

복강내에 발생한 상의세포종

- 1 증례 보고 -

영남대학교 의과대학 병리학교실 및 일반외과학교실*

최 준 혁 · 남 혜 주 · 김 동 석

최 원 희 · 이 태 숙 · 김 흥 진*

Ependymoma in Pelvic Cavity

- A case report -

Joon Hyuk Choi, M.D., Hae Joo Nam, M.D., Dong Suk Kim, M.D.

Won Hee Choi, M.D., Tae Sook Lee, M.D. and Hong Jin Kim, M.D.*

Department of Pathology and General Surgery* Yeung Nam University College of Medicine

A case of ependymoma originated in pelvic cavity is reported. Metastasis to regional lymph nodes and abdominal cavity developed. This tumor is thought to arise from heterotopic ependymal rests. The patient was 32 year old woman. A 10.0×7.0×7.0 cm sized mass was located between the uterus and rectum, which was attached to the rectal wall. It was a well circumscribed tumor with massive hemorrhage and necrosis. Histologically, tumor showed variegated appearance. Plump oval or round cells were arranged in papillary or solid sheets. Other area revealed diffuse proliferation of loosely arranged oval or elongated cells with fibrillary cytoplasmic process. Occasionally perivascular pseudorosette and ependymal rosette were seen. Immunohistochemical staining for GFAP showed intense positivity. Ultrastructural examination showed intracytoplasmic microfilaments, cilia, microvilli, and blepharoplasts.

Key Words: Extrapelvic ependymoma, Pelvic cavity

서 론

척추외 상의세포종(extrapelvic ependymoma)은 매우 드문 종양으로 1902년 Mallory¹⁾가 처음 보고한 이래 현재까지 전 세계적으로 문헌상 53예가 보고되었다^{2~14)}. 발생부위는 대부분 천골과 미골의 배측 피하부위, 혹은 천골 앞부분과 직장 뒷부분 사이의 심부 연부조직이며^{2~11)}, 드물게 난소¹²⁾와 자궁광간막¹⁴⁾에서

보고된 예가 있다. 그러나 복강내 연부조직에서 발생한 예는 매우 드물어, 문헌상 보고된 예가 없다.

저자들은 최근 32세 여자의 복강내 연부조직에서 발생한 척추외 상의세포종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

환자는 32세 여자로서 1개월동안 배뇨 곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 특별한 사항은 없었으며 수술전 시행한 혈액 및 혈액 화학 검사, 소변 검사는 정상이었다. 이학적 소견상 하복부에 종괴가 만져졌으며,

접 수 : 1991년 4월 11일, 게재승인 : 1991년 8월 10일
주 소 : 대구시 남구 대명동 317-1, 우편번호 : 705-600
영남대학교 의과대학 해부병리과, 최 준 혁

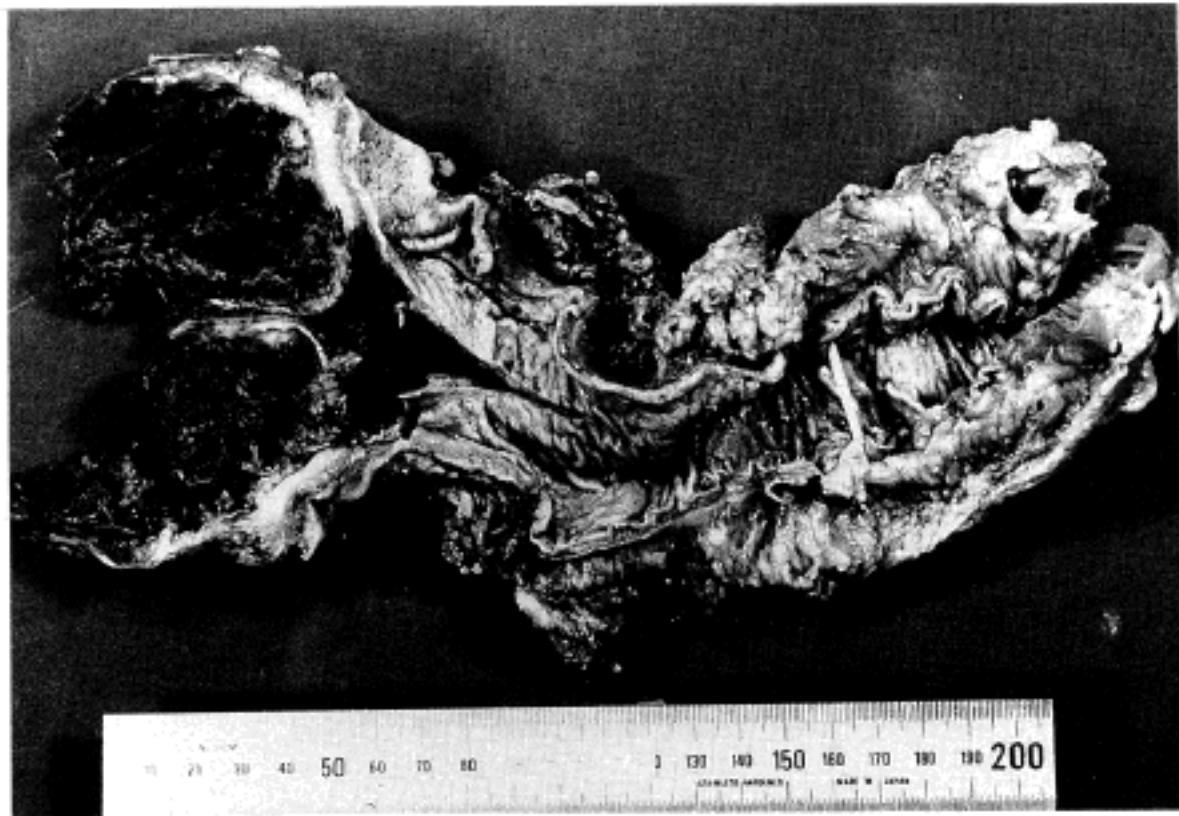


Fig. 1. A well circumscribed mass with massive hemorrhage and necrosis which was attached to rectal wall.

