

# 태아성 소뇌를 포함한 난소의 미성숙 기형종\*

—2예 보고—

가톨릭의과대학 임상병리학교실

강석진 · 양기화 · 김병기 · 김선무

## 서 론

난소의 미성숙 기형종은 비교적 드문 질환이다. 저자들은 1984년 6월과 9월에 가톨릭의과대학 부속 강남성모병원 및 성바오로병원에서 난소의 미성숙 기형종 2예를 경험하였다. 2예 각각 미성숙한 신경상피이외에 18개(중례 1)와 13개(중례 2)의 소뇌엽(folia)을 보이는 잘 발달된 태아성 소뇌조직을 포함하고 있었기에 저자들은 중례보고와 함께 이에 대한 문헌고찰을 하고자 한다.

## 증 례

### 중 례 1.

15세 소녀가 7일전부터 계속되는 하복부의 평단감과 우측 옆구리의 동통을 주소로 1984년 6월 18일에 입원하였다.

**과거력과 가족력** : 특기할만한 사항이 없었다.

**월경력** : 주기적으로 일정했으며 초경은 13세였다.

**이학적 소견** : 영양상태는 불량한 편이었고 안면도 창백하였으며 입원시 vital sign은 정상이었고 임파선 및 갑상선의 종대는 없었다. 청진상 심장과 폐에 아무런 이상이 없었다. 하복부에서 비교적 단단하고 평활한 태아머리만한 종물이 우측에서 촉진되었다. 간장과 비장의 종대는 없었다.

**검사소견** : 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사는 모두 정

접 수 : 1984년 11월 13일

\* 본 논문은 1984년 대한병리학회, 추계학술대회 석상에서 발표되었음.

\* 본 논문은 가톨릭중앙의료원 연구 조성비로 이루어진 것임.

상 범위였다.

**수술소견** : 환자는 난소종양의 임상진단하에 개복수술을 시행하였다. 수술시 자궁은 이상 소견이 없었고 우측 난소가 표면이 매끄러운 태아머리만한 종양으로 대치되어 있었는데 우측 복벽에 부분적 유착을 보였고 종양과 우측 복벽사이에 200 cc의 복수가 고여 있었다. 좌측난소는 약간 커져 있었다. 우측 난소 및 난관과 종양이 유착된 부위와 충수돌기를 적출하였다.

### 병리학적 소견

**육안소견** : 종양으로 대치된 난소는 16×14×11 cm 이었고, 무게는 810 gms.이었으며 표면은 매끈하고 회백색이었다. 단면은 대부분 고형성(solid)으로 충실하였고 부분적으로 낭상변화를 일으켰다. 고형성부위는 회백색의 단단한 결절을 형성한 부위와 회백색, 갈색 및 자주색 단면을 보이는 부위로 불규칙하게 얼룩덜룩하였고 부분적으로 피지와 엉켜있는 머리카락들이나 연골화 및 골화된 부위도 있었다. 3.5×3×2.5 cm 크기의 잘 발달된 대뇌피질이 낭종의 내강으로 돌출하고 있었는데 대뇌회와 구(gyri & sulci)가 뚜렷하였다.

**현미경 소견** : 종양의 대부분은 성숙한 조직으로 구성되어 있었는데 고형성 부위는 대뇌와 소뇌를 포함한 뇌실질조직, 맥락종(choroid plexus), 신경상피, 신경절, 피지선과 한선 및 모발을 포함한 피부 부속기, 지방, 평활근, 골, 연골, 다양한 분화를 보이는 치배아(tooth germ)로 구성되어 있었다. 소뇌조직은 18개의 엽(folia)으로 구성되어 있었는데 뚜렷한 외과립세포층, 분자층, Purkinje 세포, 내과립세포층으로 구성된 태아성 소뇌피질을 보였으며 균대균대 엽을 형성하지 않은 불완전한 형태의 소뇌조직들이 산재되어 있었다. 신경상피는 드물게 군집되어 있었는데 핵이 진하면서 원형의 핵을 지닌 일양한 세포들이 sheet를 형성하거나 또는 inner limiting membrane이 뚜렷한 rosette

를 형성하고 있었으며 간혹 세포분열상을 발견할 수 있었다. 신경상피주변에는 대생기결합조직과 멜라닌색소를 함유한 세포들이 불규칙하게 산재되어 있는 경우도 관찰할 수 있었다. 낭종을 피복하고 있는 조직은 풍부한 케라틴으로 덮혀있는 편평상피, 기관지 상피를 포함한 원주상피, 맥락층, 뇌실질로 이루어져 있었다.

