

Case Report

임산부에서 발생한 원발성 후복막 점액낭샘암종의 자기공명영상 소견: 1예 보고

이지선 · 조범상 · 김 욱 · 이경식 · 강민호 · 이승영 · 김성진 · 박길선

충북대학교병원, 충북대학교 의과대학 영상의학과

원발성 후복막 점액낭샘암종은 매우 드문 질환으로 현재까지 전 세계적으로 51예가 보고 되었고 이 중 임산부에서 발생한 사례가 3예 있었다. 저자들은 31세 여성에서 임신 15주 3일에 발견된 원발성 후복막 점액낭샘암종의 자기공명영상 소견을 보고하고자 한다. 복부 자기공명영상에서 후복막강 내에 위치한 종괴는 경계가 좋은 낭종으로 불규칙하게 두꺼워진 낭벽과 내부에 중벽을 가지고 있으며, T1강조영상과 T2강조영상에서 다양한 신호강도를 보이는 부위를 포함하고 있었다. 수술을 통해 원발성 후복막 점액낭샘암종으로 진단 받았고 수술 15개월 후 양측 난소에 전이성 점액낭샘암종이 발생하여 전자궁적출술과 양측 난소난관절제술 및 대망절제술을 시행하였다.

서 론

후복막강에서 기원한 원발성 점액낭샘암종은 매우 드물어 현재까지 전세계적으로 51예가 보고된 바 있다 (1). 이 중 임산부에서 발생한 경우는 더욱 드물어 3예만이 보고되었다 (2-4). 저자들은 임신 15주 3일의 여자환자에서 자기공명영상 검사를 시행 받고, 수술을 통해 원발성 후복막 점액낭샘암종으로 진단 받은 1예를 경험하여 보고하고자 한다.

증례보고

임신 15주 3일의 31세 여성이 2일전부터 갑자기 발생한 좌하복부 동통을 주소로 내원하였다. 환자의 혈액 및 소변 검사에서 종양표지자 가운데 CA19-9가 135 U/mL (정상 37 U/mL 이하) 로 상승되어 있었고 CEA는 4 ng/ml (정상 5 ng/ml 이하)로 정상범위 내였으며 그 외 특이 사항은 없었다. 신체검사와 과거 병력에서 이상 소견은 없었다.

내원 당시 시행한 복부 초음파에서 좌측 신장 아래쪽으로

내부에 고에코성 결절을 포함하는 낭성 종괴가 있었고 (Fig. 1), 질식 초음파에서 양측 난소는 정상으로 보였다. 종괴의 평가를 위해 복부 자기공명영상을 시행하였다. 종괴는 약 $7.4 \times 7.3 \times 6.9$ cm 크기로, 후복막강 내에서 좌측 신장의 전하측부에 연하여 위치하고 있었다. 이 종괴는 주변과 경계가 좋은 낭종으로 낭벽은 불규칙하게 두꺼워지고 내부에 중벽이 있으며, 중벽으로 이루어진 작은 낭은 T1강조영상과 T2강조영상에서 다양한 신호강도를 보이는 부위를 포함하고 있었다 (Fig. 2). 그 외 종괴의 주변으로 침습 또



Fig. 1. A 31-year-old woman (15 weeks and 3 days pregnant) with primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. Abdominal ultrasound imaging showing a cystic mass with high echoic nodules anteroinferior to the left kidney.

• Received; April 30, 2013 • Revised; July 5, 2013

• Accepted; August 19, 2013

Corresponding author : Bum Sang Cho, M.D., Department of Radiology, Chungbuk National University Hospital, 410 Seongbong-ro, Heungduk-gu, Cheongju, Chungbuk 361-711, Korea.

