

내배엽성 동 종양과 편평상피세포암을 동반한 종격동내 기형종

—1예보고—

조선대학교 의과대학 병리학교실 · 해남종합병원 병리과*

기근홍 · 전호종 · 서재홍 · 송혜숙*

서 론

기형종은 성선과 천미골부 다음으로 종격동에서 많이 발생하는데 특히 종격동에서 발생하는 기형종은 소년기에 많이 호발한다. 이들 기형종에서의 악성 발생 빈도는 평균 20%로서 이는 성인에서 좀 더 높다. 악성 종양이 발생시에는 선암종이 가장 흔하고 또한 배아성 암종, 용모상피암, 그리고 정상피종등도 발생한다고 보고되어 있다¹⁻⁴⁾.

종격동에서 발생하는 배아세포 종양은 병리조직학적으로 생식기관에서 기원하는 것과 매우 유사하다. 이들 배아세포 종양의 명칭은 복잡하고 표준화되어 있지 않으나 대부분의 학자들은 고환의 배아세포 종양에 준하여 명명하고 있으며 이들 종양이 많이 전이하는 장소는 폐, 간 그리고 골등이다⁵⁾. 또한 종격동의 양성 기형종에서 편평상피세포암이 발생한 예는 극히 드물어 보고된 예를 찾아 볼 수 없었다.

이에 저자들은 우측 상쇄골 임파절에 내배엽성 동 종양이 전이되고 종격동에 내배엽성 동 종양과 편평상피세포암이 함께 발생한 악성 기형종으로 그 희귀성에 비추어 문헌 고찰과 함께 증례 보고하는 바이다.

증 례 보 고

1. 임상소견

환자는 15세 남자로서 2년전부터 있어온 흉부 불쾌감으로 계속 한방 치료를 받아 오던 중 입원 일주일전부터

시작된 비출혈과 더욱 더 심해지는 흉부 동통이 있어 조선대학교 부속병원에 입원하였다.

입원 당시 이학적 검사 소견상 전신상태가 불량하였으며 우측 상쇄골 임파절 부위에서 단단하고 주위 조직과 유착되어 움직이지 않는 직경 8cm가량의 종괴가 만져졌고 청진상 우측 흉부 호흡음이 거의 들리지 않았다.

입원 당시 검사소견은 혈색소 10.7 g/dl, 혈구용적 32%, 백혈구 17800/mm³(호중구 87%, 림프구 5%, 단핵구 8%), 혈소판 497000/mm³, 혈청단백 6.5 g/dl(albumin 2.4 g/dl, globulin 4.1 g/dl), SGOT/SGPT: 102/41 IU, CEA 9.1 ng/ml, AFP 1600 ng/ml이었으며 소변 검사는 정상범위였다.

처음 흉부 방사선 촬영시 우측 흉부의 전체적으로 증가된 음영이 있어 늑막 삼출액을 의심케 하였다(Fig. 1). 그러나 흉강내 석회화 음영은 볼 수 없었다. 늑막 삼출액을 완하시키기 위하여 흉관을 삽입하였을 때 많은 모발이 섞여진 황백색 액체가 약 450 ml 정도 나왔었다. 이 삼출액의 세포 검진상 악성 종양의 소견은 보이지 않았다. 우측 상쇄골 종괴에 대한 절개 생검을 실시한 결과 내배엽성 동 종양의 병리조직학적 소견을 나타냈다(Fig. 2).

제20병일째 흉부 절개술을 시행하였는데 수술 소견은 전 우측 흉곽을 차지하는 큰 종격동 종괴가 관찰되었으며 비록 근처 폐와 횡격막 그리고 벽측 늑막과는 유착되어 있었으나 육안적으로 이들 조직내로 침투된 것 같지는 않아 쉽게 제거할 수 있었다. 술후 흉부 방사선 촬영상 우측 폐는 완전하게 재팽창되었다. 수술 제43일째부터 좌측 하지 동통과 객혈이 시작되고 빈맥, 빈호흡, 복부의 팽만 및 동통등의 악화되는 임상 경과를 취하다가 수술 제57일에 환자는 사망하였다.

