

## Pseudomyxoma Peritonei 증례 보고<sup>\*</sup>

한국외과대학원대학원학회지

박성천 · 임태진 · 박영관

### =Abstract=

#### Pseudomyxoma Peritonei

—Report of case—

Sung Chun Park, Tae Jin Lim, Young Kwan Park.

Department of General Surgery, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

Pseudomyxoma peritonei is a rare condition characterized by mucinous ascites results from the intraperitoneal spread of mucin-producing lesion of the ovary or appendix.

Patients complain abdominal pain with distension or symptoms of the intestinal obstruction due to mucinous ascites.

Diagnosis is confirmed intraoperatively and treatment should consist of evacuation of the mucinous ascites and removal of the mucocoele.

The role of chemotherapy is uncertain and external radiation is probably of no value.

This report presents one case of pseudomyxoma caused by rupture of the mucocele of the appendix which experienced at Dept. of Surg. Keimyung University Hospital and reviewed literatures about it.

### 서 론

Pseudomyxoma Peritonei는 비교적 희귀한 질병으로 1884년 Werth가 명명하였다. 주로 난소의 점액성 낭선종, 충수돌기의 점액종, 도문계는 자궁, 장 또는 충수담관의 점액생성병소의 파열로 복강내에 교상(膠狀) 점액삼출액이 피막으로 끼여 복강내에 낭종상 종류를 만드는 질환이다. 양성이든 악성이든 점액성 복수때문에 심한 복부통증, 복부팽만 또는 부분적 강체색종의 증상으로 대처한다. 질자는 태제로 수술중에 할수 있으며 치료는 원발병소의 제거와 점액분비물의 제거이다. 그러나 대장(內腸) 침윤은 거의 없으나 재발이 충하고 임상적으로

악성질 경우가 많다. 저자들은 계명의대 외과하고 철예지 우동 점액성 난소 낭선종을 동반한 충수돌기 점액종 파열로 인한 Pseudomyxoma Peritonei 1례를 치료하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

환자 : 이근자 여자 48세

#### 병력

환자는 최근 2개월동안 복부팽만감 및 상복부 통증, 2개월동안 7kg의 체중감소를 주소로 내원하였다.

과거역사는 특별한 것은 없었으며 일상 및 자연흡연의 경력은 없고 7회의 임신 및 출산이 있었다.

\*본 논문은 1985년도 계명대학교 운동연구비 및 충북의료원 조사연구비로 이루어졌음.

## 이학적 소견 및 검사실 소견

내원 당시 혈압, 맥박, 호흡, 체온은 정상이었고 복부팽만이 심했으며 타진상 둔음이 있었고 복부동통은 별반 없었다. 입원 당시 백혈구는 6200 해모글로빈 9.4g%, 적혈구침강속도 70mm/hr, 뇨검사상 Trichomonas가 검출되었고 혈장전해질치는 이상이 없었다.

## 경과

입원 제 6병일째에 복강경검사를 행하였으나 교상점액성복수와 특별한 소견을 보지 못하였으며 입원 제 8병일째에 복부 C.T. scanning을 행한 결과 제시된 그림과 같은 다엽으로 구분되는 복강전체에 걸친 심한 복부종양을 보였다(Fig. 1). 입원 제 9병일째에 개복술을 시행하였다.

## 수술소견

- 1) 다량의 교상점액성복수(1000ml)
- 2) 우측난소의 다발성 낭종
- 3) 절액으로 충만된 충수돌기

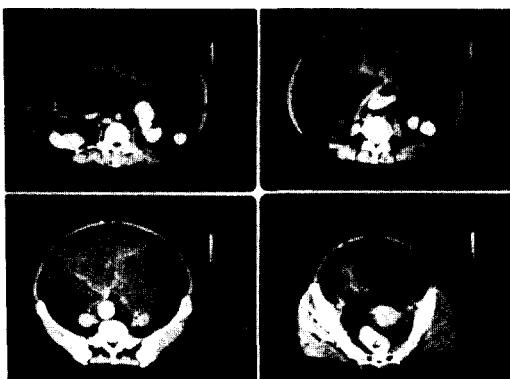


Fig. 1 Abdo. CT on First Admission

## 수술방법

- 1) 교상점액성복수 제거
- 2) 우측난소 및 난관 절제술
- 3) 충수돌기 절제술

## 병리조직학적 소견

- 1) 육안적 소견  
우측난소 : 26×25cm in size, 6000g  
우측난관 : 9.0cm in length  
                  0.7cm in diameter  
충수돌기 : 11.0cm×4.5cm

## 2) 현미경학적 소견

① 1열의 점액성 원주세포로 쌓인 다발성 낭종의 종괴로 난소실질에 세포성점액질이 침투(Fig. 2).