Tel. 82-43-269-6486, Fax. 82-43-269-6479

E-mail : sircircle@hanmail.net

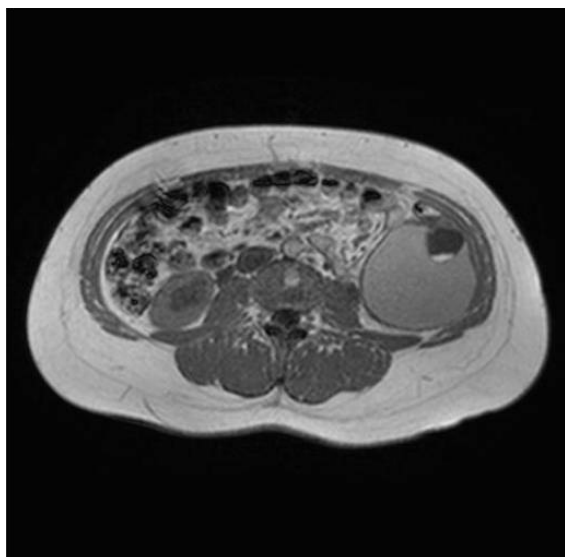
는 전이는 보이지 않았다. 이와 같은 소견을 기초로 하여 후 복막강에서 기원한 원발성 점액 상피성종양으로 진단하였다.

후복막 접근법으로 종괴 절제를 시행하였고 수술 소견상 종괴는 좌측 신장 하측, 장요근과 벽측 복막과 연하여 있으며 주변 장기와 유착없이 잘 분리되었다. 종괴는 경부가 없었으며 주변 장기와 직접적인 연결은 없었다. 낭성 종괴의 내부는 응고된 혈액으로 가득 차 있으며 여러 개의 고형성 병변이 있었고 큰 낭 내부에는 작은 낭이 있고, 작은 낭의 벽에도 고형성 병변이 있었다.

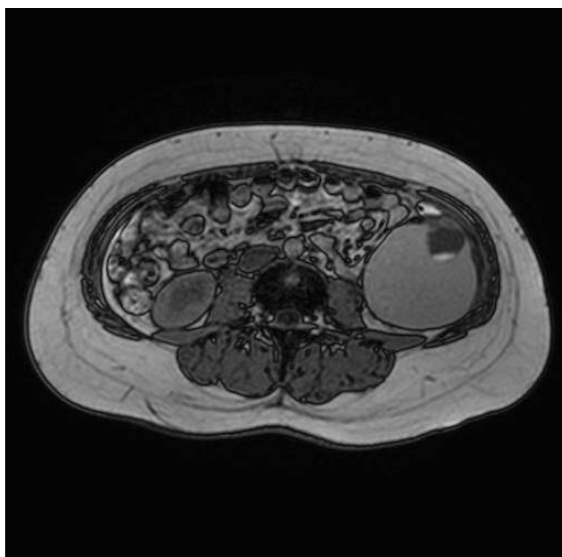
수술 중 동결절편 조직검사에서는 점액낭샘종으로 진단되었다. 수술 후 현미경 검사에서 낭종이 점액성 상피세포로 배열되며 일부에서 악성도를 보이는 상피세포가 보였고 유

두상 돌기를 동반한 상피세포가 있어 원발성 후복막 점액낭샘암종으로 진단되었으나 어느 조직에서 유래되었는지 기원을 추적할 만한 특징적인 소견은 발견되지 않았다. 수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 회복 후 퇴원하여 임신 39주에 정상질식 분만을 하였고 3300 g의 건강한 여아를 출생하였다.