*본 논문의 요지는 1987년 10월 23일 제39차 추계학술대회에서 전시 발표되었음.

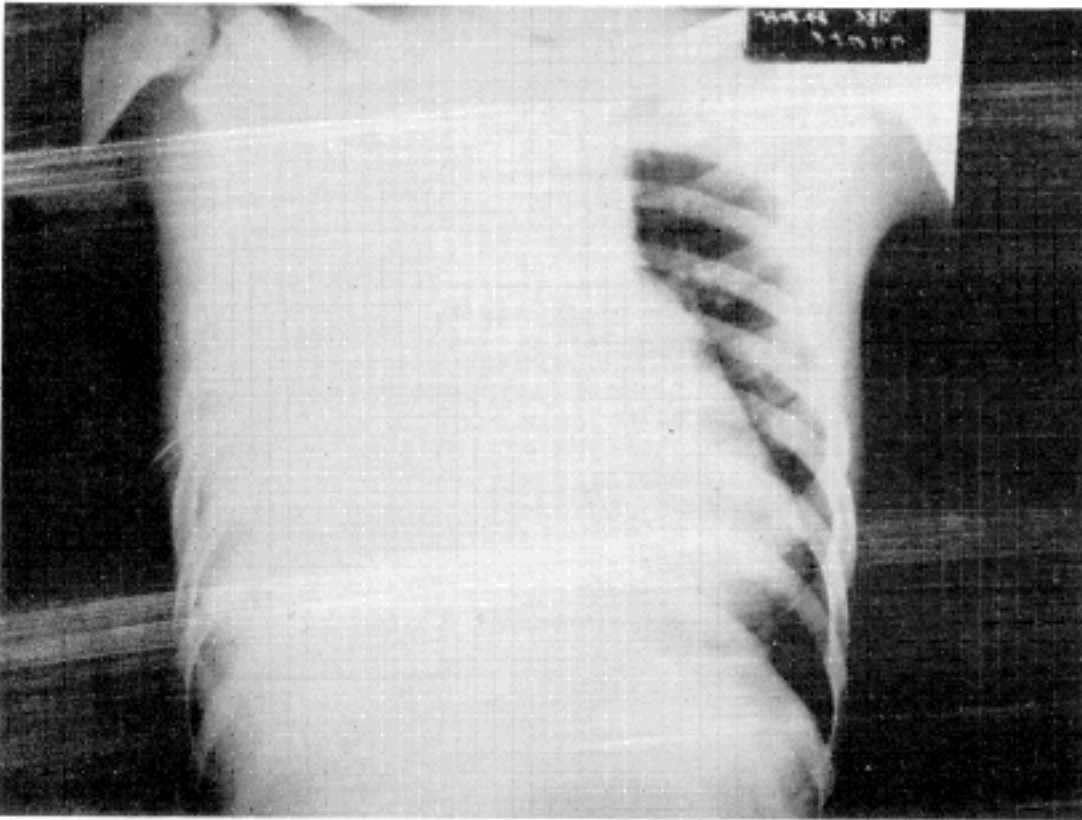


Fig. 1. Chest PA on admission shows total opacification of right hemithorax suggesting an effusion.

