

복막 신경교종증을 동반한 저위험군 미성숙 난소기형종

-1에 보고-

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

유진영·심상인

Low-grade Immature Teratoma of the Ovary with Gliomatosis Peritonei

- A case report -

Jinyoung Yoo, M.D. and Sang-In Shim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

Immature teratoma accounts for less than 1 percent of all ovarian teratomas and occurs commonly in young individuals, the peak incidence being in the second decade. It contains a variable mixture of mature and immature tissues in which neuroectodermal elements almost always predominate. Gliomatosis peritonei, miliary implants of mature glial tissues on the peritoneum or omentum, is an infrequently reported complication of mature or immature ovarian teratomas. We describe the first case in Korea of a 12-year-old girl with an immature teratoma and numerous glial peritoneal implants. (**Korean J Pathol 1994; 28: 322~324**)

Key Words: Teratoma, immature; Gliomatosis, peritoneal

복막과 장간막에 성숙 신경교조직(mature glial tissue)의 착상을 보이는 복막 신경교종증(Gliomatosis peritonei)은 특히 어린이와 젊은 여자의 성숙 또는 미성숙 난소기형종에 드물게 동반되는 데, 이의 존재는 대개 난소기형종의 전조를 의미하기도 하며¹⁾, 이러한 예는 외국문헌에서 간혹 보고되어 있을 뿐, 아직 국내에서는 보고된 예가 없었다. 저자들은 12세 여아의 복막 신경교종증을 동반한 저위험군 미성숙 난소기형종 1예를 경험하였기에, 본 증례의 희귀성과 복막 신경교종증 동반의 의의에 비추어 보고하고자 한다.

환자는 12세 여아로 내원 2개월전부터 복부 팽만이 있었으며 내원 하루전에 복부 종괴가 촉진되어 내원하였다. 과거력상 지난 겨울부터의 잦은 상기도 감염 이외에는 건강하게 지내왔고 체중감소 및 기타 자각증상은 없었다. 가족력에도 특이사항은 없었다. 진찰소견상 복부가 전체적으로 팽창하여 돌출되어 있었고 경직되었으나 압통은 없었으며, 일부에서 딱딱한 종괴가 촉진되었다. 복부 초음파 검사와 복부 전산화 단층촬영상 커다란 복강내 낭성종괴가 있어 낭성 기형종의 의진하에 수술을 시행하였다. 좌측 난관과 연결된, 중심부에 위치한 큰 낭성 종괴가 파열없이 적출되었다. 복막표면과 장간막에는 단단하고 회백색을 띠는 2~5 mm 크기의 속립성 소결절들이 관찰되어 복막 암종증을 의심하였으나, 장간막 결절의 동결절편 검사에서 양성(benign)으로 판정되어 장간막부분절제술과 복막생검만 하고 반대측 난관과 난소는 그대로 두었다.

접 수: 1993년 9월 21일, 게재승인: 1993년 12월 17일
주 소: 부천시 남구 소사2동 2 사서합 29, 우편번호 422-052
가톨릭 의과대학 성가병원 임상병리과, 유진영

*본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성기금으로 이루어졌음.

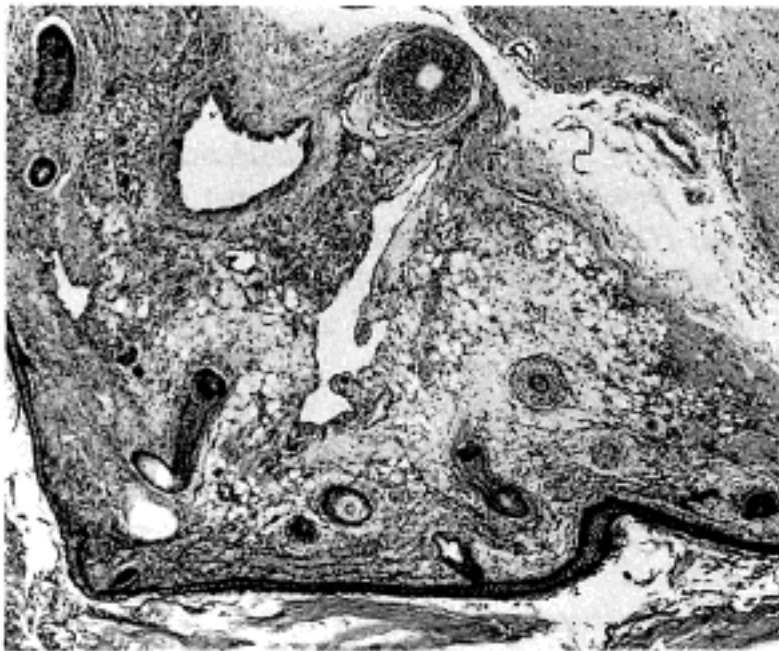


Fig. 1. Ectodermal derivatives including keratinized epidermis, pilosebaceous structure, sweat glands and mature neural tissue.