② 악성소견 미발견

③ 충수돌기는 점액질로 충만되고 불규칙적으로 비후된 hyalinized wall을 보임(Fig. 3).

## 병리조직학적 진단

- 1) Ovary, Right, Mucinous Cystadenoma
- 2) Appendix, Mucocele
- 3) Omentum, Pseudomyxoma Peritonei



Fig. 2

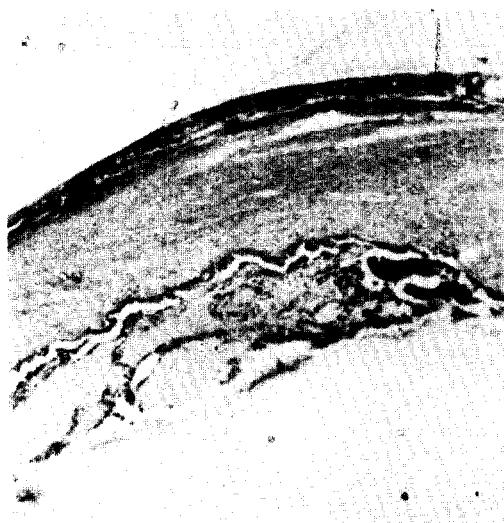


Fig. 3

## 수술후 경과

수술후 환자는 호흡의 경파를 밟아 수술후 제 17병일째에 퇴원하였으며 이후 계속적으로 FT-207, 400mg bid, Picibanil 0.5~1.0KE 투여해 왔으며 술후 2년 9개월 후 다시 식욕상실, 복부팽만을 주소로 내원하였다.

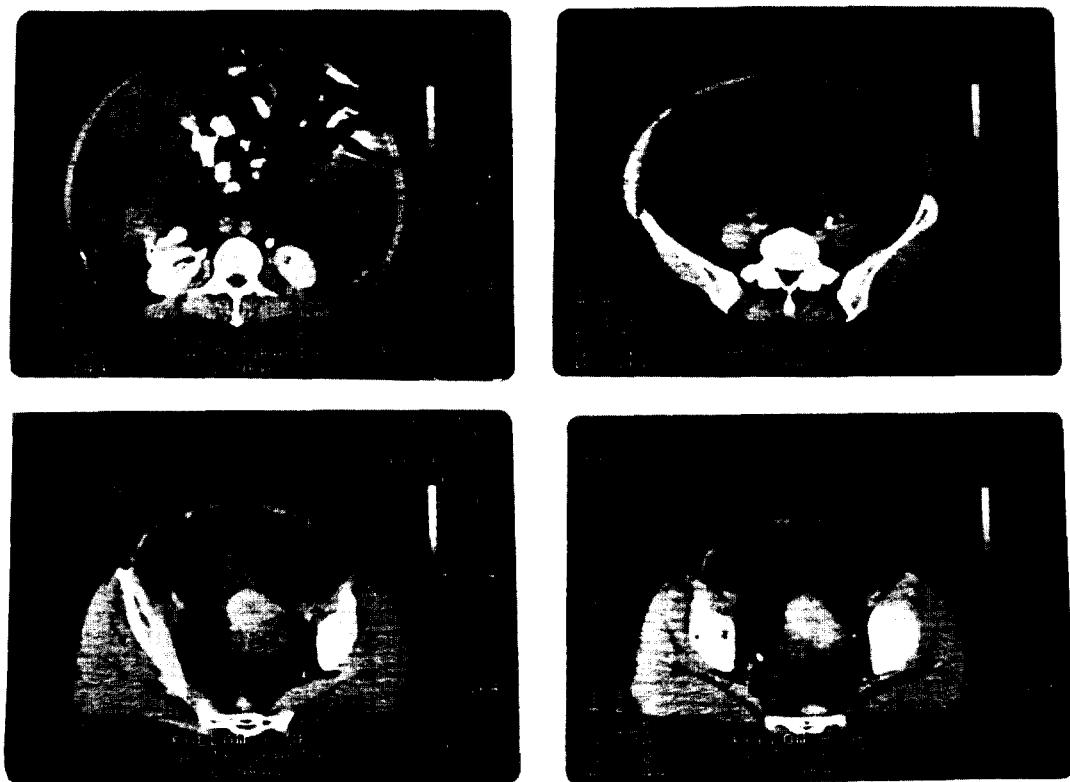


Fig. 4. Abdo. CT on Second admission

복부 C.T. scanning 상 그림과 같은 소견을 염었다(Fig.4).

#### ※ CT 소견

- 1) multiple septated and nodular, extensive fluid collection
  - 2) centralization of bowel
- 이후 2번째 수술을 시행.