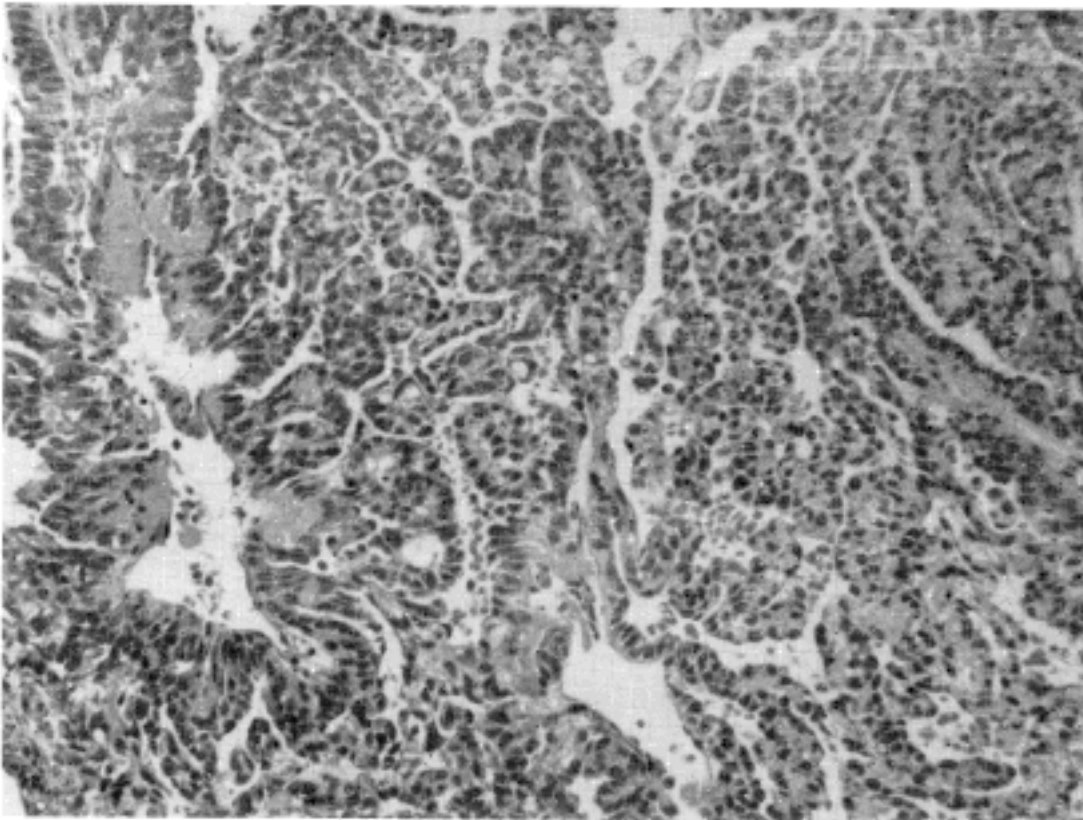


Fig. 2. Section of right supraclavicular lymph node shows perivascular rosette formation of primitive epithelial cells (Schiller Duval bodies) suggesting to endodermal sinus tumor. (H&E, x100)

2. 병리학적 소견

검색된 조직은 5개의 종괴로 구성되어 전체적으로 18×18×7 cm 크기였으며 무게가 950 gm인 종격동 종괴였다 (Fig. 3). 종괴들은 피막으로 잘 경계된 결절성, 낭성, 막성 종양으로 많은 지방성 물질과 모발 그리고 혈관이 있었으며 종양의 절단면은 다양한 크기의 방으로 된 장액성 낭, 육질성 조직, 연골, 골, 그리고 골수 조직등이 관찰되었다. 종괴의 방사선 촬영상 흉부 방사선 소견에

서 보이지 않던 치아 양상의 골 음영이 관찰되었다 (Fig. 4).

현미경적으로 원시성 상피세포들이 혈관 주위에 국좌 배열을 이루고 있고 방울 양상의 초자양체가 관찰되어 전형적인 내배엽성 동 종양임을 나타내고 있으며 (Fig. 5 A), ABC기법에 의한 AFP의 면역조직화학적 염색에서 강한 양성반응을 보여 주었으며 (Fig. 5B), 농염되고 크며 다형태성을 보이는 핵과 현저한 핵소체 그리고 비전형적인 유사분열을 보이는 편평상피세포암과 이행부에



Fig. 3. Note apparant encapsulation and multiple nodular cystic area, fatty materials, and multiple hairs in the surgical specimen.

