

Gliomatosis Peritonei 1예

계명대학교 의과대학 산부인과학교실

권상훈·이태성

=Abstract=

A Case of Gliomatosis Peritonei

Sang Hoon Kwon, M.D., Tae Sung Lee, M.D.

Department of Obstetrics and Gynecology, Keimyung University College of Medicine,
Taegu, Korea

Gliomatosis peritonei is the implantation of glial tissue with the peritoneal cavity associated with ovarian teratoma. Although the mechanism of implantation is unknown, it probably occurs most commonly from extrusion of mature glial tissue through capsular defects in the tumor. Previous reports have emphasized improved outcomes when these implants are found to be mature, even if the ovarian component is immature. We experienced one case of ovarian immature teratoma(Grade I) with gliomatosis peritonei, which was treated with conservative surgery.

Key Words : Gliomatosis peritonei, Ovary, Teratoma.

I. 서 론

Gliomatosis peritonei는 난소기형증의 매우 드문 합병증으로 육안적으로는 난소종양의 진행된 병기(3기, 4기)를 보이고 특히 암종증(carcinomatosis)과 분간이 어려울 경우가 많지만 대부분이 양성 질환이고 한 연구기관에서 많은 수의 환자를 다룰 수 없고 치료에 대한 정설이 세워져 있지 않기에 여러 가지 방법을 병행하여 치료하고 있는 실정이다.

저자들은 1996년 8월 21일 수술적 치료를 시행한 Gliomatosis peritonei 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

환자 : 정○○, 23세.

주소 : 하복통.

산과력 : 0-0-0-0.

월경력 : 초경은 15세, 월경주기는 30일형으로 규칙적이고 지속기간은 4일, 양은 중등도였으며 최종 월경일은 1996년 8월 25일이었다.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 1년전부터 간헐적인 하복통이 있어온 환자는 1996년 8월 20일부터 급성하복통이 시작되어 1996년 8월 21일에 모 대학병원을 방문하여 난소종양으로 의심되는 골반종괴가 발견되어 1996년 8

월 29일 본원 외래로 내원하였다.

초진소견 : 신장 157cm, 체중 44kg, 체격 및 영양 상태는 양호하였고, 혈압 110/70 mmHg, 맥박 70회/분, 호흡 20회/분, 체온 36.5 °C 였다. 의식상태는 명료하였고 하복부 통증과 압통을 호소하였다. 복부 촉진시 임신 20주이상의 종괴가 촉지되었다.

내진소견 : 직장검사상 고형질종괴가 촉지되었다.

검사소견 : 혈액검사상 혈색소치 12.3gm/dl, 적혈구용적비 38.2%, 백혈구수 5,260/m³, 혈소판수 202,000/m³이었으며, 소변검사, 혈액응고검사, 심전도, 흉부 X-ray검사, 혈청검사 및 일반화학검사는 정상이었다.

종양표지를 질(tumor marker) 중 Ca 125는 316.3μ/ml로 증가되었고, β-HCG는 및 α-fetoprotein치는 정상범위 내였다.

초음파소견 : 골반강내에 경계가 불확실한 종괴가 관찰되었고 종괴는 분열화된 낭성으로 관찰되고 부분적으로 석회화소견을 보였다(Fig 1).

Fig 1. USG of pelvis. There shows heterogenous echogenicity of the mass, with dense calcifications, septated cystic portions, and echogenic fatty lesions in the mass.

골반자기공명영상 측정 : 21×8×21cm 크기의 종괴가 골반강, 복강을 차지하고 있으며 종괴는 분엽화된 다발성 낭성 구조를 가지고 석회화 소견을 보였으며 복수, 골 반강내 임파절이상 소견은 보이지 않았다(Fig 2).

수술소견 : 전신 마취 하에서 하복부 정중선 종절 개로 개복하였다.

Fig 2. MRI of pelvis. There reveals about 21×8×21cm in sized huge mass lesion containing multiple cystic lesions, fat component and calcifications in the abdominal and pelvic cavity. There shows no evidence of ascites, significant lymphadenopathies in the abdominal and pelvic cavity.

