

## 난관의 악성 혼합 뮐러씨 종양 1예

연세대학교 의과대학 산부인과학교실  
정다정 · 김재욱 · 김영태 · 김성훈

=ABSTRACT=

### A Case of Malignant Mixed Müllerian Tumor of the Fallopian Tube

Da Jung Chung, M.D., Jae Wook Kim, M.D., Young Tae Kim, M.D.,  
Sung Hoon Kim, M.D.

*Department of Obstetrics and Gynecology, Yonsei University College of Medicine,  
Seoul, Korea*

Malignant mixed müllerian tumors (MMMT) are rare neoplasms of the female genital tract that histologically consist of malignant epithelial and stromal components, arising in the endometrium, followed in decreasing order by the vagina, cervix, and ovary. Tubal origin is extremely rare and accounts for less than 4% of all MMMTs. Most of the patients present with nonspecific abdominal pain or abnormal vaginal bleeding. Nonspecific findings on imaging studies also make exact preoperative diagnosis very difficult, mostly mistaken as ovarian malignancies. The primary goal of treatment is removal of tumor mass by cytoreductive surgery. Postoperatively, chemotherapy or radiotherapy is added, but prognosis is very poor. The best form of postoperative adjuvant therapy is not yet established due to the rarity of this disease entity. We report a case of a malignant mixed müllerian tumor of the fallopian tube that we have experienced recently with a brief review of the literature.

**Key Words** : Malignant mixed müllerian tumor, Fallopian tube

악성 혼합 뮐러씨 종양은 육종 및 암종의 성분을 동시에 가지는 매우 드문 암으로 자궁 내막에서 가장 흔히 발병하며 그 다음으로 질, 자궁경부, 난소 순으로 발견된다.<sup>1</sup> 난관에서 발생하는 경우는 가장 드물며 전체 악성 혼합 뮐러씨 종양 중 4% 미만을 차지하는 것으로 알려져 있다.<sup>2,4</sup> 전체 부인과 암 중 0.5% 미만을 차지하는 원발성 난관 암 중에서도 악성 혼합 뮐러씨 종양은 약 2.4-5.2%의 빈도를 보인다.<sup>1,5,6</sup> 현재까지 전 세계적으로 약 60개 미만의 증례 보고만 되어 있어 최적의 치료나 예후에 관한 자료는 제한되어 있는 실정이며 국내에는 1988년 대한병리학회지에 첫 증례가 보고된 후<sup>7</sup> 단편적인 증례보고가 2차례 더 있어<sup>8,9</sup> 현 증례가 국내 4번째 보고이다.

악성 혼합 뮐러씨 종양은 증배업 조직의 기원에 따라 두 종류로 나눌 수 있는데 동질형은 정상 뮐러씨 조직에서 기원하는 육종 성분을 포함하나, 이질형은 황문근, 연골, 골 등과 같이 정상 뮐러씨 조직에서 기원하지 않는

육종 성분을 가지고 있다.

본 저자들은 최근에 난관에 발생한 이질성 악성 혼합 뮐러씨 종양 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

**환 자** : 이○숙, 57세

**주 소** : 1개월 간의 점상 질출혈

**초진일 및 병력** : 2003년 2월 18일 본원 산부인과에 내원하여 시행한 골반 내진 검사 상 우측 부속기에 약 6 cm 크기의 종괴가 촉지되어 초음파검사 시행한 결과 5.6 × 2.3 cm 크기의 관상 충실성 종괴가 우측 부속기에 관찰되어 우측 난소 종양, 악성 난관 종양 의증 의심하여 2003년 3월 3일 본원에 입원하였다.

