

Female Adnexal Tumor of Probable Wolffian Origin

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

정수경 · 강석진 · 김병기 · 김선무

서 론

Female adnexal tumor of probable Wolffian origin(FATWO)은 1973년 Scully가 처음 보고하였으며, 매우 드문 종양으로 대부분 광인대(broad ligament)와 난관간막(mesosalpinx)에서 발생하는 분명한 병리학적 소견을 보이는 종양으로 그 기원이 중신간 잔유물(mesonephric remnant)이라고 알려져 왔다.

저자들은 1986년 2월 가톨릭의대 부속 강남성모병원에서 광인대에서 발생한 FATWO 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

환자는 68세 여자로서 출산력 6-0-0-5의 경산부로 하혈(vaginal spotting)과 하부복통이 약 1년간 있어서 산부인과에 내원하였다. 과거력 및 가족력에 특기할 만한 사항은 없으며, 월경력도 정상이었고 폐경기는 52세였다.

이학적 소견 : 전신상태는 만성적인 허약감을 다소 보이고 있었으며 특기할 만한 이차성징의 변화는 없었다.

복부는 팽창되어 있었고, 하복부에 단단한 비교적 유동성의 태아 머리 크기의 종괴가 촉진되었다. 입원당시 시행한 검사에서 특이 소견은 보이지 않았다.

수술 소견 : 자궁은 약간의 위축을 보였고 유착이나 결절은 볼 수 없었고, 양쪽 난소와 난관들은 모두 정상이었다.

우측 광인대에 함몰되어 있는 성인 주먹크기의 종괴가 자궁의 우측 자궁외막 가까이에서 관찰되었으나, 자궁외막과의 연결이나 유착은 없었다. 수술전에 조직검사로 자

궁내막의 이형성증식증(atypical endometrial hyperplasia)으로 진단받았기 때문에 광인대내의 종괴적출과 함께 자궁절제술과 우측 자궁 부속기 제거술을 시행하였다.

병리학적 소견 : 육안적 소견 ; 전적출자궁은 9.2×9×8.3 cm 470 gm이었고, 우측 난관은 7×0.8 cm였으며, 우측난소는 2.5 cm 장경으로 정상이었다. 난관 및 난소와는 연결이 없었다(Fig. 1). 종괴는 섬유성피막(fibrous capsule)으로 경계가 분명하고 구형이었다. 외면은 회색의 평활한 표면을 보였고 일부에서엽상(lobulated)의 구조를 보이고 있었다.

단면에서 중앙에 장경 약 6 cm의 낭성변화를 보이고 있었으며, 조직의뢰를 받기전에 이미 절단되어 있어서 내강은 비어있었고, 수술시 검은 적색의 장액성 액체가 차 있었다고 하였다. 그 낭성변화의 경계부위는 약간은 딱딱한 석회화를 동반한 섬유화를 보이고 있었으며 다른 부위는 견고하며 일양한 회색의 절단면을 보이고 있었다(Fig. 2). 경도(consistency)는 대부분 단단하였지만 부분적으로 굵은 모래(gritty)와 같은 경도를 보이는 곳과 괴사부위가 관찰되었다.

현미경적 소견 : 자궁의 조직소견은 자궁내막에서 이형성 자궁내막 증식을 볼 수 있었으며 우측 난소와 난관은 정상이었다. 광인대내에서 적출한 종괴는 일양한 원주형의 상피세포 집단으로 구성되었고, 이들 세포가 미만성(diffuse), 충실성(solid), 관상(tubular) (Fig. 3), 주(柱) 상(trabecular), 체모양(sieve-like)의 형태를 배열하고 있었으며 부분적으로 소낭성(microcystic) 변화를 보이고 있었다. 일부에서 관상구조의 내강은 장액성의 물질로 차 있었으며 PAS 염색과 alcian blue 염색에서 음성반응을 보였다. 소관들은 reticulin 염색에서 양성을 보이는 관주위의 뚜렷한 기저막(peritubular basement

membrane)을 가지고 있었으며 (Fig. 4), 미만성 배열을 보이는 세포집단에서도 reticulin 염색에서 개개의 세포들을 싸고 있는 reticulin 섬유를 볼 수 있었으며 PAS 염색에도 유사소견을 보였다.

