

# 터너 증후군에 동반된 Sex Cord Tumor with Annular Tubules 1예

전북대학교 의과대학 병리학교실, 산부인과학 교실\*

문우성·김주현·이동근  
김상호·조성남\*·진소자\*

## Sex Cord Tumor with Annular Tubules Associated with Turner's Syndrome —Report of a case—

Woo Sung Moon, M.D., Joo Hun Kim, M.D., Dong Geun Lee, M.D., Sang Ho Kim, M.D.  
Sung Nam Cho\*, M.D. and So Ja Jin\*, M.D.

Department of Pathology, Obstetrics and Gynecology\*,  
Chonbuk National University College of Medicine

An ovarian sex cord tumor with annular tubules(SCTAT) in an 18-year-old woman who had secondary amenorrhea but not Peutz-Jeghers syndrome was studied by light and electron microscopy. Her clinical features were consistent with those of Turner's syndrome, i.e, shortness of stature, webbing of the neck, scanty or absent axillary and pubic hairs, lower hair line with streak gonad. Chromosomal analysis revealed 45, X/46, XX karyotype. The patient has been well and disease free for a period of 2 years after surgical removal of tumor. Histologically, the tumor was composed of nests of cells arranged in simple and complex annular tubules with central acidophilic hyaline bodies. Ultrastructurally, the cells had deeply indented nuclei and the cells were joined by specialized intercellular junctions along their lateral adjacent borders. Central acidophilic hyaline body consisted of concentric lamellae of basal lamina, but Charcot-Boettcher filaments were not observed. (**Korean J Patho 1992 ; 26 : 517~523**)

**Key Words:** Ovarian tumor, Sex cord tumor with annular tubules, Turner's syndrome, Acidophilic hyaline body

### 서 론

1970년 Scully<sup>1)</sup>는 과립막 세포에서 기원한 것으로 보이나 Sertoli 세포의 특성과 유사한 성장양식을 보이는 형태의 난소종양을 Sex Cord Tumor with Annular Tubules(SCTAT)로 명명하여 13예를 보고하였다. 이 종양은 Sertoli 세포 종양, 과립막 세포 종양, feminizing granulosa theca cell tumor,

folliculoma lipidigue등의 여러 이름으로 혼돈되어 불리우다 1973년 WHO에서 unclassified sex cord stromal neoplasm으로 부터 독립된 질병으로 분리하였다<sup>2)</sup>. 주로 10대 또는 20대의 젊은 여성에서 많은 발생 분포를 보이며 임상적으로 고에스트로겐혈증을 보이기도하며<sup>3)</sup> 흔히 Peutz-Jeghers syndrome (PJS)을 수반하고<sup>4)</sup> 조직학적으로는 섬유성 기질내에 종양 세포의 집단들이 단순 혹은 복합 윤상관 구조(Simple and complex annular tubules)를 형성하며 그 내강에는 호산성의 초자양 소체를 포함하고 뚜렷한 기저막을 보이는 것을 특징으로 한다. 이 종양은 비교적 드문 종양으로 국내 보고 예는 10예 내외이다<sup>5~12)</sup>. 저자들은 최근 터너 증후군인 18세 여자의 우

접 수:1992년 4월 9일, 게재승인:1992년 6월 4일  
주 소:전북 전주시 덕진구 금암동 산 2-20, 우편번호 560-180  
전북대학교 의과대학 병리학교실, 문우성

측 난소에 발생한 SCTAT 1예를 경험하였기에 이 증례에 대한 임상적, 병리학적 소견등을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자: 18세 여자

주 소: 복부팽만 및 종괴, 무월경

현병력: 7세부터 14세까지 지속적인 질 출혈후 15세부터 무월경이 시작되었고, 정상성장이 멈추었으며, 복부종괴가 촉진되어 내원하였다.

초진소견: 신장은 141 cm, 체중 51 Kg의 단구(short stature)로 내원시 혈압 110/80 mmHg, 맥박은 분당 76회, 체온 36.5°C, 호흡은 분당 20회였다. 외견상 익상경(webbed neck), 낮은 두발선(lower hair line), 짧고 굵은 손가락 및 외반주를 보여 주었으며 외음부의 체모의 발달은 미약하였다(Fig. 1).

방사선과적 검사: 흉부 X선 소견은 이상소견 없었으며, 복부촬영 및 초음파검사에서 하복부종괴가 발견되었다.

검사소견: 혈액검사상, 혈색소: 13.4 g/dl, 혈소판: 357,000/mm<sup>3</sup>, 백혈구: 9300/mm<sup>3</sup>, estradiol(E2): 16.9(6-44)pg/ml, FSH: 1.0 m(up to 20) IU/ml이

