

Klinefelter 환자의 고환에서 발생한 표피양낭종 1예 보고

서울대학교 의과대학 병리학교실

김성숙 · 김상윤 · 안금환 · 지제근

서 론

고환의 표피양낭종은 이름이 시사하는 것과 같이 각화하는 중층 편평상피세포로 덮이며 섬유조직에 의해 지지되는 낭종이다. 이들은 케라틴 물질이 차 있으며 피부 부속기관이 없다.

고환종양의 1%를 차지하고 있으며 Price와 Mostofi에 의하면 어떤 상흔이나 다른 요소들이 없는 단순 표피양낭종 70예에서 한 예도 전이한 바가 없다고 하며^{1,2)} Abell과 Holtz도 이들 표피양 낭종은 어린 시절부터 발생한다고 발표하면서 전부 양성이라고 하였다³⁾.

이 질환은 현재 기형종의 일측성 혹은 단배열성 기원이라고 추측되고 있으며 기형종의 발달중 한 위치에 있는 것으로 여겨진다. 그러나 이 질환을 기형종이라고 하는 것이 조직학적으로 타당하다하더라도 이들의 명칭을 표피양 낭종이라고 하는 것은 이 단순 표피양 낭종은 임상적인 예후에 있어 다른 기형종과 확실히 다르기 때문이다. 더불어 이들을 진단할 때는 유피낭종을 비롯한 다른 기형종 및 배아세포 종양을 배제하기 위해 많은 절편을 만들고 세심한 관찰을 하여 다른 요소나 피부 부속기관, 상흔등이 있는가를 관찰하는 것이 중요하다.

세계적으로는 100개 정도가 문헌에 보고되어 있으며 다른 질환과의 관계가 특별한 것은 없으나 한 예가 Gardner's Syndrome과 동반되었고⁴⁾, 양측성으로 발생한 경우도 한 예 보고되었다⁵⁾.

본 예는 24세 남자로 klinefelter's syndrome을 가진 환자였는데 우측 고환에서 우연히 표피양낭종이 발견되었다.

증 례 보고

24세 남자환자로 3개월간의 우측고환 종괴를 주소로

입원하였다. 입원당시 종괴외에 별다른 증상은 없었으며 종괴는 직경 1.5 cm 정도였고 단단하였으며 고환내에서 만져졌다. 이학적 소견상 치골부위의 체모형태가 여성형으로 분포되어 있었고 수염이 없었으며 고환이 양측 모두 작아져 있어 선천성 기형이 의심되어 염색체 검사를 시행하였다. 염색체 검사상 47XXY로 klinefelter's syndrome임이 발견되었고(Fig. 1) 단단한 고환 종괴는 악성종양이 의심되어 오른쪽 고환절제술이 시행되었다.

절제된 고환은 4×3×3 cm으로 실질내에 1.5 cm 직경의 단단하고 경계가 분명한 낭종을 보이고 있었다. 낭종의 내면은 부드럽고 반짝거리는 피막으로 되어 있고 낭종안에는 단단하고 충상배열된 자질성분으로 차 있었다. 주위 고환실질은 위축되어 딱처럼 얇아져 있었다(Fig. 2). 현미경소견상 낭종은 중층 편평세포상피로 되어 있으며 섬유조직에 의해 지지되어 있고 안에는 자질 성분이 차 있었다. 상피에는 확실한 과립세포증이 보였다. 병소는 모두 절편되어 관찰되었음에도 불구하고 다른 피부 부속기관, 기형종 성분 및 상흔등이 발견되지 않았고 약간의 염증세포침윤만이 관찰되었다. 주위 고환은 심하고 미만성의 정세관 위축 및 경화와 간질세포의 증식이 보였고 한 곳에는 간질세포의 선종성 증식까지 보여 klinefelter's syndrome에 일치하는 소견을 보였다⁶⁾.

환자는 수술후 경과가 좋아져 퇴원하였다.