**산과력** : 2-0-4-2 (제왕절개술 2회, 인공 유산 4회)

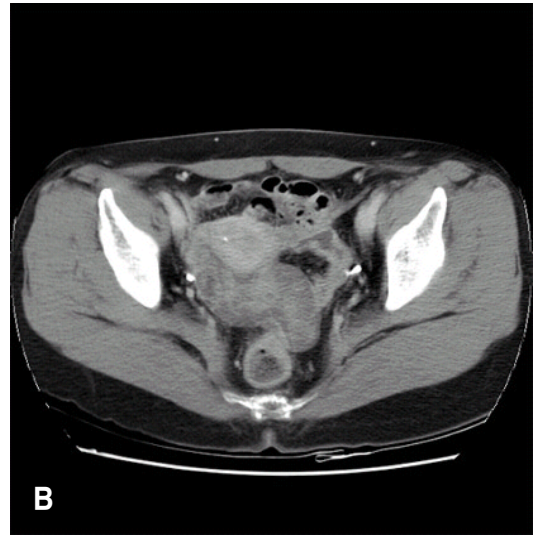
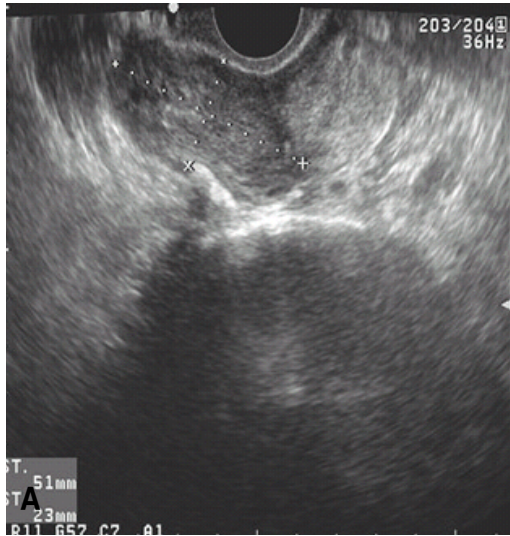


Fig. 1. Preoperative imaging studies. (A) Ultrasonography depicting a heterogenous tubular right adnexal mass, (B) Abd-pelvic CT showing a well-enhancing mass posteriorly to the uterus.



Fig. 2. Gross picture of the right tubal mass.

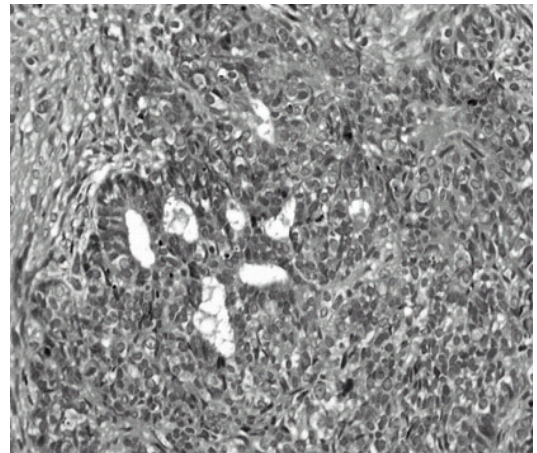


Fig. 3. Microscopic picture of carcinosarcoma component of MMMT (H&E stain,  $\times 100$ ).

**월경력** : 19세에 초경을 하였고 54세에 폐경되었다.  
**가족력 및 기왕력** : 특이 소견 없었다.  
**이학적 소견** : 입원 당시 외견 상 특이 소견 없었고 신장 150 cm, 체중 56.5 kg였으며 혈압 110/70 mmHg, 맥박 82 bpm, 호흡수 20회/분, 체온 36.5 $^{\circ}$ C으로 전신 상태는 양호하였다. 골반 내진 결과 외음부는 정상이었고 자궁은 정상보다 약간 커져 후굴되어 있었으며 우측 부속기에 약 6 cm 크기의 종괴가 촉지되었다.  
**검사 소견** : 혈액 검사, 간기능 검사, 소변 검사, 흉부 X선 검사, 심전도 검사에서 이상 소견 없었다. CA 125는