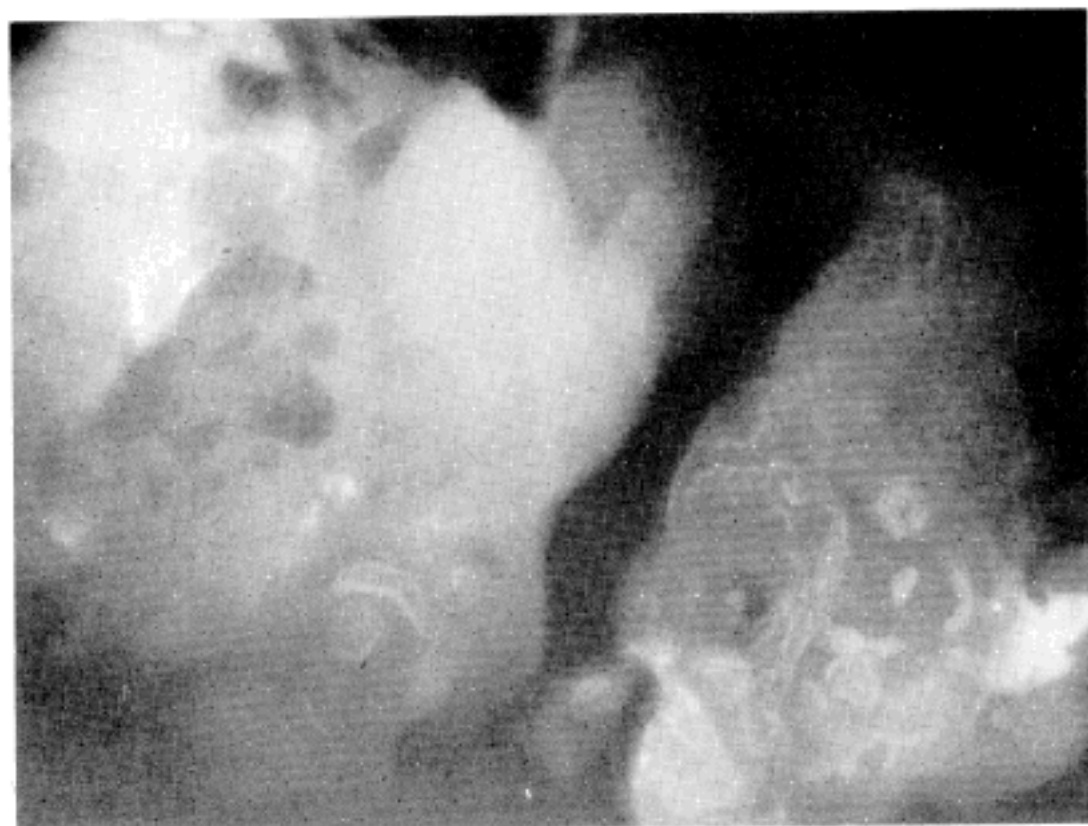


Fig. 4. X-ray film of surgical specimen shows multiple calcific densities in tumor mass.

위중층상피세포에서 편평상피로 화생되어 상피내암으로 이행된 부위를 관찰할 수 있었다(Fig. 6). 또한 증식성 연골과 골 및 골수 조직, 피부 및 피하 부속기등도 관찰되었다.

고 찰

기형종은 다전위 세포에서 기원하는 종양으로서 성선에서 가장 많이 발생하고 천미골부, 종격동, 두개골 기

저부, 인두개, 연구개 또는 경구개, 그리고 설기저부등의 순으로 잘 발생한다⁶⁾. 많은 학자들이 기형종에 대한 발생의 기원을 배아 세포 이론, 태아 세포 이론, 통합 가설, 그리고 태아내 태아등의 여러 가설로 설명하고 있으나 아직 정확한 원인적 인자는 규명되지 않았다⁷⁾. 그렇지만 종격동 기형종이 태아 질환과 기형종 사이의 관계에 염색체 이상과 관계가 있음을 암시하였으며⁸⁾ Linder 등^{9,10)}은 염색체 때와 효소 표식자 연구에 의해 난소 조직에서 발생하는 기형종은 첫번째 무사 분열후 단일 배

