

## 안와에 발생한 내배엽동종양

— 1 증례 보고 —

충남대학교 의과대학 병리학교실

백 대 현 · 김 진 만 · 서 광 선  
송 규 상 · 이 충 식 · 강 대 영

### 서 론

내배엽동종양은 주로 20대 전후의 젊은 연령층에 발생하는 비교적 드문 생식세포종양으로 태생기 성분화물 이루어지 않은 원시배세포에서 유래하는 것으로 알려져 있다<sup>1)</sup>. Teilm<sup>2)</sup>은 이 종양이 배태의 중배엽과 내배엽에서 기원하고, 쥐의 난황막에 있는 내배엽동과 비슷한 구조를 갖는 것으로 보아 endodermal sinus tumor<sup>3)</sup>라고 명명하는 것이 좋다고 보고하였고 그 이전에는 Schiller<sup>4)</sup>에 의해 증신종이라고 불리어지기도 하였다. 이 종양은 일반적으로 난소와 고환에서 발생하는 것으로 보고되어 있으나<sup>5)</sup> 드물게는 변위성으로 생식기의 장소 즉 안와<sup>4,6)</sup>, 간<sup>6)</sup>, 종격동<sup>7)</sup>, 전립선<sup>8)</sup>, 송과선<sup>9-11)</sup>, 천미골 부위<sup>12)</sup>, 두개강 내<sup>13)</sup> 및 귀<sup>14)</sup>에도 발생된다고 보고되어 있다.

저자들은 좌측 안와에 발생한 내배엽동종양 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 3세여아로 내원 2주전에 발견된 좌측 안와의 종물을 주소로 입원하였다.

과거력 : 질식분만으로 36주만에 출생하였고 좌측 무안구증으로 계속 의안착용을 하였으며 토순으로 성형술을 시행하였고 생후 1개월째에 좌측 뺨 부위위 6×4 cm의 종괴절제 결과 성숙기형종으로 진단받았다.



Fig. 1. Orbital CT ; Left orbital cavity is filled with a relatively well circumscribed mass.



Fig. 2. An excised mass is lobulated and has a variegated cut surface.

\*이 논문의 요지는 1988년 5월 대한병리학회 제13차 춘계 학술대회에서 발표되었음.

**이학적 소견 :** 입원 당시 좌측 안와부위의 조직돌출은 달걀정도의 크기였으며 안검열은 길어져 있고 안점이 얇아지면서 혈관이 꺾어지고 조직돌출로 인하여 검결막이 외부에 노출되어 있었다.

**전산화 단층촬영 소견 :** 막으로 비교적 잘 둘러싸여진 팽창되고 돌출된 불균질의 강하게 증강작용이 있는 연성 조직의 종물이 좌측 안와내에 위치하고 있었으며 좌측 안와의 내벽과 사골은 종괴의 압박으로 인하여 파괴되고 상악골의 후하방도 종괴에 의해 압박을 받고 있으나 두 개강내로 침범된 소견은 보이지 않았다(Fig. 1).

**육안적 소견 :** 적출된 조직은 6×5.5×4.5 cm 크기로 불규칙한 표면을 갖고 있었으며 단면은 연한 노란색 이었고 부분적으로 출혈 및 괴사된 곳이 있었다(Fig. 2).

**현미경적 소견 :** 여러 조직절편에서 보인 특징적인 소견은 대부분 망상형 및 위유두상 구조로 단층의 세포들로 배열된 공동내로 돌출한 유두상 돌기들은 중심부내에 한개의 모세혈관을 가지고 있었고 망상구조는 편평 또는 입방형 세포들로 싸인 그물모양의 조직으로 구성되어 있었다(Fig. 3). 일부조직에서는 PAS 염색에 양성반응을 나타내는 세포내 및 세포외 초자질 소구들이 산재되어있