17.38 U/mL였고, 자궁 경부 세포진 검사는 정상이었다.  
**방사선 소견** : 초음파상 우측 부속기에 5.6 $\times$ 2.3 cm 크기의 관상 충실성 종괴가 관찰되었고 혈류는 증가되어 있지 않았다 (Fig. 1). 복부 골반 컴퓨터 단층 촬영 상 자궁 후방으로 3.3 $\times$ 2.5 cm 크기의 well-enhancing mass 및 간과 양측 신장에 낭종 소견 보였다 (Fig. 1). 경정맥 신우 조영술, 상부 위장관 조영술, S자 결장술, 마름 관장술을 시행한 결과 모두 특이 소견 없었다.  
**수술 소견** : 우측 난소 종양, 악성 난관 종양 의증 의심 하에 2003년 3월 7일 개복술 시행한 결과 육안적으로

우측 난관에 약 10×4×3 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 조직 동결 절편 검사 상 악성 소견을 보였다. 자궁에는 자궁근종 외에 특이 소견 없었으며, 복수나 유착, 복강 내 전이 소견은 관찰되지 않았다. 병기 결정을 위한 전 자궁 적출술 및 양측 부속기 적출술, 선택적 양측 골반 임파절 절제술을 시행하였다.

**조직 병리학적 검사**

1) **육안적 소견** : 10×3.5 cm 크기의 우측 난관의 절단면은 혈액과 뒤섞인 회백색의 충실성 종양 조직으로 차있었고 (Fig. 2) 부분적으로 난관벽에 연결되는 소견을 보였다. 좌측 난관 및 난소에는 육안적으로 특이 소견

없었으며 자궁에는 자궁근종이 관찰되었다.

2) **현미경적 소견** : 난관에서 발생한 육종과 암종의 성분을 동시에 가지고 있는 악성 혼합성 밀러씨 종양으로 나타났고, 여러 종류의 이질형 성분을 포함하고 있었다. 분화가 나쁜 선암종으로 구성된 암종이 미분화된 간질성 육종과 혼합되어 전체 종양의 50% 이상을 차지하고 있었고 (Fig. 3) 이질형 성분인 악성 연골 육종도 약 40% 정도를 차지하였다 (Fig. 4). 그 외에 분화가 나쁜 악성 혈관육종, 악성 골육종, 악성 지방종이 부분적으로 관찰되었다 (Fig. 4). 난관장벽에 암세포의 침범 소견은 보이지 않았다.

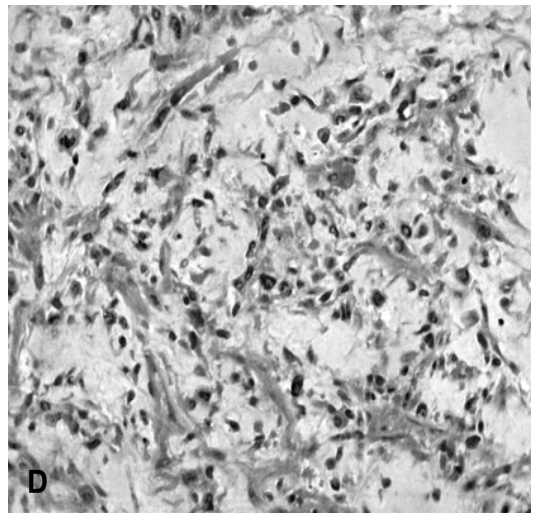
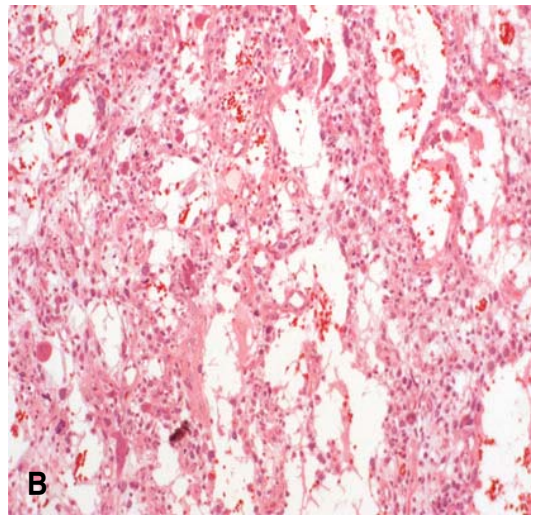
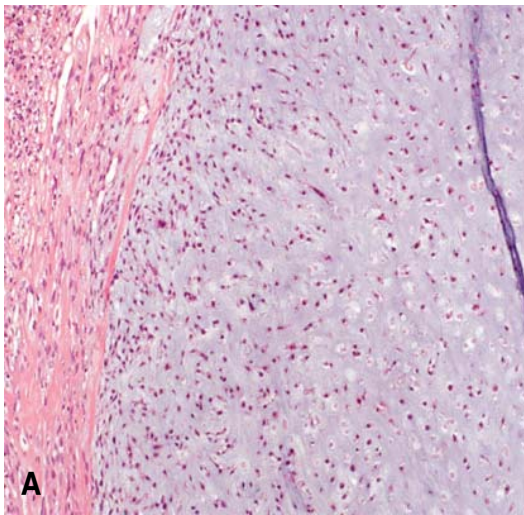