증 례 2.

10세소녀가 평소 건강하게 지내다가 15일전 우연히 하복부에 종물이 촉진되어 개인병원을 경유하여 1984년 9월 26일에 입원하였다.

과거력과 가족력 : 특기할만한 사항이 없었다.

이학적소견 : 영양상태는 양호한 편이었고 입원시 vital sign 은 정상이었다. 빈혈상은 없었으며 심파선 및 갑상선의 종대는 없었고, 청진상 심장과 폐에 아무 이상이 없었으며 하복부에 어린이 머리카기의 종물이 촉진되었다. 간장과 비장의 종대는 없었다.

검사소견 : 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사는 모두 정상범위였다.

수술소견 : 환자는 복강내 종양의 임상진단하에 개복수술을 시행하였다. 수술시 표면이 매끄럽고 경계가 분명한 회백색의 종양이 우측 난소를 대치하고 있었다. 종양을 절단시, 절단면의 약 70%는 낭종성 변화를 보였는데 약 600 cc의 장액으로 차 있었다. 좌측 난소 및 자궁은 이상이 없었다. 우측난소의 종양 및 난관을 적출하였다. 수술후 12일째 퇴원하였다.

병리학적 소견 :

육안소견 : 종양으로 대치된 난소의 크기는 15×13×10 cm 이었고, 무게는 730 gms.이었다. 표면은 매끄럽고 회백색이었다. 종양은 절단면의 약 70%가 다발성 낭종으로 구성되어 있었고 나머지 고형성 부위는 회백색의 단단하거나 연한 조직으로 구성되어 있었는데 부분적으로 작은 낭종을 형성하고 있었다. 골화 및 연골화된 부위도 다발성으로 존재하였다. 피지와 함께 엉켜 있는 머리카락들도 관찰되었고 국소적으로 잘 발달된 대뇌피질이 낭종 내강으로 돌출하고 있었다.

현미경소견 : 종양의 대부분은 성숙한 조직으로 구성되어 있었는데 고형성 부위는 대뇌와 소뇌를 포함한 뇌실질조직, 풍부한 맥락층, 신경상피, 피지선과 한선 및 모발을 포함한 피부부속기, 지방, 골, 연골, 치배아로 구성되어 있었다. 소뇌조직은 13개의 엽(folia)으로 구성되어 있었는데 길고 좁은 fold로 뚜렷한 태아성 소뇌피질을 형성하고 있었는데 외과립 세포층, 분자층, Purkinje 세포, 내과립세포층으로 구성되어 있

었다. 신경상피는 전체 조직전편중 드물게 군집되어 있었는데 일정한 신경상피세포들은 뚜렷한 rosette 또는 불규칙한 내강을 가진 sheet 로 존재하였으며 드물게 세포분열상을 보였다. 신경상피 주변에는 작은 내강을 피복하고 있는 멜라닌색소를 지닌 상피들이 보였다. 다발성 낭종을 피복하고 있는 조직은 케라틴으로 덮혀있는 편평상피, 섬모성 원주상피, 중첩된 원주상피, 풍부한 맥락층, 뇌실질이였다.

고 안

기형종은 성숙과 미성숙 기형종으로 나누고 있지만 WHO 분류에서는 난소갑상선종(struma ovarii)과 카르시노이드(carcinoid)처럼 한 종류 조직으로만 구성된 기형종을 "monodermal" teratoma 로 따로 분류하고 있다<sup>1)</sup>. 미성숙기형종은 내·중·외의 3배엽으로 이루어진 성숙한 여러 조직이외에 미성숙내지는 배아성(embryonal)조직을 포함한 종양을 말하는데 대부분의 미성숙한 조직은 신경성 기원이 가장 많이 관찰되며 전난소종양의 약 0.2%정도를 차지하는 비교적 드문 종양이다<sup>2)</sup>.