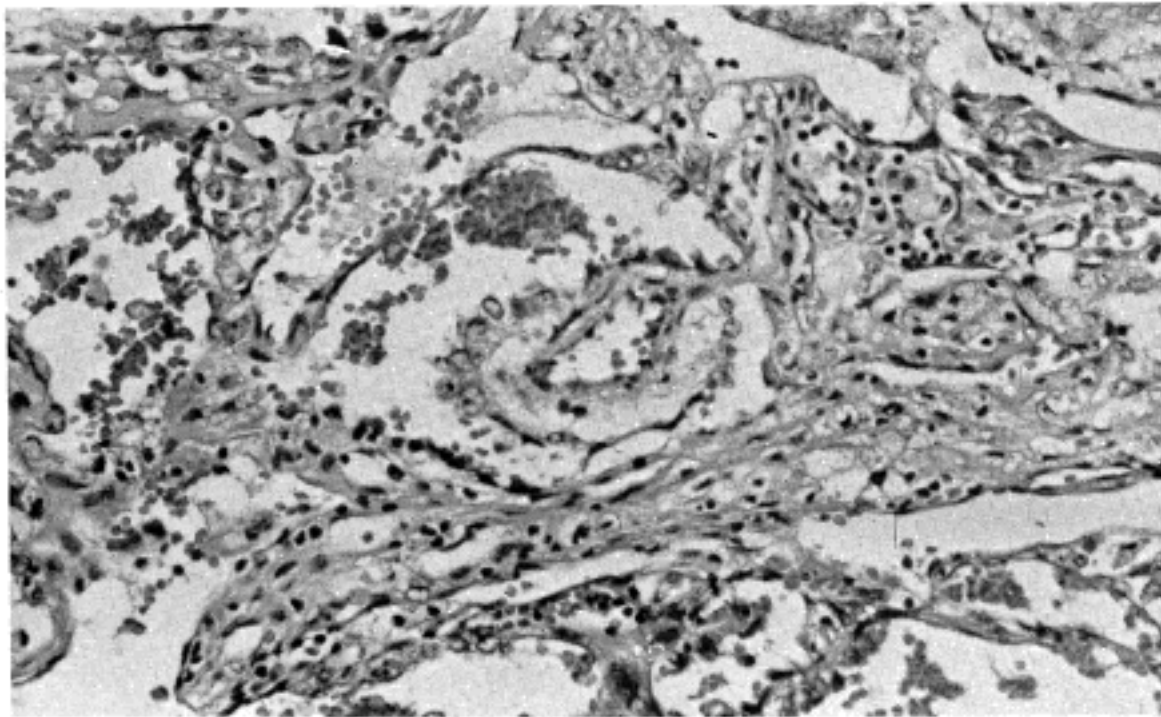


Fig. 3. A schiller-duval body lined by primitive epithelial cells and loose reticular background (H&E, x200).