자궁의 크기는 정상 범위였으며, 우측 난소는 무게가 5.2 kg 이었고, 크기는 25.0×22.0×9.0 cm 였다. 피막은 비교적 매끄러웠고, 복막과 유착되어 있었으며 좌측 난소는 외견상 특별한 사항은 없었다. 복수는 관찰되지 않았다. 우측 난소 난관절제술을 시행하여 동결조직검사를 시행 후 복강내를 관찰결과 장간막(omentum)과 장표피에 전반적으로 파종된 양상을 나타내어 부분 종양감축술, 장간막 절제술 및 충수돌기 절제술을 시행하고 좌측 난소는 보존하였다. 간표피 막과 위장간막은 육안상으로 특이 사항은 없었다.

수술 후 결과 : 수술 후 환자의 경과는 양호했으며 수술 후 7일째 특별한 합병증없이 퇴원하였다.

병리학적 소견 :

육안적 소견 : 우측 난소의 무게는 5.2 kg 이었고, 표피는 매끄럽고 윤이 났다. 그 절단면은 충실성파 낭성을 동시에 포함하고 다발성 분엽화를 보였다. 장간막은 7×6×1.5 cm 크기였고 다발성 결절표면을 보였다.

병리학적 진단 : 우측 난소는 grade I 미성숙 기형종이었으나 복강내 전이조직은 grade 0의 성숙 기형종의 양상으로 Norris분류에 의한 grade I gliomatosis peritonei로 진단되었다(Fig. 3).

III. 고찰

미성숙 기형종은 난소의 악성종양 중 비교적 드문

령은 19세라고 보고하였다.

Gliomatosis peritonei는 일반적으로 미성숙 난소 기형종을 가진 환자에서 복막, 장간막 등에 성숙신 경조직의 전이 침상(metastatic implant)된 것으로 정의한다.

임상증상은 골반에 혹은 복부종괴촉지가 80%로 가장 많고, 복통(40%)과 부분적 압통도 많았으며 종괴의 파열 혹은 염전으로 인해서 급성 복통이 나타날 수 있다 하였다(Norris et al., 1976). 저자들의 예에서는 급성복통을 주소로 입원하여 골반내 종괴를 발견하였다.

수술소견은 대부분은 단측성이었고, Gallion 등(1983)은 양측성으로 오는 경우는 10%정도로 보고하였다. Norris 등(1976)에 의하면 처음 수술 때 종양이 한 쪽 난소에 국한된 경우가 약 70%였고, 그 나머지는 복막과 장간막에 전이된 II기~III기였다. 저자들의 예에서도 우측 난소에 국한된 종괴와 장간막에 전이된 소결절을 보였다. 외관상 gliomatosis peritonei는 복막과 장간막 등에 다발성 소결절의 전이된 양상을 보이는데 소결절의 크기는 0.1 cm에서 1.1 cm 정도로 보고하였다(Troung et al., 1982).

Robboy와 Scully(1970)는 악성기형종의 복막내 양성전이를 보고하였으며, 이는 피막이 파열된 부위의 조직성숙도에 좌우된다고 하였다.

미성숙기형종은 회백색 또는 갈색의 충실성 종양으로 많은 수의 낭포를 가질 수 있다. 내부에 연골이나 꿀조직을 가질 수 있으며 다양한 조직학적 소견을 보인다. 현미경학적으로 3배엽에서 유래된 성숙된 조직과 미성숙 태아조직이 있을 수 있으며 특히 신경조직이 많다.

미성숙기형종의 신경조직이 복막에 전이되는 기전은 아직 정확하게 알려지지 않았지만, Robboy와 Scully(1970)는 미성숙 기형종의 피막이 파열된 부위를 따라 조직이 흘러나와 침상이 된다는 설과, 임파선 전이설 등으로 설명하였다.

복막내 전이된 신경조직의 자연사는 명확하지 않다. Chen등(1992)은 신경조직이 변화없이 지속되는 경우, 섬유화되어 사라지는 경우, 악성 신경조직으로 이행되는 경우 등으로 신경조직의 자연사를 설명하였다. Albites 등(1974)은 신경조직의 악성이행을 보고하였고, Khoo 등(1978)은 미성숙 기형종에서 미성숙 신경조직의 전이를 보고하였다. 그러므로 복막전

Fig. 3. Microscopic findings. There shows cystic wall lined by stratified squamous epithelium with lamellated keratin material and underlying skin adnexa, such as numerous hair follicles, sebaceous and eccrine glands(A). Also show foci of immature cartilage which is cellular binucleated and large chondrocytes(B). Section of the omentum shows multiple scattered nodules of mature glial implant(C).