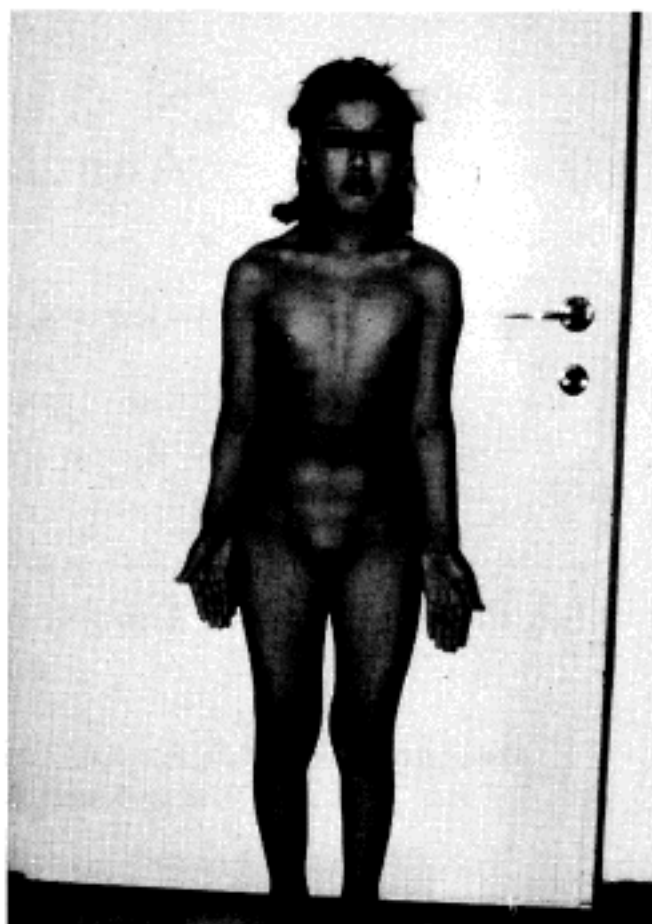


Fig. 1. General appearance of the patient. Note shortness of stature, webbing of the neck, scanty pubic hairs, and lower hair line.

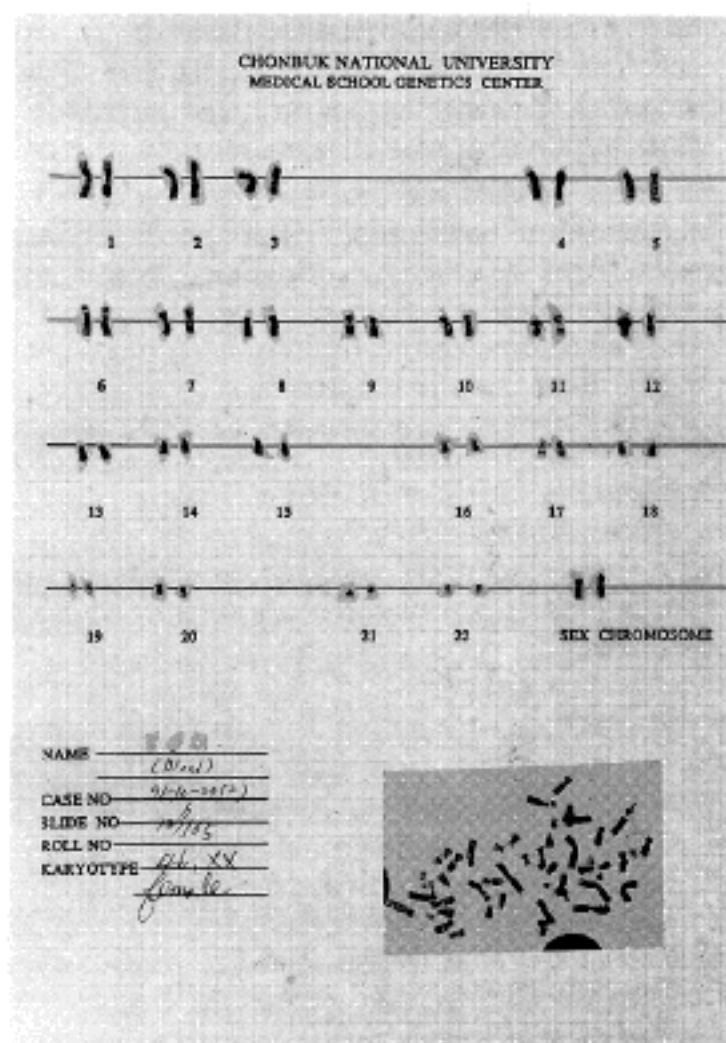
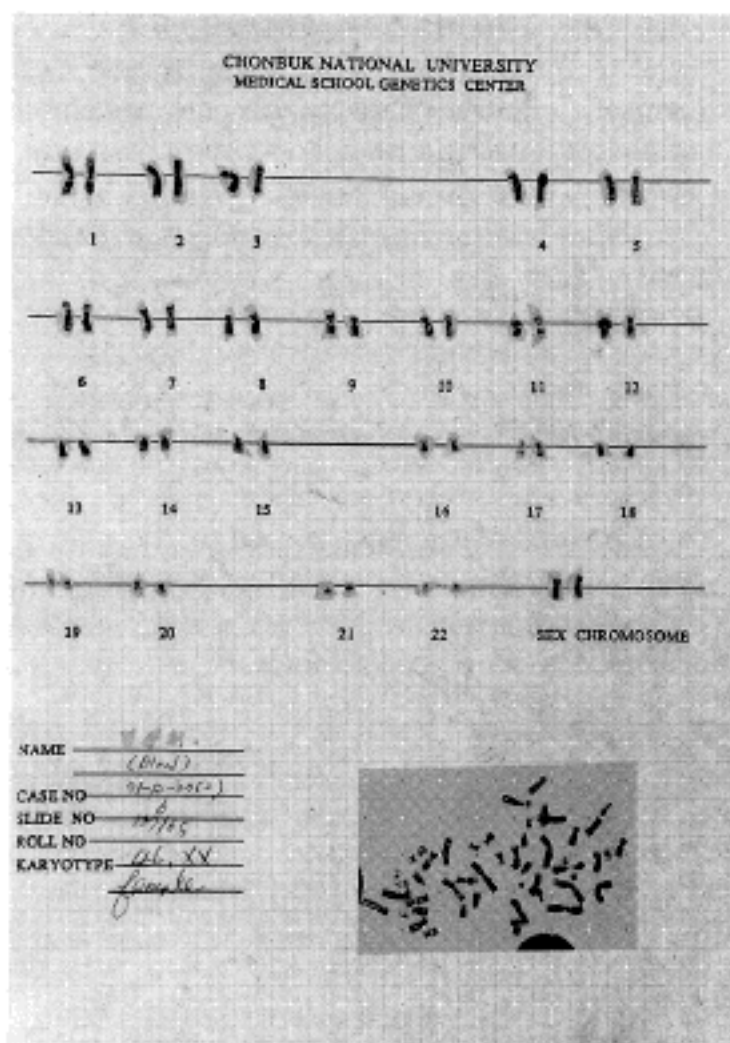


Fig. 2. 46, X/46, XX karyotype.

