막하결절이 발견되었다(Fig. 1). 복부전산화단층촬영을 시행하여 결절은 간을 누르고 있는 지방으로 생각되었고 추가로 소량의 복수가 발견되었다. 6개월 후 복부팽만

접수: 2004년 7월 28일, 승인: 2004년 10월 23일
책임저자: 홍순찬, 660-280, 경남 진주시 칠암동 90
경상대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 055-750-8096, Fax: 055-747-5442
E-mail: schong@nongae.gsnu.ac.kr

본 논문의 요지는 2003년 대한외과학회 춘계학술대회에서 포스터 발표되었음.

Received July 28, 2004, Accepted October 23, 2004
Correspondence to: Soon Chan Hong, Department of Surgery, College of Medicine, Gyeong-Sang National University, 90, Chilarm-dong, Jinju 660-280, Korea.
Tel: +82-55-750-8096, Fax: +82-55-747-5442
E-mail: schong@nongae.gsnu.ac.kr

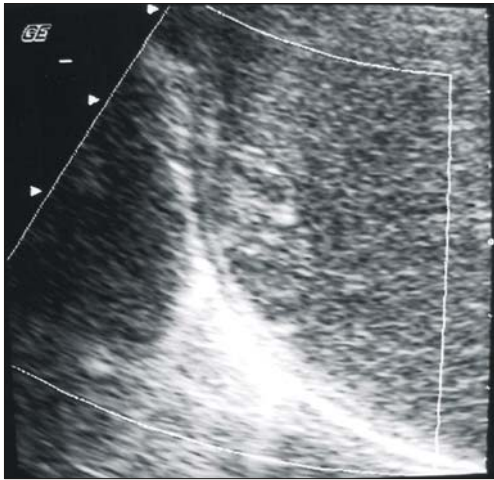


Fig. 1. Ultrasonography. 2.5 cm sized heterogenous, echogenic nodule in subcapsular portion of right liver dome.



Fig. 2. Gross finding. Perforated appendix filled with mucinous material and mucinous spillage outside the serosa of appendix.

감, 소화불량이 있어 시행한 복부전산화단층촬영에서 이전 촬영과 변화없어, 소화기내과에서 외래 추적 조사하기로 하였다. 2개월 후 시행한 복부초음파상 담낭 결석이 추가로 발견되었고, 이후 시행한 간담도스캔 결과에서도 만성담낭염이 의심되어 수술하기로 결정하였다.

수술 전 환자 상태는 양호했으며 간기능 검사를 포함한 모든 혈액학적 검사도 정상이었고 이학적 검사상 만져지는 종괴나 압통은 없었다. 복강경하 담낭절제술 계획하에 배꼽아래에 10 mm 투관침을 삽입하고 복강내부를 관찰하던 중 우측 횡격막에 전반적으로 퍼져있는 점액성 물질을 발견하고 조직을 채취, 동결

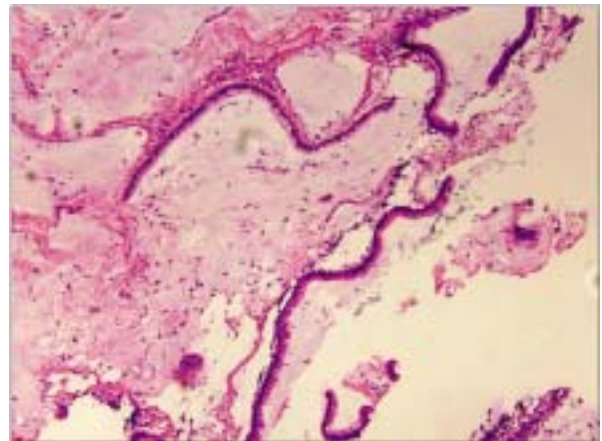


Fig. 3. Microscopic finding (H&E stain, ×200).

