

## 복막에 전이한 난소 Sex Cord Tumor with Annular Tubules 1예

경희대학교 의과대학 병리학교실

박용구 · 박재훈 · 이주희 · 양문호

### 서 론

Sex cord tumor with annular tubule (SCTAT)은 1970년 Scully<sup>1)</sup>가 처음으로 기술한 종양으로 이러한 종양은 과거 Sertoli cell tumor<sup>2)</sup>, granulosa cell tumor<sup>3)</sup>, feminizing granulosa-theca tumor<sup>3)</sup>, folliculoma lipidique<sup>2)</sup>등 여러 이름으로 불리웠다. 즉, 이 종양은 다른 기존의 난소종양과는 달리 성색 또는 성색간엽조직 기원성으로 분화한다. 또한 Scully<sup>1)</sup>는 이종양은 granulosa cell에서 기원하나 그 성장과정은 Sertoli cell의 특성과 유사하다고 주장하였다. 또한 이종양이 Peutz-Jeghers syndrome(PJS)을 흔히 동반하는 경우는 종양의 크기가 작고 광범위한 석회화 현상을 보이는 반면에, PJS와 관련이 없는 경우는 종양의 크기가 크고 석회화 현상을 드물게 보이고 있다<sup>4)</sup>. 임상적으로 이종양은 과에스트로겐증을 보이기도 한다<sup>5)</sup>. 저자들은 좌측난소에 발생한 SCTAT 1예가 9년후에 복막에 재발한 예를 경험하고 임상적, 병리학적 특성과 예후에 관하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 24세 여자로서 9년전에 좌측난소 종양을 절제하였다. 그후 특이한 증상없이 지내다, 9년후 갑자기 복부 팽만감을 주소로 내원하였다. 복부 초음파 검사에서 좌측복부에 크고 echogenic 종괴를 발견하였으며, 복부 전산화 단층촬영에서 복강내에 크고, 불규칙한 경계를 갖는 종괴를 발견하여(Fig. 1) 개복술을 시행하였다. 종



Fig. 1. Computerized tomogram shows an intraabdominal huge mass with no distinct demarcation.



Fig. 2. Cut surface of the tumor reveals gray to yellow tumor tissue with solid consistency.

\*이 증례는 1989년 추계학회에 포스터 전시하였음.