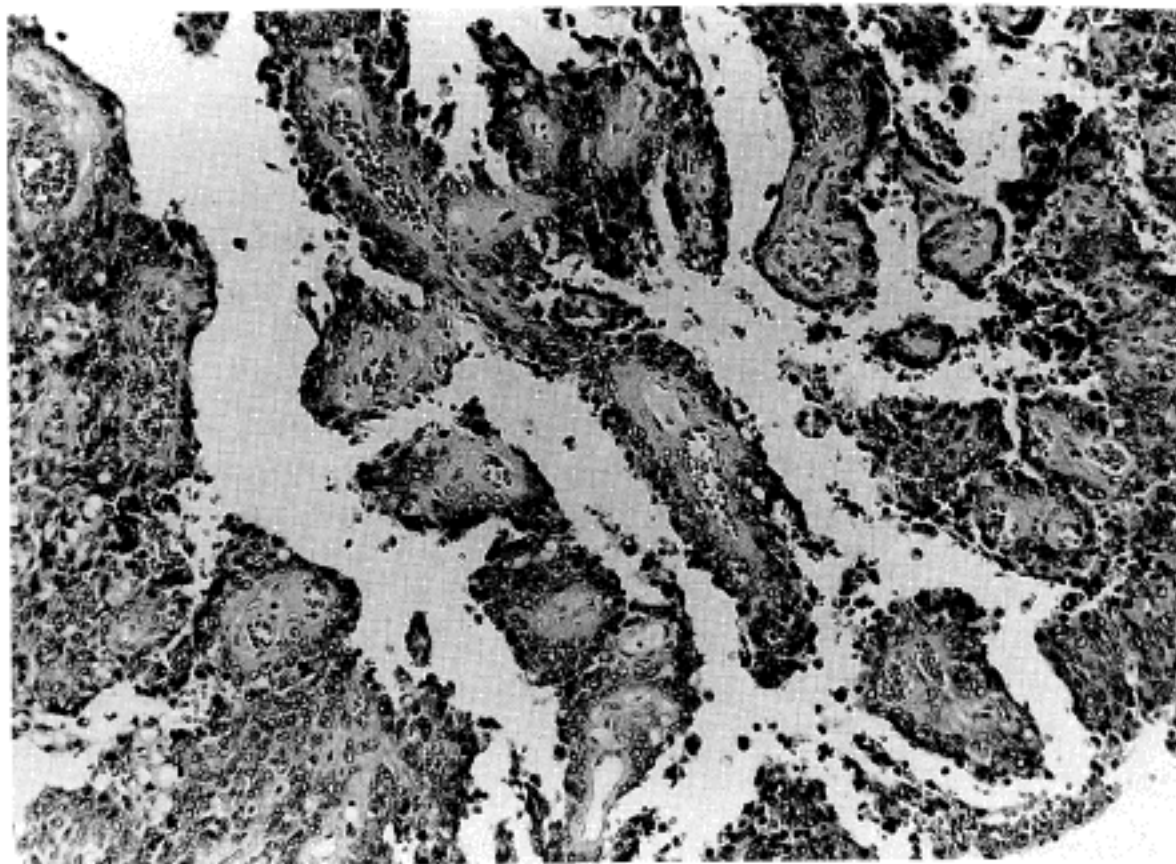


Fig. 2. Papillary area resembling papillary serous tumor of ovary.

최근 6개월동안 5 kg의 체중 감소가 있었다. 복부 초음파상 자궁 뒤쪽에 반향투명한 영역(echolucent area)을 가진 큰 종괴가 관찰되었으며, 체부와 두부의 X-선 촬영과 전산화 단층촬영상 이상은 없었다. 골반강 종괴라는 임상적 진단하에 개복술을 시행하였다.

수술 소견상 자궁과 직장사이에 종괴가 있었으며 이

종괴는 직장의 장막층에 붙어 있었다. 자궁과 양쪽 난관 및 왼쪽 난소는 정상이었으나, 오른쪽 난소는 4.0 cm 크기의 노란색 내지 갈색의 반고체성의 액체로 채워진 낭이 있었다. 복강, 장간막 및 양측 자궁 부속기 등에 많은 전이성 소결절들이 있었다.