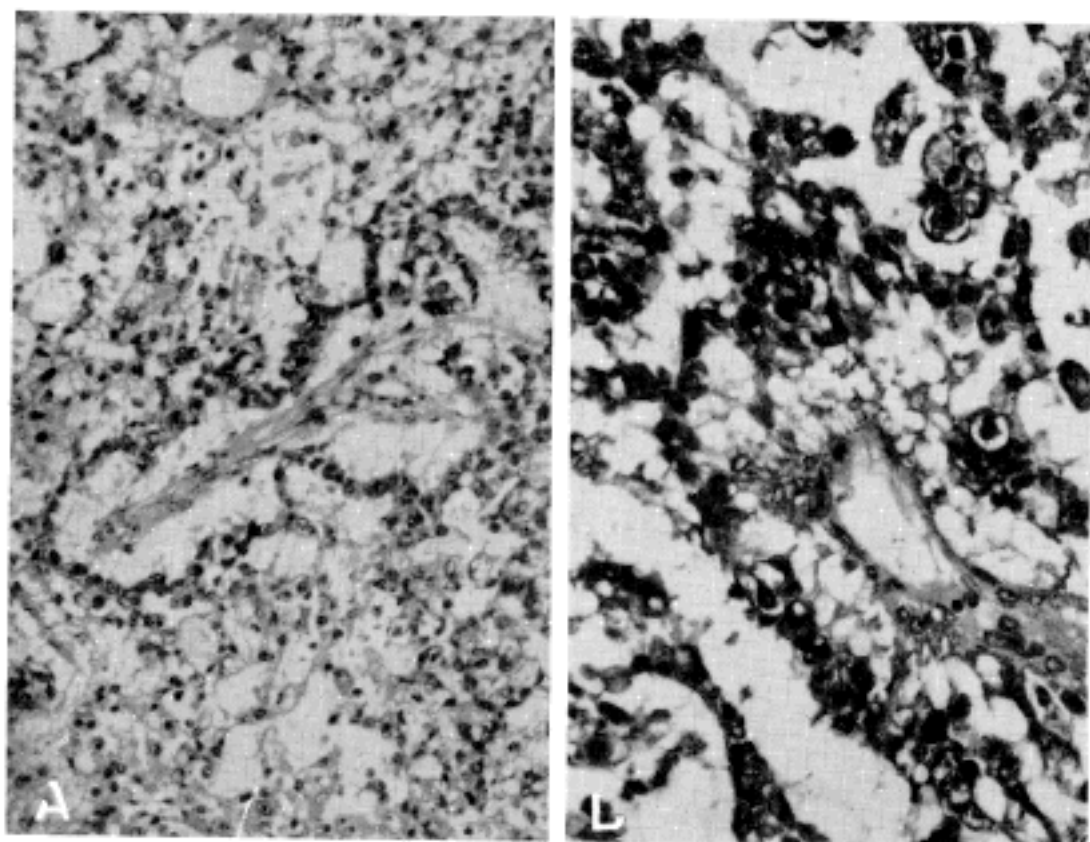


Fig. 5a. Sections of a part of surgical specimen show Schiller-Duval body characteristic of endodermal sinus tumor. (H&E, x100)

Fig. 5b. Strong positive reaction for AFP. (ABC technique, x200)

