

원발성 후복막 점액낭샘암종 1예

지준호 · 이화정 · 박승찬 · 박정철 · 최은정 · 서혜진 · 이원식 · 이정림 · 배병조* · 손경락[†] · 이경희[‡]
대구파티마병원 내과, 대구파티마병원 외과*, 대구파티마병원 해부병리과[†], 영남대학교 의과대학 내과학교실[‡]

A Case of Primary Mucinous Cystadenocarcinoma

Jun-Ho Ji, Hwa-Jung Lee, Seung-Chan Park, Jung-Chul Park,
Eun-Jung Choi, Hye-Jin Seo, Won-Sik Lee, Jung-Lim Lee,
Byung-Jo Bae*, Kyung-Rak Shon[†], Kyung-Hee Lee[‡]

*Department of Internal Medicine, *Department of Surgery and
†Department of Pathology, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea
‡Department of Internal Medicine,
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

—Abstract—

Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma is a very rare malignancy, and little is known concerning its pathogenesis, optimal treatment, and prognosis.

A 29-year-old pregnant woman (21 weeks) presented with abdominal discomfort. CA 19-9, CA 125, and CEA were normal. Abdominal CT scanning revealed a 19×15×13 cm retroperitoneal tumor. Exploratory laparotomy and tumor excision were performed. Mucinous retroperitoneal implants were removed as completely as possible. Histologically, the tumor showed focal areas of capsular invasion, but free resection margins. The uterus and both ovaries were normal in appearance. No adjuvant therapy was pursued. Six months later, peritoneal and bilateral ovarian metastases were discovered.

Hence, we report the details of this case of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma and present a review of the literature.

Key Words: Cystadenocarcinoma, Mucinous, Retroperitoneum

서 론

원발성 후복막 점액낭샘암종은 매우 드문 질환으로 발생학적인 기전, 치료 및 예후는 정확하게 알려진 것이 없다. 저자들은 원발성 후복막 점액낭샘암종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 이○○, 여자, 29세.

주소 : 우하복부의 불편감.

현병력 : 임신 21주에 우하복부의 종괴로 개인 의원에서 전원되었다.

과거력 : 특이사항 없음.

신체검사 소견 : 내원 당시 혈압은 110/65 mmHg, 맥박수 65회/분, 호흡수 16회/분, 체온 36.8°C였다. 결막은 약간 창백하였으며 흉부 청진에서 심장음과 호흡음은 정상이었다. 경부, 액와부 및 서혜부의 림프절 종대는 없었으며, 복부에서 간과 비장은 촉진되지 않았으나 우하복부에 어른 주먹 크기의 종괴가 만져졌고 압통은 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액검사에서 혈색소 10.5 g/dL, 적혈구용적률 34.3%, 백혈구 3,650/mm³, 혈소판 344,000/mm³였다. 혈청 생화학검사에서 총단백 7.6 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, BUN 11.9 mg/dL, Creatinine 0.55 mg/dL, AST 23 IU/L, ALT 25 IU/L, 소변 검사는 특이소견이 없었다. 혈청 종양표지자 검사에서 CA 125 4.88 U/mL, CEA 1.13 ng/mL, CA 19-9 8.81 U/mL였다.

방사선 소견 : 복부 및 골반 전산화단층촬영에서 우측 후복막에 인접한 15.6×10×8 cm 크기의 낭종이 관찰되었으며 내부에는 불규칙한 중



Fig. 1. Computed tomography shows a retroperitoneal multilocular cyst with thick irregular wall and septum. Multiple mural nodules are also seen.

격을 가지고 있었다. 우측 난소 및 다른 장기와 분리되어 있었다(Fig. 1).

수술 소견 : 수술시 종괴는 주변 장기와 유착없이 잘 분리되었으며 육안으로 자궁 및 난소는 정상이었다.

병리 소견 : 육안으로 관찰하여 19×15×13 cm 크기의 경계가 분명한 낭종이 피막에 싸여 있었다(Fig. 2). 낭종 내부에서는 고형성 결절이 관찰되었으며 그 내부에는 고형성과 일부 낭성 물질이 관찰되었다. 현미경 소견에서 낭종은



Fig. 2. Gross photograph of the cyst. It shows multiple mural nodules.