육안적소견상 적출된 종괴는 크기가 10.0×7.0×

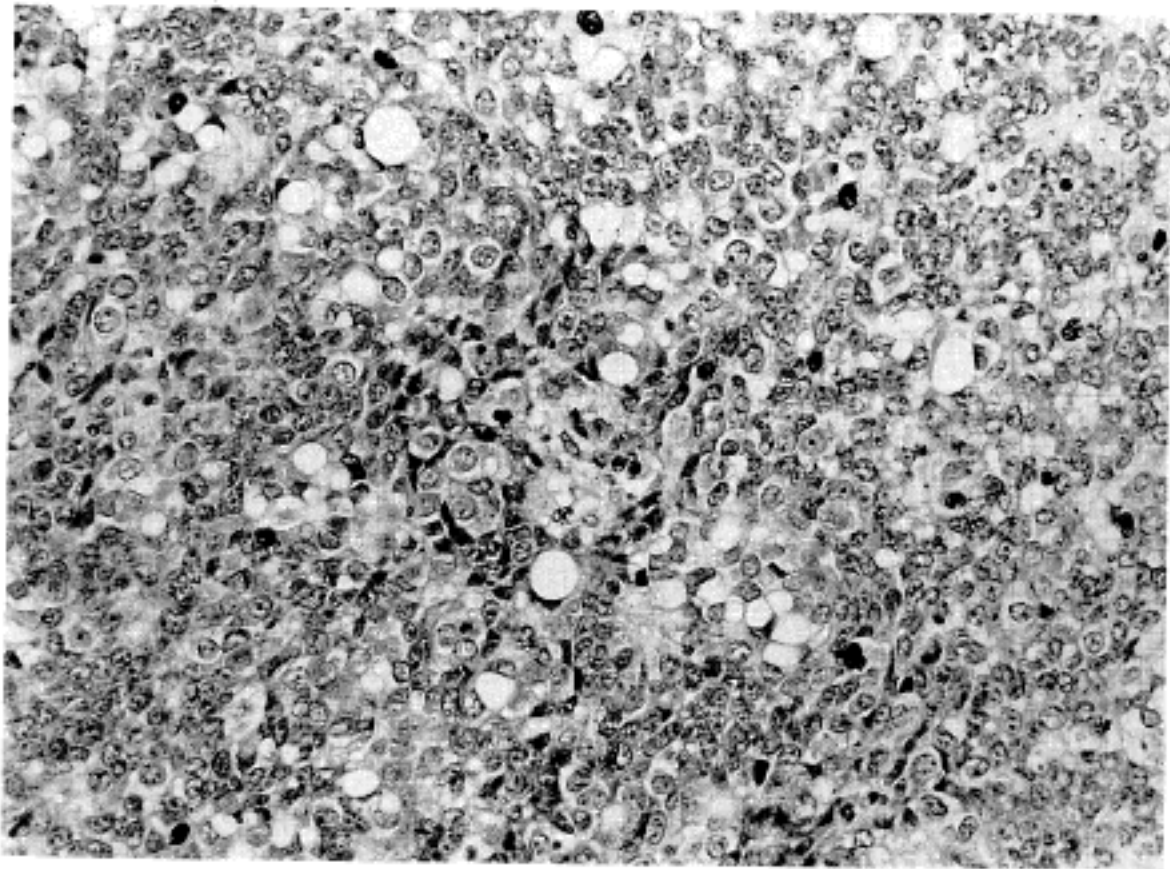


Fig. 3. Solid growth of plump round cells with pale eosinophilic cytoplasm or occasional cytoplasmic vacuolization.