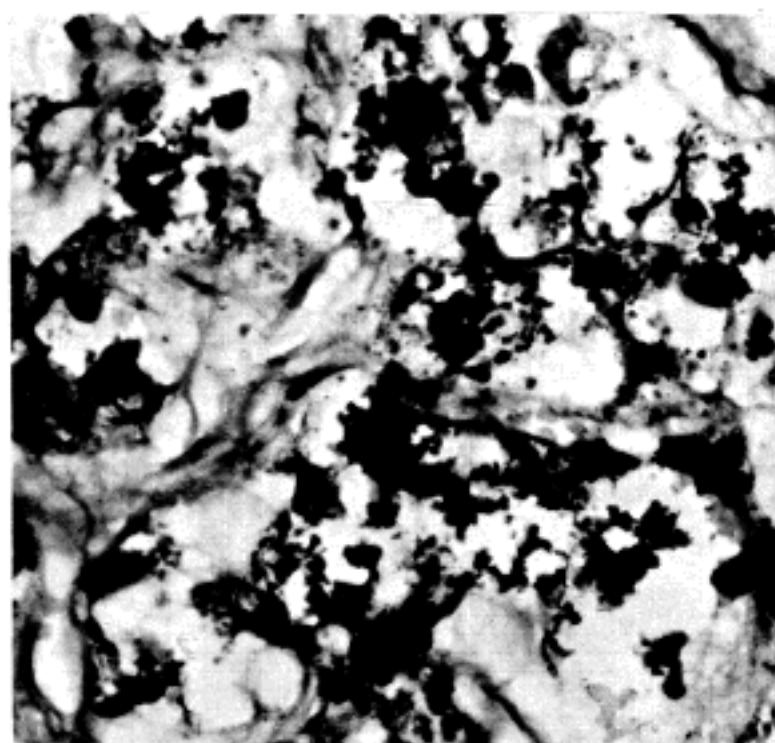


Fig. 4. Hyaline globules in a loose reticular background (PAS, x400).

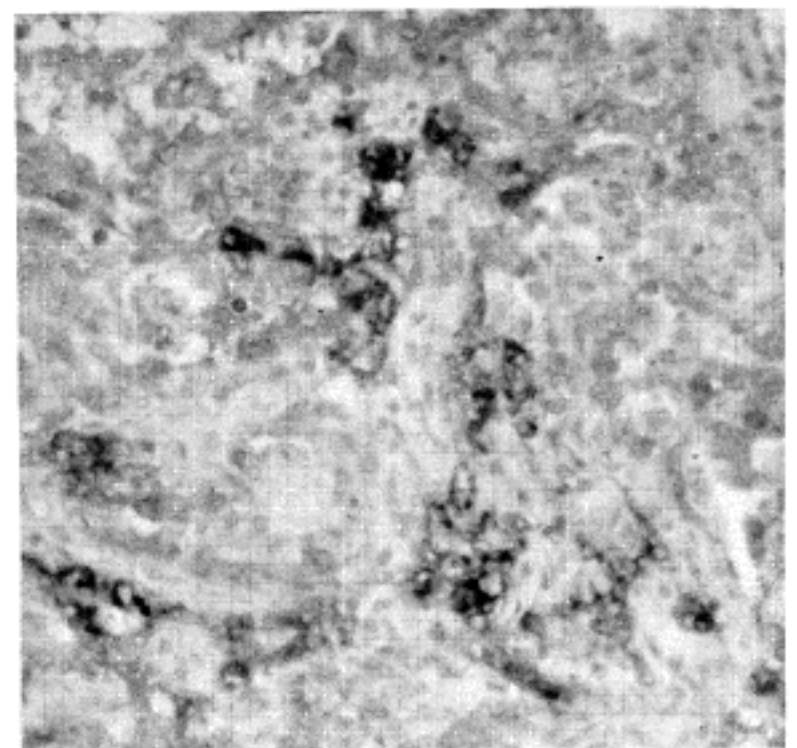


Fig. 5. Positive alpha-fetoprotein immunoreactivity (immunoperoxidase stain, x200).

는 것이 관찰되었으며(Fig. 4). 면역조직화학염색에서 alphafetoprotein이 양성반응을 나타내었다(Fig. 5).

### 고 안

내배엽동종양은 1939년 Schiller<sup>3)</sup>에 의하여 처음으로 발견되었는데 그는 이 종양의 조직학적 형태가 사구체양 함입이 특징적으로 나타나므로 중신의 태아잔유물로부터 발생한다고 생각하여 난소중신종이라고 명명하였다. 그러나 Kazancigil<sup>15)</sup>은 이 위신사구체 구조들은 망상 조직을 형성하는 유두상들기들이라고 보고하면서 angio-endothelioma of ovaian anlage로 분류하는 것이 타당하다고 주장하였으며 Saphir and Lackner<sup>16)</sup>들은 adenocarcinoma with clear cell로 분류하였다. Teilum<sup>2)</sup>은 Sciller가 보고한<sup>3)</sup> 중신종중 태생기형의 중신종은 mesonephic duct에서 기원되는 것이 아니라 그 기원세포가 태반의 난황낭에서 볼 수 있는 Duval<sup>17)</sup>이 주장한 내배엽동과 조직학적 소견이 유사한 점을 발견하고 생식세포라고 생각하게 되었다. Teilum<sup>2)</sup>은 처음에 이 종양을 배태의 중배엽아세포와 동일하다고 보고 배태의 중배엽아세포종이라고 보고하였으나 후에 종양에서 관찰되는 위사구체 구조와 쥐의 태반사이에 유사성을 발견하여 endodermal sinus tumor라고 분류하는 것이 좋다고 주장하였다.