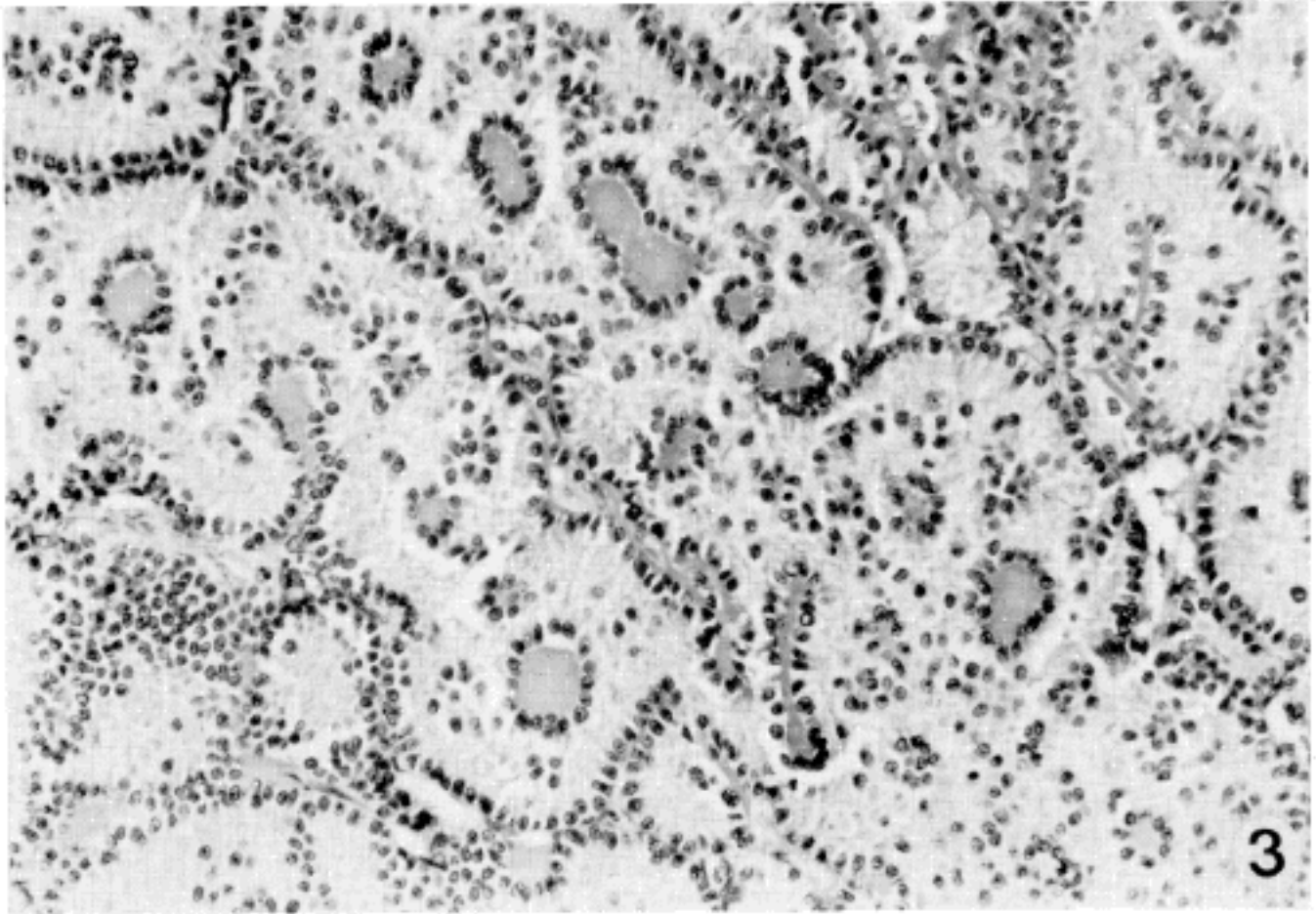


Fig. 3. Photomicrogram of the tumor shows numerous simple and complex annular tubules encircling hyaline masses (H-E,  $\times 100$ ).