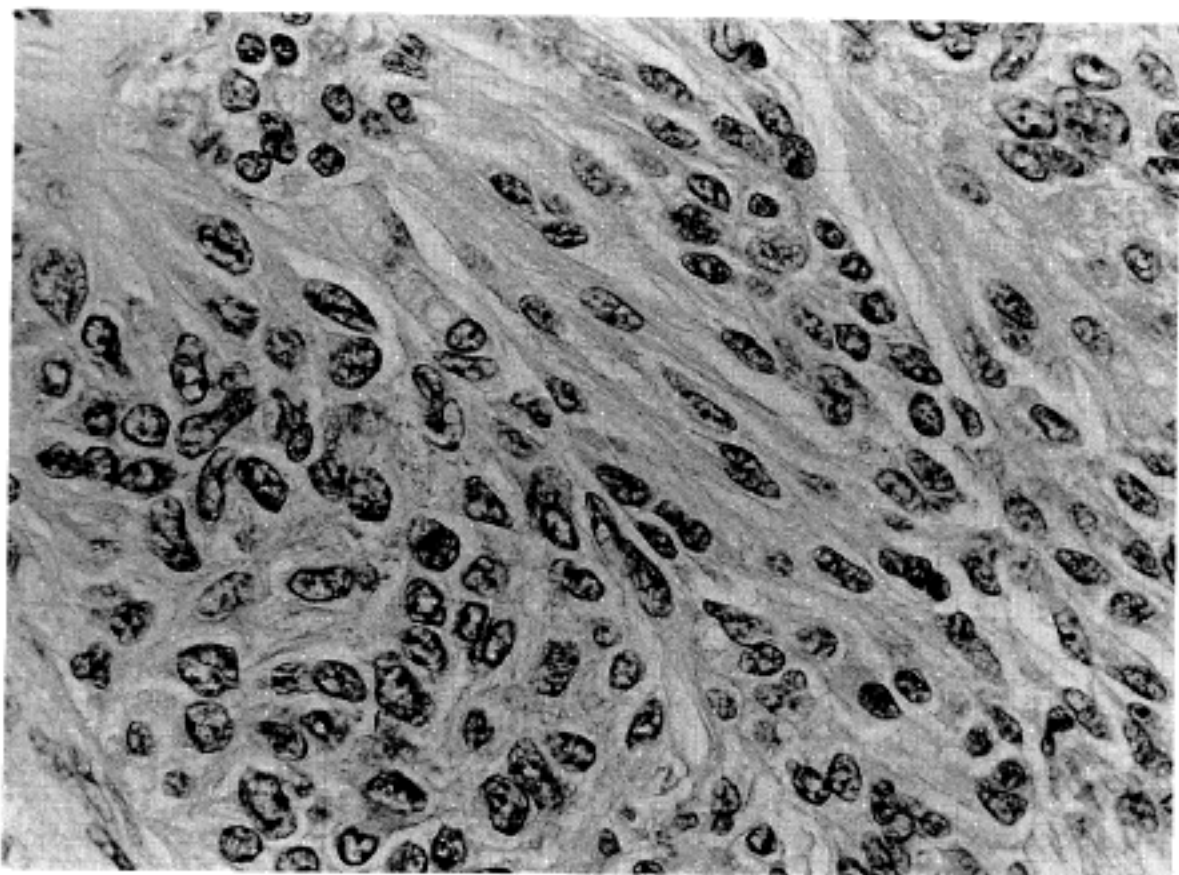


Fig. 4. Cells with oval or elongated nuclei and fibrillary cytoplasmic processes.

7.0 cm이며 비교적 경계가 뚜렷하였다. 종괴의 절단면은 회백색 혹은 갈색의 고무양 내지 연한 경도를 나타내며 중심부에 광범위한 출혈과 괴사를 동반하였다 (Fig. 1).

현미경소견상 다양한 양상을 보여 주었는데 대부분 종양세포는 중층의 유두상 (Fig. 2) 혹은 고형성판의 밀집된 양상으로 배열되어 있었고 (Fig. 3), 개개의 세포의 핵은 정도의 이형성을 보여주는 원형 혹은 난형

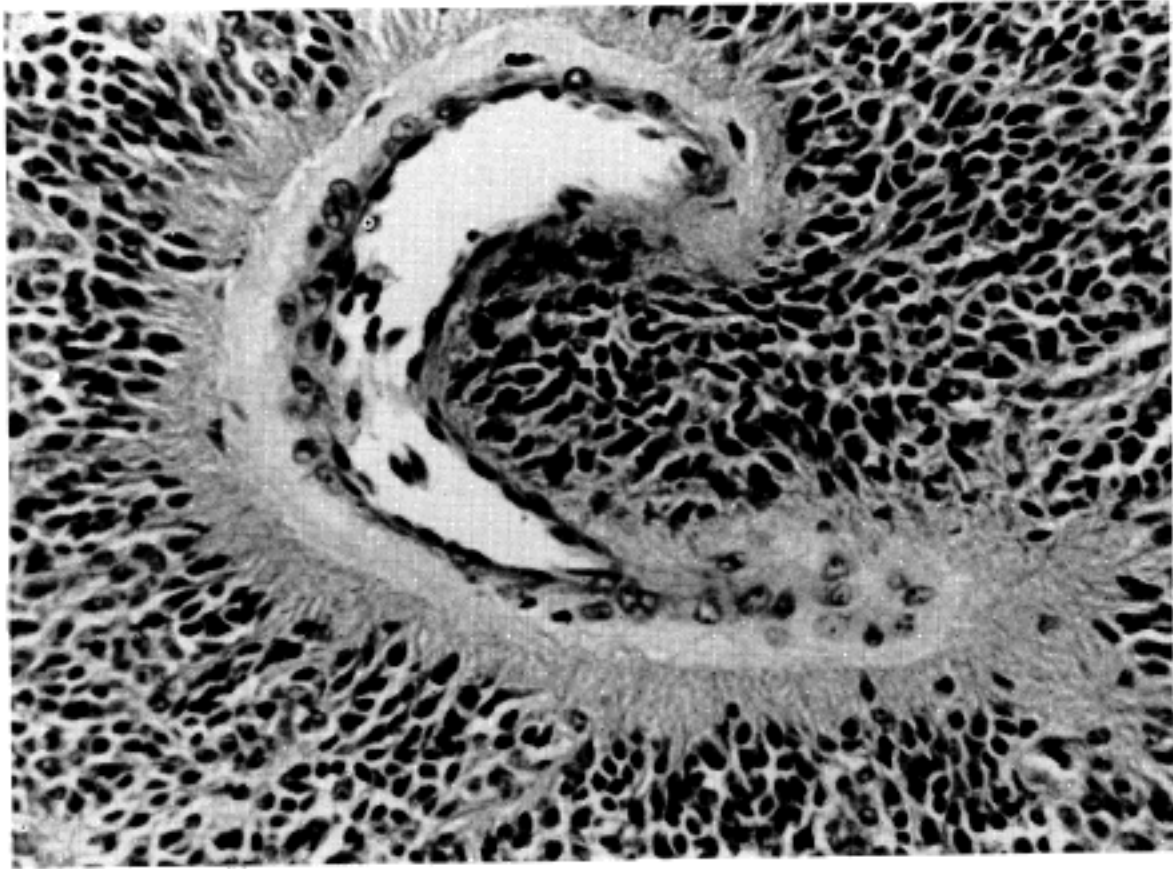


Fig. 5. Tumor cells forming perivascular pseudorosette.

