

복막 장액성 유두상 암종 1례

가천의과대학부속 길병원 산부인과학교실, 병리학교실*
박문철 · 신중호 · 이종민 · 김용욱 · 박찬용 · 남상익 · 조현이*

=Abstract=

A case of Primary Serous Papillary Carcinoma of the Peritoneum.

Moon Cheol Park, M. D., Jong Ho Shin, M. D., Jong Min Lee, M. D.
Young Yuk Kim, M. D., Chan Yong Park, M. D.,
Sang Ik Nam, M. D., Hyun Cho, M. D.*

Department of Obstetrics & Gynecology Department of Pathology Gachon Medical College,
Gil Medical Center, Incheon, Korea*

Although the peritoneum is rare site for a primary neoplasm, certain malignant neoplasms may arise from it. A case of 63-year-old woman who had a serous papillary carcinoma of peritoneal origin is reported. Extraovarian peritoneal serous papillary carcinoma was characterized by ascites, malignant washings, and omental involvement with bulky infiltration and/or multiple tumor nodules. The symptoms caused by diffuse spreading of the neoplasm over the peritoneum are the most important manifestation for clinical diagnosis of malignant primary neoplasm of peritoneum, especially serous papillary carcinoma. This behaving tumor was at least partially responded to therapy.

In this report, we describe a case of serous papillary carcinoma of peritoneum carrying on proper management with brief review.

Key words: Peritoneal serous papillary carcinoma.

I. 서 론

복막에 발생하는 장액성 유두상 암종은 난소의 장액성 유두상 암종과 유사한 조직학적 소견을 보이고, 그 분포가 병기 III인 난소의 장액성 암종 및 미만성 악성 종피종과 유사하나 주된 종괴는 복막에 존재한다. 치료는 종괴감축수술후 항암화학요법을 실시한다.

최근 저자들은 복막의 장액성 유두상 암종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환 자 : 손 ○ 숙, 63세

주 소 : 한달간의 복부 팽만감

산과력 : 3-0-0-3

월경력 : 50세에 폐경

현병력 : 입원 한달전부터 복부 팽만감이 있고, 10여일 전부터 소변량이 감소하면서 복부 팽만감이 심해져 본원 내과에서 입원 관찰후 상승된 CA-125(>600U/ml)와 골반부 컴퓨터 단층 촬영 소견상 복수를 동반한 난소암이 의심되어 전원되었다.

기왕력 : 10년전 parkinsonism 진단받고, 본원 신

경과에서 치료받고 있음.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 전신상태는 불량하였으나, 의식은 명료하였으며 체중은 64.9kg이었다. 혈압, 맥박, 호흡수, 체온은 모두 정상범위였으며, 복부 팽만이 심하였고 사지의 진전(tremor)이 심하였다. 내진소견상, 질부에 이상은 없었고 자궁경부의 7시에서 3시 방향사이에 딱딱한 고정된 종괴가 있었고 약간의 접촉출혈이 있었으며, 양측부속기에서는 다량의 복수로 인하여 종괴를 촉진할 수 없었다.

검사소견 : 입원시 혈액검사, 요검사, 신기능 검사는 모두 정상이었다. SGOT, SGPT, alkaline phosphatase는 정상범위였다. HBsAg은 음성이었고, CEA 0.84ng/ml, CA19-9 26.1U/ml, CA-125 >600U/ml이었다.

방사선 소견 : 복부·골반부 단층 촬영 소견상 다량의 복수와 함께 자궁 상부에 4×6cm크기의 종물이 관찰되었으며, 대만에 불규칙한 침윤이 있었다.

수술소견 : 3200cc가량의 복수가 있었고, 간의 표면이 쌀알 크기의 다수의 종괴가 미만성으로 퍼져 있었으며, 대만은 2-4cm 정도로 미만성으로 두꺼워져 있었고 표면은 전체적으로 불규칙하였으며 접촉출혈이 있었다. 복막도 역시 쌀알 크기의 작은 결절들이 미만성으로 퍼져 있었다. 자궁과 난소는 위축되어 있었고, 난소 표면에도 작은 결절들이 관찰되었다. 전자궁적출술, 대만 및 복막 절제술과 함께 양측 난소 난관 절제술을 시행하였으며 잔류 종양의 크기는 2cm미만이었다.

병리학적 소견

육안적 소견 : 절제된 대만은 25.0×20.0×4.0cm 크기로 미만성으로 두꺼워져 있었으며 단단하였다 (Fig. 1a). 절제된 복막은 7.0×5.0×1.0cm크기였고, 불규칙한 회백색 섬유성 의 조직으로 대체되어 있었다. 오른쪽 난소는 2.0×1.5×1.5cm, 왼쪽 난소는 2.0×1.5×1.0cm 이었으며 작은 적색의 출혈성 결절들과 함께 불규칙한 표면을 보였다.(Fig. 1b)

현미경적 소견 : 대만, 복막, 난소표면의 종괴 모두 동일한 조직학적 소견을 보였는데 큰 다각형의 세포들이 판상 또는 유두상 배열을 하고 있었고 사종체(Psammoma body)가 자주 관찰되었다.(Fig. 2)

병리학적 진단 : 거대한 대만 및 복막 종괴에 비하여 난소의 침범은 미미한 점과 다른 원발 병소가 존

재하지 않는 점을 들어 복막의 원발성 장액성 유두상 암종으로 진단하였다.