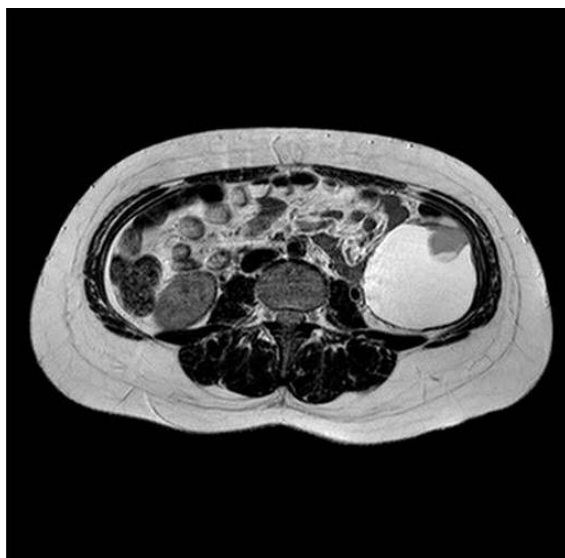
수술 후 정기 추적검사에서 이상소견은 없었다. 그러나 수술 15개월 째에 2주전부터 발생한 복통으로 자기공명영상을 시행하였다. 양측 골반강을 채우는 최대 장경 12 cm 크기의 경계가 분명한 종괴가 있었고, 주로 다방성 낭성 종괴로 T1, T2강조영상에서 다양한 신호강도를 보이며 조영 증강되는 고형부위를 가지고 있었다 (Fig. 3). 환자의 혈액 및 소변 검사에서 종양표지자 가운데 CA19-9가 841 U/mL