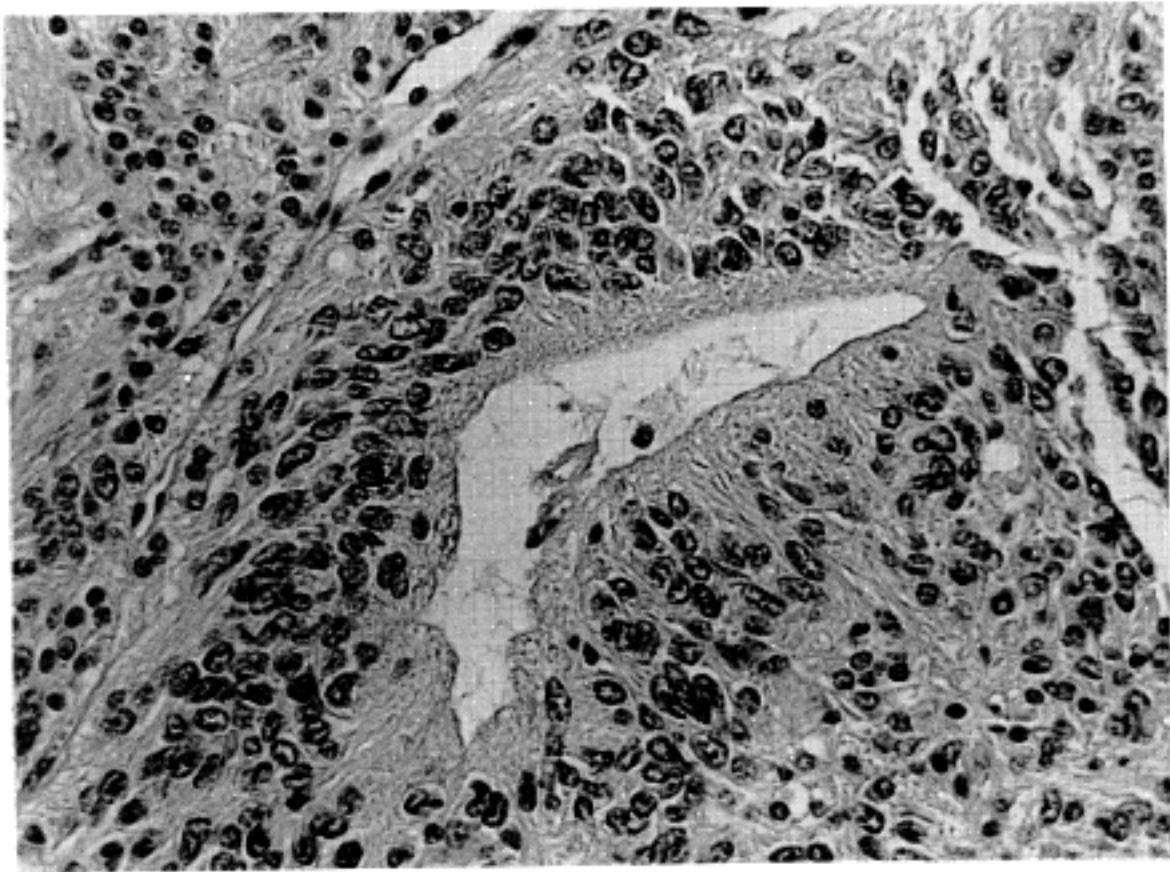


Fig. 6. Ependymal rosette.

이며, 세포질은 연한 호산성이었으며, 세포 사이의 경계는 불분명했다. 흔히 커다란 공포를 가진 인환모양의 세포가 관찰되었다. 이들 공포는 점액 염색과 지방 염색에 염색되지 않았다. 다른 부위의 세포가 성글게

미만성으로 배열된 곳에서 세포는 뚜렷한 미세섬유성 세포질을 가졌다(Fig. 4). 미세섬유성 기질도 간혹 관찰되었다. 드물게 미세섬유성 세포질을 가진 세포가 세포질 돌기를 혈관쪽으로 향하면서 혈관주위성 로젯