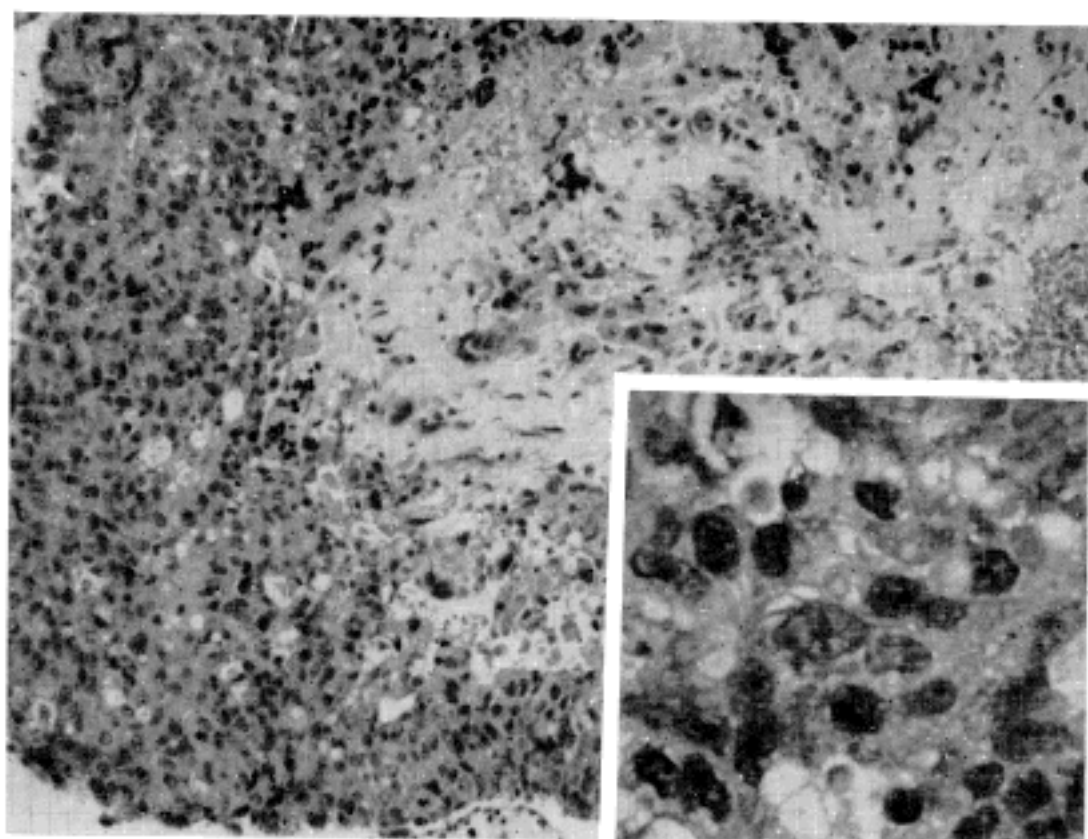


Fig. 6. Section of a part of surgical specimen shows hyperchromatic and pleomorphic nucleus, and prominent nucleoli suggesting to squamous cell carcinoma. (H&E, x100)

Inset : Higher magnification of same section. (x400)

아세포에서 기원하는데 반해 성선의 기형종은 유사분열 또는 체세포에서 기원함을 주장하였다.

종격동 기형종의 발생 빈도 및 성별 빈도는 여러가지로 보고되고 있는데 Wychulis등²⁾은 종격동 종괴의 9.3%가 양성 기형종이고 악성 기형종은 악성 종격동 종양의 5%를 차지하고 있으며 양성 기형종에서 20%는 악성 기형종이라 하였고 양성 기형종은 여성에서 약간 우세하게 발생하나 악성의 발생은 젊은 성인 남자에서 현저하

게 편중되어 있다고 보고하였다.

기형종에서 편평상피세포암이 발생한 예는 난소의 기형종에서 2.8%정도 나타난다고 보고되었지만¹¹⁾ 종격동의 기형종에서 발생되어 보고된 예를 찾아볼 수 없었다. Krumerman등¹¹⁾이 난소에 발생하여 보고한 4예중 2예는 기관지형 점막에서 기원하였고 2예는 기원을 알 수 없었다고 하였다. 본 증례는 그 기원 세포가 위중층상피로서 편평상피로 화생을 일으켜 상피내암을 초래한 이행부

를 관찰할 수 있었다.