a



b



c



d

Continued

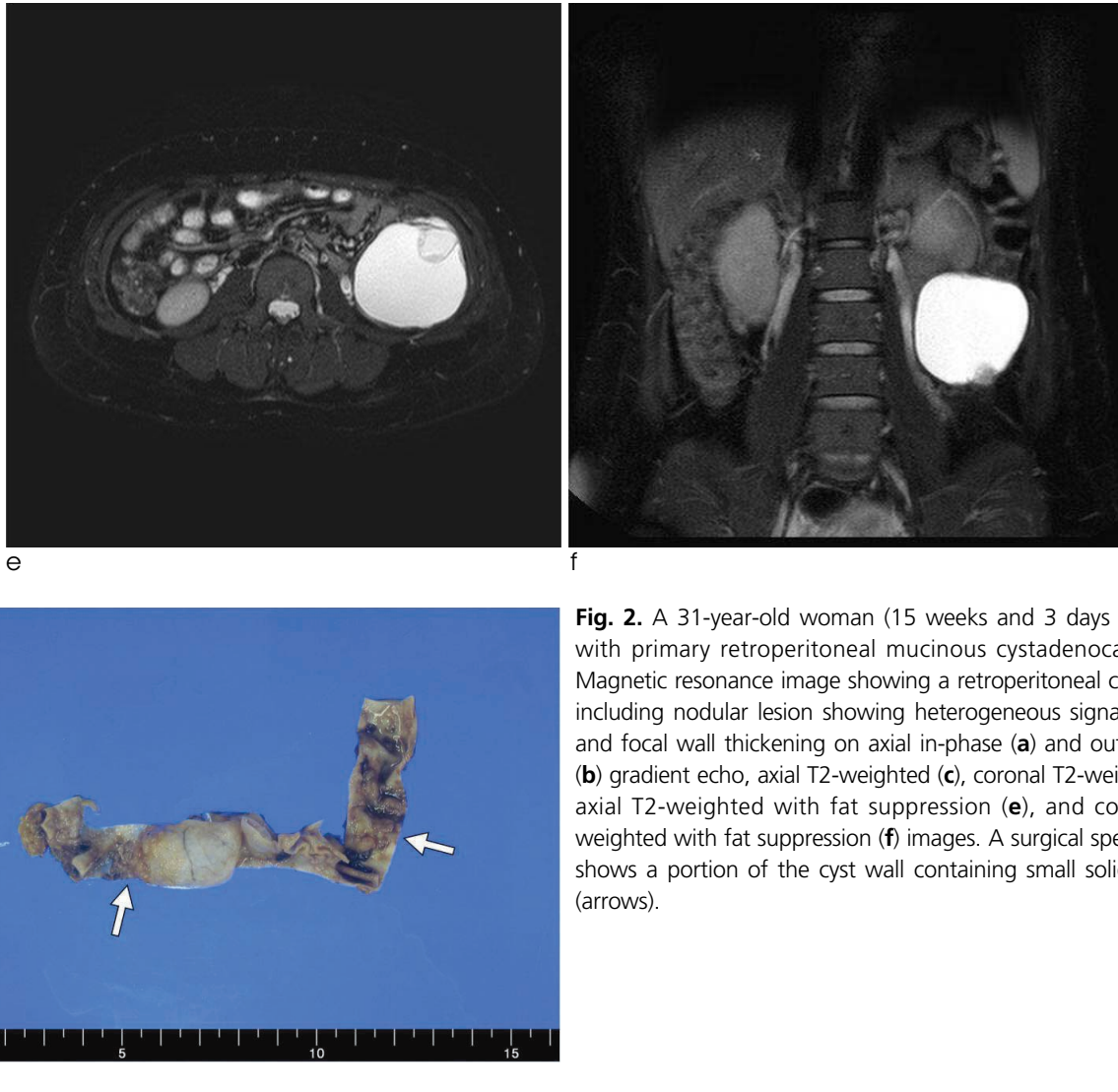


Fig. 2. A 31-year-old woman (15 weeks and 3 days pregnant) with primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. Magnetic resonance image showing a retroperitoneal cystic mass including nodular lesion showing heterogeneous signal intensity and focal wall thickening on axial in-phase (a) and out-of-phase (b) gradient echo, axial T2-weighted (c), coronal T2-weighted (d), axial T2-weighted with fat suppression (e), and coronal T2-weighted with fat suppression (f) images. A surgical specimen (g) shows a portion of the cyst wall containing small solid nodules (arrows).

(정상 37 U/mL 이하) 로 상승되어 있었다. 환자의 과거력 상 양측 난소에 발생한 전이성 점액낭샘암종의 가능성이 높으나, 발병률과 영상소견을 고려할 때 양측 난소에서 기원한 원발성 상피성 악성 종양의 가능성도 완전히 배제하기는 어려울 것으로 생각하였다. 이와 함께 소량의 복수와 일부 두꺼워진 복벽의 조영증강이 있어 복막전이의 가능성을 생각하였다. 종괴의 정확한 진단과 치료를 위하여 전자궁적출술과 양측 난소난관절제술 및 대망절제술을 시행하였다. 수술 소견상 양측 난소에 다방성 낭성 종괴가 있고 내부에 혈액과 액체로 가득 차 있었다. 고형성 병변은 낭 내부에 40% 정도를 차지하고 난소의 종괴 바깥으로 여러 개의 유두상 종괴가 붙어 있었다. 양측 복벽에 약 0.3 cm 크기의 복막 결절들이 있었다. 병리조직검사에서 종괴는 양측 난소에서 발생한 전이성 점액낭샘암종으로 진단되었고 절제한 대망에서 암종은 발견되지 않았다. 이후 보조적 치료로 항암화

학요법을 계획하고 있다.

고 찰

원발성 후복막 점액낭샘암종은 매우 드문 종양으로 1977년 Roth 등이 처음 보고하였다 (5). 현재까지 전 세계적으로 51예가 보고되었고 (1), 그 중 2명이 남성이며 (6) 나머지 여성 중 3명이 임신부였다 (2-4). 발생연령은 17~87세로 다양하고 증상은 복부 불편감과 복부 종괴가 가장 흔하다.

발생학적 기전은 현재까지 명확하게 밝혀지지 않았지만 후복막으로 함입된 중피세포가 체강 상피화생(coelomic metaplasia)으로 인해 점액성 상피세포로 변형되어 발생한다는 가설이 가장 널리 인정받고 있으며, 그 외에 이소성 난소나 기형종에서 기원하거나 태아의 비뇨생식기의 잔여물