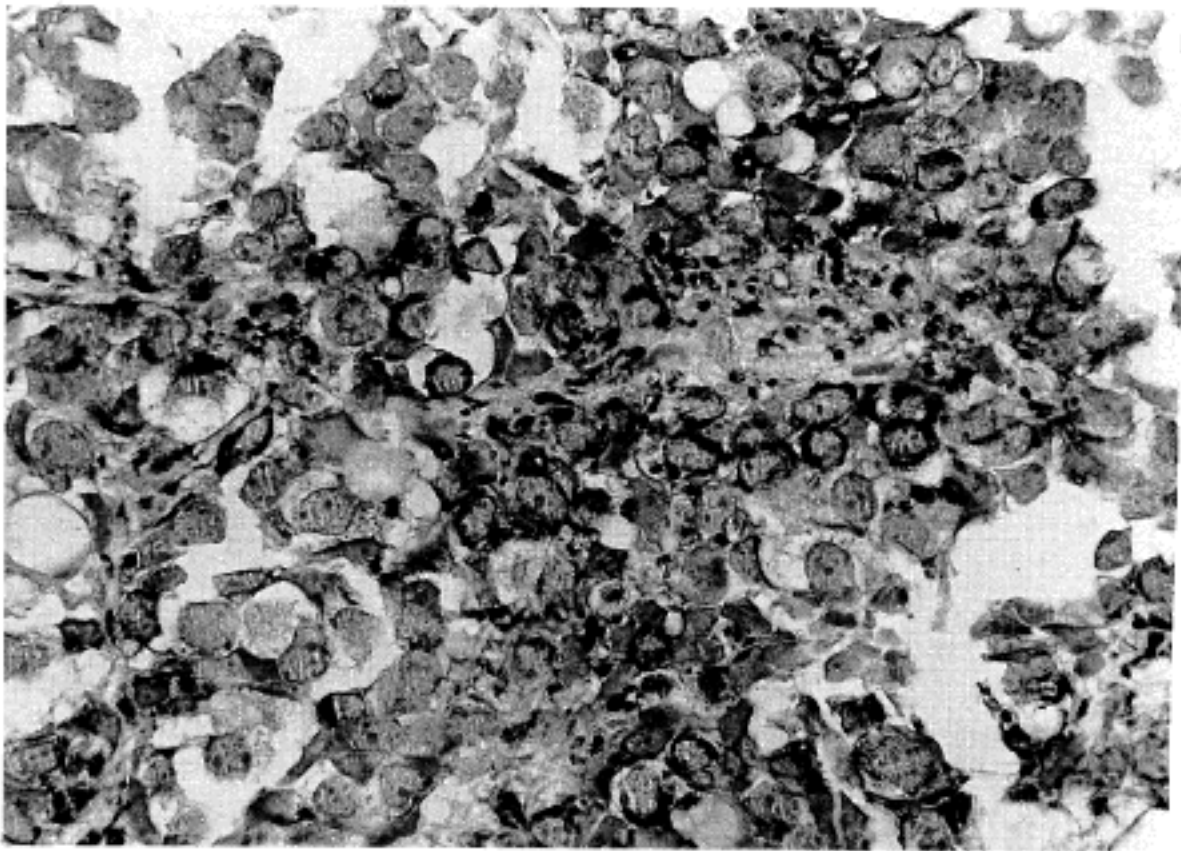


Fig. 7. Positivity of tumor cells for GFAP(PAP method).

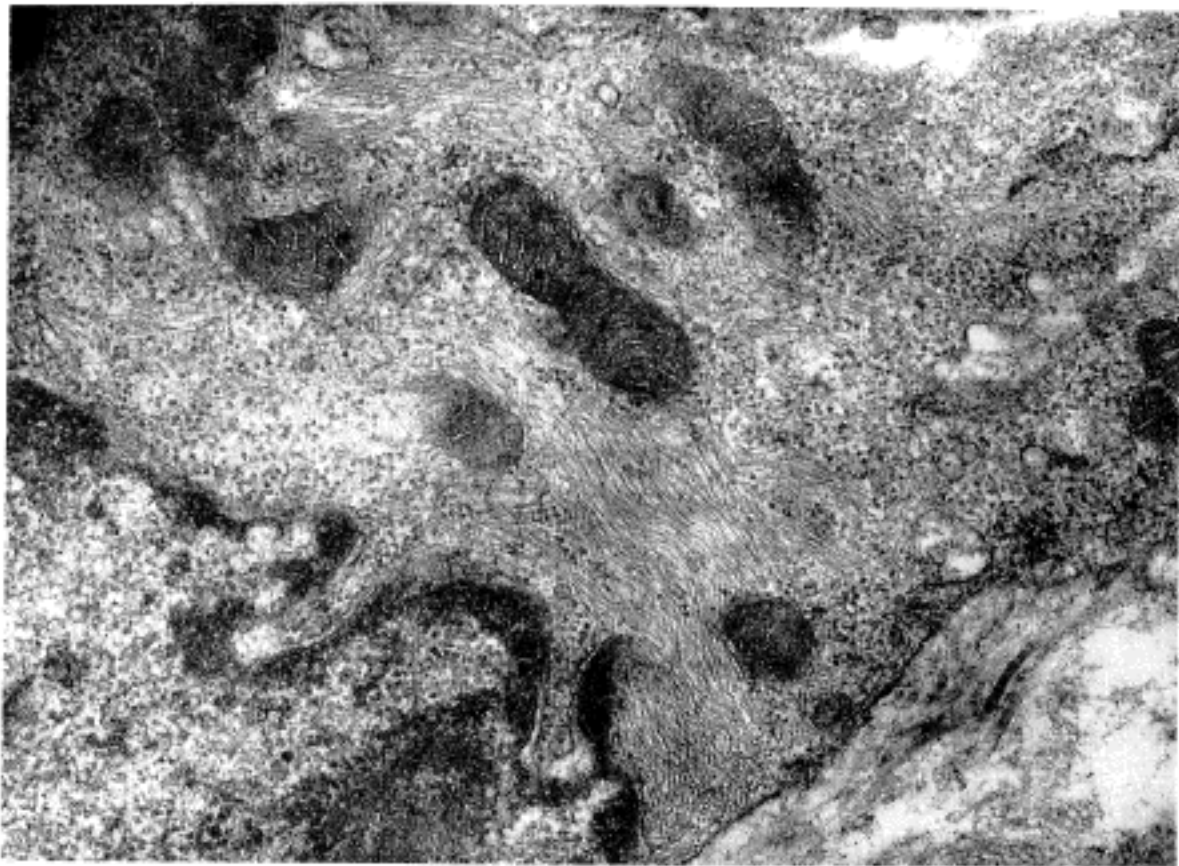


Fig. 8. Tumor cells showing intermediate-sized intracytoplasmic microfilaments($\times 20000$).

을 형성하였다(Fig. 5). 또한 관강을 가진 뚜렷한 상의 세포성 로젯도 관찰되었다(Fig. 6). 면역조직화학적 검사에서 종양 세포는 GFAP에 강한 양성 반응을 보였다(Fig. 7). 주위 림프관, 복강 및 장간막의 전이성 결절에서는 때로 혈관이 초자질 또는 점액성 기질로 둘

러싸여 있었고 혈관내피세포의 증식과 석회화가 나타났다.