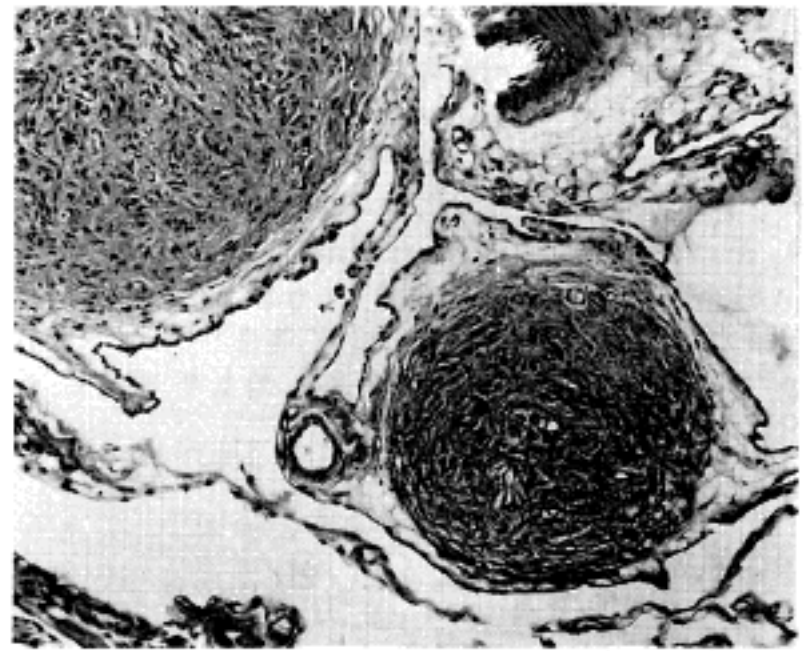


Fig. 2. Peritoneal implants composed of mature glial tissue.

육안소견상 적출된 종괴는 무게가 3600 g이고 최대직경 30 cm으로 한쪽에 5 cm 길이의 난관이 부착되어 있었다. 표면은 분홍빛을 띠우고 대체로 매끈했으나 간혹 섬유성 유착이 관찰되었다. 절개시 충실성 부분과 낭성부분을 함께 보였으며 낭성부분은 다방성 낭포들로 구성되고 약 1200 cc의 장액 또는 점액 그리고 피지를 함유하고 있었고 충실성부분은 대부분이 대뇌와 유사한 회색 내지는 유지색의 연조직으로 골, 연골, 털등이 섞여 있었다. 부분적으로 출혈과 괴사가 관찰되었다. 부분절제한 장간막은 수많은 회백색 소결절들로 인해 과립상이었다. 현미경적으로 종괴는 세가지 배아층에서 유래한 풍부한 성숙조직들로 구성되어 있었다(Fig. 1). 외배엽성 특히 신경외배엽성 조직이 많은 비율을 차지하여, 신경교조직, 대뇌 피질과 같은 조직, 상의와 맥락층으로 내막된 낭등이 주로 관찰되었고 망막조직도 간혹 관찰되었다. 피부와 피부 부속기도 많이 있었으며 부분적으로 결합조직, 평활근 섬유, 연골로 둘러싸인 중배엽성 조직이 섞여 있었다. 낭포들은 호흡상피, 편평상피 또는 입방골세포나 원주세포로 내막되었다. 소량의 미성숙 신경상피조직이 아울러 관찰되었는데 핵분열상은 보이지 않았다. 또다른 원시성 간엽조직이나 생식세포암은 발견되지 않았다. 장간막과 복막의 많은 소결절들은 림프구 침윤이 간혹 보이는 소성결합조직에 의해 둘러싸여 있고, 모두가 성숙한 신경교조직으로 구성되어 있었으며(Fig. 2), GFAP에 대한 면역조직화학 검사상 강한 양성 반응을 보였다. 이상의 소견으로 복막 신경교종증을 동반한 미성숙 난소기형종으로 진단하였다.