하, LH: 1.0(up to 38) mIU/ml이하, testosterone: 0.11(0.06~0.86)ng/ml, DHEA-S: 149(80~56) $\mu$ g/dl, CA125: 15(below 35)U/ml로 FSH와 LH가 감

소되어 있었다. 간기능 검사는 정상 범위였으며, 요검사에서 백혈구가 5~10개/HPF인 외에는 이상소견 없었다.

**심전도 검사:** 정상

**수술 및 수술소견:** 전신 마취하에 하복부 정중 절개로 개복한 바 우측 난소에 성인 머리 크기의 고형성 종괴가 관찰되었으며 주위조직과의 유착이나 종괴의 염전은 없었고 외표면은 회백색으로 매끈하였다. 좌측 난소는 섬유성 삭으로 위축되어 있었고 자궁 및 난관 또는 골반부에서 이상소견은 발견되지 않았다. 상기 소견으로 양성 난소 종양으로 사료되어 우측 난소난관 절제술과 충수돌기 절제술만 시행하였다.

**염색체 검사:** 45, X/46, XX 모자이크 핵형(Fig. 2).

**병리학적소견:**

**육안적 소견:** 절제된 난소 종괴는 23×18×17 cm의 크기였고 회백색의 표면이 매끄럽고 두꺼운 피막에 의하여 잘 싸여져 있었으며 무게는 1.100 g이었다. 절단면은 노란갈색을 띠는 고형성의 단단한 종괴이었으며 출혈성 괴사나 석회화는 관찰할 수 없었으나 많은 균열과 작은 낭성변화를 관찰할 수 있었다(Fig. 3).

**광학 현미경 소견:** 종양은 기저부에 핵을 갖고 세포질이 비교적 풍부한 원추형의 세포들이 섬유성 간질내에 단순한 환상의 관이나 복합된 운상관 배열을 하고

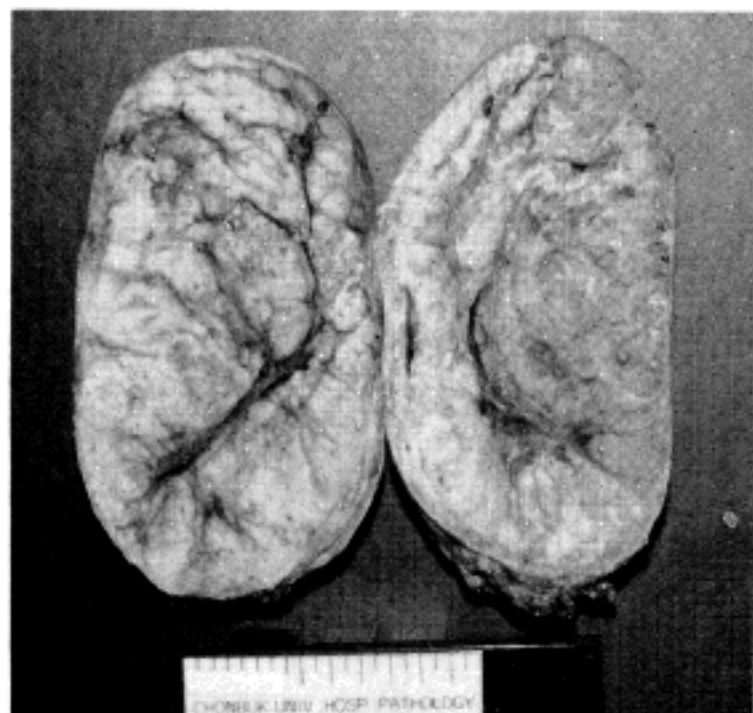


Fig. 3. Yellow to light yellowish cut surface with thick fibrous capsule and fissures.