전자현미경적 검사를 위해서는 종양세포가 고형성판으로 배열된 부분의 조직을 채취하여 검사하였다. 종양세포는 세포간 접합에 의해 연결된 판 모양으로 배

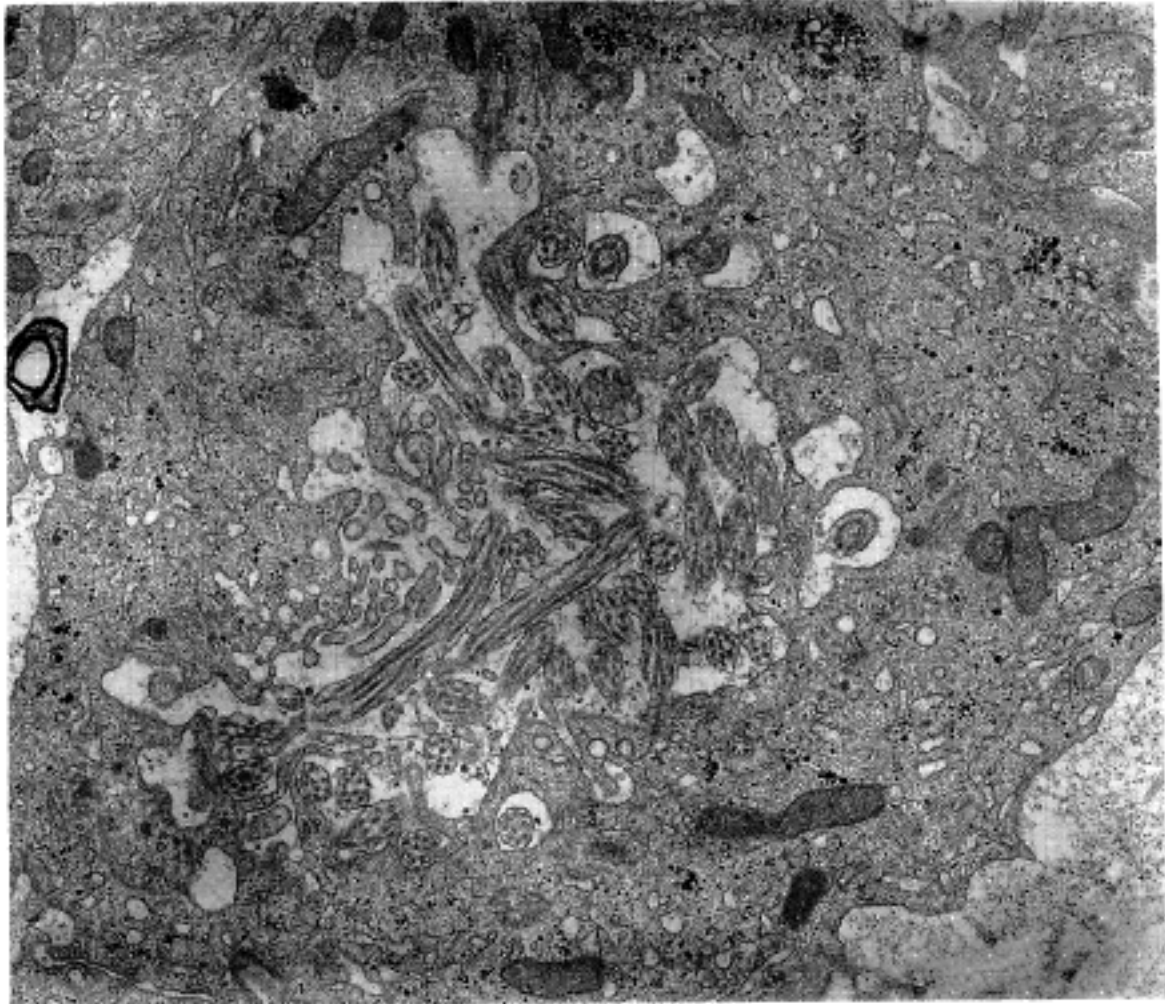


Fig. 9. intracellular lumen containing cilia and microvilli. Subluminal cytoplasm had blepharoplasts($\times 25000$).

열되어 있었고 가끔 미세융모를 함유하는 세포간극 (intercellular space)이 관찰되었다. 세포질 돌기가 많이 있었고 또 많은 세포들이 미세융모와 섬모를 가진 세포질내 관강을 가졌다. 세포질에서 생모체 (blepharoplasts)가 관강 가까이에서 보였으며 중간 크기의 미세섬유(microfilament)가 관찰되었다(Fig. 8, 9).

고 찰

척수의 상의세포종은 매우 드문 종양이며 현재까지 문헌상 전 세계적으로 53예가 보고되었다. 이 중 47예는 천골과 미골의 배측 피하 부위, 혹은 천골 앞부분과 직장 뒷부분 심부 연부조직에 발생하였고²⁻¹¹⁾ 3예는 난소¹²⁾, 2예는 자궁광간막¹³⁾, 그리고 1예는 경흉의 접합부(cervicothoracic junction)에서 각각 발생하였으며¹⁴⁾, 본 예와 같이 자궁과 직장 사이에서 발견된 예는 없었다.

이 종양의 발생기원에 관하여서는 여러가지 견해가 있는데, 미의 세포괴(caudal cell mass)의 불완전한

퇴행에 의해 생긴 이소성 상의세포 잔유물²⁾, 외경막 종사(extradural filum terminale)⁶⁾, 신경관의 미부에 남아 있는 상의 세포로 피복된 공간인 미골 수질의 흔적부(coccygeal medullary vestige)¹¹⁾, 혹은 발생학적 기형에 의해 생긴 비정상적인 잔유물에서 발생한다는 설들이 있다^{2,11)}. 본 증례의 종양세포 기원은 그 위치 때문에 위의 여러가지 설로서도 설명하기 어려우나 이소성 상의세포 잔유물에서 발생한 것으로 사료된다.