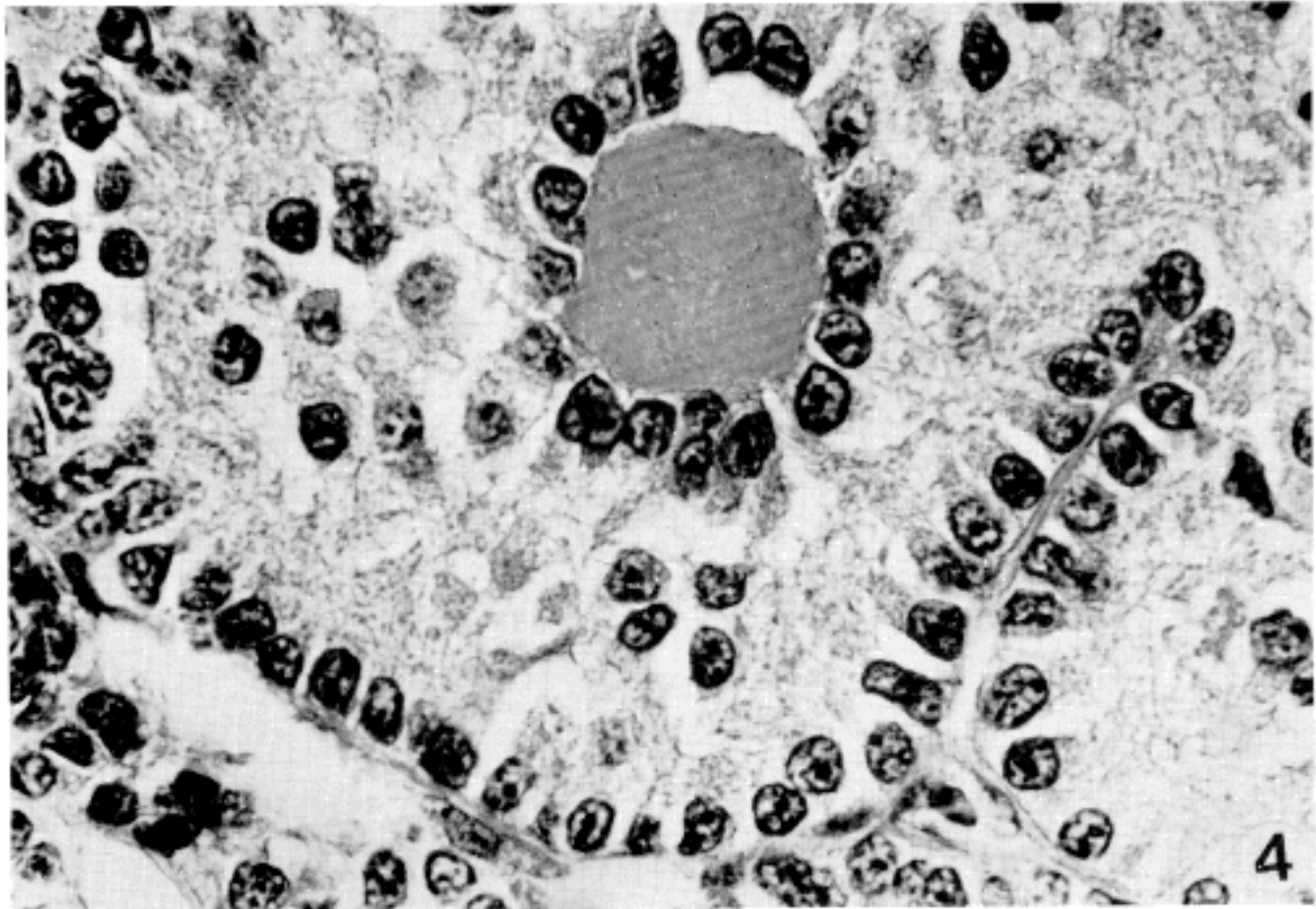
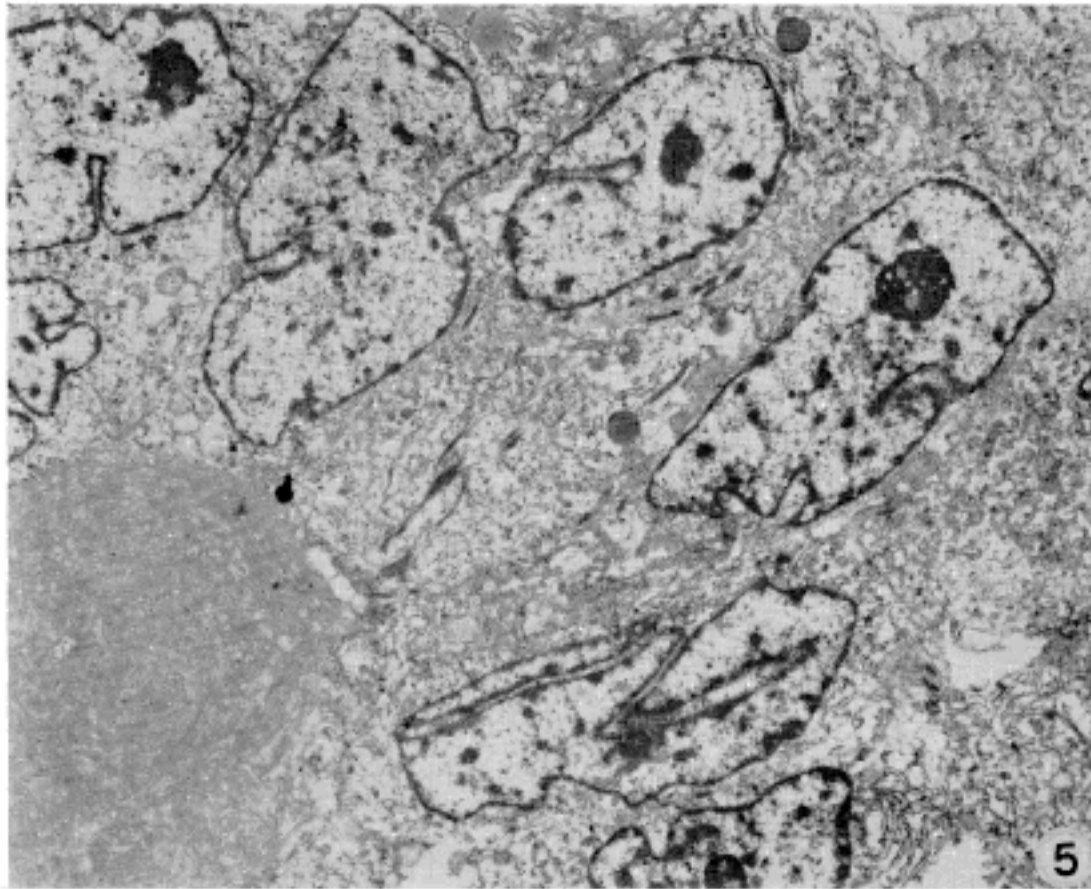