Fig. 4. Microscopic pictures of heterologous components of MMT (H&E stain), (A) Chondrosarcoma, (B) Angiosarcoma, (C) Osteosarcoma, (D) Liposarcoma.

**최종 진단 :** 복강 내 세척 세포진 검사 및 절제된 임파절에서 악성 세포는 모두 음성 소견보였고 그 외 자궁 근종, 만성 자궁 경부염 소견이 나타났다. 최종적으로 환자는 난관의 악성 혼합 밀러씨 종양 제 1기 (stage Ia)로 진단받았다.

**수술 후 경과 :** 수술 후 환자 상태는 양호하였고, 2003년 7월까지 neoplatin 280 mg/m<sup>2</sup>, adriamycin 45 mg/m<sup>2</sup>, cyclophosphamide 250 mg/m<sup>2</sup>의 병합요법으로 수술 후 보조 항암 화학 요법 6차례 시행 후 현재까지 특별한 문제없이 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

원발성 난관암은 여성 생식기 암 중 가장 드문 질환으로 0.5% 미만을 차지하며 이 중 육종, 특히 악성 혼합 밀러씨 종양은 실제 발병율을 알기 어려울 정도로 드물며, 전체 원발성 난관암 중 약 2.4-5.2%를 차지한다고 알려져 있다.<sup>1,5,6</sup>

현재까지 보고된 증례를 검토하면, 진단 시 평균 연령은 57.5±5.9세로 자궁 내막의 악성 혼합 밀러씨 종양에 비해 낮으며<sup>10,11</sup> 난관의 원발성 선암종에 비해서는 높은 편이다.<sup>12-17</sup> 94%에서 폐경기 여성이었으며<sup>6,18</sup> 이것은 난관의 원발성 선암종에 비해 그 비율이 높은 편이다.<sup>12,13,15,21</sup> Weber 등이 29명의 환자를 연구한 결과 60%에서 분만력이 1회 이하인 것으로 나타나 불임이나 저분만력이 연관성이 있는 것으로 생각되나<sup>18</sup> 이 질환의 희귀성으로 인해 정확한 발병 위험 인자는 잘 알려져 있지 않다.

난관의 악성 혼합 밀러씨 종양의 증상은 다른 원발성 난관암 증상과 유사하여, 약 40%에서 비특이적 복통을 주소로 처음 병원을 방문하게 되고, 그 외 비정상적인 질출혈, 복부 팽만과 함께 식욕부진, 피로, 체중 감소 등을 호소하기도 한다.<sup>18-21</sup> 이학적으로 약 75%에서 골반 종괴가 촉지되나 대부분 난소 기원으로 오인된다. 그리고 비정상적인 자궁경부 세포진 검사나 소파술 결과가 나오는 경우는 10% 미만이며<sup>6,18</sup> 초음파나 CT에서도 부속기의 농양이나 자궁의 임신과 유사하게 보이는 비특이적인 복합성 부속기 종양으로 보여 난소암을 의심하고 개복술을 하는 경우가 대부분이다.<sup>6,22</sup> 따라서 수술 전에 진단되는 경우는 매우 드물다.