이 종양의 발생 연령은 3개월부터 65세까지이며, 평균 연령은 26세이고 남자에게 약간 더 많이 생긴다⁶⁾. 천골의 배측에 위치할 경우 종양은 둔간 주름내에서 서서히 자라는 국소적 종괴로서 나타나며, 가끔 통증을 동반하는 반면, 직장 뒤쪽과 천골의 앞쪽 골반강에 존재할 경우 대개 크기가 클 때에 발견되며, 장과 방광의 기능 장애, 및 배통을 호소한다⁶⁾

이 종양의 특징은 서서히 자라는 종양의 형태를 취하며, 천미골 부위에 발생할 경우 수술하기 전에는 모소 낭종, 기형종, 혹은 한선종양으로 오진되는 경우가 많다¹⁵⁾. 또 난소에 발생할 경우 난소의 장액성 혹은

자궁내막양 종양과 혼동 될 때가 많다. 그러나 이런 종양의 경우에는 상의세포종 때 발견되는 특징적인 미세섬유성 돌기 혹은 혈관주위성 로젯이 나타나지 않는 점으로 인해 구별된다¹²⁾.

척수의 상의세포종의 대부분은 점액유두형으로서, 종양세포들은 입방형 혹은 원주형 세포 형태를 나타내며, 섬유혈관성 줄기를 가진 유두상으로 배열된다¹⁵⁾. 이차적인 변성에 의해 혈관 주위에 점액양 혹은 초자양 기질이 나타나는데, 이 변성이 뚜렷하지 않는 경우는 세포형, 혹은 유두형으로 이때 세포들은 침단으로 편광하는 핵을 가진다¹⁵⁾. 본 예는 세포형과 유두형이 서로 혼합된 유형이다.

이 종양의 원격 전이는 13% 정도에서 일어나며 척수내 상의세포종과 비교시 더 높은 빈도를 보인다⁶⁾. 이러한 이유에 대해 Vagaiwala⁹⁾는 상의세포종이 피하부위 혹은 다른 척수 바깥 부위에 존재하는 경우 종양의 위치상 림프관과 혈관에 더 쉽게 도달하여 침범할 수 있기 때문이라 하였다. 주로 전이되는 장기는 폐와 주위 림프절인데, 본 예에서는 주위 림프절, 복강 및 장간막에서 전이성 결절이 관찰되었다. 이 종양의 치료는 수술적 요법으로 광범위한 국소 절제술을 시행하며 종양이 완전히 제거되지 못한 경우는 방사선 치료가 도움이 된다.

참 고 문 헌

- 1) Mallory FB: *Three glimata of ependymal origin: two in the fourth ventricle, one subcutaneous over the coccyx.* J Med Res 8: 1-10, 1902
- 2) Anderson MS: *Myxopapillary ependymomas presenting in the soft tissue over the sacrococcygeal region.* Cancer 19: 585-590, 1966
- 3) Bale PM: *Ependymal rests and subcutaneous sacrococcygeal ependymoma.* Pathology 12: 237-243, 1980
- 4) Heath MH: *Presacral ependymom. Case report and review of literature.* Am J Clin Pathol 39: 161-166, 1963
- 5) Jackman RJ, Clark PL, Smith ND: *Retrorectal tumors.* J Am Med Assoc 145: 956-962, 1951
- 6) Morantz RA, Kepes JJ, Batnitzky S, Masterson BJ: *Extraspinal ependymomas.* J Neurosurg 51: 383-391, 1979
- 7) Prabharkar V, Daynanda RAO, Subrahmanian MV, Indira C: *Extraspinal ependymoma.* Neurol India 17: 82-84, 1969
- 8) Timmerman W, Bubrick MP: *Presacral extraspinal ependymoma.* Dis Colon & Rectum 27: 114-119, 1984
- 9) Vagaiwala MR, Robinson JS, Galicich JH, Gralla RJ, Helson L, Beattie EJ: *Metastasizing extradural ependymoma of sacrococcygeal region.* Cancer 44: 326-333, 1979
- 10) Thornton ASC, Yudelman P: *Anterior extrathecal ependymoma with systemic metastases- a Case Report and Review of the Literature.* Clin radiol 39: 562-564, 1988
- 11) Wolff M, Santiago H, Duby MM: *Delayed distant metastasis from a subcutaneous sacrococcygeal ependymoma.* Cancer 30: 1046-1067, 1972
- 12) Kleiman GM, Young RH, Scully RE: *Ependymoma of ovary. Report of three cases.* Hum Pathol 15: 632-638, 1984
- 13) Bell DA, Woodruff JM, Scully RE: *Ependymoma of broad ligament. Report of two cases.* Am J Surg Pathol 8: 203-209, 1984
- 14) Yu YL, Crockard HA, Smith JJ, haries BJ: *Extraspinal ependymoma at the cervicothoracic junction.* Surg Neurol 17: 160-162, 1982
- 15) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumor. 2nd ed. St. Louis, C.V. Mosby Co. 1988, pp 810-811*
- 16) Kernohan JW, Fletcher H: *Ependymomas. A study of 109 cases.* Assoc Res Nerv Dis 16: 182-209, 1937