생식세포종의 하나로 미분화세포종 및 내배엽동 종양 다음으로 자주 보고되는 종양이다. 발생연령은 주로 젊은 연령층에 호발하는데 Norris 등(1976)은 14개월부터 40세까지의 연령분포를 보이고 평균 연

이된 신경조직의 조직학적 검사에서는 충분한 조직 채취가 필수적이고 악성이행 혹은 다른 생식세포의 전이가 있는지를 확인하는 것이 예후측정에 중요한 요소가 된다.

Perrone 등(1986)은 미성숙 기형종에서의 α -fetoprotein 농도는 증가하며, 수술 후 그 농도가 정상으로 감소하는 것으로 보아 α -fetoprotein이 미성숙 기형종으로부터 생기는 것으로 보고하였다. 또한 Bahari 등(1980)은 조직학적으로 미성숙 신경조직에서 α -fetoprotein이 분비됨을 확인하였고, 종양의 성숙이 있으면 α -fetoprotein의 생성도 감소된다고 보고하였다.

일반적으로 난소종양의 복막내 전이는 III기이상의 진행된 질환을 뜻하지만 예외적으로 미성숙난소 기형종의 복막내 전이는 전이조직이 성숙신경조직이며 양성질환을 의미하므로 예후를 결정함에 있어서 정확한 원발성 종양의 조직학적 소견과 전이조직 소견이 필수적이다 하겠다. 예후인자로는 조직분화도, 암기, 종양의 크기, 피막의 파열유무, 연령 등이 있다.

Bahari 등(1980)은 원발종양의 성숙에 따른 조직분화도가 예후에 가장 중요하다고 하였으나, 반면 Norris 등(1976)은 원발종양의 조직분화도가 난소 외로의 전이를 결정하며, 난소 외로의 전이가 일어난 경우 예후에 가장 중요한 요소는 전이된 부위에서의 조직분화도라고 하였다.

전이된 병소는 원발종양보다 조직분화도가 좋으며(Bahari, 1980), 특히 gliomatosis peritonei인 경우 예후는 좋고 신경조직 이외에 다른 생식세포의 전이가 있는 경우는 예후가 나쁘다고 보고하였다(Wisniewski 1973, Disaia 1977).

Thurlbeck과 Scully(1960)는 세포의 분화정도와 미성숙조직의 분포에 따른 등급체계(Grade system)를 제안하였고 Norris 등(1976)에 의하여 보완되어 종양치료 후 예후와 매우 관계가 깊은 등급체계를 완성하였다.

Grade 0은 미성숙 조직이 없고 mitotic activity 가 거의 없는 경우, Grade I는 약간의 미성숙조직이 경우, Grade II는 미성숙조직이 있고 신경조직이 저 배율시야 3개이하인 경우, grade III는 미성숙조직이 있고 신경조직이 저배율시야 4개이상인 경우로 분류한다.

Gallion 등(1983)은 미성숙기형종 150예를 보고하여 grade I, II, III에 따른 2년생존율을 81%, 51%, 33%로 보고하였고, Norris 등(1976)은 grade I, II, III에 따른 환자의 생존율을 82%, 63%, 30%로 보고하였다.

결론적으로 술 중 소견만으로는 양성과 악성 난소종양을 감별할 수 없으므로 수술적 치료는 보존적 치료가 원칙이다(Welch, 1979). 첫 수술적 치료시 대부분의 단측 난소 절제술과 전이성 조직의 충분한 조직 채취가 필수적이고 치료계획은 원발성 종양과 전이조직의 조직학적 평가 후에 결정해야 한다.

David(1985)는 원발성 종양이 grade I이고 전이된 종양이 grade 0이면 종양발생 부위의 난소 및 난관절제술만으로 치유가능하고 원발성 종양이 grade II 또는 III이거나 전이된 종양이 grade I, II, III이면 종양제거 수술후 화학항암요법으로 VAC(vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide)를 병용해야한다고 보고하였다.