내배엽동종양의 조직학적 특징을 보면<sup>18~20)</sup>, Schiller-Duval body를 특징으로하는 위유두상구조, Polyvesicular vitelline구조, 망상구조, 점액성 기질내에 미분화세포들의 조밀한 집단, 세포내외에 diastase resistant한 PAS 양성의 호산성 초자양소체가 출현하는 것 등으로 본 증례에서는 이상의 소견 모두를 관찰 할 수 있었다. Endodermal sinus tumor들의 대부분은 혼합된 조직학적 형태 즉 dysgerminoma, teratoma, choriocarcinoma등의 부위들을 동반하는 경우가 많고 순수한 형태의 endodermal sinus tumor만이 나타나는 경우는 드문것으로 알려져있으나<sup>21)</sup>, Thiele<sup>12)</sup>은 다른 생식세포종양들과는 구별될 수 있는 단일한 형태학적 특징을 가진 종양이므로 기형종이나 그외 다른 태생암의 성분으로 분화되지 않는 조직학적 형태를 갖는 경우에 한하여 사용해야 한다고 하였다. 본 증례의 경우는 내배엽동종양의 조직학적 특징이외의 성분은 찾아볼 수 없었다. 내배엽동종양의 발생 부위는 대부분 난소와 고환이

며 발생연령은 14개월에서 45세까지로 알려져있고 남녀 발생빈도는 거의 비슷하게 보고되어있다<sup>22)</sup>. 생식기의 장소에서 생기는 내배엽동종양은 극히 드물며 발생기전에 대하여도 정확하게 알려져 있지 않으나 난황낭의 내배엽에서 생식선으로 이주되는 동안 잘못 옮겨진 원시생식세포로부터 생긴다고 믿어지고 있다<sup>18)</sup>. 지금까지 문헌상 보고된 extragonadal endodermal sinus tumor는 천미골부, 전방종격동, 후복막, 질, 송과선 등 체중심에 위치하였으나 1987년 Robert<sup>14)</sup>등이 귀에서 발생한 1예를 보고하여 일반적인 ectopic germinal tumor의 midline location에 벗어남을 강조하면서 이 종양의 유래에 대한 연구의 필요성을 주장하였다. 안와에 발생한 endodermal sinus tumor는 1982년 Norman<sup>4)</sup>이 처음으로 보고하였다. Margo<sup>5)</sup>은 안와에 발생한 endodermal sinus tumor 5명의 환자에게 방사선 치료, 전신적 화학요법, 안와 내용 제거술 또는 이를 병합하여 치료한 결과 5명중 3명에서 8개월 이상의 생존기간을 보였으며 다른 부위의 extragonadal endodermal sinus tumor와는 달리 적극적인 치료에 의해 생존기간의 연장을 볼 수 있다고 하였으나 저자들의 증례에서는 안와내용 제거술 후 세차례에 걸쳐 vinblastine, bleomycin, cis-platinum을 투여하였으나 수술당시 이미 주위 사골동으로 종양이 침범하였고 환자의 전신상태가 매우 불량해져 치료에 잘 반응하지 않고 발병 후 5개월 만에 사망하였다.

### 결 론

저자들은 3세 여아의 안와부위에 발생된 extragonadal endodermal sinus tumor를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하였다.