#### 수술 소견

- 1) Adult fist sized mass(Left Ovary)
- 2) Jelly-like ascites, about 1200ml
- 3) Metastasis to the liver and omentum

#### 수술 방법

- 1) 점액성복수 제거
  - 2) 좌측 난소절제술
- 병리조직학적 소견
1. GROSS  
glairy, gelatinous ascites, about 1200ml  
poorly defined ovarian and omental tissues

#### 2. MICRO (Fig. 5).

numerous papillary growing of single or piled-up tall columnar cells  
Tumor cells showed loss of polarities and vacuolated cytoplasm and mitosis



Fig. 5

#### 병리조직학적 진단

Left Ovary, Cystaden Ca. mucinous

## 재수술후 경과

술후 제10병일째 별문제 없이 퇴원한 이후 Cytosan 50mg, tid 투여.

이후 백혈구 감소증으로 2회 투여 중단하는 과정을 밟았으나 계속적인 투여와 백혈구감소증 교정을 받았다. 재수술후 8개월 경과 다시 복부팽만증 재발 증상을 보여 증상치료 및 관찰요법으로 계속적인 치료를 받고 있음.

## 고 안

Pseudomyxoma Peritonei는 난소나 충수돌기의 점액질 산생병변이 복강내로 카급되어 나타나는 점액성복수를 특징으로 하는 희귀한 질환이다.

Pseudomyxoma Peritonei는 1884년 Werth가 난소낭종에서 기인한 환자에서 처음 명명, 보고한 이후로 1901년 Frankel이 충수돌기의 점액종에서 기인한 Pseudomyxoma Peritonei를 보고하였다. 이후 Rosenfield는 1949년 500례의 Pseudomyxoma Peritonei를 발표하였는데 그중 난소성이 충수돌기성보다 4배정도로 더 많은 것으로 나타났다.<sup>9)</sup> 지금까지 보고된 Pseudomyxoma Peritonei의 원발부위는 난소, 충수돌기, 자궁체부, 장, 제뇨관양(膀胱管樣) 악성 점액선종, 절액성 제장간단장, 충수암관의 점액성 악성종양들이 있으며 드물게 악성위암에서 기인한 예도 보고되어 있으나 그중 대부분이 난소와 충수돌기에서 기인하였다. 특히 난소의 점액성 악성선종은 흔히 양측성으로 나타나는 경우가 많으며 난소와 충수돌기가 동시에 침범된 경우가 흔하다. 대개의 Pseudomyxoma Peritonei 환자는 40대와 50대의 여성에서 많은 비도를 보았다.<sup>10)</sup>

충수돌기 점액종에서 기인한 Psedomyxoma Peritonei를 원인적으로 조사해본 결과, 먼저 충수돌기의 점액종이 형성되는 데에 있어 Phemister는 충수돌기의 정상적 회화에 열증이 통반된 것으로 보고 있었으며<sup>3), 12)</sup> Milliken과 Poindexter에 따르면 점액종 형성에는 다음과 같은

- 1) Secretion of mucin into the crypts
  - 2) Failure of reabsorption
  - 3) The conversion of mucin into pseudomucin
- 3단계 과정을 밟았다고 했으며<sup>11)</sup> Vorhaus는 여기에 선행과정으로 협착을 지적하였다<sup>11)</sup>.

Parson과 Higa 등에 의하면 Pseudomyxoma Peritonei 중 16%가 난소의 악성 점액성선종에서 기인하고 8.8%가 충수돌기 점액종에서 기인하였다고 한

다<sup>1), 5), 9).</sup>

이들의 임상증상을 보면 대개 오랜기간동안 애매한, 비정형적인 하복부 통증을 호소하며 구토없는 오침등의 증상을 보이다가, 후기에는 장폐색의 증상을 보인다. 드물게 빈혈, 저혈당을 보인 예도 있다고 보고되며 종괴축지가 주증상인 경우도 있다. 검사실 소견은 특이한 것이 없으며 대개는 술전 진단이 어렵고 수술하여 진단되는 것으로 알려져 있다<sup>3), 6), 10), 13).</sup>