이차 추시수술은 무증상의 환자에게는 필요없고 임상양상의 변화나 재발의 가능성이 있을 시 시행한다. 그러므로 전이성 조직이 성숙조직이면 예후는 좋을 것으로 생각되지만 실제로 수술시 완전한 복강내 전이조직의 검사가 불가능하므로 추적검사가 필요할 것으로 사료된다. Albites(1994)는 9세된 여아에서 19cm크기의 성숙기형종을 보고하였는데 첫 수술 후 5개월 후에 사망하였다. 이 보고에서는 복강내 전이조직의 조직학적 검사 소견은 기술되어 있지 않았다. 미성숙 전이성 조직의 재발에 의한 것으로 추정된다. Nielsen 등(1985)은 29세된 여성에서 25cm크기의 미성숙 기형종 grade III와 복강내 전이 조직 grade 0인 환자에서 첫 수술후 1개월 뒤에 이차 추시 수술시에 15cm크기의 악성기형종을 발견하였다. 그러나 이 경우에는 Grade 0의 신경조직의 악성이행이라기보다는 불충분한 복강내 전이조직검사에 의한 것으로 해석된다.

IV. 결 론

저자들은 1996년 8월 급성 하복통을 주소로 계명대학교 병원 산부인과에서 grade I의 gliomatosis peritonei로 진단받고 보존적 수술 후 현재까지 재발 없이 추적 검사중인 환자 1예를 경험하였기에 간단

한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- References -

- Albites V. Solid teratoma of the ovary with malignant gliomatosis peritonei. Int J Gynecol Obstet 1974 ; 12 : 59.
- Bahari CM, Lurie M, Schoenfeld A, et al. Ovarian teratoma with peritoneal gliomatosis and elevated serum α -fetoprotein. Am J Clin Pathol 1980 ; 73 : 603.
- David MG. Malignant germ cell tumors of the ovary. Clinical Obstet Gynecol 1985 ; 28 : 824.
- Disaia PJ, Saltz A, Kagan AR, et al. Chemotherapeutic retroconversion of immature teratoma of the ovary. Obstet Gynecol 1977 ; 49 : 346.
- Esterhay PJ, Shamiro HM, Sutherland JC, et al. Serum α -FP concentration and tumor growth dissociation in a patient with ovarian teratocarcinoma. Cancer 1960 ; 13 : 804.
- Gallion H, van Nagell JR Jr, donaldson ES, et al. Immature teratoma of the ovary. Am J Obstet Gynecol 1983 ; 146 : 361.
- Khoo SK, Jones ISC, McKenna H. Ovarian teratoma with peritoneal gliomatosis. Aust NZ J Obstet Gynecol 1978 ; 18 : 277.
- Nielson SNT, Scheithauer BW, Gaffey TA. Gliomatosis peritonei. Cancer 1985 ; 56 : 2499.
- Norris HJ, Zirkin HJ, Denosn WL. Immature teratoma of the ovary. A clinical and pathologic study of 58 cases. Cancer 1976 ; 37 : 2359.
- Perrone T, Stelner M, Dehner LP. Nodal gliomatosis and α -fetoprotein production. Two unusual facets of Grade I ovarian teratoma. Arch Pathol Lab Med 1986 ; 110 : 975.
- Piver MS. Ovarian malignancies. Diagnostic & Therapeutic Advances. New York, Churchill Livingstone. 1987 ; 237.
- Robboy SJ, Scully RT. Ovarian teratoma with glial implants on the peritoneum : an analysis of 12 cases. Human Pathol 1970 ; 1 : 643.
- Thurlbeck WM, Scully RT. Solid teratoma of the ovary. A clinicopathologic analysis of 9 cases. Cancer 1960 ; 13 : 804.
- Troung LD, Jurco S III, McGavran MH. Gliomatosis peritonei : Report of two cases and review of literature. Am J Surg Pathol 1982 ; 6 : 443.
- Welch KJ. Ovarian cysts and tumors. In Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, et al. Pediatric Surgery. Year Book Medical Publishers, Inc. 1979 : 1437.
- Wisniewski M, Deppisch LM. Solid teratoma of the ovary. Cancer 1973 ; 32 : 440.