고 안

고환의 표피양낭종은 특징적인 육안소견과 현미경적 소견을 보이는 양성 질환으로 비교적 드물게 발생한다. 20대 남자에서 흔히 나타나지만 어떤 나이에도 생길 수 있고 어린나에서부터 발생한다고 알려져 있다. 환자는 고환증대나 고환종괴외에 다른 증상이 없는 경우가 많

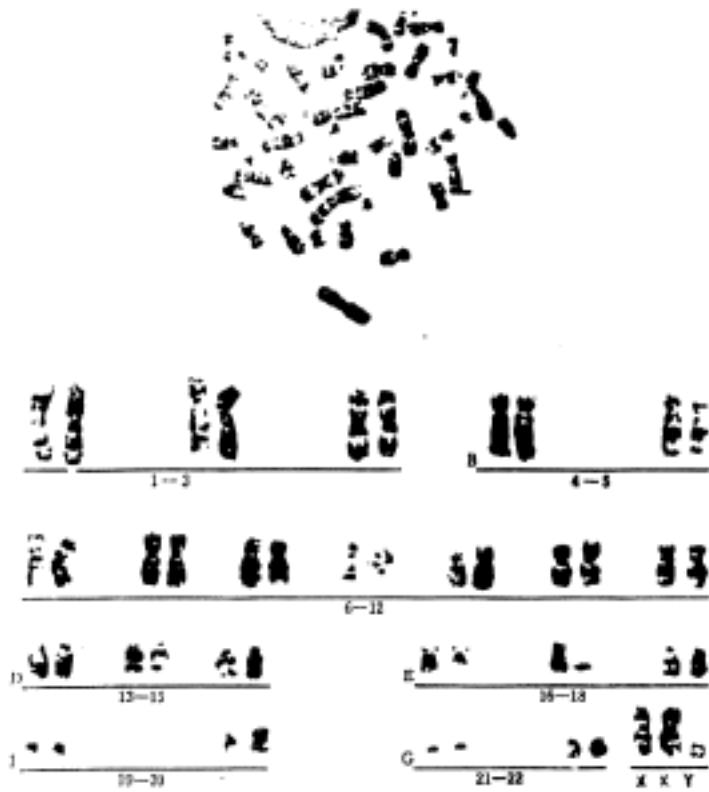


Fig. 1. Chromosomal study of this patient revealed 47 XXY anomaly (Klinefelter's syndrome).

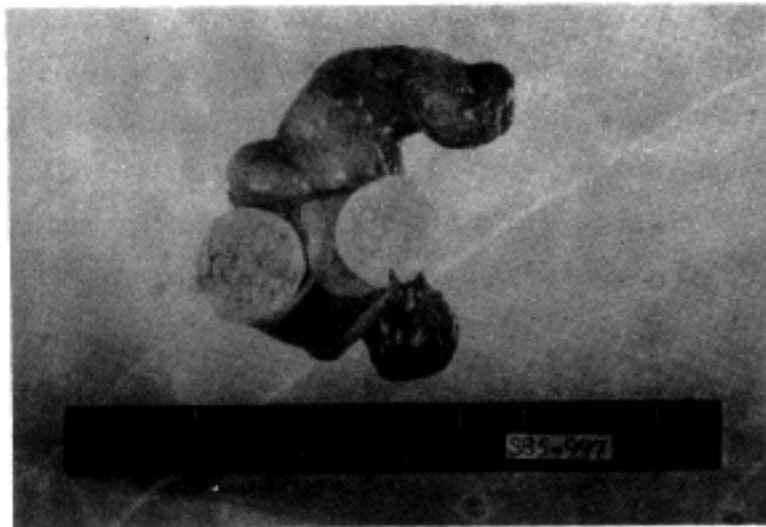


Fig. 2. Bisected testis with epidermoid cyst. Note the smooth inner lining of cyst and white firm laminated keratin contents.

