

복강경하 근종절제술 후 발생한 범발복강내평활근종증

대구가톨릭대학교 의과대학 산부인과학교실

박신영·최종윤·백미숙·고석봉·이태성·최윤석

Disseminated peritoneal leiomyomatosis arising after laparoscopic myomectomy

Shin Young Park, M.D., Jong Yoon Choi, M.D., Mi Suk Baek, M.D., Suk Bong Koh, M.D.,
Tae Sung Lee, M.D., Youn Seok Choi, M.D.

Department of Obstetrics and Gynecology, The Catholic University of Daegu School of Medicine, Korea

Disseminated peritoneal leiomyomatosis is rare condition characterized by multiple subperitoneal nodules of benign smooth muscle proliferations. It is associated with high level of estrogen such as pregnancy, oral contraceptives or estrogen producing ovarian tumor, and occasionally associated with operation history of myomectomy or hysterectomy. Clinical course of disseminated peritoneal leiomyomatosis is usually benign, but malignant changes also rarely have been reported. We experienced a case of disseminated peritoneal leiomyomatosis who has history of laparoscopic myomectomy 10 years ago. The patient was a 35-year-old woman, and her chief complaint was palpable masses in lower abdomen. She underwent laparoscopic surgery which revealed numerous solid masses on the surface of peritoneum, descending colon, rectosigmoid colon, uterus, round ligament, and broad ligament. We present it with a brief review of literature.

Key Words: Leiomyomatosis, Myomectomy

범발복강내평활근종증 (전이성 복막성 평활근증; Disseminated peritoneal leiomyomatosis, leiomyomatosis peritonealis disseminata)은 드문 질환으로서 자궁근종과 같은 평활근육으로 이루어진 다수의 양성 종양이 복강과 골반강에 증식하고 있는 것이 특징이며, 임상적으로는 복강 내 악성 종양과 유사한 양상을 보인다.¹ 1952년 Willson과 Peale²에 의해 처음 보고된 이후로, 현재까지 국제 학술지에는 100예 가량이 보고되었고, 국내 보고는 전이성 복막성 평활근증이라는 진단명으로 4증례가 보고되었다.³⁻⁵ 이 질환의 명칭은 산부인과학회 용어집에도 범발복강내평

활근종증으로 되어 있고, 전이성이라는 말은 dissemination 과는 다른 뜻이기 때문에 범발성이라는 용어를 사용하는 것이 타당하리라 생각된다. 이 질환의 원인은 확실하지 않으나 임신, 경구피임제 복용, 에스트로겐 생성 난소종양, 클로미펜 치료와 같은 체내 에스트로겐 수치 상승과 관련된다고 보고된 바 있으며,⁶ 근종절제술이나 자궁절제술 후에 발생한다는 보고도 있다.^{1,4,7} 대부분은 임상적으로 양성의 경과를 보이나 드물게 악성화가 보고되기도 하였다.^{7,8} 저자들은 10년 전 복강경하 근종절제술을 시행받았던 과거력이 있는 여성에서 발생한 범발복강내평활근종증 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수일: 2010. 3. 30.
채택일: 2010. 5. 14.
교신저자: 최윤석
E-mail: drcys@cu.ac.kr

증례

환자: 박○미, 35세

주 소: 우하복부의 촉지되는 종괴

산과력: 2-0-0-2, 정상분만 2회

월경력: 초경은 14세, 월경주기는 규칙적이었다.

과거력: 1995년 자궁근종으로 복강경하 근종절제술을 시행받은 적이 있었다.

가족력: 특이사항 없었다.

현병력: 1995년 자궁근종으로 복강경하 근종절제술 시행 후 특이증상 없이 지내다가 1년 전부터 우하복부에 만져지는 종괴가 있어서 본원 외래를 내원하였다.

이학적 소견: 내원 당시 전신 상태 양호하였고 의식은 명료하였으며 활력징후는 정상이었다. 골반 내진상 임신 8주 크기의 울퉁불퉁한 자궁이 촉지되었다.

검사 소견: 일반혈액검사, 요검사, 면역혈청검사, 심전도 및 흉부방사선검사는 모두 정상 범위였다.