절편조직검사를 시행하였다. 우측 복막에 점액성 결절이 다수 관찰되었으며, 골반강에도 점액성 복수가 관찰되었다. 충수돌기의 침단에도 점액성 결절이 관찰되었으며, 중간부위에 천공이 보여 복강내 점액성 복수와 결절의 원인으로 의심되었다. 자궁은 육안상으로는 양호해 보였으나 난소는 관찰이 어려웠다. 동결절편조직검사상 복막가성점액종으로 판명되었고 암세포는 관찰되지 않았다. 복강경하 담낭절제술 시행 후 하중양선 피부절개를 가하여 개복술로 전환하였다. 충수돌기 절제술(Fig. 2)과 회맹장절제술 시행 후 자궁과 난소에도 점액성 결절로 덮여있어 전자궁적출술과 양측 난소, 난관 절제술을 시행하였다. 비장에도 점액성 결절이 덮여 있어 적출하고, 횡격막과 우측복막도 광범위 절제술을 시행하였다. 절제술 후 복강을 세척하고 우측복벽에 골반강쪽으로 배액관을 유치한 후 수술을 마쳤다. 수술 후 회복과정에서 특별한 이상은 없었다. 조직검사결과 충수돌기의 점액성선암으로 인한 복막가성점액종으로 판명되었고(Fig. 3), 충수돌기 주위조직, 비장, 우측난소, 복막의 표면에서 전이성 점액성선암의 소견이 나왔으며 자궁으로의 전이소견은 없었다. 절제조직 모두에서 장막표면 이하로 침투한 소견은 없는 것으로 보고되었다. 환자는 수술 후 본원 내과에서 5-Fluorouracil 단일제제의 화학요법을 시행받고 합병증 없이 퇴원, 현재 재발없이 외래 추적 관찰중이다.

고 찰

복막가성점액종은 50~70세(평균 58세) 여성에서 호발하며 Ronnet 등⁴은 조직학적으로 미만성복막선점액종(Disseminated peritoneal adenomucinosis, DPAM)과

복막점액성암종(peritoneal mucinous carcinomatosis, PMC)으로 분류하고 이 중 미만성복막선점액종이 더 흔하고 예후도 양호하다고 하였다.

흔한 임상증상은 복부팽만, 복통 또는 종괴의 양상으로 나타나고 드물게 오심, 구토, 비뇨기계 증상이나 탈장양상으로 나타나기도 하나 대개 미리 예상하지 않고 시행한 개복술시 발견된다.^{5,6} 개복술시 점액성 복수가 난소나 충수돌기의 병변과 함께 발견되며 복수의 위치는 우측횡격막이나 대장주위고랑(paracolic gutter), 간뒤공간(retrohepatic space)에 나타난다.⁷ 급성 증상은 질환이 진행된 후에 나타나는 것이 보통이고, 이 때에도 비특이적 증상이 대부분이다. 복강내 암종 전이로 인한 염증반응으로 누공 형성과 유착을 일으킬 수 있으며, 이로 인해 간헐적 또는 만성적인 부분적 장폐색이 일어나기도 한다. 악액질(cachexia) 등의 악성 종양의 증상은 드물다.

이학적 검사상 비이동성 복수로 인해 복부 팽만이 있음에도 개복수술을 하기 전에는 정확한 진단을 내리기는 힘들다. 술전진단으로 복부단순촬영은 장폐색과 같은 합병증이 있는 경우 외에는 도움이 되지 않고,⁸ 초음파는 움직임이 없는 반향성 복수나 주변 복막 종괴의 외인성 압박으로 생긴 간이나 비장의 요철을 보는데 유용하며,^{9,10} 점도가 낮은 복수에 대한 진단적 천자술에도 도움이 된다.¹¹ 복부전산화단층촬영은 가장 흔히 쓰이는 방법으로 간이나 비장의 요철, 복수, 격벽, 장의 중앙이동(central displacement)이 특징적인 소견이다.⁸ 자기공명영상은 전산화단층촬영에서 볼 수 있는 양상 외에도 T2강조영상에서 점액성과 액상 복수를 감별할 수 있지만 비용면에서 단점을 가지고 있다.¹²

치료는 Friedland 등¹³이 아무 치료도 하지 않고 5년간 무증상으로 있는 1예를 보고하였지만 대부분의 문헌에서 적극적인 치료가 필요하다고 주장하고 있다.^{3,14,25,26} 수술이 일차적 치료로 받아들여지고 있으며 육안적으로 보이는 모든 병변의 절제와 조직학적 검사를 위한 충수돌기절제술이 요구되어진다.⁵ Sugarbaker 등²⁷은 병변 외에도 위전정부와 직장, 에스결장 및 담낭을 절제하고 추가로 우측반대장절제술까지 포함하는 초근치적 시술로 좋은 결과를 얻었다고 주장했으나, Gough 등¹⁶은 높은 합병증과 짧은 추적기간 때문에 결과에 의문을 제기하기도 했다. Sugarbaker 등¹⁵은 세포감량수술과 복강내화학요법으로 중등도의 잔류 병변을 가진 환자에서 3년 생존율 48%, 육안적 잔류 종양을 가진 환자에서 3년 생존율 20%, 소량의 잔류 병변