소관들은 대부분 단층의 입방형 혹은 원주형세포에 의해 싸여있었고 부분적으로 중층상피세포(stratified epithelium)로 싸여있는 부위도 있었으며, 소낭성변화를 보이는 부위에서는 편평한 상피세포들로 피복되어 있었다. 각각의 종양세포는 원주상 혹은 입방형으로 양이 풍부하고 창백한 세포질을 보였고, 구형, 난원형 혹은 소수의 불규칙한 모양의 핵으로 구성되었다. 핵은 얼룩이진 불규칙적인 염색질 과립과 분명치 않은 핵소체를 보이는 창백한 핵질을 보이고 있었다.

세포간질은 섬세한 reticulin 섬유와 그물망에서부터 광범위하게 걸친 초자양 섬유증(hyalinized fibrosis)의 간질에 이르기까지 다양하였다. 이부위에서 부분적인 석화 침착과 괴사가 관찰되었다. 이형성 유사분열(atypical mitosis)은 관찰되지 않았다. 종양은 섬유성 피막에 싸여 있었으며 피막하조직에서 소낭성 변화가 현저하였으며 피막과 종양세포들과의 경계는 분명치 않았다. 이와 같은 육안 및 현미경적 소견으로 우측 광인대에서 발생한 FATWO로 진단하였다.

고 찰

본예는 Scully등이¹⁾ 1973년 처음 난소의조직에서 생긴 FATWO 9예를 보고하면서 분명한 병리학적 소견을

보이는 종양으로 명명하였다. 즉 대부분 광인대나 난관 간막에서 발생하며 드물게는 난소에서 발생하는데 이때는 중신간잔유물(mesonephric remnant)이 존재하는 난소문(hilus)에서 발생한다고 보았다. 이어서 Scully 등²⁾은 1982년 난소에서 발생한 ovarian tumor of probable wolffian origin(저자는 편의상 OTWO로 약함) 11예도 보고하였다. Scully등이 기술한 난소의조직에서 발생한 FATWO 9예의 발생부위는 광인대 2예, 난관간막 5예, 경(pedicle)에 의해 난관에 부착된 2예였다.

환자들의 주소(chief complain)는 대부분 복부팽만, 복통과 하혈이라고 하며 보고된 예의 반례에서 다른 자궁내막암종이나 골반의 자궁내막증식증등으로 인한 수술 중에 우연히 발견된 종괴였다. 저자들의 증례도 자궁근종의 임상진단하에 실시된 수술에서 우연히 발견되었다.

Scully가 보고한 난소의조직과 난소에서 발생한 20예와 저자들의 증례를 병리학적으로 비교해보면 Table 1 처럼 요약할 수 있다. 또한 FATWO는 5예에서 자궁의 평활근종이 동반되었고 1예에서 비침윤성의 분화가 좋은 자궁내막선암, 3예에서 자궁내막 용종(polyp), 1예에서 부난소 낭종(parovarian cyst)이 동반되었다. 또한 OTWO에서는 1예에서 반대쪽 난소가 작은 섬유종(fibroma)을 동반하였고 적출된 자궁 6예에서는 2예에서 평활근종, 2예에서 자궁내막의 낭성증식증(cystic hyperplasia)을 보였다. 저자들의 증례는 이형성 자궁내막증식증을 동반하고 있었다. 임상적으로는 다른 난소종양에서 흔히 관찰되는 호르몬의 영향은 보이지 않았으며 대부분 양성경과를 취한다^{1,2)}.

Table 1.

	Scully's cases		The authors' case
	FATWO (9예)	OTWO (11예)	
Age	29 - 58	28 - 64	68
Location	• broad ligament • mesosalpinx • attached to fallopian tube	ovary	broad ligament
Gross Finding	• 1.3-12 cm diameter • solid/solid-cystic	• 2-20 cm diameter • solid/solid-cystic	• 9.2 cm diameter • solid-cystic
Microscopic Finding	solid, diffuse, tubular, trabecular, sieve-like pattern	solid, diffuse, tubular, trabecular, sieve-like pattern	solid, tubular, sieve-like pattern

결 론

FATWO 9예의 15년 추적조사에서 7예는 전이나 재발이 없었으며 2예에서는 수술후 6년후에 전이를 보였다고 한다^{3,4)}.

OTWO 11예중 9예는 양성이었다. 조직학적으로 고이형성 분열(high mitotic rate)과 미분화성 암종의 병변을 보이는 2예중 1예는 수술후 8년후에 양측성 폐전이를 일으켰고, 나머지 1예는 대장의 장막을 침범한 stage III로 추적조사가 되지 못했다.