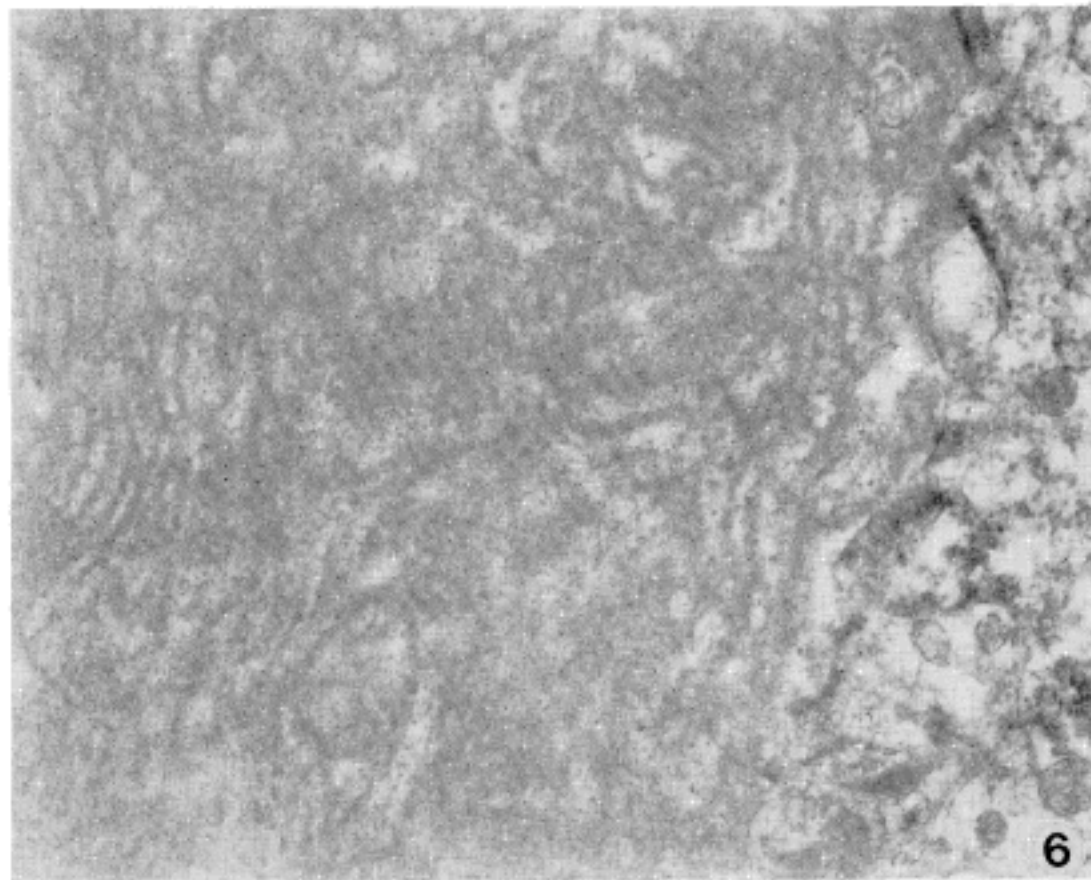
Fig. 4. Simple annular tubule surrounds a rounded hyaline mass. Nuclei are arrayed in antipodal manner at the periphery of nest and around the hyaline mass (H-E,  $\times 400$ ).