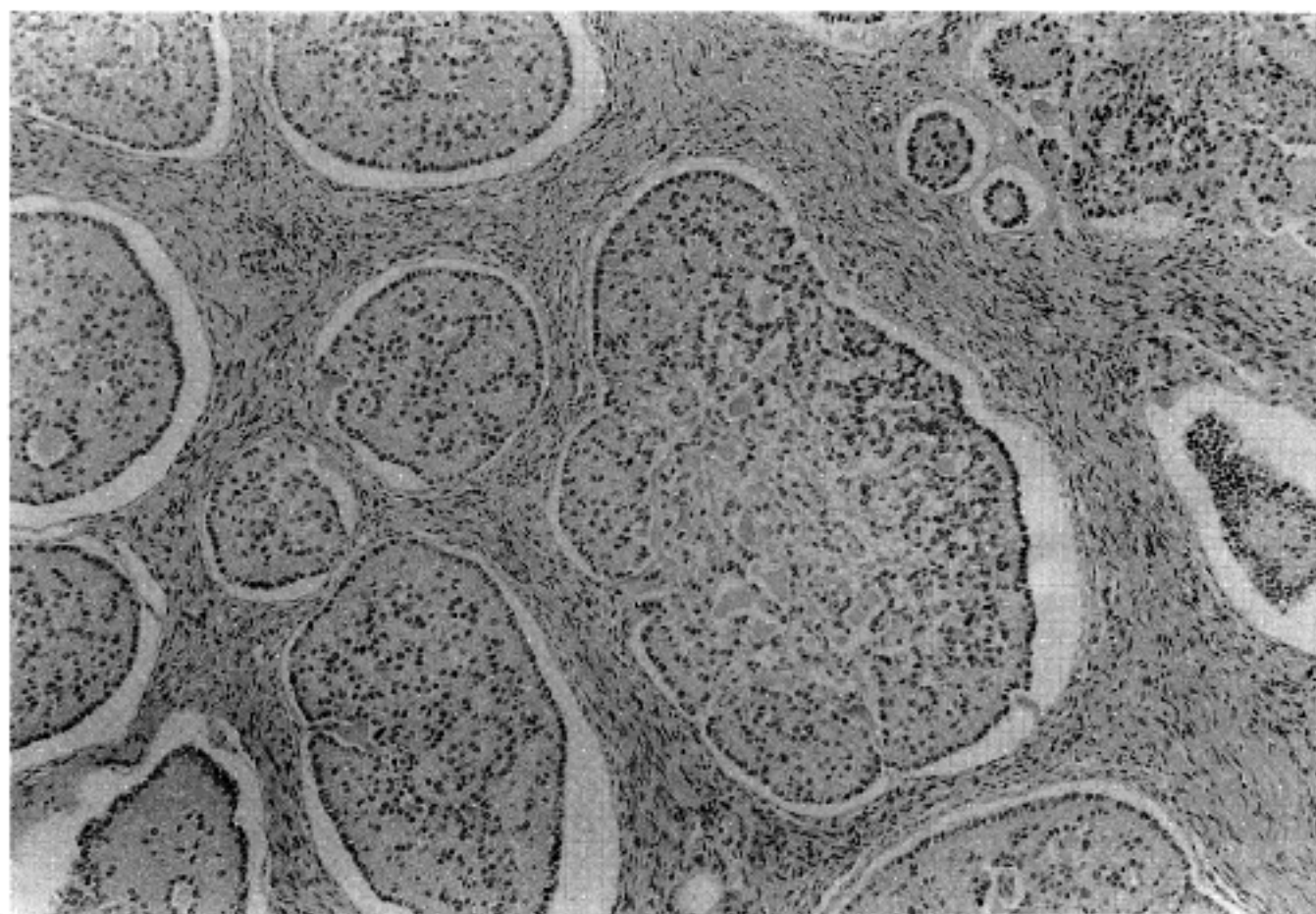
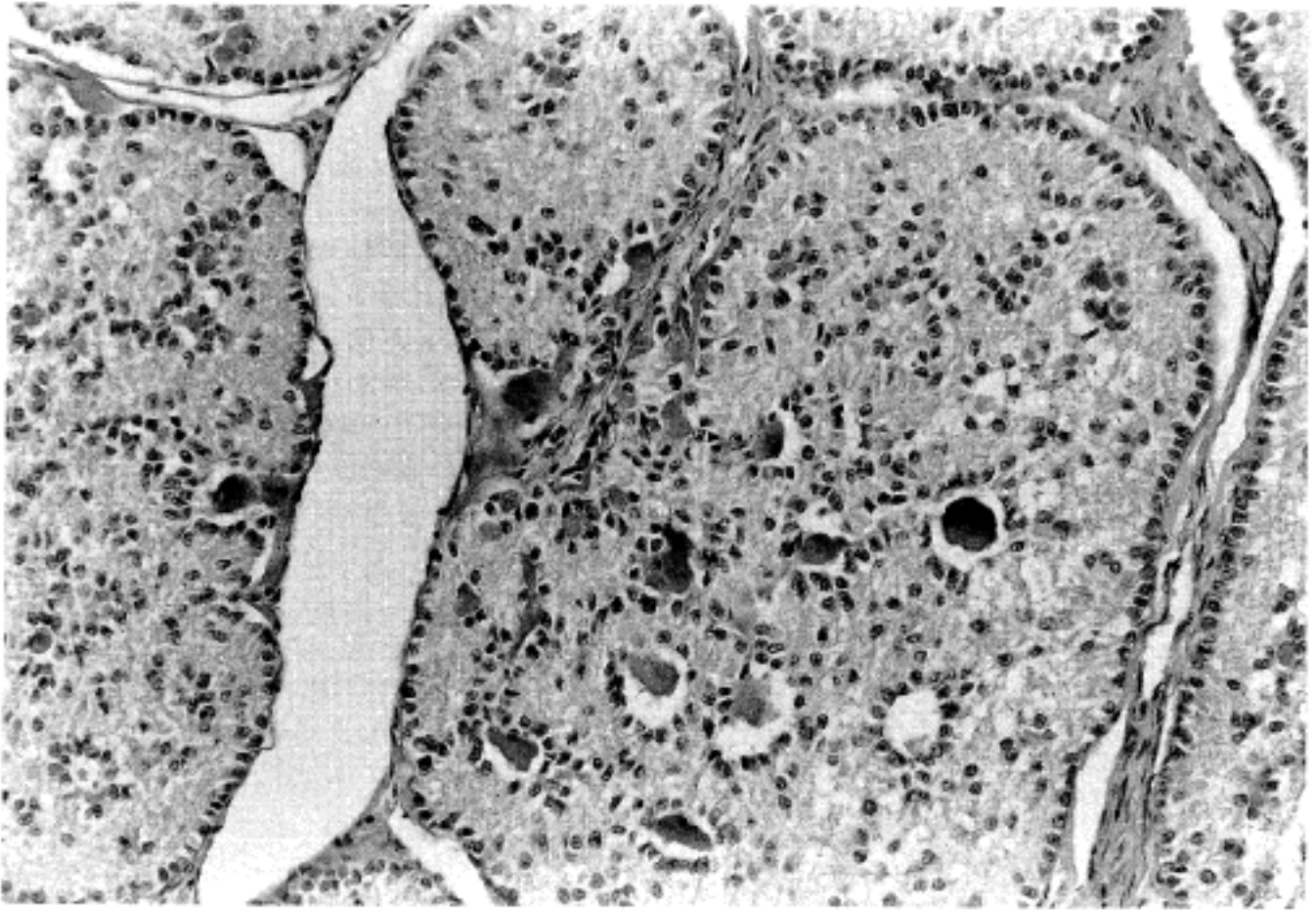