### 참 고 문 헌

- 1) David MG, Gerard DJ, Jay H, Feliv NR: Endodermal sinus tumor of the ovary, the M.D. Anderson experience. *Am J Obstet Gynecol* 61:194, 1983
- 2) Teilum G: Endodermal sinus tumor of the ovary and testis: comparative morphogenesis of the so-called mesonephroma ovarii (Schiller) and extraembryonic (yolk sac-allantoic) structures of the rat's placenta. *Cancer* 12:1029, 1959

- 3) Schiller W: *Mesonephroma ovarii*. *Am J Cancer* 35: 1, 1939
- 4) Norman NNK, Frederick BR, Curtis EM, et al: *Endodermal sinus tumor (yolk sac carcinoma) of the orbit*. *J Ped Ophth* 19:270-274, 1982
- 5) Margo C, Folberg R, Zimmerman LE: *Endodermal sinus tumor of the orbit*. *Ophth* 90:1426-1432, 1983
- 6) Hart WR: *Primary endodermal sinus tumor of the liver: first reported case*. *Cancer* 35:1453-1458, 1975
- 7) Cox JD: *Primary malignant germinal tumor of the mediastinum; A study of 24 cases*. *Cancer* 36:1162, 1975
- 8) Benson RC, Segura JW, Carney JA: *Primary yolk sac tumor of the prostate*. *Cancer* 41:1395-1398, 1978
- 9) Borit A: *Embryonal carcinoma of the pineal region*. *J Path* 197:165-168, 1969
- 10) Bestle J: *Extragonadal endodermal sinus tumors originating in the region of the pineal gland*. *Acta Pathol Micro Scand* 74:214-22, 1968
- 11) Prioleau G, Wilson CB: *Endodermal sinus tumor of the pineal region*. *Cancer* 38:2489-2493, 1976
- 12) Thiele J, Castro S, Lee KD: *Extragonadal endodermal sinus tumor of the pelvis*. *Cancer* 27:391, 1971
- 13) Yeshiki T, Itch T, Shirai T: *Primary intracranial yolk sac tumor: immunofluorescent demonstration of alpha-fetoprotein synthesis*. *Cancer* 37:2343, 1976
- 14) Robert JS, Bernad WS: *Endodermal sinus tumor of the ear*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 113: 200, 1987
- 15) Kazancigil TR, Laqueur W, Ladewig P: *Papilloendothelioma ovarii*. *Am J Cancer* 40:199, 1940
- 16) Saphir O, Lackner J: *Adenocarcinoma with clear cells (hypernephroid) of ovary*. *Surg Gynecol Obstet* 79:539, 1944
- 17) Duval M: *Le Pancenta des rogeurs*. *J Ant Physiol* 27:24, 344, 515, 1891 (Cited by Teilum, 1971)
- 18) Teilum G: *Special tumors of ovary and testis*. Philadelphia, JB Lippincott Co, pp 33, 144, 1971
- 19) Juan R: *Ackerman's surgical pathology. seventh edition*. St Louis Toronto Washinton DC, CV Mosby Comp, 1989, p 1138
- 20) Walter FC: *Surgical pathology. 2nd edition*. Philadelphia, JB Lippincott Comp, 1988, p 754
- 21) Huntington RW, Morgenstern ML: *Germinal tumors exhibiting the endodermal sinus pattern of Teilum in young children*. *Cancer* 16:34, 1963
- 22) Kurman RJ, Norris JH: *Endodermal sinus tumor of the ovary. A clinical and pathologic analysis of 71 cases*. *Cancer* 38:2404, 1976

— Abstract —

### Endodermal Sinus Tumor of the Orbit

Daehyun Back, M.D., Jinman Kim, M.D.  
Kwangsun Suh, M.D. Kyusang Song, M.D.  
Choongsik Lee, M.D. and Daeyoung Kang, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine  
Chungnam National University

An endodermal sinus tumor is a malignant germ cell tumor that usually arises in the gonads, but on rare occasion occurs in extragonadal locations. Our case was that of a 3 year old girl who complained of a rapid growing orbital mass. On histologic examination it revealed the typical picture of an endodermal sinus tumor and it also disclosed a positive reaction for alphafetoprotein using an immunoperoxidase technique. An orbital exenteration was performed followed by chemotherapy, but the patient died 5 months after the onset of the disease.

**Key Words:** Endodermal sinus tumor, Embryonal carcinoma, Orbit