이 종양은 solid teratoma, malignant teratoma, embryonal teratoma, teratocarcinoma, dysembryoma, teratoblastoma 와 같은 여러 명칭으로 불리워왔다. 또한 mixed germ cell tumor 나 양성 낭종성 기형종에서 이차적으로 발생한 악성종양이 동일한 범주에 속하는 질환이라고 부적절한 명칭으로 사용되어 왔다<sup>3)</sup>. 대부분이 20세이하에서 발견되며 다른 난소 종양처럼 염전(torsion)으로 인하여 발견되는 수도 있다. 대부분의 예에서는 일측성이고 고형성종양이지만 부분적으로 낭종성변화를 보일 수도 있다<sup>4)</sup>. 이 미성숙 기형종은 주로 고형적(solid) 종양이지만 고형성분 이외에 작은 다발성 낭종들을 포함하거나 또는 낭종성 변화가 주된 구성성분일 수도 있기 때문에 미성숙기형종을 고형성 기형종이라고 부르는 것은 정확하지 못한 명칭이다.

종양의 발생기전은 첫 감수분열후에 한개의 생식세포에서 유래된다는 단위생식기원설(parthenogenetic origin)이 일반적으로 널리 인정되고 있는 학설이다<sup>5)</sup>. 미성숙기형종에서 가장 뚜렷한 미성숙한 조직은 신경조직인데 대부분이 신경상피세관(neuroepithelial tube)이며 때때로 pseudoglandular, neuroepitheliomatous, ependymoma-like pattern 도 관찰된다<sup>6)</sup>.

이러한 신경조직들은 embryonic neural tube 에 나

타나는 경계가 명확한 inner limiting membrane이 잘 관찰된다<sup>3)</sup>. 저자들의 증례에서도 뚜렷한 inner limiting membrane을 가진 신경상피세포들을 관찰할 수 있었지만 증례 1에서는 limiting membrane의 경계가 뚜렷하지 못한 glandular space를 형성한 부위가 더욱 현저하였다.

미성숙한 간엽조직(mesenchymal tissue)도 흔히 발견되는데 조밀한 방추상 세포(fusiform cell)들로 구성되어 있다<sup>3)</sup>. 저자들의 증례들도 주로 신경상피세포를 주위에서 조밀한 간엽조직들을 관찰할 수 있었다.

또한 난소 기형종에서 소뇌조직은 매우 드물게 출현하는데 이에 대한 문헌보고는 1907년에 Askanazy에 의하여 처음 기술된 이래 Willis(1939년), Bettinger(1941년), MacSween(1968년), Paul(1975년)등에 의한 증례보고가 있었다<sup>3)</sup>. 이 중에서 태아성 소뇌조직이 난소기형종에 나타남은 외국문헌에 1975년까지 2예의 보고밖에 없는데 MacSween(1968년)과 Paul(1975년)의 증례는 외과립세포층(external granular cell layer)이 나타나면서 잘 발달된 소뇌엽(folia)를 보이는 태아성 소뇌(fetal cerebellum)를 포함한 난소기형종이었다<sup>3)</sup>.

특히 Paul의 증례는 태아성 소뇌조직외에 난소기형종에서 유래한 medulloblastoma와 아주 유사한 원발성 신경상피종양도 포함하고 있어서 흥미로운 증례로 사료된다<sup>3)</sup>.