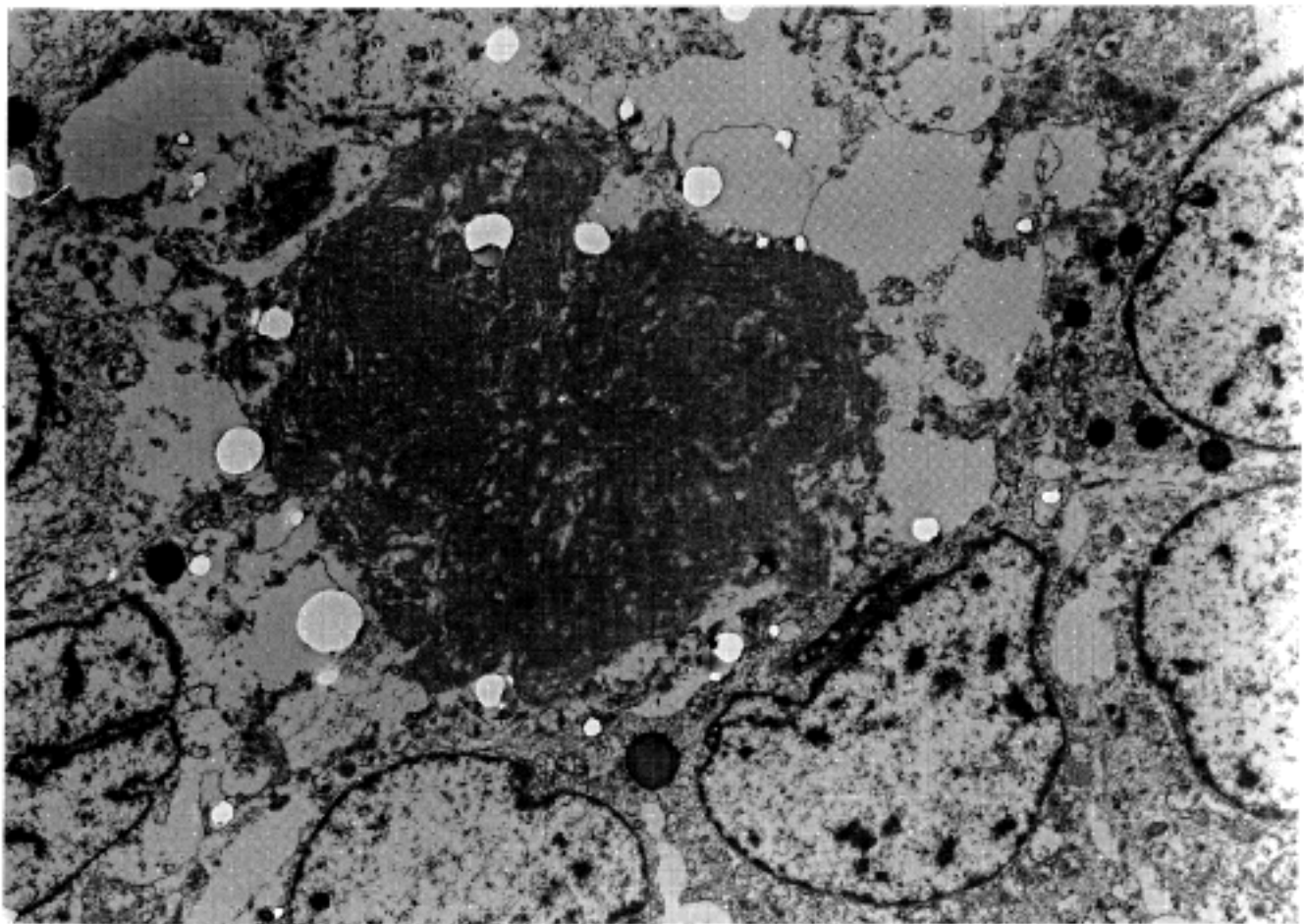