으며 대부분은 악성종양이 의심되어 고환절제술이 시행되는데 진단해보면 2cm 정도 직경의 낭성 병소를 보인다. 안에는 치즈같은 또는 하얀색의 단단하고 층상 배열된 각질 성분이 차있다. 조직학적으로 종종 편평 상피로 되어 있고 종종 터진 표피성 봉입 낭종에서 볼 수 있는 염증반응을 보이기도 한다.

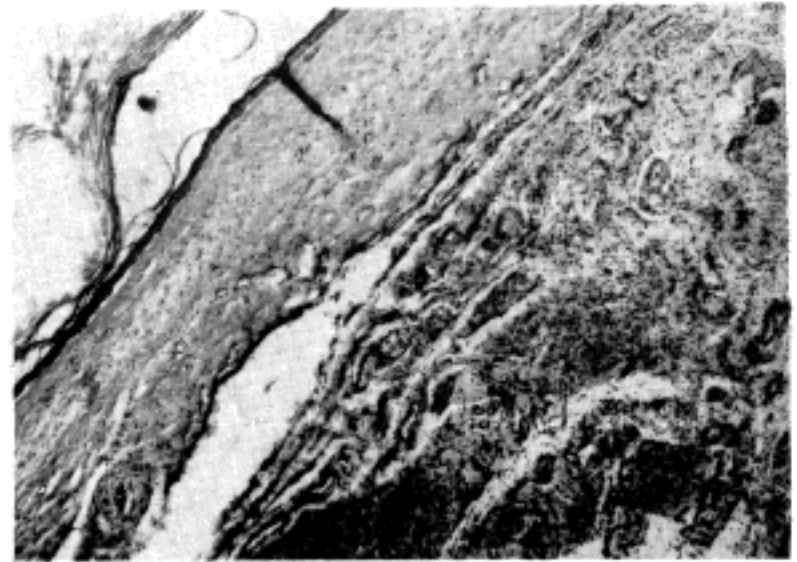


Fig. 3. Laminated keratinized contents are seen at left corner of photomicrograph. Wall of cyst is composed of thin layer of stratified squamous epithelium, supported by dense fibrous connective tissue. There is marked compression atrophy of adjacent parenchyma of testis at right (H&E stain, $\times 40$)

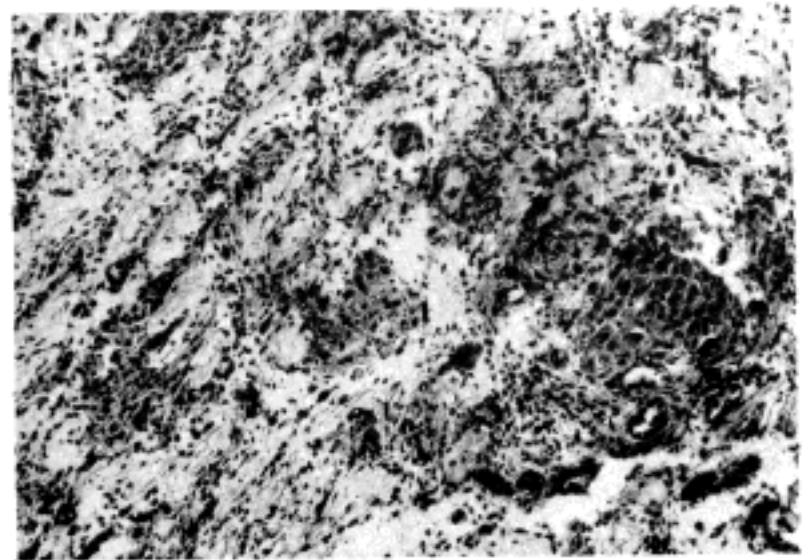


Fig. 4. Marked seminiferous tubular sclerosis & Leydig cell hyperplasia are seen in testicular parenchyma (H&E stain, $\times 100$).