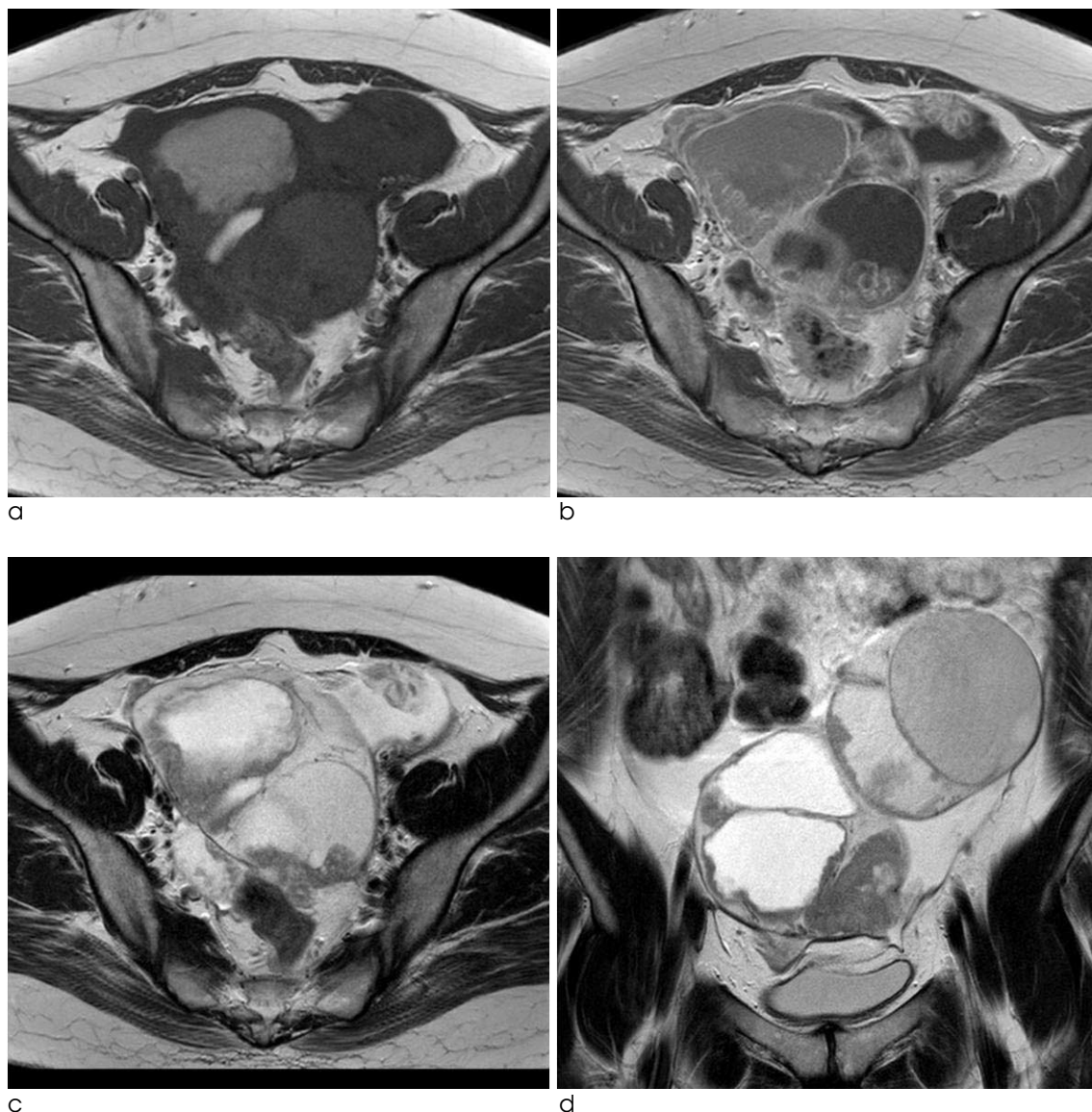


Fig. 3. A 31-year-old woman (15 weeks and 3 days pregnant) with primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma and metastatic mucinous cystadenocarcinoma of both ovaries 15 months after her initial surgery. Magnetic resonance image showing multiloculated cystic masses with heterogeneous signal intensity and enhancing solid portion in pelvic cavity on axial T1-weighted (a), gadolinium-enhanced axial T1-weighted (b), axial T2-weighted (c), and coronal T2-weighted (d) images.

에서 발생한다는 가설 등이 제시된 바 있다 (7).