Fig. 4. The tumor is composed of sharply bounded epithelial nests composed of simple and complex annular tubules encircling hyalinized basement membrane.





**Fig. 5.** PAS(+) hyaline bodies and peripheral basement membrane intensely stained with PAS technique (PAS).



**Fig. 6.** Central hyaline acidophilic body consisting of concentric lamellae of basal lamina (Uranyl acetate-lead citrate,  $\times 9800$ ).

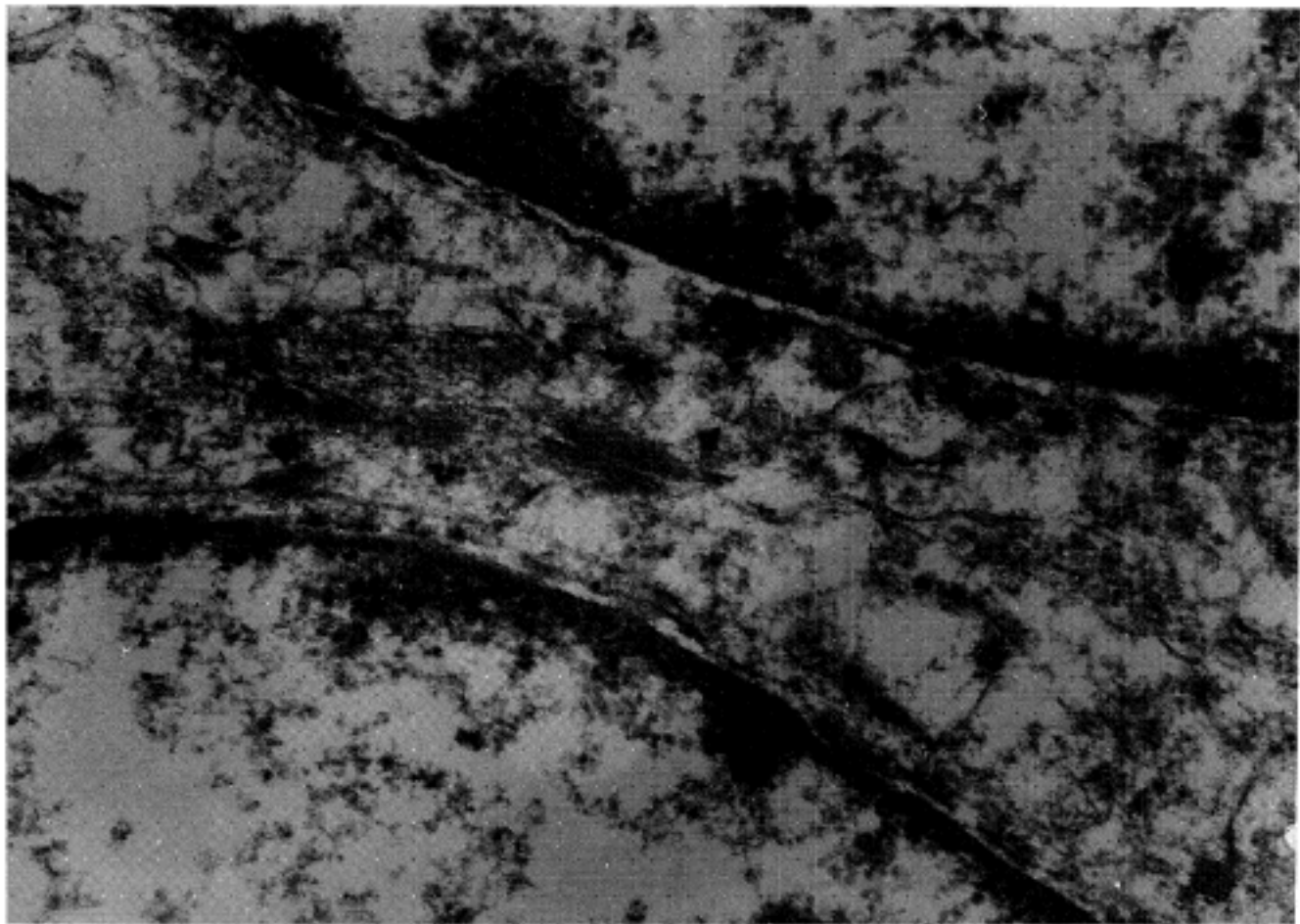


Fig. 7. Intercellular junction between the lining cells(Uranyl acetate-lead citrate,  $\times 35000$ ).

있었으며, 윤상관내에는 호산성의 초자양 물질을 함유하고 있었다(Fig. 4). 이런 호산성 물질들은 윤상관의 기저막에 연결되어 있는 듯이 보였으며, PAS염색에 호산성의 초자양 소체와 기저막은 강한 양성반응을 보였다(Fig. 5).

**전자 현미경적 소견:** 광학 현미경상의 초자양 소체는 기저층의 중심성 층관으로 이루어져 있었고 각 종양 세포들은 기저층에 의해 둘러싸여져 있었으며 함유성 핵과 핵막 주위의 이염색질이 관찰되었다(Fig. 6). 종양세포들은 교소체에 의해 인접되어 있었으나 세포질에서 Charcot-Boettcher 색소체는 관찰되지 않았다(Fig. 7).

**수술후 경과:** 수술후 환자는 경과가 좋아 입원 10일만에 퇴원하였고 2년후에 복통으로 내원하였으나 급성 위염으로 진단받았으며, 현재까지 아무런 문제없이 지내고 있다.

## 고 찰

성삭간질종양(Sex cord stromal tumor)의 범주에 드는 난소 종양은 증식하는 세포의 모양 및 증식 양상에 따라 대개 과립막 세포 종양과 Sertoli-Leydig 세포 종양으로 분류하게 된다. 1973년 Scully<sup>11)</sup>는 과립막 세포에서 기원한 것으로 보이나 성장하는 양식은 Sertoli 세포와 유사한 특징적인 종양을 기술하였으며 이 질환은 흔히 PJS과 동반한다고 하였다. 특히 유전