이 질환은 낭종벽내에 다른 배아종양의 요소가 있는지 또는 상흔이 있는지 그리고 피부 부속기관을 비롯한 기형종의 어떤 성분이 존재하는가를 발견하기 위해 많은 절편을 만들어야 할 필요가 있다. 다른 성분이 존재한다면 이 병소를 좀 더 복잡한 기형종으로 고려해야 하고 거기에 적당한 치료를 해야만 한다. 한편 낭종주위에 명확한 상흔이 있다면 퇴행된 악성 배아세포 종양의 가능성을 염두에 두어야 할 것이다.

이 질환은 기형종의 일측성 또는 단배엽성 기원으로 여겨지며 표피성 봉입낭종과는 다른 발생원으로 생각

된다.

그러기 위해 약간의 진단기준이 필요한데 꼭 고환의 실질내에 위치해야 하며 다른 성분이 없어야 한다.

현재까지의 보고에 의하면 한 예도 전이한 예가 없었고 단순적출만으로 치료가 가능하다. 그러므로 이 질환이 발생기전에 있어 기형중성 기원이라 하더라도 표피양낭종이란 용어를 사용하는 것이 이들이 다른 고환기형종과 판이한 예후를 보이기 때문에 타당하다.

낭종은 대부분 단측성이었으나 한 예에서 양측성으로 발생했고 Gardner's syndrome 과 공존한 예가 한 예 보고된 바 있다. 한 예에서는 맑은 액체로 차 있으며 얇아진 입방형 세포상피로 되어 있어 단순 낭종이라고 보고된 예도 있다⁷⁾.

Klinefelter's syndrome 환자에서 어떤 종류의 고환종양, 예를 들면 정상피종의 발생빈도가 높다는 보고는 있으나⁸⁾ 표피양낭종과의 관계는 현재까지 한 예도 보고되어 있지않고 그 기전이나 관계등도 아직 밝혀지지 않았다.

REFERENCES

- 1) Price EB Jr: *Epidermoid cysts of the testis: A clinical and pathologic analysis of 69 cases from the testicular tumor registry.* J Urol 102:708, 1969
- 2) Price EB Jr, Mostofi FK: *Epidermoid cysts of the testis in children: a report of 4 cases.* J Pediat 77:676, 1970
- 3) Abell MR, Holtz F: *Testicular neoplasms in infants and children I. Tumors of germ cell origin.* Cancer 16:965, 1963
- 4) Jalota R, Middleton RG, McDivitt RW: *Epidermoid cyst of the testis in Gardner's syndrome.* Cancer 34:464, 1974
- 5) Strahlberg M, Brown JS: *Concomitant bilateral epidermoid cysts of the testes.* J Urol 109:434, 1973
- 6) Wong TW, Straus FH, Warner NE: *Testicular biopsy in the study of male infertility. I. Testicular causes of infertility.* Arch Pathol 95:

151, 1973

- 7) Tosi SE, Richardson JR Jr: *Simple cyst of the testis: case report and review of the literature.* J Urol 114:473, 1975
- 8) Wang N, Trend B, Bronson DL: *Non random abnormalities in chromosome 1 in human testicular cancers.* Cancer Res 40:796, 1980

=Abstract=

Epidermoid Cyst of Testis in Klinefelter's Syndrome

—A case report—

Seong Sook Kim, M.D., Sang Yoon Kim, M.D.,
Geung Hwan Ahn, M.D. and Je Geun Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National
University Hospital

The epidermoid cyst of the testis is a rare benign lesion with a characteristic gross and microscopic appearances.

This 25 year old male who had been previously diagnosed as Klinefelter's syndrome (47/XXY) had right orchiectomy due to hard testicular nodule for a presumed malignant testicular tumor. Sectioning of the testis revealed a intraparenchymatous cystic lesion, 1.5 cm in diameter, filled with cheesy white material. Histologically, stratified squamous epithelium lined the cyst. The remaining testis showed advanced tubular sclerosis and Leydig cell hyperplasia.

It is necessary to submit multiple sections to rule out other histologic elements in the cyst wall or the presence of a scar. Although epidermoid cyst occurring as a solitary testicular nodule could be regarded as a stage in the development of a teratoma, they need to be distinguished from the complex differentiated teratomas because of a distinct difference in prognosis.