임상적으로 진행된 경우 난소암 및 원발성 난관 선암종과 유사하게 직접적인 복강 내 전이 소견을 보여 주로 난소, 자궁, 반대편 난관 등 골반내 장기와 복강 내 장기로 흔히 전이되며, 간, 폐, 골 등과 같은 원격 전이는 드물다.<sup>6</sup> 난관은 난관간막 (mesosalpinx)과 난소제삭 (infundibulopelvic ligament)를 통해 대동맥 주위로 가는

풍부한 임파절이 분포되어 있는 장기로, 난관의 악성 혼합 밀러씨 종양의 경우 복강 내 직접 전이 다음으로는 원발성 난관암과 유사하게 골반 임파절이나 대동맥 주위 임파절 등으로 흔히 전이되는 것으로 추정되며<sup>6</sup> 현재까지 보고된 예 중 약 15%만이 난관에 국한되어 있었다. 전이 병소 내에는 자궁 내막에서 발생한 악성 혼합 밀러씨 종양과 유사하게 상피성, 기질성 성분을 각각, 또는 함께 포함하고 있는 것으로 알려져 있다.<sup>10,11</sup>

조직학적으로 난관 내의 밀러씨 조직은 자궁 내막보다 생리학적으로 활성도가 낮기 때문에 종양의 발생률이 더 낮은 것으로 알려져 있다. 악성 혼합 밀러씨 종양에서 동질형과 이질형의 발생 빈도는 비슷하며 (46.2% vs 53.8%) 예후에 미치는 영향은 논란이 있지만, 이질형의 경우 나쁜 것으로 알려져 있다.<sup>23</sup> 이질형 경우, 연골 (85%), 횡문근 (20%), 골 (5%) 등을 주로 포함하는 것으로 보고되고 있다.<sup>6</sup>

치료 원칙은 제한된 수의 임상 경험으로 확립되어 있지는 않으나, 수술을 1차 치료로 하여 가능한 종양을 모두 절제하는 것이 목표이다. 수술 후 보조 치료에 대해서는 각 임상 예에 따라 시행되고 있으나, 방사선이나 항암 화학요법을 추가하는 경향을 보인다.<sup>18</sup> 보조적 방사선 치료는 제한된 임상 경험으로 아직 표준화가 되어 있지 않으며, 여성 생식기의 밀러씨 조직이 방사선에 잘 듣지 않는 것으로 알려져 있으나, 몇몇 저자들은 진행된 병기에서 항암화학요법과 함께 원발병소와 전이 병소 모두 방사선 요법을 하도록 권장하고 있다.<sup>24</sup> 항암화학요법은 여러 가지 병합요법이 육종 성분을 포함하는 난소암 치료에 근거하여 시도되었으며 cisplatinium에 anthracycline을 추가로 한 병합요법이 좋은 반응을 보이거나, 임상에는 제한되어 있다.<sup>24,25</sup> 보고된 7예의 1기 환자에서 2예의 장기 생존자가 있었고, 1예는 수술 후 보조 치료를 받지 않은 경우이나,<sup>29</sup> 대부분의 수술 후 보조 치료를 받지 않은 환자는 진단 후 36개월 때 이미 사망했거나 재발한 경우였다.<sup>5</sup> 따라서 1기 환자라도 수술단독은 충분하지 못하다고 사료되며, 환자의 동의 하에 본례에서도 수술 후 보조 항암 화학 요법을 시행하였다.