저자들의 중례는 수술후 10개월동안 추적조사 하였으나 특이 사항이 없이 양성경과를 보인다고 생각된다. 이 종양은 중신간잔유물이 분포하고 있는 부위에서 발생한다는 점과 중신간잔유물 구조에서 보이는 현저한 관주위의 기저막을 가지고 있는 것을 특징으로 하는데, 우선 다른 난소종양의 가능성을 완전히 배제한 후에 진단해야 된다고 한다¹⁾.

또한 난소의조직에서 발생한 경우는 변위된 난소조직(ectopic ovarian tissue)이나 과잉난소(supernumerary ovary)에서 발생할 수 있는 가능성도 배제해야 한다. 이때 감별해야 할 난소 종양중에 가장 오인되기 쉬운 질환은 sex cord-stromal tumor 중에서 분화가 좋은 Sertoli cell tumor이다. Sertoli cell tumor에서 관상 구조를 주로 보이는 FATWO와 유사한 부위가 관찰되기는 하나, FATWO에서는 ① 종양세포들의 중층배열 형태와 ② stromal cell(Leydig cell)이 없는점, ③ hormone의 영향이 없는 점으로 Sertoli cell tumor와 감별이 된다.

FATWO 9예와 OTWO 11예의 조직소견이 일치하고 있는 점이 흥미있는 점이며, 특히 OTWO의 경우는 보통 sex cord-stromal tumor가 발생할 수 없는 부위에서 발견된다는 점이 더욱 Wolffian tumor의 가능성을 제시하고 있다.

이에 Demopoulous⁵⁾은 전자현미경으로 Wolffian 관 잔유물의 특징을 밝혔는데 ① 섬모, 포기체, 분비성 과립이 없으며, ② 당원(glycogen) 성분의 뇌박성등이 Müllerian 잔유물에서 발생했다기 보다는 Wolffian 잔유물에서 발생한 것과 일치된다고 보았다. PE Hughesdon⁶⁾은 다른 종류의 중신간 잔유물 종양을 보고하였는데 Wolffian tumor의 분명한 진단적 소견은 뚜렷한 PAS 양성인 관주위의 기저막이라고 보고하였다.

저자들은 68세된 여자 환자의 우측 광인대에서 발생한 FATWO 1예에 대한 임상증상 및 병리학적 소견을 재검토하고 아울러 이 종양에 대한 간단한 문헌고찰을 하였다.

REFERENCES

- 1) Kariminejad MH, Scully RE: *Female adnexal tumor of probable Wolffian origin. Cancer* 67:1, 1973
- 2) Young RH, Scully RE: *Ovarian tumors of probable Wolffian origin. Am J Surg Pathol* 7:125, 1983
- 3) Abbot RL, Barlogie B, Schmidt WA: *Metastatic malignant juxtaovarian tumor with terminal hypercalcemia: A case report. Cancer* 48:860, 1981
- 4) Taxy JB, Scottifora H: *Female adnexal tumor of probable Wolffian origin. Evidence for a low grade malignancy. Cancer* 37:2349, 1976
- 5) Demopoulos RI, Sitelman A, Flotte T, Bigelow B: *Ultrastructural study of a female adnexal tumor of probable Wolffian origin. Cancer* 46, 2273, 1980
- 6) Hughesdon PE: *Ovarian tumors of Wolffian or allied nature; their place in ovarian oncology. J Clin Pathol* 35:526, 1982