원발성 후복막 종양의 진단에서 영상의학 검사는 초음파 검사, 전산화단층촬영, 자기공명영상 등에서 종양이 후복막강에 위치한 점이나 주변 장기와의 관계를 관찰하여 진단에 도움을 줄 수 있으며 종괴의 성상을 통하여 양성 혹은 악성 종양을 감별할 수 있는 경우도 있다 (8). 그러나 종괴의 기시부를 정확히 알아내기 어려워 대부분 수술 후 병리학적 소견을 통한 확진이 필요하다.

초음파는 접근성이 좋고 방사선의 피폭으로부터 자유로운 검사로 단방성 또는 다방성으로 보이는 종괴의 성상을 관찰할 수 있으나 종괴의 기원이나 파급 범위를 정확히 평가하

기 어렵다 (8). 특히 임신 중 초음파 검사는 크기가 커진 자궁으로 인해 매우 제한적일 수 있으며 종괴가 골반강에 위치할 경우 난소 종양과의 감별이 더욱 어려워, 이전의 1예에서 임신 중 발견된 원발성 후복막 종양을 난소 낭종으로 오진한 바 있었다 (3).

전산화단층촬영은 초음파 보다는 정확한 종괴의 범위를 보여주고 특히 종괴의 석회화 관찰에 용이하며 이는 남성기형종과 낭샘종을 감별하는데 중요한 소견이 된다 (8). 그러나 본 증례와 같이 임신부의 경우 시행하는데 제한이 있겠다.

자기공명영상은 전산화단층촬영보다 종괴와 주변 연조직

과의 관계를 정확하게 평가할 수 있어 주변 장기로의 파급을 진단하는데 도움을 준다 (8). 특히 임산부와 같이 방사선 피폭의 우려가 있는 환자에서 복부 종괴의 진단에 자기공명영상을 이용하면 정확한 위치와 주변장기와의 관계를 관찰하는데 유용한 검사 수단이 될 수 있다. 본 증례는 임산부에서 자기공명영상을 통하여 원발성 후복막 종양을 진단한 국내의 첫 번째 보고이다. 본 증례에서 병변은 내부에 중벽과 고형성분을 포함하는 주변과 경계가 좋은 낭종으로 보였다. 이는 호발 기관으로 알려진 난소에서 발생한 점액낭샘암종의 자기공명영상 소견과 유사하며 (1), 이전에 Kashima 등이 임산부에서 발생한 점액낭샘암종의 자기공명영상 소견에 대하여 보고한 바와 일치하였다 (2).

영상의학검사에서 후복막강에 위치한 낭성 종괴가 발견되었을 경우 양성종괴증, 양성림프관증, 비취장성 가성낭종 등으로부터 상피성 낭종을 구별하기가 쉽지 않다 (9). Yang 등은 양성종괴증은 다방성 종괴로 보이고, 양성림프관증은 다방성이며 하나 또는 그 이상의 후복막 공간을 차지하는 종괴로 나타나고, 상피성낭종은 주로 단방성 종괴로 보이는 경향이 있다고 하였다 (9). 그러나 이러한 소견이 절대적인 기준이 될 수 없으며 특히 양성 종괴의 양성, 경계성, 또는 악성여부에 따라 더욱 혼재되는 양상으로 나타날 수 있다. 그러므로 최종적인 진단에는 수술 후 병리학 소견이 필수적이며 진단과 치료의 목적으로 종괴의 완전 적출술을 시행해야 한다. 양성 종괴 내부에 고형 성분의 여부나 벽의 비후 등은 양성, 경계성, 또는 악성을 감별하는데 도움을 주는 소견이며 자기공명영상으로 종괴의 성상을 가장 정확하게 평가할 수 있겠다.

본 증례에서 처럼 원발성 후복막 점액낭샘암종 발생 후 종괴적출술을 시행하였으나 수술 6개월 후 양측 난소 및 복막 전이를 보인 예가 Ji 등에 의해 보고된 바 있으며 (3), 그 외 다른 환자에서도 복막, 종격동 임파절, 또는 부난소 등의 전이를 보인 사례가 보고되었다 (7, 10).