난소의 기형종은 WHO 분류에 의하면 성숙기형종과 미성숙기형종, 그리고 일배엽성의 특수기형종으로 크게 나뉘어진다²⁾. 이 중 미성숙기형종은 난소기형종의 1% 미만을 차지하는 희귀한 암종으로 75% 이상이 25세 미만의 여자에 발생한다³⁾. 잠재적으로 악성이기에 예후판정을 위하여 정확한 조직학적 등급⁴⁾이 요구되며, 이를 위해서 충분한 조직 표본 검색이 필요하다. Norris등⁵⁾은 최대 장경의 매 cm마다 적어도 한 절편이 현미경으로 조사되어야 한다고 주장하였다. 본 증례는 46개 절편 가운데 미성숙 조직이 3개 절편에서만 소량 관찰된 grade 1 미성숙 기형종이다.

복막 신경교종증에서 착상한 결절들의 조직학적 등급⁶⁾은 83%가 grade 0에 해당하고 나머지가 grade 1 이라고 한다⁷⁾. 본 예는 grade 0 착상을 보였다. 복막 신경교종증의 발생기전은 아직 명확히 밝혀지지 않았으나 세가지 가설이 있다. 첫째는 미성숙 신경교조직만이 침착하여 성숙하거나, 처음에는 세 배아층에서 유래한 조직이 착상하나 그 후 신경교조직만 살아남아 성숙한다는 설이고, 둘째가 림프성 전이설이다. 셋째는 난소기형종의 피막에 생긴 결손을 통해 빠져나온 성숙 신경교의 착상설인데 일부 보고에서 본 증례와 마찬가지로 피막에 섬유성 유착이 관찰되어 이를 뒷받침하고 있다⁸⁾.

복막 신경교종증은 난소기형종에 있어서 보다 나은 예후를 의미하거나 적어도 본래 기형종의 예후에 불리한 영향을 미치지 않는다고 한다⁹⁾. 따라서 이의 동반이 종괴 적출후 보조치료의 적용을 의미하지 않는다. 본 증례처럼 grade 0 복막 신경교종증을 동반한 저위험군 미성숙 난소기형종의 경우, Gratama 등¹⁰⁾은 화학 요법 또는 방사선 요법의 필요없이 일측

난관 난소 절제술 만으로도 치료가 적절하다고 하였다. 다만 고위험군 미성숙 난소기형종에서 복막으로 전이한 결절들이 미성숙 기형종이나 미성숙 신경교조직으로 구성된 예에서, 화학 요법후 성숙 조직으로의 역전환이 보고되고 있다⁷⁾. 본 증례에서 환자는 수술 후 두 차례에 걸쳐 Vincristine, Actinomycin D, Cyclophosphamide로 화학 요법을 받았는데 두 번째 화학 요법후 약간의 미열과 복수가 차고 간 기능 이상이 있었으나 적절한 치료후 양호한 상태로 퇴원하여 임상적으로 계속 추적중이다.

참 고 문 헌

- 1) Robboy SJ, Scully RE. *Ovarian teratoma with glial implants on the peritoneum. An analysis of 12 cases. Human Pathology* 1970; 1(4): 643-53.
- 2) Serov SF, Scully RE, Sobin LH. *Histological typing of ovarian tumors. International histological classification of tumors. No 9. Geneva, World Health Organization.*
- 3) Gallion H, van Nagell JR Jr, Donaldson ES, Hanson MB, Powell DF. *Immature teratoma of the ovary. Am J Obstet Gynecol* 1983; 146: 361-5.
- 4) Thurlbeck WM, Scully RE. *Solid teratomas of the ovary: a clinicopathological analysis of nine cases. Cancer* 1960; 13: 804-11.
- 5) Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. *Immature(malignant) teratoma of the ovary: a clinicopathologic study of 58 cases. Cancer* 1976; 37: 2359-72.
- 6) Gratama S, Swaak-Saeys AM, van der Weiden RMF, Chadha S. *Low-grade immature teratomas with peritoneal gliomatosis; a case report. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1991; 39(3): 235-41.
- 7) Dara P, Rich W, Hodel K, Disaia PJ. *Long-term disease-free survival in immature teratoma of the ovary. Cancer* 1982; 50: 159-62.