성 질환으로써 구강점막, 입술 및 피부의 멜라닌색소의 침착과 위장관용종을 특징으로 하는 PJS과 동반되는 경우 난소 종양은 작고 양측성으로 석회화를 동반하며, PJS과 동반되지 않는 경우 종양은 크고 일측성을 보이는 특징을 가지고 있다<sup>12)</sup>. 본 증례에서는 PJS의 증거는 찾아볼 수 없었으나 외형적 소견과 염색체 검사에서 핵형이 45, X/46, XX인 터너 증후군에 동반된 경우였다. 현재까지 터너 증후군에 동반된 SCTAT의 보고는 찾을 수 없었으며 터너 증후군에서는 대동맥축착, 신장의 이상, 외반주, 안근 결손등의 흔히 다른 장기의 이상이 동반됨으로, 이러한 난소 종양이 터너 증후군에 동반되어 발생한 것인지, 이와는 다른 별개의 질환으로 독립적으로 발생하였는지에 관여하여서는 더 많은 보고와 연구가 필요하리라 사료된다. 이 종양은 4세부터 57세까지 환자가 보고되었는데 대부분 환자의 임상적양상은 10~30대에서 많이 발현되고 촉진되는 하복부 종양과 무월경, 월경과다, 성조숙등의 내분비 발현 소견을 보이는데<sup>3,13)</sup> 국내 보고 8예<sup>5-12)</sup>를 종합하여 보면 11~49세까지 발생하였으며 평균연령은 22세이고 대부분 하복부 종괴를 주소로 내원하였으며 모든 예에서 PJS을 동반하지 않고 발생한 일측성이었으며 좌측 난소에서 호발하였다.

육안적 소견으로 PJS을 동반한 환자에서는 주로 양측 난소에 하나 또는 여러개의 황색, 또는 황갈색의 결절로 나타나며, 그 크기는 현미경적 크기에서 직경 4cm내외로 대부분이 작았으나<sup>13,14)</sup> PJS이 동반되지

않은 환자에서 발생하는 경우 0.7 cm의 작은 크기의 보고도 있으나<sup>8)</sup> 대부분 직경 10 cm 이상으로 PJS을 동반한 경우보다 훨씬 크고 일측성이다. 종양은 대부분 황갈색의 고형성이며, 낭성 변화를 보이기도 하며 종양이 큰 경우에는 절단면상 출혈성 괴사의 소견을 볼 수 있다<sup>3,7,12)</sup>. 본 증례에서는 종괴의 크기는 23×18×17 cm로 매우 컸으며 두꺼운 피막에 의해 잘 싸여있었고 단면상 황갈색을 띠며 열공과 작은 낭성 변화를 보였으나 출혈성 괴사나 석회화는 관찰되지 않았다. 병리학적 소견상 종양세포는 풍부한 세포질을 가지며 진하게 염색되는 핵은 저부에 환상배열을 하여 섬유성 간질내에 둥근 관을 형성하고 그 내강에는 호산성 초자양 소체가 위치하게 된다. 이들은 특징적인 단순 혹은 복잡 윤상관 구조를 형성하게 되는데, 단순한 것은 중심부에 둥근 초자양 소체를 둘러싸는 하나의 관을 말하며 복잡한 것은 여러개의 초자양 소체를 둘러싸는 교통성 관을 형성하게 된다.

이 종양의 구성세포들의 기원에 대하여서는 Scully는<sup>1)</sup> 과립막 세포에서 기원하나 성장하는 양식은 Sertoli 세포와 유사하다고 기술하였고 Norris 및 Chorlton<sup>15)</sup>은 세관의 형태가 잠복 고환에서 보는 환상의 세관이나 tubular adenoma와 유사하여 SCTAT가 Sertoli 세포 종양에 속한다고 하였으나, 진정한 내강을 가지는 세관의 소견이 인정되지 않으며, 이 종양의 세포들이 과립막 세포와 형태가 유사하고, 특히 과립막 세포 종양에서 보이는 Call-Exner 소체와 SCTAT에서 보이는 내강내의 초자양 소체가 감별하기 힘든 점으로 미루어 보아 단지 형태학적으로만 SCTAT의 기원세포를 분류하기는 어렵다. 국내 4예의 전자현미경 검색에서 Sertoli 세포의 특징인 세포질내 Charcot-Boettcher 색상체를 발견하여 보고하였으며<sup>9)</sup>, Tavassoli 및 Norris<sup>16)</sup>는 복합 세관을 형성하는 Sertoli 세포 종양의 모든 예에서 종양세포의 세포질내의 Charcot-Boettcher 색상체를 보고했고 Astengo-Osuna<sup>17)</sup>도 Charcot-Boettcher 색상체를 SCTAT의 종양 세포내에서 보고하여, 종양세포의 기원이 Sertoli 세포이며 SCTAT는 Sertoli세포 종양의 아형이라 주장하였다. 반면 Crissman 및 Hart<sup>18)</sup>는 SCTAT의 미세구조상 관찰에서 배란전 과립막 세포들과 비슷한 구조를 확인하여 과립막 세포 종양의 아형으로 간주하였고, 그의 많은 보고에서도<sup>14,19)</sup> SCTAT가 과립막 세포 종양의 유사한 점을 보고하였다. 또한 Johannessen<sup>20)</sup>은 Sertoli 세포와 과립막 세포의 가장 큰 차이점은 과립막 세포에서 보이는 핵의 함입 또는 함요라 하였으며 본 예에서는 윤상관을 형성하는 종양세포 핵의 깊은 함입을 관찰할 수 있었으나 세포질내 Charcot-Boettcher 색상체는 관찰할 수 없었다. 이상을 종합하여 본다면 SCTAT의 종양 세포의 일부는 과립막 세포로 또다른 일부는 Sertoli세포로 분화하는 종양으로 이해되는 것이 타당

하다고 생각된다.