저자들이 경험한 2예도 각각 18개와 13개의 잘 발달된 소뇌엽(folia)을 보이는 태아성 소뇌조직들을 포함하고 있었으며 소뇌엽형성이 뚜렷하지 못한 소뇌조직들도 여러군데 산재하여 관찰되었다. 종양의 현미경소견과 임상적 양상은 아주 밀접한 연관성이 있다는 것이 여러학자들의 일반적 견해이다. 원발성 미성숙 기형종과 전이시에 grade결정은 Robboy와 Scully에 의한 방법<sup>6)</sup>이 많이 사용되고 있는데 grade I은 약간의 미성숙한 조직을 보이면서 현미경소견상 40배의 저배율 한 부위에 국한되어 신경상피가 관찰되는 경우, grade II는 grade I보다 미성숙도나 신경상피가 많이 나타나는 경우인데 간혹 신경상피가 40배저배율의 세부위를 넘어서지 않는 경우, grade III는 조직의 미성숙도와 신경상피가 아주 뚜렷한 경우이며 40배 저배율 세부위이상 신경상피가 나타나는 경우이다. 많은 경우에 미성숙 기형종의 전이는 grade 0의 성숙된 종

양을 보이는데 전이된 장소에서 종양의 모든 구성성분이 성숙되며 세포분열은 드물거나 없을 때이며 이런 경우 grade의 결정은 원발성 미성숙 기형종의 성숙도에 따라야 한다<sup>6,7)</sup>. 저자들의 증례들은 모두 grade I이었다.

## 결 론

난소의 미성숙 기형종은 비교적 드물다. 또한 난소의 기형종에서 태아성 소뇌가 출현함은 그 예가 매우 드물다. 최근 저자들은 15세와 10세 소녀에서 발생한 난소의 미성숙 기형종 2예를 경험하였는데 2예 모두 잘 발달된 태아성 소뇌가 관찰되어 보고하였다.

## REFERENCES

- 1) Steven G Silverberg: *Principles and practice of Surgical Pathology. A Wiley Medical Publication, 1983*
- 2) Novak and Woodruff: *Novak's Gynecologic and Obstetric Pathology. 8th ed., W.B. Saunders Comp. Philadelphia, 1979*
- 3) Francisco F Nogales Jr, et al: *Immature teratoma of the ovary with a neural component. Hum Pathol 7:625-642, 1976*
- 4) Linder D, McCaw BK, Hecht F: *Parthenogenetic origin of benign ovarian teratoma. New Engl J Med 292:63, 1975*
- 5) Paul J, Boor and William C, Schoene: *Fetal cerebellar tissue associated with a primitive neuro-epithelial tumor in an ovarian teratoma. The Canadian Journal of Neurological Sciences 139-141, May 1975*
- 6) Robboy SJ and Scully RE: *Ovarian teratoma with glial implants on the peritoneum. Hum Pathol 1:643-653, 1970*
- 7) Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL: *Immature (malignant) teratoma of the ovary. A clinical and pathologic study of 58 cases. Cancer 37: 2359, 1976*