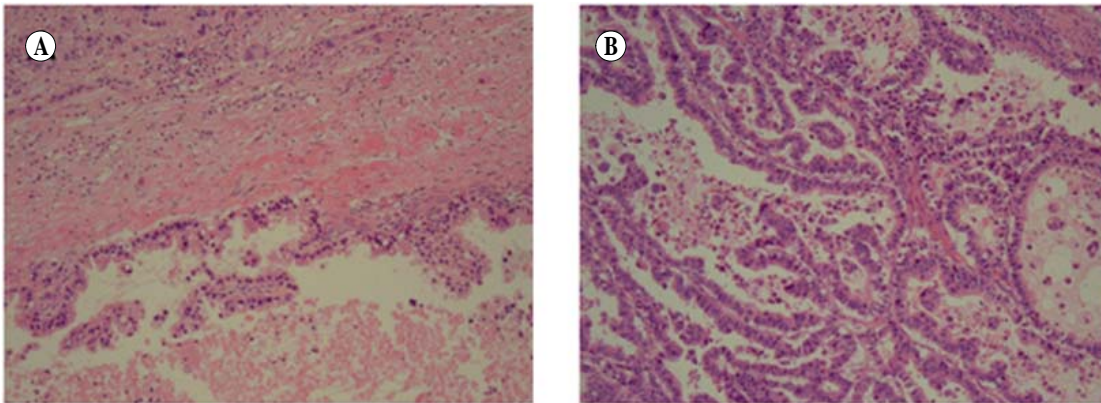


Fig. 3. The cyst lining is composed of atypical mucinous tumor cells with stromal invasion (H&E, A: $\times 40$, B: $\times 200$).

비정형 점액세포가 유두상으로 배열되어 있었으며 일부에서 피막 침윤이 관찰되었으나 절제면은 침범되지 않았다(Fig. 3A, Fig. 3B).

치료 및 경과 : 임신 21주에 초음파 검사에서 12.4 \times 6.0 cm 크기의 우측 난소 낭종으로 추정되는 종괴가 관찰되었으며 임신 40주에 시행한 추적 초음파 검사에서 종괴의 크기가 13.4 \times 9.3 cm으로 증가되었으나 정상 질식분만을 하였다. 분만 2개월 후 종괴 절제술을 시행하였으며 보조요법은 실시하지 않았다. 수술 2개월 후 시행한 양전자단층촬영-전산화단층촬영(Positron Emission Tomography-Computed Tomography, PET-CT)에서 재발된 소견은 없었으나 수술 6개월 후 복부 팽만이 발생하여 시행한 복부 및 골반 전산화단층촬영에서 양측 난소 전이 및 복수를 동반한 복막전이 관찰되었다. 현재 환자는 외래 추적 관찰이 소실된 상태다.

고 찰

원발성 후복막 점액낭샘암종은 매우 드문 종양으로 Roth 등¹⁾이 처음 보고하였으며 발생

연령은 17~86세로 다양하고 대부분 여자에서 발생하며 증상은 복부 불편감과 복부 종괴가 가장 흔하다.

발생학적 기전은 현재까지 명확하게 밝혀져 있지 않지만 몇 가지 가설이 제시되고 있다. 기형종에서 기원한다는 가설과 태아의 비노생 식기의 잔여물에서 기원한다는 가설은 현재는 가능성이 없는 것으로 알려져 있으며 이소성 난소에서 발생한다는 가설은 남자에서 발생한 원발성 후복막 점액낭샘암종 2예²⁻³⁾에는 해당되지 않아 후복막으로 함입된 중피세포가 체강 상피화생으로 인해 점액성 상피세포로 변형되어 발생한다는 가설⁴⁾이 현재까지 가장 널리 인정받고 있다.

종양표지자를 포함한 생화학적 검사는 진단 또는 추적 검사에 도움이 되지 못한다.⁵⁾ 초음파, 전산화단층촬영 및 자기공명영상 검사가 진단에 유용하지만 종괴의 기시부를 정확히 알아내기 어려워 수술 전에 진단하는 경우는 드물고 대부분 수술 후 병리학적 소견으로 진단한다.⁶⁾ 육안 관찰에서 피막에 둘러싸인 큰 크기의 낭성 종양으로 내부는 점액으로 채워진

여러 개의 소방을 형성하고 있으며 고형성 결절을 동반하기도 한다. 현미경 소견에서 표면은 이형성의 중층 상피세포가 수지상으로 둘러싸여있으며 세포는 점액성 형태의 이형성을 보인다.⁷⁾

치료는 그 예가 드물어 현재까지 표준 치료는 확립되어있지 않지만 이 종양의 면역조직화학염색검사에서 난소의 대응물에 해당하는 종양과 비슷한 결과를 보여 치료는 난소암과 유사하다.^{5, 8)} 현재까지 보고한 증례들의 치료도 거의 대부분이 종양의 절제술을 실시한 후 보조적 요법의 항암화학요법을 추가하거나 또는 단순 추적 관찰하는 것이다. Mikami 등⁹⁾은 수술 중 피막이 파열되어 cyclophosphamide, adriamycin, cisplatin으로 보조요법을 시행하였으나 복막 및 난소 전이를 보여 종양 절제술과 paclitaxel로 치료하였지만 사망한 증례를 보고하였으며, de Leon 등⁶⁾도 피막을 침범한 종양을 절제 후 paclitaxel, carboplatin 보조요법을 시행하였으나 재발하여 종양감축술과 etoposide로 치료하였지만 진행하였다고 보고하였다. Tenti 등¹⁰⁾은 피막 침윤이 있는 종양의 수술 후 cisplatin, cyclophosphamide 보조요법 시행 후 33개월 동안 재발이 없었던 증례를 보고하였으며 Lee 등¹¹⁾은 절제술 후 보조항암화학요법을 시행하여 42개월 동안 재발이 없었던 1예를 보고하였다. 그러나 Uematsu 등¹²⁾은 위암과 동시에 병발한 파열된 원발성 후복막 점액낭샘암종을 종괴 적출술과 위 부분절제술을 동시에 시행하여 6년간 재발이 없었던 1예를 보고하였다. 원발성 후복막 점액낭샘암종에서 보조항암화학요법의 효과는 아직 정립되어 있지 않으며 수술 범위에 대해서도 표준적인 지침은 없으나 일부 보고^{4, 10, 11, 13)}에서는 종괴 적출술