양은 소장외 장간막 근위부에 위치하였다. 우측 난소는 수술시 육안 검사에서 정상 소견을 보였다. 종양은 18×

17×8.5 cm의 1300 gm으로 크고 단단하였으며, 절단면 상에서 황갈색을 보였다(Fig. 2). 현미경소견상 가장 특



**Fig. 5.** Ultrastructural study shows simple tubular structure with central electron dense body. The nuclei show deep indentation or invagination (EM,  $\times 3,500$ ).



**Fig. 6.** Higher magnification of central electron dense body. Redundant fibrillary basal lamina are concentrically arrayed (EM,  $\times 20,000$ ).

징적인 소견은 대부분의 종양세포들이 환상배열을 하며, 이와더불어, 호산성의 초자양 소체와 기저막의 출현

이다. 이러한 환상의 소 세관은 종양세포들이 환상으로 배열되어 있으며, 각각 쌍을 이루고 있으며, 이종양세포

들은, 원주형의 키가 크고, 기저부의 핵을 갖고있으며, 이러한 세포들은 특히 환상구조물의 주변부위를 따라, 호산성의 초자양소체에 연하여, 규칙적인 원형배열을 하고 있다(Fig. 3,4). 부위에 따라서는 이러한 종양세포들이 여러개의 초자양소체의 주위를 따라, 복잡한, 세포군을 형성하여, "complex annular tubules"를 형성하기도 한다. 부위에 따라서는 이러한 종양세포들이 림프관내에 종양세포 전색증을 형성하기도 한다. 9년전에 실시한 좌측 난소절제술 표본의 현미경 검사에서도 동일한 소견을 관찰할 수 있었다. 전자현미경 검사에서, 종양세포들은, 기저층의 과도한 미세한 섬유성 층판에 의해 둘러싸여 있다. 광학 현미경에서 관찰된 초자양소체는 기저층(basal lamina)이 여러개 동심성 층판을 이루고 있다. 종양세포들 사이사이에 macular adherens형태의 desmosome을 갖고 있으며, 종양세포의 핵은 염색질이 핵의 주변부위에 강조되어 있으며, 깊은 함요나 함입으로 광학현미경상 관찰되는 grooving의 소견을 보이고 있다(Fig. 5,6). 그 이외의 다른 세포소체는 별 특이한 소견을 발견할 수 없었다.

### 고 찰

난소의 원발성 종양의 분류에는 많은 방법이 있으나 최근에는 발생기전에 따라 분류하는 것이 정설화 되어있다<sup>8,9)</sup>. 1970년 Scully가 처음으로 특징적인 조직학적, 임상적인 특성을 갖고있는 종양을 sex cord tumor with annular tubules(SCTAT)이라고 기술하였고 또한 이 질환은 흔히 Peutz-Jeghers syndrome (PJS)와 동반한다고 하였다<sup>1)</sup>. 그러나 과거에 이와 유사한 종양을 Sertoli cell tumor<sup>2)</sup>, granulosa cell tumor<sup>1)</sup>, feminizing granulosa-theca tumor<sup>3)</sup>, folliculoma lipidique<sup>2)</sup> 등의 이름으로 불리웠다. 이종양의 분류는 과거에 많은 논란이 있어왔다. 최근에 발표된 World Health Organization (WHO)의 난소종양의 분류에 의하면, 이 종양을 unclassified sex cord-stromal neoplasm의 분류에 포함시키고 있다<sup>7)</sup>. 이종양의 구성세포들은 형태학적으로 분류하기가 매우 어려우며, 또한 흔히 성색 성색 간엽조직 기원성(sex mesenchyme derivative)등으로 분화하기도 한다. Scully는 이종양이 granulosa cell에서 기원하나, 성장하는 양상은 Sertoli cell과 유사하다고 기술하였고<sup>1,6)</sup>, Norris와 Chorlton<sup>2)</sup>은 이 SCTAT