초음파 소견: 초음파상 자궁에 다발성의 장막하 자궁근종으로 의심되는 경계가 명확한 저음영의 종괴가 관찰되었다.

수술 소견: 다발성 자궁근종으로 진단하고 2009년 8월

전신마취하에 복강경 수술을 시행하였다. 자궁은 임신 8주 크기로 전굴되어 있었고, 자궁과 원인대에 자궁근종이 다발성으로 관찰되었을 뿐 아니라, 복막에도 다발성 종괴가 관찰되었고, 하행 결장 및 S자 결장에 직경 8 cm, 4 cm 크기의 종괴 두 개가 관찰되었고, 직장 장막에도 직경 3 cm, 2 cm, 1 cm 크기의 종괴 3개가 관찰되었다 (Fig. 1). 복강경 하 자궁절제술과 복막과 결장 및 직장의 근종 절제술을 시행하였고, 육안상 모든 종괴는 제거되었다. 특히 결장 및 직장의 장막에 붙어 있는 종괴들은 위장관간질종양 (gastrointestinal stromal tumor, GIST)을 감별해야 할 형태를 가지고 있었으나 박리를 해 본 소견상 장의 근층과 따로 분리되는 양상을 보여 GIST는 아닌 것으로 판단하였다.

현미경적 조직 소견: 적출된 종괴들은 모두 평활 근종의 소견을 보였다.

수술 후 경과: 수술 후 경과는 양호하였다. 수술 후 1일 째부터 단계적인 식이 진행을 하였고, 별다른 합병증이 관찰되지 않았다. 수술 후 시행한 복부 전산화단층촬영상 남