— Abstract —

Female Adnexal Tumor Probable Wolffian Origin

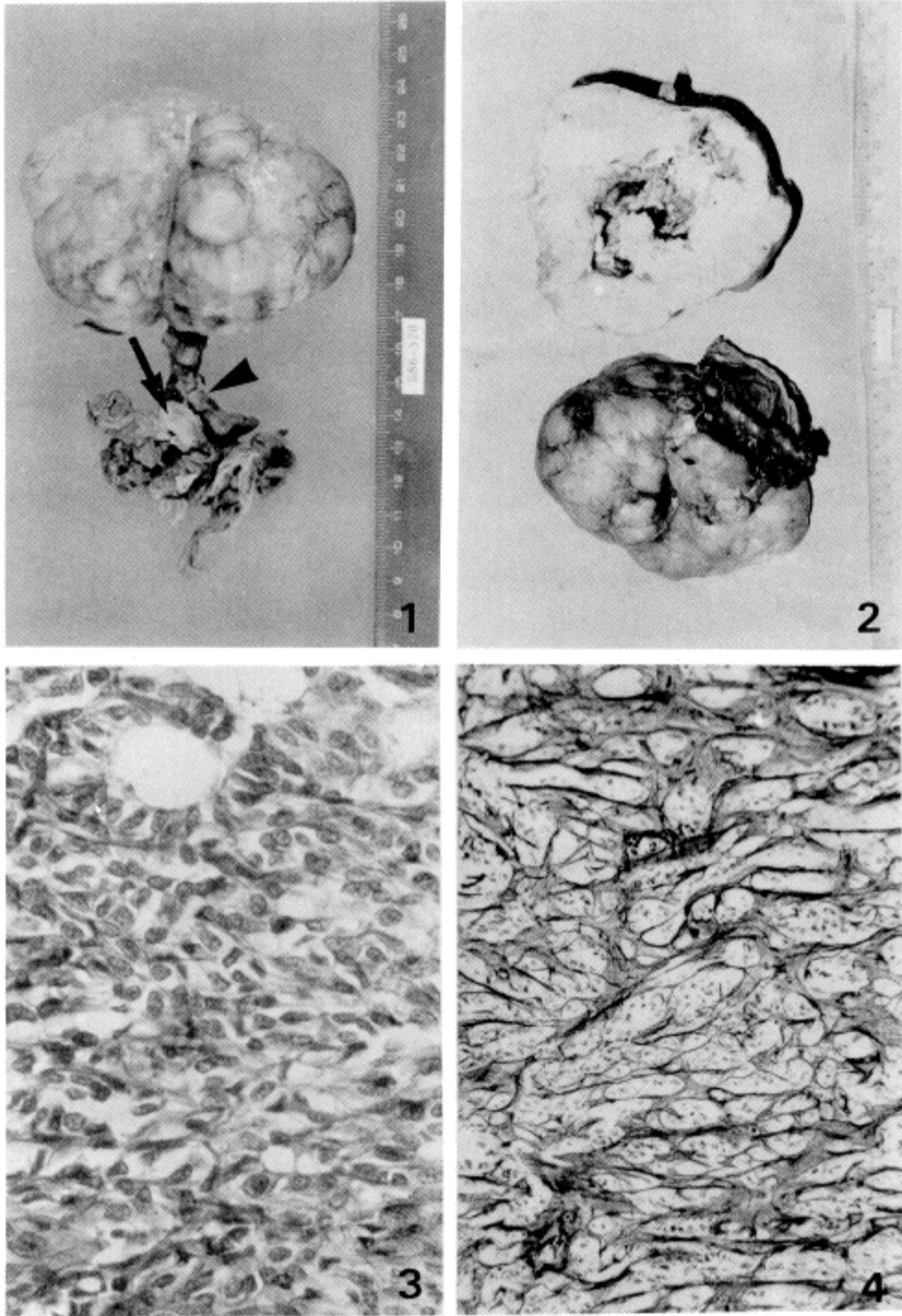
—Report of a case—

Soo Kyong Chung, M.D., Seok Jin Gang, M.D.
Byoung Kee Kim, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology,
Catholic University Medical College

The clinical and pathological features of a distinctive female adnexal tumor of probable Wolffian origin (FATWO) are presented. As far as our knowledge is concerned, no report on the FATWO has been published in Korea. In April, 1986, we experienced a case of FATWO that arose within the leaf of the right broad ligament in a 68 years old female.

Clinical data and histopathological findings of the case were discussed and a brief review of the literature on this entity was made.



Legends for Figures

- Fig. 1. The right fallopian tube (pointer) and ovary (arrow) appeared normal and clearly separated from the tumor.
- Fig. 2. The tumor has multilobulated external surface with deep convolutions and the cut surface shows central cystic degeneration.
- Fig. 3. In the solid area, a distinct hollow tubule is shown. The tumor cells reveal ovoid, vesicular nuclei and relatively abundant, clear or faintly eosinophilic cytoplasm. (H & E, $\times 400$)
- Fig. 4. Tubular pattern accentuated by staining of peritubular reticulin. (reticulum stain, $\times 100$)