예후는 알려진 예가 제한되어 있으나 나쁜 것으로 보고되고 있다. 1년 생존율은 63%에서 2년 생존율이 47%로 감소하며<sup>18</sup> 전 병기에서 5년 생존율이 50% 미만으로 나타난다.<sup>27</sup> Imachi 등은 평균 생존 기간을 16.1개월로 보고하였다.<sup>6</sup> 앞에서 언급했듯이 장기 생존 환자는 1기 환자 (FIGO 병기 Ia)에 국한되어 있어, 원발성 난관 선암종과 마찬가지로 진단 당시 병기, 수술 후 잔류암 크기 등이 중요한 예후 인자로 알려져 있다.<sup>6,28</sup>

본 저자들은 난관에 발생한 악성 혼합 밀러씨 종양 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 참고문헌 -

1. Hanjani P, Petersen RO, Bonnell SA. Malignant mixed müllerian tumor of the fallopian tube: Report of a case and review of literature. *Gynecol Oncol* 1980; 9: 381-93.
2. McQueeney AJ, Carswell BL, Sheehan WJ. Malignant mixed müllerian tumor primary in uterine tube: Review of the literature and report of an additional case. *Obstet Gynecol* 1964; 23: 338-43.
3. Malnasy J, Gal M. Primary carcinosarcoma of the fallopian tube. *Gynaecologia* 1963; 156: 203-8.
4. Henderson SR, Harper RC, Salazar OM, Rudolph JH. Primary carcinoma of the fallopian tube: Difficulties of diagnosis and treatment. *Gynecol Oncol* 1977; 5: 168-79.
5. Muntz HG, Rutgers JL, Tarraza HM, Fuller AF Jr. Carcinosarcomas and mixed müllerian tumors of the fallopian tube. *Gynecol Oncol* 1989; 34: 109-15.
6. Imachi M, Tsukamoto N, Shigematsu T, Watanabe T, Uehira K, Amada S, et al. Malignant mixed müllerian tumor of the fallopian tube: report of two cases and review of literature. *Gynecol Oncol* 1992; 47: 114-24.
7. 장은덕, 지영희, 김선무. 난관의 악성 혼합성 뮐러리안 종양 1예 보고. *대한병리학회지* 1988; 22(1): 92-6.
8. Lim SC, Kim DC, Suh CH, Kee KH, Choi SJ. Malignant mixed Mullerian tumor(homologous type) of the adnexa with neuroendocrine differentiation: a case report. *J Korean Med Sci* 1998; 13:207-10.
9. 전주진, 문을주, 정원호, 고재수, 유상영, 김종훈 외. 난관에 발생한 악성 혼합 뮐러씨 종양 1예. *대한산부회지* 2000; 43: 1848-52.
10. Norris HJ, Roth E, Taylor HB. Mesenchymal tumors of the uterus. II. A clinical pathologic study of 31 mixed mesodermal tumor. *Obstet Gynecol* 1966; 28: 57-63.
11. Norris HJ, Taylor HB. Mesenchymal tumors of the uterus. III. A clinical pathologic study of 31 carcinosarcomas. *Cancer* 1966; 19: 1459-65.
12. Yoonessi M. Carcinoma of the fallopian tube. *Obstet Gynecol Surv* 1979; 34: 257-70.
13. Eddy GL, Copeland LJ, Gershenson DM, Atkinson EN, Wharton JT, Rutledge FN. Fallopian tube carcinoma. *Obstet Gynecol* 1984; 64: 546-52.
14. Benedet JL, White GW, Fairey RN, Boyes DA. Adenocarcinoma of the fallopian tube: Experience with 41 patients. *Obstet Gynecol* 1977; 50: 654-7.
15. Semrad N, Watring W, Fu YS, Hallatt J, Ryoo M, Lagasse L. Fallopian tube adenocarcinoma: Common extraperitoneal recurrence. *Gynecol Oncol* 1986; 24: 230-5.