시에 자궁, 양측 난소 및 자궁부속이 육안으로 정상 소견이더라도 절제술을 시행하는 것이 재발이 줄일 수 있다고 하였다.

Kashima 등¹⁴⁾은 28세 여자 환자에서 임신 26주에 종괴를 발견하여 임신 31주에 종괴 절제 후 임신 38주에 정상 질식분만을 한 원발성 후복막 점액낭샘암종 1예를 보고하였다. 본 증례도 임신 21주에 우하복부 종괴를 발견하였으나 초음파에서 난소 낭종으로 판단하여 임신 40주에 정상 질식분만을 한 후 시행한 복부 및 골반 전산화단층촬영에서 난소 낭종은 배제되었으나 정확한 기원은 알 수 없었으며 종괴 적출술 당시 후복막에서 기원한다는 것을 알 수 있었다. 임신부에서는 크기가 커진 자궁으로 인해 종양의 기원을 판단하기가 어려우며 또한 전산화단층촬영을 시행할 수 없어 더욱 진단이 어렵다.

요 약

저자들은 임신 21주에 우하복부 종괴를 주소로 내원하여 원발성 후복막 점액성 낭성선암종으로 진단하고 종괴 적출술을 시행하였으나 수술 6개월 후 양측 난소 및 복막 전이를 보인 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Roth LM, Ehrlich CE. Mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum. *Obstet Gynecol* 1977;49:486-8.
2. Thamboo TP, Sim R, Tan SY, Yap WM. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in a male patient. *J Clin Pathol* 2006;59:655-7.

3. Green JM, Bruner BC, Tang WW, Orihuela E. Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in a man: case report and review of the literature. *Urol Oncol* 2007;25:53-5.
4. Fujii S, Konishi I, Okamura H, Mori T. Mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum: A light and electron microscopic study. *Gynecol Oncol* 1986;24:103-12.
5. Tangjitgamol S, Manusirivithaya S, Sheanakul C, Leelahakorn S, Thawaramara T, Kaewpila N. Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: a case report and review of literature. *Int J Gynecol Cancer* 2002;12:403-8.
6. de León DC, Pérez-Montiel D, Chanona-Vilchis J, Dueñas-González A, Villavicencio-Valencia V, Zavala-Casas G. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: report of two cases. *World J Surg Oncol* 2007;5:5.
7. Song DE, Kim MJ, Khang SK, Yu ES, Cho KJ. Primary Mucinous Cystic Neoplasm of the Retroperitoneum: A Report of Three Cases. *Korean J Pathol* 2003;37:204-9.
8. Park UD, Han KC, Chang HK, Huh MH. A primary mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum. *Gynecol Oncol* 1991;42:64-7.
9. Mikami M, Tei C, Takehara K, Komiyama S, Suzuki A, Hirose T. Retroperitoneal primary mucinous adenocarcinoma with a mural nodule of anaplastic tumor: a case report and literature review. *Int J Gynecol Pathol* 2003;22:205-8.
10. Tenti P, Carnevali L, Tateo S, Durola R. Primary mucinous cystoadenocarcinoma of the retroperitoneum: two cases. *Gynecol Oncol* 1994;55:308-12.
11. Lee IW, Ching KC, Pang M, Ho TH. Two cases of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. *Gynecol Oncol* 1996;63:145-50.
12. Uematsu T, Kitamura H, Iwase M, Tomono H, Nakamura M, Yamashita K, Ogura H. Ruptured retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma with synchronous gastric carcinoma and a long postoperative survival: case report. *J Surg Oncol* 2000;73:26-3.
13. Carabias E, Garcia Muñoz H, Dihmes FP, López Pino MA, Ballestín C. Primary mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum. Report of a case and literature review. *Virchows Arch* 1995;426:641-5.
14. Kashima K, Yahata T, Fujita K, Tanaka K. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma associated with pregnancy. *Int J Gynecol Cancer* DOI: 2007;10.1111/j.1525-1438.2007.01130.x