의 annular and elongated structure는 흔히 Sertoli cell 분화로 인지되어 SCTAT가 Sertoli cell tumor의 한 형태학적 분화라고 생각하였다. 그러나 이 종양에서는 분명한 Sertoli cell분화의 증거가 없으며, 또한 true tubule with hollow lumen의 조직 소견을 관찰할 수 없다. 또한 이 종양은 흔히 종양세포가 세포학적으로 granulosa cell tumor와 상당히 유사하며, 초자양소체는 granulosa cell tumor에서 보이는 Call-Exner body와도 감별이 힘들며, 몇몇 보고에서는 미세구조상 SCTAT가 granulosa cell tumor와 유사한점을 보고하고 있으며<sup>3,11,12)</sup> 이러한 보고는 본 예의 전자 현미경 소견과도 일치하는 것이다. 최근 안 등<sup>14)</sup>은 보고에서 4례의 전자현미경적 검사를 통해 모든예에서 세포질내에 Sertoli cell의 가장 특징적인 소견의 하나인 Charcot-Bottcher filaments를 발견하여 이 종양이 Sertoli cell 종양의 한 아형인 annular tubular type으로 분류하는 것을 제시하였다. 반면에 Johannessen은<sup>15)</sup> 그의 저서에서 Sertoli cell과 granulosa cell의 가장 큰 차이점은 핵의 함입이나 함요라고 하였다. 즉 granulosa cell에는 핵의 깊은 함입을 관찰할 수 있다. 이러한 소견과 본예의 전자현미경소견을 종합하면, 이종양세포가 일부는 Sertoli cell, 일부는 granulosa cell로 분화할 수 있다고 생각되며 앞으로 더 많은 연구가 필요하다고 사료된다.

이 종양의 전이성 여부, 또는 악성도에 관하여는 논란이 많았다. 1980년 Hart등<sup>10)</sup>은 6예의 SCTAT를 보고하면서 2예의 전이된 SCTAT를 보고하였는데, 이들은 각각 처음 수술후 7.5년과 10.5년후에 후복막에 전이된 예였다. 본예에서는 처음 수술후 9년후에 장간막에 전이성 SCTAT를 보였다. 이와같은 전이는 비교적 일차 수술후 상당한 기간을 두고 발생하는 것으로, 난소림프혈관(ovarian lymphatic vessel)을 통해서 전이가 되는 것으로 생각되어진다. 1977년 Scully는<sup>13)</sup> SCTAT는 난소외의 파종과 전이함으로 악성도를 보이는 것으로 기술하였다. Hart등<sup>10)</sup>은 이종양의 임상적인 성격은 저급의 악성도(low grade malignancy)를 보이는 granulosa cell tumor와 같이 취급하여야 한다고 보고하였으며, 특히 본예와 같이 일측성이며, 크기가 큰 경우는 Young등<sup>5)</sup>의 보고에서와 같이 임상적으로도 이미 발견당시에 악성 가능성이 있는 종양으로 간주하여야 한다.

흔히 SCTAT 환자에서는 에스트로젠 홀몬의 불균형이나, 과에스트로젠증의 증상을 보이기도 한다. 여러보



고에 의하면, 비정상적인 자궁의 출혈, 무월경증등이 보고되고 있으며<sup>10)</sup>, 간혹 자궁 내막에 선종성 증식증등도 보고되고 있으며, 여러보고에서<sup>1,3,11,16)</sup> 조기 2차 성장을 발현을 보고하고 있으나, 본예에서는 이와같은 과에스트로젠증의 증상을 관찰 할 수 없었다.

이 종양의 치료에 관하여는 아직 확실히 정립된 학설은 없으나, 보고에 의하면<sup>10)</sup>, 이종양의 임상적인 발현이 과립세포종과 유사하기 때문에 치료도 이에 준하여야 한다고 한다.