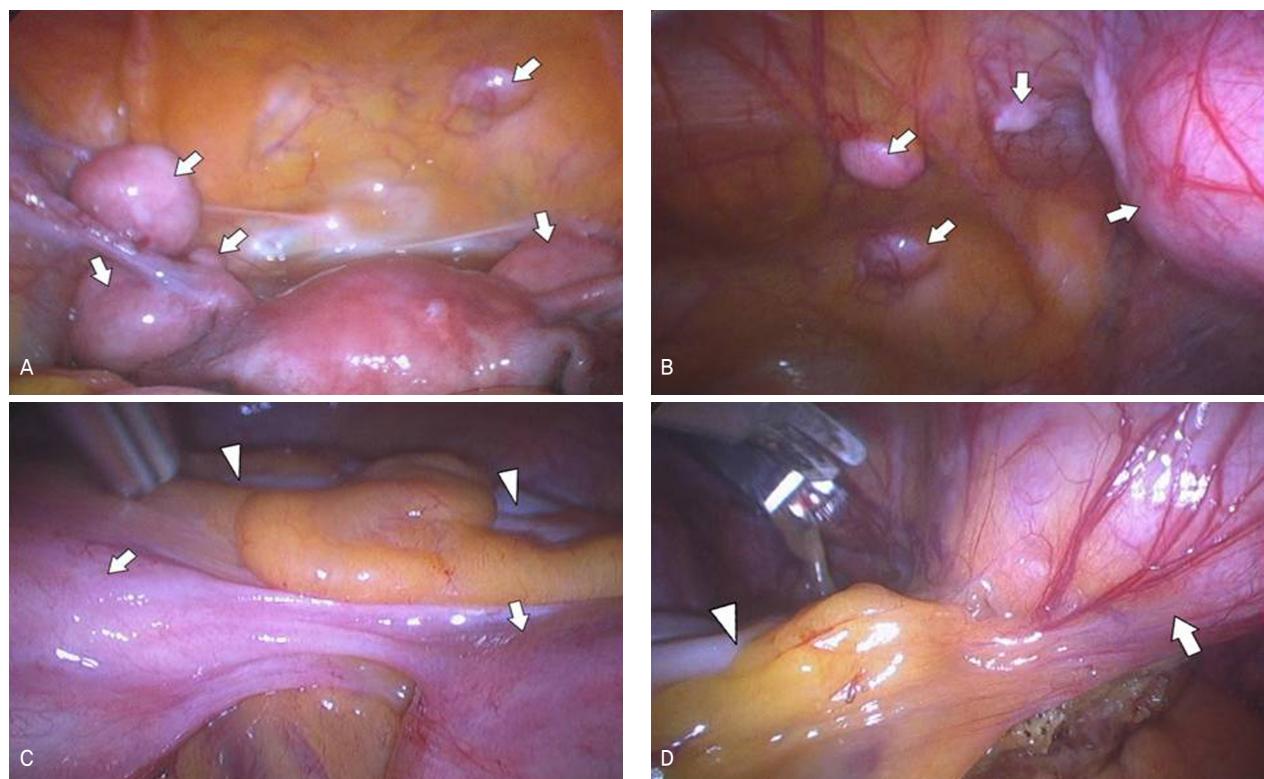


Fig. 1. Operative findings (arrow: myoma, arrow head: sigmoid colon). (A) Multiple myomas of broad and round ligament. (B) Multiple myomas of anterior peritoneal wall. (C) Large two myomas of sigmoid colon. (D) Myomas of sigmoid colon were attached to bowel serosa and mesentery.

아 있는 종괴는 보이지 않았다.

고 찰

범발복강내평활근종증은 골반강과 복강 내에 자궁근종과 같은 양성 종양이 복막, 장막, 장간막, 대망에 다수가 분포하는 양상을 보이는 양성 질환이다. 임상적으로는 정맥내 평활근종증 (intravenous leiomyomatosis), 양성 전이성 평활근종 (benign metastatic leiomyoma)과 함께 악성 종양과 유사한 양상을 보이는 양성 종양으로서 악성 종양과의 감별에 주의하여야 한다.⁶ 범발복강내평활근종증은 드문 질환으로서 현재까지 국제 학술지에는 100예 가량이 보고되었고, 국내에는 이 증례가 5번째이다. 이전의 국내 보고 중 3예는 이전의 수술 병력이 없던 환자에서 발생하였고,^{3,5} Park 등⁴의 보고는 본 증례와 같이 수년 전 복강경하 근종절제술을 받았던 경우였다. 일반적으로 무증상의 임상양상을 보여서 발견되지 않거나, 발견되더라도 자궁근종으로 진단하고 지나치는 경우가 있을 수 있어서 실제적인 유병률은 더 높을 수 있다.⁹

대부분 가임기 여성에서 발견되지만 드물게 폐경기 여성이나 심지어 남성에게서 발견되기도 하며 드물게 악성화가 된다는 보고가 있다.^{6,8} 대부분 증상이 없는 경우가 많지만, 증상이 있는 경우는 만성적인 골반 내 압박감이 가장 흔하다.⁹ 임신, 경구 피임제 복용, 에스트로겐 생성 난소종양, 클로미펜 치료와 같은 체내 에스트로겐 수치 상승과 관련이 있으며,^{2,10} 그 외 근종절제술 및 자궁절제술 후 발생하기도 한다.^{1,4,7} 본 증례도 수년 전에 복강경하 근종절제술을 시행받았던 환자에서 발생하였던 경우다.

범발복강내평활근종증이 발생하는 원인은 아직 잘 알려져 있지 않지만 세 가지 이론이 있다. 첫 번째로 적절하게 진단되지 않은 악성 잠재력이 낮은 저등급의 자궁육종이라는 이론이 있다. 두 번째 이론은 자궁근종에서 기원한 양성 평활 근종이 자궁 밖에 착상하여 증식했다는 것이다. 세 번째 가능성은 분화되지 않은 중간 배엽 세포로부터 화생 (metaplasia)하여 종양들이 독립적으로 증식했다는 이론이 있다.¹¹ Quade 등¹²은 네 명의 범발복강내평활근종증 환자를 대상으로 각 종괴의 X염색체 불활성화와 세포유전자 검사 (cytogenetics)를 통하여 세포의 유래가 같은지 여부를 알아보았는데 각 환자들의 각 종괴는 같은 세포에