을 가진 환자에서 3년 생존율 92%의 성적을 얻었다. Gough 등¹⁶은 26년간 치료한 56명의 환자에서 제한된 병변을 가진 34%의 환자에서만 육안적으로 보이는 종양을 모두 제거할 수 있었다고 보고했고 전체 환자 중 36%의 합병증과 2.7%의 사망률을 보였다. 그 외에 초고압방사선치료¹⁷나 P³², Au¹⁹⁸, I¹³¹ 등의 방사선동위원소를 이용한 치료^{16,18}도 보고되고 있다. Piver 등¹⁹은 덱스트로스 용액(Dextrose solution)을 이용한 복강세척이 점액성 복수 예방에 도움이 된다는 주장을 하였으나 최근 보고²⁰에 의하면 덱스트로스 용액으로 시행한 복강세척후 위험할 정도의 고혈당증이 보고되어 향후 연구가 더 필요한 실정이다.

화학요법에 있어서는 복강내화학요법으로 5-fluorouracil, mitomycin C, cyclophosphamide, cisplatin이 주로 사용되고 Gough 등¹⁶도 단독 수술요법 보다는 복강내화학요법 병합시 생존율을 향상시킨다고 주장했다. 전신화학요법은 5-fluorouracil, cyclophosphamide, doxorubicin, hexamethylmelamine, cisplatin이 단일제제요법으로 시도되었으나 생존율 향상에 큰 영향을 미치지 못했다.^{3,15,16,21,22} Gough 등¹⁶은 전신화학요법이 다변량 분석에서 오히려 생존에 반하는 예후인자로 나타났다고 주장하기도 했다. Sugarbaker²²는 술후 육안적 병변이 남아있는 환자에서 수행도가 좋은 환자에게 전신화학요법을 시행해 볼 것을 추천하고 있다. 복강내 고온항암화학요법은 in vitro 실험에서 체온에서의 용액보다 고온용액에서 세포독성이 나타남이 증명됨²³에 따라 세포감량수술 후 복강내 온도를 약 42~43°C로 만들고 mitomycin C나 5-fluorouracil 등의 화학요법제제를 복강내 사용하는 방법으로 Witkamp 등²⁴이 46명의 환자에 이 요법을 사용하여 3년 생존율 81%의 결과를 얻었다. 그러나 그중 4명의 치료관련 사망이 있었고 22명(48%)의 환자에서 골수억제소견을 보여 향후 연구가 더 필요할 것으로 생각된다.

재발한 질환의 경우는 이전 수술에 따른 유착이나 섬유화로 인해 수술의 어려움과 합병증의 위험이 있으나 대부분의 문헌에서 보조적화학요법을 하던 하지 않던 적극적인 수술적 제거를 추천하고 있다.¹⁸

치료결과는 Gough 등¹⁶은 대상환자 56명 중 76%에서 재발했으며, 재발환자 중 50%는 2.5년 내에 재발하였다고 했고, 모든 암종에 대해 절제술을 시행한 경우에는 부분절제술을 시행한 경우에 비해 재발의 증상이 늦게 나타났다고 보고하였다(평균 2.6년 vs 1.9년).

결론적으로 복막가성점액종은 자세한 병력청취와

이학적 검사, 그리고 진단영상검사의 정확한 판독을 가지고 접근을 하여야 하지만 저자의 경우와 같이 술 전 검사에서도 병변을 진단하기는 상당히 힘들고 대부분 개복술시 우연히 발견되는 경우가 많다. 복막가성점액종이 진단된 경우에는 적극적인 세포감량술과 복강 내 고온항암화학요법을 고려해 보는 것이 환자의 예후에 도움이 되리라 생각한다.