내배엽성 동 종양은 대부분 성선에서 발생되며 성선외에서 발생한 경우는 희귀하여 Huntington과 Bullock¹²⁾이 보고한 5예(골반, 광인대, 천미골부, 그리고 종격동) 외에 후복막¹³⁾, 간¹⁴⁾, 외음부¹⁵⁾, 질¹⁶⁾, 안면¹⁷⁾, 전립선¹⁸⁾ 그리고 중추신경계와 두경부등⁵⁾에서 발생한 보고가 있으며 국내 문헌에는 서등등^{19~22)}이 천미골부에 발생한 5예를 보고되어 있으나 종격동 기형종에서 발생한 예와 특히 본 증례와 같이 내배엽성 동 종양과 편평상피세포암이 동반되어 발생한 예는 문헌상 극히 희소하여 보고된 예를 찾아볼 수 없었다.

Gilton등²³⁾은 내배엽성 동 종양에서 AFP이 합성된다는 것을 발견하였고 Tsuchida등²⁴⁾은 서로의 연관 관계를 설명하였으며 Noggard등²⁵⁾은 진단에 도움이 되는 종양 표식자라고 보고하였다. 그리고 Telerman등²⁶⁾은 내배엽성 동 종양 환자의 치료에 있어서 이 AFP의 주기적인 차후 추적 검사로 재발 여부를 판정하는 데에도 유용하다고 하였다. 본 증례에서도 AFP은 1600 ng/ml로 상승되어 있었고 AFP에 대한 면역조직화학적 염색에도 강한 양성 반응을 나타내었다.

내배엽성 동 종양은 성장 속도가 대단히 빠르고 전이가 잘 되는데 Martini등²⁷⁾은 전이 장소로 폐, 늑막, 심낭, 원격 임파 결절(경부, 액와부), 골, 뇌, 그리고 간 등(빈도순)이라 보고하였다. 그 결과 예후가 매우 불량하고 대부분의 경우에서 흉강내 구조물에 침투되기 때문에 개흉시 완전한 제거가 불가능하여 환자의 반수 이상에서 수술 후 6개월내에 사망하고 방사선 요법이나 면역 요법을 병행하여 실시하여도 생존 기간은 수개월 내지 1년 정도라 한다. 그리고 난소의 기형종에서 편평세포암이 발생한 경우 52%에서 1년 이내에 사망하였다¹¹⁾고 한다. 본 환자도 수술 2개월만에 악화되는 임상 경과를 취하다 사망하였다.

결 론

저자들은 종격동내에서 기형종이 배아세포 종양인 내배엽성 동 종양과 비배아세포 종양인 편평상피세포암이 동반되어 발생한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Oberman HA, Libcke JH: Malignant germinal neoplasms of the mediastinum. *Cancer* 17:498, 1964
- 2) Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, Woolner LB: Surgical treatment of mediastinal tumors. A 40 year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 62:379, 1971
- 3) Johnson DE, Laneri JP, Mountain CF, Luna M: Extragonadal germ cell tumors. *Surgery* 73:85, 1973
- 4) Cox JD: Primary malignant germinal tumors of the mediastinum. A study of 24 cases. *Cancer* 36:1162, 1975
- 5) Dehner LP: *Pediatric surgical pathology*. 2nd edition. Baltimore, Williams & Wilkins, 1987, p 918-924
- 6) Robbins SL: *Pathologic basis of disease*. 3rd edition. Philadelphia, WB Saunders, 1984, p 498
- 7) Conzalez-Crussi F: *Atlas of tumor pathology. Extragonadal teratomas. 2nd series*. Washington D.C., AFIP, 1982, p 9-24
- 8) Gonzalez-Crussi F: *Atlas of tumor pathology. Extragonadal teratomas. 2nd series*. Washinton D.C. AFIP, 1982, p 77
- 9) Linder D, McCaw BK, Hecht F: Pathogenic origin of benign ovarian teratomas. *N Eng J Med* 292:63, 1975
- 10) Linder D, Hecht F, McCaw BK, Campbell JR: Origin of extragonadal teratomas and endodermal sinus tumors. *Nature* 254:597, 1975
- 11) Krumerman MS, Chung A: Squamous carcinoma arising in benign cystic teratoma of the ovary. *Cancer* 39:1237, 1977
- 12) Huntington RW, Bullock WK: Yolk sac tumors of extragonadal origin. *Cancer* 25:1368, 1970
- 13) Scully RE, Galdabini JJ, McNeely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital (Case 50-1980). *N Eng J Med* 303:1466, 1980
- 14) Hart WR: Primary endodermal sinus (yolk sac) tumor of the liver. First reported case. *Cancer* 35:1453, 1975
- 15) Ungerleider RS, Donaldson SS, Warnke RA, Wilbur JR: Endodermal sinus tumor. The stanford experience and the first reported case arising the vulva. *Cancer* 41:1627, 1978
- 16) Norris HJ, Balgey GP, Taylor HB: Carcinoma of the infant vagina, a distinctive tumor. *Arch Pathol*