서 유래한 것으로 보이며, 자궁근종의 발생과정과 유사한다고 하였다. 또한 Miyake 등¹¹은 수년 전에 복강경하 근종절제술을 시행받은 적이 있는 환자에서 발생한 범발복강내평활근종증의 세포가 X염색체의 남성호르몬 수용체 염색체와 연관된 유전자 (X-linked androgen receptor gene)의 불활성화와 loss of heterozygosity 여부로 알아본 결과 동일한 양상을 보여 같은 세포에서 유래했을 것으로 추정되며, 복강경하 근종절제술 당시에 자궁근종을 제거하기 위하여 분쇄하는 과정 (morcellation)에서 작은 조직이 흩어져서 착상하여 발생했을 것으로 보고하였다. 그러나 이 질환은 자궁절제술이나 근종절제술을 받은 적이 없는 환자에서도 발생하기 때문에 병인은 여전히 불확실하다. 이는 복강경하 근종절제술 시에 근종을 분쇄하는 과정에서 떨어진 근종의 조각을 남길 경우 복막에 착상하여 발생할 수도 있다는 가능성을 제시하는 것이어서 수술 시 주의가 필요하다는 점이다.

진단을 위한 영상 검사상에는 다양한 크기의 경계가 분명한 다발성 고형성 종괴가 복강 내에 산재해 있는 것으로 나타나는데 크기가 작은 경우는 암종증 (carcinomatosis)과의 감별이 필요하다. Positron emission tomography-computed tomography 츄영이 평활근육종 (leiomyosarcoma)과의 감별에 도움이 되기도 한다. 영상검사로는 확실한 진단이 어려운 경우가 많아서 악성의 가능성을 배제하기 위해서는 조직검사가 필요하게 된다.¹³ 실제 임상에서 진단과정의 난점은 통상적으로 자궁근종이 있는 모든 환자에게 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상 등의 영상을 동원하지는 않기 때문에 본 증례와 같이 수술 과정에서 우연히 발견되기 쉽다는 점이다.

수술 과정에서도 본 증례와 같이 대장과 직장에 붙은 종괴로 발생하는 경우에는 육안적으로 GIST와의 감별이 필요하다. GIST는 장의 근육층을 구성하는 간질세포에서 유래하는 종양이기 때문에 장벽과 따로 박리가 되지 않고, 완전한 제거를 위해서는 장의 일부를 종괴와 함께 제거하고장을 다시 이어 주는 수술이 필요하다. 본 증례는 수술 중에 박리를 통하여 장의 근육층과는 따로 분리되어 있는 것으로 보아 GIST는 아니라고 판단하였다.

드물게 악성화되기도 하는데 현재까지 보고된 범발복강내평활근종증 100예 중에서 10예가 악성화된 경우였다. Sharma 등⁷은 육종의 대부분이 최근의 임신이나 경구 피

임제 복용 또는 기능성 난소종양의 과거력이 없는 것으로 보아, 종양세포 내의 에스트로겐과 프로게스테론 수용체가 발현되지 않은 범발복강내평활근종증의 악성 위험도가 더 높을 수 있다고 하였다.

조직학적 소견은 전형적인 자궁근종과 동일하여 저증식성의 평활근육세포로 이루어져 있고, 비정형과 괴사 소견은 보이지 않는다.

치료는 증상이 없고 양성의 경과를 보이는 경우가 많아서 수술을 하지 않고 장기적 추적관찰을 권유하기도 하지만, 증상이 있거나 악성 종양과의 감별이 필요한 경우는 수술이 필요하다.^{13,14} 그 외 aromatase inhibitor, GnRH

agonist 등을 사용하기도 한다.¹⁵ 에스트로겐 수용체/프로게스테론 수용체가 발현되지 않아 상기 치료에 반응이 없는 범발복강내평활근종증의 경우 전신 항암 요법이 사용된 예가 보고 되기도 하였으나,¹⁶ 일반적인 치료 방법은 아니다.