치료는 그 예가 드물어 현재까지 표준 치료가 확립되어 있지 않지만 대부분 종양의 절제술을 실시한 후 보조항암화학요법을 추가하거나 또는 단순 추적 관찰하는 것이다 (10). 원발성 후복막 점액낭샘암종에서 보조항암화학요법의 효과는 아직 정립되어 있지 않고 수술 범위에 대해서도 표준적인 지침은 없으나, 일부 보고에서는 종괴 적출술 시에 자궁, 양측 난소 및 자궁부속이 육안으로 정상소견이더라도 절제술을 시행하는 것이 재발 및 전이를 줄일 수 있다고 하였다

(3, 7). 정확한 진단과 치료를 위하여 더 많은 수의 증례와 장기 추적 검사가 필요할 것으로 보인다.

요 약

초음파 검사에서 복부 종괴의 위치와 파급 범위의 평가가 특히 어려운 임산부에서 자기공명영상 검사가 이루어져야 하며, 본 증례는 자기공명영상 검사를 통하여 원발성 후복막 점액낭샘암종의 진단에 도움을 주는 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

1. Chung DH, Lee SH. A case of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma treated with fertility-sparing surgery. *Korean J Obstet Gynecol* 2012;55:424-428
2. Kashima K, Yahata T, Fujita K, Tanaka K. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma associated with pregnancy. *Int J Gynecol Cancer* 2008;18:908-912
3. Ji JH, Lee HJ, Park SC, et al. A case of primary mucinous cystadenocarcinoma. *Yeungnam Univ J Med* 2008;25:134-138
4. Sonntag B, Lelle RJ, Steinhard J, Brinkmann OA, Hungermann D, Kiesel L. Retroperitoneal mucinous adenocarcinoma occurring during pregnancy in a supernumerary ovary. *J Obstet Gynaecol* 2005;25:515-516
5. Roth LM, Ehrlich CE. Mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum. *Obstet Gynecol* 1977;49:486-488
6. Lee SA, Bae SH, Ryoo HM, Jung HY, Jang SB, Kum YS. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: a case report and review of the literature. *Korean J Intern Med* 2007;22:287-291
7. Fujii S, Konishi I, Okamura H, Mori T. Mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum: a light and electron microscopic study. *Gynecol Oncol* 1986;24:103-112
8. Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *Radiographics* 2003;23:45-57
9. Yang DM, Jung DH, Kim H, et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics* 2004;24:1353-1365
10. Lee SA, Kim KH, Kim JI, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma involving the splenic hilum. *J Korean Surg Soc* 2007;73:344-349

MR Imaging of Primary Retroperitoneal Mucinous Cystadenocarcinoma in Pregnant Woman

Jisun Lee, Bum Sang Cho, Yook Kim, Kyung Sik Yi, Min Ho Kang, Seung Young Lee, Sung Jin Kim, Kil Sun Park

Department of Radiology, Chungbuk National University Hospital, Cheongju, Korea

Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma is a very rare malignancy. To date, 51 cases have been reported, including 3 in pregnant women. Herein, we report magnetic resonance findings of a 31-year-old Korean woman (15 weeks and 3 days pregnant) with primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. On abdominal magnetic resonance imaging (MRI), a mass was identified in the retroperitoneal area with a nodular lesion showing heterogeneous signal intensity and focal wall thickening on T1- and T2-weighted images. Exploratory laparotomy and tumor excision were performed. Histological examination revealed primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. The patient subsequently underwent total hysterectomy, bilateral salpingo-oophorectomy, and omentectomy for metastatic mucinous cystadenocarcinoma of both ovaries 15 months after her initial surgery.

Index words : Magnetic resonance imaging (MRI) · Retroperitoneal Neoplasm · Mucinous Cystadenocarcinoma
Pregnancy

Address reprint requests to: Bum Sang Cho, M.D., Departments of Radiology, Chungbuk National University Hospital, 410 Seongbong-ro, Heungduk-gu, Cheongju, Chungbuk 361-711, Korea.
Tel. 82-43-269-6486 Fax. 82-43-269-6479 E-mail: sircircle@hanmail.net