### 결 론

본 증례보고는 24세 여자환자에서 좌측난소에 발생한 SCTAT가 9년 후에 복막에 전이한 일례를 기술하면서 임상적인 특성, 광학현미경 및 전자현미경 소견과 함께 예후에 관하여 토의하였다.

### 참 고 문 헌

- 1) Scully RE: Sex cord tumor with annular tubules. A distinctive ovarian tumor of the Peutz-Jeghers Syndrome. *Cancer* 25:1107-1121, 1970
- 2) Norris HJ, Chorlton I: Functioning tumors of the ovary. *Clin Obstet Gynecol* 17:189-228, 1974
- 3) Waisman J, Lischke JH, Mwari LM, Dignam WJ: The ultrastructure of a feminizing granulosa-theca tumor. *Am J Obstet Gynecol* 123:147-150, 1975
- 4) Harris M, Bulgobin B: Pure Sertoli cell tumor of the ovary: Report of a case with ultrastructural observation. *Histopathology* 2:449-459, 1978
- 5) Young RH, Welch WR, Dickersin R, Scully RE: Ovarian sex cord tumor with annular tubules. *Cancer* 50:1384-1402, 1982
- 6) Tavassoli FA, Norris HJ: Sertoli tumors of the ovary: A clinicopathologic study of 28 cases with ultrastructural observation. *Cancer* 46:2281-2297, 1980
- 7) Serov SF, Scully RE, Sobin LH: Histological typing of ovarian tumors. In international histological classification of tumors, No. 9, Geneva, World Health Organization, 1973
- 8) Scully RE: Tumors of the ovary and maldeveloped gonads. *Atlas of Tumor Pathology, second series, Fasc 16, Washington, D.C., Armed Forces Institute*

*of Pathology, 1979, p210*

- 9) Scully RE: Recent progress in ovarian cancer. *Hum Pathol* 1:73-98, 1970
- 10) Hart WR, Kumar N, Crissman JD: Ovarian neoplasms resembling sex cord tumors with annular tubules. *Cancer* 45:2352-2363, 1980
- 11) Hertel BF, Kempson RL: Ovarian sex cord tumors with annular tubules; An ultrastructural study. *Am J Surg Pathol* 1:145-153, 1977
- 12) Crissman JD, Hart WR: Ovarian sex cord tumors with annular tubules. An ultrastructural study of three cases. *Am J Clin Pathol* 75:11-17, 1981
- 13) Scully RE: Sex cord stromal tumors. In *Pathology of the female genital tract, A Blaustein, Ed. New York, Springer-Verlage, 1977, pp 523-525*
- 14) Ahn GH, Chi JG, Lee SK: Ovarian sex cord tumor with annular tubules. *Cancer* 57:1066-1073, 1986
- 15) Johannessen JV: *Electron microscopy in human medicine. Vol.9. Urogenital system and breast. McGraw-Hill, New York, 1979, pp 360-364*
- 16) 김인선, 각현숙, 윤주홍, 백승룡 : 난소에 발생한 sex cord tumor with annular tubules. *대한병리학회지* 12:239-246, 1978

### — Abstract —

#### Sex Cord Tumor with Annular Tubules Metastasized to Mesentery

Yong Koo Park, M.D., Jae Hoon Park, M.D.  
Ju Hie Lee, M.D. and Moon Ho Yang, M.D.

Department of Pathology, Kyung Hee University,  
School of Medicine

The sex cord tumor with annular tubules (SCTAT) is a distinctive ovarian neoplasm of which predominant component has intermediate morphologic features between the granulosa cell tumor and the Sertoli cell tumor; focal differentiation into either granulosa cell or Sertoli cell tumor may occur. We presented a 24-year-old woman with SCTAT metastatic to the mesentery root. The origin of the primary was the left ovary, and the tumor was diagnosed nine years ago. This report dealt with clinical presentation and prognosis.

**Key Words:** Sex cord tumor with annular tubules, Metastasis, Prognosis