본 중례는 10년 전 복강경하 근종절제술을 받았던 환자에서 발생한 범발복강내평활근종증이다. 기존의 연구결과로 보아 확실하지는 않지만, 근종절제술을 시행할 때 떨어진 조직의 착상으로 인하여 발생할 수도 있으므로, 복강 내 남는 근종 조각이 없도록 주의가 필요할 것으로 생각되어 간단한 문현고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Kumar S, Sharma JB, Verma D, Gupta P, Roy KK, Malhotra N. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: an unusual complication of laparoscopic myomectomy. Arch Gynecol Obstet 2008; 278: 93-5.
- Willson JR, Peale AR. Multiple peritoneal leiomyomas associated with a granulosa-cell tumor of the ovary. Am J Obstet Gynecol 1952; 64: 204-8.
- Kang SS, Jung HW, Chung JE, Chung KS. A case of leiomyomatosis peritonealis disseminata. Korean J Obstet Gynecol 1999; 42: 1595-8.
- Park JY, Lee KM, Kong TW, Chang KH, Joo HJ, Chang SJ, et al. A case of leiomyomatosis peritonealis disseminata arising after laparoscopic myomectomy. Korean J Obstet Gynecol 2009; 52: 872-6.
- Chong GO, Hong DG, Kim BS, Park NY, Lee YS, Park IS. A case of leiomyomatosis peritonealis disseminata. Korean J Obstet Gynecol 2005; 48: 2988-92.
- Nucci MR, Quade BJ. Uterine mesenchymal tumors. In: Crum CP, Lee KR, editors. Diagnostic gynecologic and obstetric pathology. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. p.611-73.
- Sharma P, Chaturvedi KU, Gupta R, Nigam S. Leiomyomatosis peritonealis disseminata with malignant change in a post-menopausal woman. Gynecol Oncol 2004; 95: 742-5.
- Lausen I, Jensen OJ, Andersen E, Lindahl F. Disseminated peritoneal leiomyomatosis with malignant change, in a male. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1990; 417: 173-5.
- Advincula AP, Hernandez JC, Lieberman R. Images in reproductive medicine. Disseminated leiomyomatosis peritonei. Fertil Steril 2005; 84: 1505-7.
- Drake A, Dhundee J, Buckley CH, Woolas R. Disseminated leiomyomatosis peritonealis in association with oestrogen secreting ovarian fibrothecoma. BJOG 2001; 108: 661-4.
- Miyake T, Enomoto T, Ueda Y, Ikuma K, Morii E, Matsuzaki S, et al. A case of disseminated peritoneal leiomyomatosis developing after laparoscope-assisted myomectomy. Gynecol Obstet Invest 2009; 67: 96-102.
- Quade BJ, McLachlin CM, Soto-Wright V, Zuckerman J, Mutter GL, Morton CC. Disseminated peritoneal leiomyomatosis. Clonality analysis by X chromosome inactivation and cytogenetics of a clinically benign smooth muscle proliferation. Am J Pathol 1997; 150: 2153-66.
- Cohen DT, Oliva E, Hahn PF, Fuller AF Jr, Lee SI. Uterine smooth-muscle tumors with unusual growth patterns: imaging with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 2007; 188: 246-55.
- Hardman WJ 3rd, Majmudar B. Leiomyomatosis peritonealis disseminata: clinicopathologic analysis of five cases. South Med J 1996; 89: 291-4.
- Takeda T, Masuhara K, Kamiura S. Successful management of a leiomyomatosis peritonealis disseminata with an aromatase inhibitor. Obstet Gynecol 2008; 112: 491-3.
- Lin YC, Wei LH, Shun CT, Cheng AL, Hsu CH. Disseminated peritoneal leiomyomatosis responds to systemic chemotherapy. Oncology 2009; 76: 55-8.

= 국문초록 =

범발복강내평활근종증은 드문 질환으로서 자궁근종과 같은 평활근육으로 이루어진 다수의 양성 종양이 복강과 골반강에 증식하고 있는 것이 특징이다. 이 질환의 원인은 확실하지 않으나 임신, 경구피임제 복용, 에스트로겐 생성 난소종양, 클로미펜 치료와 같은 체내 에스트로겐 수치 상승과 관련되며, 때로 자궁절제술이나 근종절제술 후에 발생하기도 한다. 대부분 양성 질환의 경과를 보이지만 드물게 악성화된 경우가 보고되기도 하였다. 저자들은 10년 전 복강경하 근종절제술을 받은 환자에게서 발생한 범발복강내평활근종증 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 환자는 35세 여성으로서 하복부에 만져지는 종괴를 주소로 내원하였다. 복강경 수술을 시행하였으며, 수술 소견상 복막과 하행결장, S자 결장, 직장, 자궁, 원인대, 광인대 표면에 다수의 고형성 종괴가 관찰되어 제거하였다.

중심단어: 평활근종증, 근종절제술