이들의 병리학적 소견을 살펴보면 충수돌기의 점액종의 경우, 크기는 정상충수 크기에서 어른의 머티크기까지 다양하며 형태는 원형, 난형, 각뿔형, 소세지형 등으로 보고되었고<sup>6)</sup>, 점액종에 있어 충수돌기의 벽의 변화는, 초기에는 균육성 점막의 미후와 더불어, 점막하부에 원형세포의 침윤이 보이며, 점막은 입방 및 원주세포의 과형성, 분비성점막을 보인다. 이어 팽만이 심해지면 점막은 위축되고 상피세포도 소실된다. 후기에 들어서면 나머지 벽도 더욱더 얇아지고 균설유도 없어지고 교원조직으로 대치되며 드물게 내암이 높아져 채실을 형성하는 수도 있으며 파열되는 경우, 복강내 전이를 일으키게 된다. 점막종의 내용물을 단계, 농축정도, 세포반응의 정도에 따라 다양하며, 초기에는 엷은, 투명하거나 어느정도 흐리면서 끈적끈적한 액체양상을 보이다가, 후기에는 치밀하고 굳어진 액체로 된다. 여기에 백혈구반응이 일어나면 화백색으로 변한다. 어떤이는 이 내용물을 mucicarmine과 환원반응에 기준을 두어 mucin과 Pseudomucin으로 분류한다<sup>3), 13).</sup>

치료에 있어 병변의 외파적절제술이 가장 좋은 것으로 되어 있으며, 점액종의 경우, 내용물 누출이 있으면 예후가 좋지 못한 것으로 알려져 있다. Woodruff과 McDonald에 따르면 악성가성점액성 생장은 선형된 병변으로부터 상피세포가 전이한 결과라고 한다<sup>14).</sup> 그러나 난소낭종의 경우, Stage I, Grade I 병변에 있어 종양을 파열시켰을 때 전이가 된다던지, 예후에 나쁜 영향을 초래하는 걸과를 통계적으로 볼 수 없었다는 보고도 있다<sup>4), 8).</sup> 그외 치료방법으로서 복강내 알킬화인자 투여도 제시되고 있으며 폐경기환자에 있어서의 난소낭종은 estrogen 요법도 효과가 있는 것으로 알려져 있다. 그러나 방사선요법, 점액완화제투여는 별효과가 없다고 밝혀졌다<sup>9).</sup>

Pseudomyxoma Peritonei의 예후를 보면 5년생존율이 45%, 10년생존율이 40%로 보고되고 있으며 Gerald 등에 따르면 예후에 관계되는 요소로서

충수돌기 점액증의 경우, 점액성 축적물내에 존재하는 종양세포의 수가 예후를 결정하는 조작학적 기준이 될수 있다고 한다<sup>9)</sup>. 난소종양에서 기인한 Pseudomyxoma Peritonei의 침작성과 경과급진성은 기인한 종양의 악성정도와 관계가 있다<sup>12), 6)</sup>.

## 결 론

본 계명의대 의과학교실에서는 충수돌기 점액증과 난소의 점액성선증이 공존한 Psedomyxoma Peritonei 1례를 치료하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

- 1) Bennington, J.L., Ferguson, B.R., and Haber, S.L.: Incidence and relative frequency of benign and malignant ovarian neoplasm. *Obstet. Gynecol.*, 32: 627, 1968.
- 2) Cole, W.H., Roberts, S.S., Webb, R.S., Strehl, F.W., and Oates, G.D.: Dissemination of cancer with special emphasis on vascular spread and implantation. *Ann. Surg.*, 161: 753, 1965.
- 3) Grodinsky, M.G.: Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *Surg. Gynecol. Obstet.*
- 4) Grogan, R.H.: Accidental rupture of malignant ovarian cysts during surgical removal. *Obstet. Gynecol.*, 30: 716, 1967.
- 5) Higa, E., and Rosai, J.: Pizzinmbono. Mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. *J. Lab. Invest.*, 26: 478, 1972.
- 6) Limber, G.K., King, R.E., and Silverberg, S.G.: Pseudomyxoma peritonei. *Ann. Surg.*, 178: 587, 1971.
- 7) Milliken, G., and Poindexter, C.A.: *Am. J. Path.*, 1: 397, 1925.
- 8) Mummell, E.W., Jagox, H.W., and Taylor H.G.: Treatment and prognosis in cancer of the ovary. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 74: 1187, 1957.
- 9) Parson, S., Gray, G.F., and Thorbjarnarson, B.: Pseudomyxoma peritonei. *Arch. Surg.*, 101: 545, 1970.
- 10) Ryan, R.F., Behrs, O.H., Woolner, L.B., Bartholmew, L.G., Malignant mucocele of the appendix.
- 11) Vorhaus, M.G.: *JAMA*, 94: 165, 1930.
- 12) Wangensteen, O.H., and C.: dennis Experimental proof of the obstructive origin of appendicitis in man. *Ann. Surg.*, 110: 629, 1939.
- 13) Wesser, D.R., and Edelman, S.: Experiences with mucoceles of the appendix. *Ann. Surg.*, 153: 272, 1961.
- 14) Woodruff and McDonald Benign and malignant cystic tumors of the appendix. *S. R. Surg. Gynecol Obstet.*, 71: 750, 1940.