= Abstract =

**Immature Teratoma of the Ovary with a Fetal Cerebellum**

—A report of 2 cases—

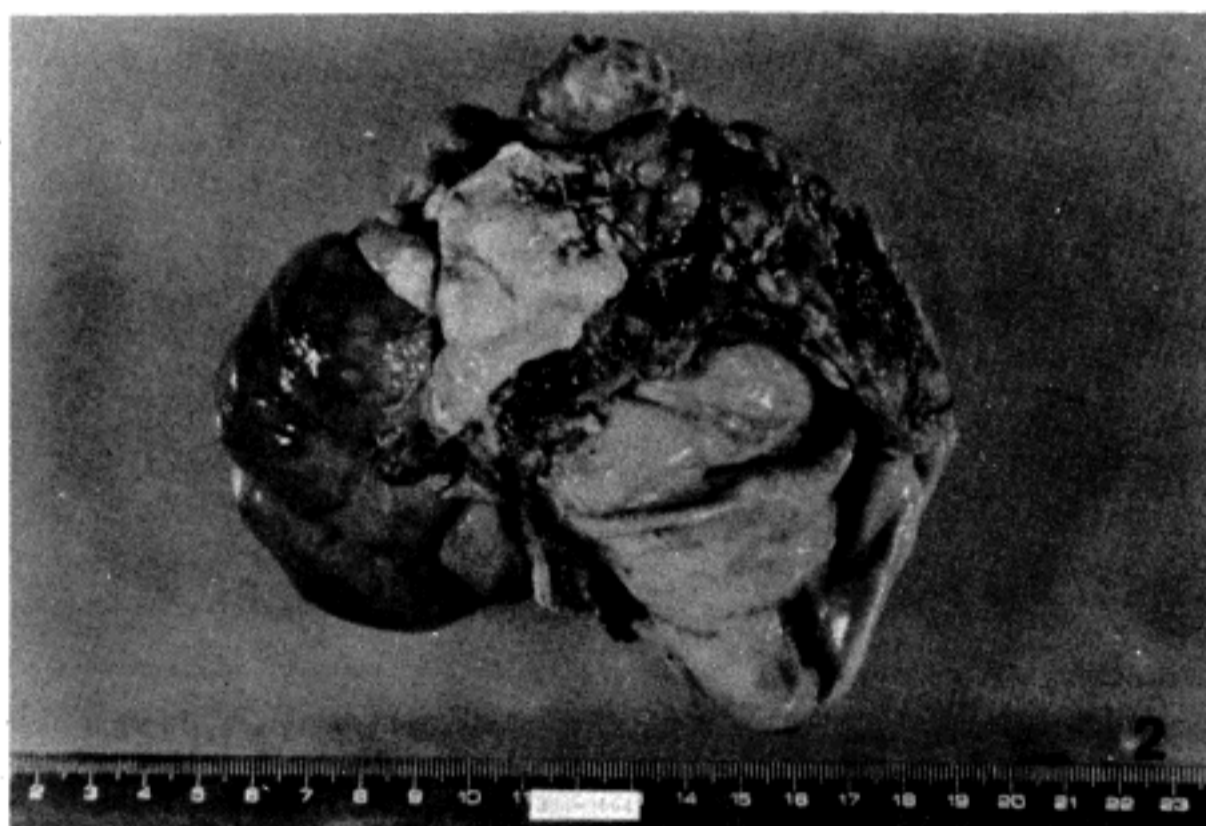
Seok Jin Gang, M.D., Ki-Hwa Yang, M.D.  
Byoung Kee Kim, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.

*Department of Clinical Pathology, Catholic  
Medical College, Seoul, Korea*

During the past 1 year the authors experienced 2 cases of fetal cerebellum in an immature teratoma of the ovary which were diagnosed by the histopathological examination of the tumor mass removed by the surgical operation. The first case was a 15-year-old female. At laparotomy an infant head sized mass at the site of the right ovary was removed. The ovary was replaced by a large, predominantly solid and focally cystic mass which weighed 810 gms. and measured 16×14×11 cm. The second case was a 10-year-old female. The

right ovary was replaced by a large cystic and focally solid mass which weighed 730 gms. and measured 15×13×10 cm. The cystic portion of the tumor was made up of multiloculated cysts filled with serous fluid.

Microscopically, the first case showed an abundant mature tissue from the three germ layers, but this was intermixed with small foci of neuroepithelial tubules present in groups. Well formed fetal cerebellar folia(18 folia) characterized by a definite external granular cell layer, molecular layer, Purkinje neurons and an internal granular cell layer was identified. The second case revealed a predominantly mature tissue. Mature elements from the three germ layers were present. There are small foci of immature neural tissue growing largely in the form of neuroepithelial tubules. Fetal cerebellum with well formed folia(13 folia) was also identified. A brief review of the literature and a discussion on the clinicopathological correlations were made.



- Fig. 1. Cut surface shows a large, predominantly solid tumor, but it also contains cystic structures. (Case I)
- Fig. 2. The ovary is replaced by a large cystic and focally solid mass. (Case II)
- Fig. 3. Microscopic picture of immature neural tissue growing largely in the form of neuroepithelial tubules. (Case I, H&E  $\times 100$ )
- Fig. 4. Well formed fetal cerebellar folia characterized by a definite external granular cell layer(E) and purkinje cells (arrow). (Case I, H&E  $\times 100$ )
- Fig. 5. Neuroepithelium in the form of rosettes and irregular gland like spaces. (Case II, H&E  $\times 100$ )
- Fig. 6. Three folia of fetal cerebellar tissue showing definite external granular cell layer (E) and purkinje cells (arrow). (Case II, H&E  $\times 100$ )