수술후 경과 : 수술 9일 후부터 cisplatin 50mg/m², adriamycin 50mg/m², cytoxan 500mg/m²을 각 1일 동안 정주하는 복합 항암 요법을 3주 간격으로 3회 시행 후 CA-125가 12.3U/ml로 감소되었으며 6회 시행 후 추시 개복술을 권고하였으나 환자 및 보호자가 거절하여 항암 치료의 부작용으로 생긴 치주염이 완치 후 7차 항암요법을 시행 하였으나 더 이상의 치료

Fig. 1a. Pathology ; external surface of resected omentum.
Resected omentum measures 25.0×20.0×4.0cm.
It is diffusely thickened and external surface shows multinodular appearance.

Fig. 1b. Pathology ; external surface of both ovaries.
Right & left ovaries measure 2.0×1.5×1.5cm & 2.0×1.5×1.0cm.
The external surfaces show small hemorrhagic nodules.

Fig. 2. Pathology ; histological appearance of the omental mass.
Microscopically, papillary pattern is conspicuous & psammoma bodies are frequently found.

를 거절하여 외래를 통하여 19개월간 추적 관찰중이나 재발의 증거는 없다.

III. 고 찰

복막 장액성 유두상 암종은 장액성 난소암의 복막 암종(peritoneal carcinomatosis)이 복부와 또는 골반에서 발견되어지는 것과 임상적·병리학적으로 유사하다. 비슷한 종양 침착물이 난소의 표면에서 발견될지도 모르지만 원발성의 조직학적 증거는 없거나 미미하다. 모든 장소에서 종양 침착물은 드물게 비침습적 (경계성)이며 대개는 침습적이다. 1959년에 임상적으로 확립이후, 초기에는 이 종양을 묘사하기 위해서 많은 용어와 분류가 제안되었다. 초기에 이러한 종양은 중피종(mesothelioma)의 변이체로 생각했지만, 조직학적, 면역조직학적, 세포학적, 초미세구조, 역학, 임상적 양상에 차이점이 이러한 명명법을 정확하지 않게 만들었다. 복막 장액성 유두상 암종이 다소 이질적일지라도 조직학적 양상은 고전적 중피종의 것과 뚜렷이 다르며, 유두상 장액성 난소암의 것과 비교적 동일하다. 조직생화학적으로 복막 장액성 유두상 암종은 대개 상피의 튜신이 d-PAS로 염색되고, hyaluronic acid를 생산하지 않는데 이러한 특징은 전통적인 중피종과 상당히 다르다.¹⁾ Swerlow가 "mesothelioma resembling papillary

ovarian adenocarcinoma"로서 처음 보고한 이후 250례 미만이 보고되었으며, 임상적, 병리학적 특징은 아직 모호하다.

배아 생식선 이동로(embryonic gonadal migration pathway)에 남겨진 잔류 난소조직의 악성변화에 의해 발생한다는 설과 어떤 자극에 의해 복막의 중피가 악성 변이를 일으킨다는 두가지 가설이 제안되었을지라도 원인은 정확하지 않다.²⁾ 보다 더 흔한 진행성 난소암에서는 그렇지 않은데 비해 복강전체에 퍼져있는 물러리안 상피의 다소성의 잔존물내(multifocal rests)에서 동시성의 일차성(synchronous primaries)으로 발생된다는 독특한 발견의 가설도 있다.³⁾ The Gynecologic Oncology Group (GOP)의 포괄적인 기준(inclusionary criteria)는 다음과 같다. 첫째, 양측 난소는 생리적으로 정상크기이거나, 양성 변화에 의해 커져있다. 둘째, 난소 이외 부위의 종괴는 난소 표면의 종괴보다 커야 한다. 셋째, 현미경으로 관찰시, 난소 조직이 존재하지 않거나, 난소 피질에 침윤없이 난소 표면 상피에 국한되어 있고, 난소 표면 상피와 피질부위에 있으나 종괴 크기가 5×5mm 미만이거나, 표면의 존재 여부와 관계없이 종괴 크기가 5×5mm 미만이어야 한다. 넷째, 종양의 조직학적, 세포학적 특성이 난소의 장액성 유두상 악성 종양과 유사하거나 동일하다.