- 90:437, 1970
- 17) Weedon D, Musgrave J: *Endodermal sinus tumor of the face. Pathology* 6:365, 1978
- 18) Benson RC, Segura KW, Carney JA: *Primary yolk sac (endodermal sinus) tumor of the prostate. Cancer* 41:1935, 1978
- 19) 서광선, 강대영 : 천미골 부위에 발생한 *mixed malignant germ cell tumor* 부검 1에 보고, 대한병리학회지 18:320, 1984
- 20) 이옥선, 이유복, 이봉영, 황의호, 황규철 : 천미골부에 발생한 변위성 (*extragonadal*) *endodermal sinus tumor* 1에 보고, 대한병리학회지 10:255, 1976
- 21) 노재운, 박찬일, 김정숙, 최인준, 이유복, 김동식 : *Endodermal sinus tumor*의 형태학적 연구, 대한병리학회지 12:149, 1978
- 22) 서재홍, 박영진, 이명희, 지정희 : *Yolk sac tumor*의 4예 보고, 대한병리학회지 13:311, 1979
- 23) Gitlin D, Perricelli A, Gitlin GM: *Synthesis of alpha-fetoprotein by liver, yolk sac, and gastrointestinal tract of the human conceptus. Cancer Res* 32:979, 1972
- 24) Tsuchida Y, Saito S, Ishida M, et al: *Yolk sac tumor (endodermal sinus tumor) and alpha-fetoprotein. A report of three cases. Cancer* 32:917, 1973
- 25) Noggard-Pederson B, Albrechtsen R, Teilum G: *Serum alpha-fetoprotein as a marker for endodermal sinus tumor (yolk sac tumor) or a vitelline component of teratocarcinoma. Acta Path Microbiol Scand (A)* 83:573, 1975
- 26) Talerman A, Haiji WG, Baggerman L: *Serum alpha-fetoprotein in diagnosis and management of endodermal sinus (yolk sac) tumor and mixed germ cell tumor of the ovary. Cancer* 41:272, 1978
- 27) Martini N, Globey RB, Hajdu SI, Whitmore WF, Beattie EJ: *Primary mediastinal germ cell tumors. Cancer* 33:763, 1974

— Abstract —

Malignant Teratoma in the Mediastinum Associated with Endodermal Sinus Tumor and Squamous Cell Carcinoma

Keun Hong Kee, M.D., Ho Jong Chun, M.D.
Chae Hong Suh, M.D. and Hae Sook Song, M.D.*

Department of Pathology, Medical College,
Chosun University Department of Pathology,
HaeNam General Hospital*

Anterior mediastinal teratoma was removed from the right hemithorax of a 15-year-old male patient presenting initially with right chest discomfort and hemoptysis. He was died following precipitous clinical deterioration, 2 months after open thoracotomy.

The true malignant nature of this tumor, that there are endodermal sinus tumor and squamous cell carcinoma, was apparent on resection specimen. The former had metastasized to right supraclavicular lymph node. A similar case has not been reported previously on the review of the pertinent literature on malignant mediastinal teratoma.

Key Words: Malignant teratoma, Endodermal sinus tumor, Squamous cell carcinoma.