16. Tamimi HK, Figue DC. Adenocarcinoma of the uterine tube: Potential for lymph node metastasis. *Am J Obstet Gynecol* 1981; 141: 132-7.
17. Schiller HM, Silverberg SG. Staging and prognosis in primary carcinoma of the fallopian tube. *Cancer* 1971; 28: 389-95.
18. Weber AM, Hewett WF, Gajewski WH, Curry SL. Malignant mixed müllerian tumors of the fallopian tube. *Gynecol Oncol* 1993; 50: 239-43.
19. Williams TJ, Woodruff JD. Malignant mixed mesenchymal tumor of the uterine tube. *Obstet Gynecol* 1963; 21: 618-21.
20. Yabushita H, Ogawa A, Hoshina S, Okamoto T, Nakanishi M, Ishihara M. Malignant mixed mesodermal tumor of the fallopian tube: case report. *Br J Obstet Gynaecol* 1987; 94: 179-83.
21. Weiner Z, Thaler I, Beck P, Beck D, Rottem S, Deutsch M, Brandes JM. Differentiating malignant from benign ovarian tumors with transvaginal color Doppler imaging. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 159-62.
22. Rosen A, Klein M, Lahousen M, Grak AH, Rainer A, Vavra N. Primary carcinoma of the fallopian tube: A retrospective analysis of 115 patients. Austrian Cooperative Study Group for Fallopian Tube Carcinoma. *Br J Cancer* 1993; 68: 605-9.
23. Meis JM, Lawrence WD. The immunohistochemical profile of malignant mixed müllerian tumor. Overlap with endometrial adenocarcinoma. *Am J Clin Pathol* 1990; 94: 1-7.
24. Carlson JA, Acherman BL, Wheeler JE. Malignant mixed müllerian tumor of the fallopian tube. *Cancer* 1993; 71: 187-92.
25. Horn LC, Werschnik C, Bilek K, Emmert C. Diagnosis and clinical management in malignant müllerian tumors of the fallopian tube: A report of four cases and review of recent literature. *Arch Gynecol Obstet* 1996; 258: 47-53.
26. Ebert AD, Perez-Canto A, Schaller G, Entezami M, Hopp H, Weitzel HK. Stage I primary malignant mixed müllerian tumor of the fallopian tube. *J Reprod Med* 1998; 43: 598-600.
27. Frigerio L, Pirondini A, Pileri M, Pifarotti G, Busci L, Rabaioni E, et al. Primary carcinoma of the fallopian tube. *Tumori* 1993; 79: 40-4.
28. Barakat RR, Rubin SC, Saigo PE, Chapman D, Lewis JL Jr, Jones WB, et al. Cisplatin-based combination chemotherapy in carcinoma of the fallopian tube. *Gynecol Oncol* 1991; 42: 156-60.

=국문초록=

악성 혼합 뮐러씨 종양은 육종 및 암종의 성분을 동시에 가지는 드문 암으로 자궁 내막에서 가장 흔히 발병하며 그 다음으로 질, 자궁경부, 난소 순으로 발견된다. 난관에서 발생하는 경우는 가장 드물며 전체 악성 혼합 뮐러씨 종양 중 4% 미만을 차지하는 것으로 알려져 있다. 비특이적인 복통이나 질출혈로 내원하여 초음파나 CT 소견상 복합성 부속기 종양 소견 보여 악성 난소암으로 오인되는 경우가 대부분이며 수술 전 진단되는 경우는 매우 드물다. 치료 원칙은 절제 가능한 암종괴를 수술적으로 절제 후 보조적 항암 화학 또는 방사선 요법을 시행하고 있으나 예후는 좋지 않으며 이 질환의 희귀성으로 인해 최적의 보조적 치료 방법은 정립되어 있지 않다. 본 저자들은 최근에 난관에서 발생한 악성 혼합성 뮐러씨 종양 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 하였다.

**중심단어** : 악성 혼합 뮐러씨 종양, 난관