임상적인 양상은 난소암 또는 복부 암종과 비슷하며 많은 환자에서 CA-125의 혈중치가 상승되어 있다.²⁾ 복강밖으로의 전이는 드물며 조직학적 특징은 난소암과 비슷하며 대개 유두양상이지만 또한 미분화암을 포함한 다른 조직학적 특징을 가질수 있다.⁴⁾ 진단시 보고된 연령은 4-87세까지 다양하고 평균 연령은 57.4-67.6세까지이다.⁵⁾ 복부 통증과 팽만은 두가지 가장 흔한 증상이며 소화기계, 요로기계 장애와 영양장애가 또한 보고된다.⁶⁾

수많은 골반, 복부를 포함하는 광범위 암종(extensive carcinomatosis)이며 대망질환이 특징인데 96%가 대망의 미만성의 결절성 침윤, 또는 25×17×4cm이상 크기의 커다란 종괴를 가진 대망이며, 상당한 복수를 가지며, 종괴감촉시 유두상 장액성 난소암종은 평균 79%인데 비해 복막 장액성 유두상 암종은 평균 65.5%로 덜 성공적이며 평균 무병기간은 복막 장액성 유두상 암종은 3.4개월로 유두상 장액성 난소암종의 11.7개월에 비해 현저히 짧았으며

또, 복막 장액성 유두상 암종에서 평균 난소 직경은 2.5cm인데 비해 유두상 장액성 난소 암종은 평균 10.1cm이었다⁶⁾. 본 환자의 경우 복부 팽만감을 주소로 내원하였으며 내원 당시 연령은 63세였고, CA-125가 증가되어 있었으며 개복시 난소에는 병소가 없이, 복부 및 골반 복막과 장의 장막에 미만성의 종괴가 침윤되어 있었다.

치료는 난소암의 치료와 유사한데 GOG protocol에 의하면 종괴감축수술후에 cisplatin 50mg/m²과 cyclophosphamide 500mg/m² 투여를 21일 간격으로 6회 시행한다. 이후 치료에 대한 반응도는 이차 추시 개복술로 한다.²⁾ 1980년대초, 몇개의 증례보고에 따르면, cisplatin을 기초한 복합 항암 치료에 반응을 보인다고 하고, 21%(10-39%)의 완전 관해를 보이며 평균 생존률은 16개월(11-24개월)이며, 2년 이상의 생존률은 16%(6-26%)이다.⁴⁾ Fromm 등은 이 질환의 여러 병리학적 특징중 유사분열이 없을때 생존가능성이 높아지고 단일 화학 요법보다 복합 화학 요법이, 복합 화학 요법중에서도 cisplatin이 포함된 화학 요법이 반응이 더 좋았다고 보고하였다. 수술후 남은 종양이 2cm 미만이거나 2cm 이상인 경우에 cisplatin을 포함한 복합 화학 요법시 생존율은 크게 다르지 않았다.²⁾ 평균생존률이 12개월이하라는 대부분의 보고에 따라 일반적으로 예후가 나쁜 편이며 항암제에 대한 반응도 약하다¹⁾. Taxol은 조직학적으로 비슷한 질환인 난소암에서 항암성이 있으므로 복막의 유두상 장액성 악성종양의 치료에 쓸 수 있다⁷⁾.

현재의 연구는 복막 장액성 유두상 암종과 유두상 장액성 난소암이 임상적으로 비슷하다는 가정에서 시작한다. 현재의 연구는 더 많은 군에서 복막 장액성 유두상 암종과 유두상 장액성 난소암의 임상적 관계를 전향적으로 확립하기 위한 필요성을

인정하고 있으며 미래의 치료 방침은 두 종양군에 적당히 적용되어야 한다.¹⁾

본 저자들은 가천의과대학부속 길병원 산부인과에서 복부 팽만을 주소로 내원한 복막 장액성 유두상 암종 1례를 진단하고 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

-참고문헌-

1. Jeffrey DB, Suh-Yuan L, Richard EB, Alberto M, Michael LB, Scott M, Leslie PB. Extraovarian peritoneal serous papillary carcinoma : A case control retrospective comparison to papillary adenocarcinoma of the ovary. *Gynecol Oncol* 1993; 50: 347-51.
2. 신혜영, 이태성, 권상훈, 조치운, 차순도. 복막 유두상 장액성 악성종양 1례. *대부종괴학회지* 1995; 6: 244-8.
3. Muto MG, Welch WR, Samuel CM, Christina A Bandera, et al. Evidence for a multifocal origin of papillary serous carcinoma of the peritoneum. *Cancer research* 1995; 55: 490-2.
4. F. Anthony Greco, John D, Hainsworth. *Cancer of unknown primary site. cancer:principles & practice of oncology*, 5th edition. 1997; 2423-43.
5. Marco MA, Rami Aviram, Ilan Cohen, Mario Cordoba, Eli Weiss, Yoram Beyth. Primary peritoneal papillary serous adenocarcinoma : Clinical and management aspects. *Gynecol Oncol* 1991; 40: 230-6.
6. Maureen A, Davis AR. Papillary serous carcinoma of the peritoneal surface : Matched-case comparison with papillary serous ovarian carcinoma. *Gynecol Oncol* 1993; 51: 171-4.
7. Geritynn LF, David MG, Elvio GS. Papillary serous carcinoma of the peritoneum. *Obstet Gynecol* 1990; 75:75-89.