REFERENCES

- Lang H, Jahne J, Flemming P, Meyer HJ, Pichlmayr R. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin-a report of seven cases and a review of published reports. *Eur J Surg* 1995; 161:355-60.
- Limber GK, King RE, Silverberg SG. Pseudomyxoma peritonei. *Ann Surg* 1973;178:587-93.
- Mann WJ Jr, Wagner J, Chumas J, Chalas E. The management of pseudomyxoma peritonei. *Cancer* 1990;66:1636-40.
- Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Schmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinosis carcinomatosis. *Am J Surg Pathol* 1995;19:1390-408.
- Hinson FL, Ambrose NS. Pseudomyxoma peritonei. *Br J Surg* 1998;85:1332-9.
- Esquivel J, Sugarbaker PH. Clinical presentation of the pseudomyxoma peritonei syndrome. *Br J Surg* 2000;87:1414-8.
- Sugarbaker PH. Pseudomyxoma peritonei: a cancer whose biology is characterized by a redistribution phenomenon. *Ann Surg* 1994;219:109-11.
- Walensky RP, Venbrux AC, Prescott CA, Osterman FA Jr. Pictorial essay on pseudomyxoma peritonei. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:471-4.
- Lawate PS, Singh SP, Jasper MP, William R, Bharathi MV, Rolston DD. Computed tomography and sonographic features of pseudomyxoma peritonei. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152:429.
- Yeh HC, Shafir MK, Slater G, Meyer RJ, Cohen BA, Geller SA. Ultrasonography and computed tomography in pseudomyxoma peritonei. *Radiology* 1984;153:507-10.
- Sherer DM, Abulafia O, Eliakim R. Pseudomyxoma peritonei: A review of current literature. *Gynaecol Obstet Invest* 2001; 51:73-80.
- Buy JN, Malbec L, Ghassain MA, Guinet C, Ecoiffier J. Magnetic resonance imaging of pseudomyxoma peritonei. *Eur J Radiol* 1989;9:115-8.
- Friedland JS, Allardice JT, Wyatt AP. Pseudomyxoma peritonei. *J R Soc Med* 1986;79:480-2.
- Sugarbaker PH. Pseudomyxoma peritonei. *Cancer Treat Res* 1996;81:105-19.
- Sugarbaker PH, Zhu BW, Banez Sese G, Schmookler B. Peritoneal carcinomatosis from appendiceal cancer: results in 69 patients treated by cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy. *Dis Colon Rectum* 1993;36:323-9.
- Gough DB, Donohue JH, Schutt AJ, Gonchoroff N, Goellner JR, Wilson TO, et al. Pseudomyxoma peritonei. Long-term patient survival with an aggressive regional approach. *Ann Surg* 1994;219:112-9.
- El Sayed S. Pseudomyxoma peritonei treated by radiotherapy. *Clin Oncol* 1990;2:120-2.
- Harshen R, Jyothirmayi R, Mithal N. Pseudomyxoma peritonei. *Clin Oncol* 2003;15:73-7.
- Piver MS, Lele SB, Patsner B. Pseudomyxoma peritonei: possible prevention of mucinous ascites by peritoneal lavage. *Obstet Gynaecol* 1984;64(3suppl):95s-6s.
- Roy WJ Jr, Thomas BL, Horowitz IR. Acute hyperglycemia following intraperitoneal irrigation with 10% dextrose in a patient with pseudomyxoma peritonei. *Gynaecol Oncol* 1997; 65:360-2.
- Smith JW, Kemeny N, Caldwell C, Banner P, Sigurdson E, Huvos A. Pseudomyxoma of appendiceal origin. The Memorial Sloan-Kettering Cancer Centre Experience. *Cancer* 1992; 70:396-401.
- Sugarbaker PH. Cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy as a curative approach to pseudomyxoma peritonei syndrome. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:239-43.
- Teicher BA, Kowal CD, Kennedy KA, Sartorelli AC. Enhancement by hyperthermia of the in vitro cytotoxicity of mitomycin C towards hypoxic tumor cells. *Cancer Res* 1981;41: 1096-9.
- Witkamp AJ, de Bree E, Kaag MM, van Slooten GW, van Coevorden F, Zoetmulder FA. Extensive surgical cytoreduction and intraoperative hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in patients with pseudomyxoma peritonei. *Br J Surg* 2001;88:458-63.
- 이영진, 김희철, 이동희, 유창식, 김진천. 복막가성점액종의 진단 및 치료방침. *대한대장항문학회지* 2001;17:130-4.
- 김경래, 민병욱, 엄준원, 문홍영. 대장암에서 유발된 복막위점액종: 2예 보고. *대한대장항문학회지* 2003;19:112-8.
- Sugarbaker PH, Kern K, Lack E. Malignant pseudomyxoma peritonei of colonic origin. Natural history and presentation of a curative approach to treatment. *Dis Colon Rectum* 1987;30: 772-9.