이 종양의 악성도에 대하여서는 논란이 많다. Scully는 특정 예의 언급없이 난소 밖으로 전이할 수도 있다고 하였고<sup>21)</sup>, Hart등은 6예의 SCTAT중 후복막에 전이된 2예를 발표하여 전이의 가능성을 기술하였으며<sup>22)</sup> Young등이 종양의 전이가 치명적이었던 4예를 발표하였다<sup>13)</sup>. 국내의 보고 예에서도 종양의 발견 또는 수술 후 5년 혹은 10년이 경과된 후 후복막 연부조직과 림프절 전이를 한 예들이 보고되어 있으며<sup>7,11,12)</sup>, 주로 림프관을 통한 전이가 일어나고 원거리 전이는 드물게 나타났다. Hart등은 SCTAT를 저급의 악성도를 가지는 과립막 세포 종양로 간주하여 치료하여야 한다고 했으며<sup>22)</sup> 종양의 크기가 작고 전이가 없는 일측성인 경우에는 난소난관절제술로 치료가 가능하며, 악성 종양이 의심되는 경우 다른 악성 종양과 같이 수술을 시행하고 수술후 방사선 혹은 화학요법으로 치료하는 것을 원칙으로 하고 있으나, 치료효과에 대하여서는 아직 논란이 많다.

### 참 고 문 헌

- 1) Scully RE. Sex cord tumor with annular tubules. A distinctive ovarian tumor of the Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer* 1970; 25: 1107-21.
- 2) Serov SF, Scully RE. *Histopathologic typing of ovarian tumors. International Histopathologic Classification Tumors. No. 9, Geneva, World Health organization, 1973.*
- 3) Young RH, Welch WR, Dickersin R, Scully RE. Ovarian sex cord tumor with annular tubules. Review of 74 cases including 27 with Peutz-Jeghers syndrome and four with malignum of the cervix. *Cancer* 1982; 50: 1384-402.
- 4) Gompel C, Silverberg SG. Tumors derived from mesenchymal stroma, sex cords or both. *Pathology in gynecology and obstetrics. 3 ed. Lippincott, 1985: 368.*
- 5) 김인선, 박현숙, 윤주홍, 백승룡. 난소에 발생한 Sex cord tumor with annular tubules. *대한병리학회지* 1978; 12: 239-46.
- 6) 이강우, 윤여림, 설홍렬, 구병삼. Sex cord tumor with annular tubules의 1예. *대한 산부인과학회지* 1980; 23: 327-31.
- 7) 박흥례. 난소에 발생한 Sex cord tumor with annular tubules 1예 보고. *인천 길병원지* 1982; 2: 87-90.
- 8) 이안희. 난소의 Sex cord tumor with annular tubules. *대한병리학회지* 1985; 19: 478-82.
- 9) Ahn GH, Chi JG, Lee SK. Ovarian sex cord tumor with annular tubules. *Cancer* 1986; 57: 1066-73.
- 10) 정성순, 이정현, 임현정, 손장신. Sex cord tumor with annular tubules의 1예. *대한산부인과학회지* 1987;



- 30: 1110-4.
- 11) 박용구, 박재훈, 이주희, 양문호, 복막에 전이한 난소 *Sex cord tumor with annular tubules* 1예. 대한병리학회지 190; 24: 65-9.
  - 12) 선우태원, 이도근, 김학, 서호석. 우측난소에 발생한 *Sex cord tumor with annular tubules*의 1예. 대한산부인과학회지 1991; 34: 1488-99.
  - 13) Young RH, Dickersin GR, Scully RE. *A distinctive ovarian sex cord stromal tumor causing sexual precocity in the Peutz-Jeghers syndrome. Am J Surg Pathol* 1983; 7: 233-43.
  - 14) Waisman J, Lischke JH, Mwasi LM, Digman WJ. *The ultrastructure of a feminizing granulosa-theca tumor. Am J Obstet Gynecol* 1975; 123: 147-.
  - 15) Norris HJ, Chorlton I. *Functional ovarian tumors of the ovary. Clin Obstet Gynecol* 1974; 17: 189-228.
  - 16) Tavassoli FA, Norris HJ. *Sertoli tumors of the ovary. A clinicopathologic study of 28 cases with ultrastructural observations. Cancer* 1980; 46: 2281-97.
  - 17) Astengo-Osuna C. *Ovarian sex cord tumor with annular tubules. Case report with ultrastructural findings. Cancer* 1984; 54: 1070-75.
  - 18) Crissman JD, Hart WR. *Ovarian sex cord tumors with annular tubules. An ultrastructural study of the three cases. Am J Clin Pathol* 1981; 75: 11-7.
  - 19) Hertel BF, Kempson RL. *Ovarian sex cord tumors with annular tubules. A ultrastructural study. Am J Surg Pathol* 1977; 1: 145-53.
  - 20) Johannessen JV. *Electron microscopy in human medicine. Vol. 9. Urogenital system and breast. McGraw-Hill, New York, 1979; 360-4.*
  - 21) Scully RE. *Sex cord stromal tumors. pathology of the female genital tract. A Blaustein, New York, Springer-verlag 1977; 25-523.*
  - 22) Hart WR, Kumar N, Crissman JD. *Ovarian neoplasm resembling sex cord tumors with annular tubules. Cancer* 1980; 45: 2352-63.
-