

Female Adnexal Tumor of Probable Wolffian Origin 1예 보고

제일병원 조직병리과 및 산부인과*

김의정 · 홍성란 · 김희숙 · 이현우*

Female Adnexal Tumor of Probable Wolffian Origin - A case report -

Yee Jeong Kim, M.D., Sung Ran Hong, M.D., Hy Sook Kim, M.D. and HyonU Lee, M.D.*

Departments of Pathology & Gynecology*, Cheil General Hospital

We report a case of right broad ligament tumor with features of female adnexal tumor of probable wolffian origin.

A 40-year-old woman presented with dysfunctional uterine bleeding. Ultrasonography revealed a 10 cm sized right parovarian solid mass. On microscopic examination, the tumor showed mixed pattern of tightly packed tubular structures and diffuse spindle cell proliferation. Immunohistochemical study demonstrated cytokeratin- and vimentin-positivity and carcino-embryonic antigen-negativity.

The ultrastructural study showed prominent tubular structures, continuous basal lamina, definite junctional complex but no secretory granules or glycogen particles, favoring wolffian origin. (Korean J Pathol 1994; 28: 427~429)

Key Words: Broad ligament, Female adnexal tumor, Wolffian origin

Female adnexal tumor of probable wolffian origin(FATWO: 증신관 기원 추정 여성 부속기 종양)은 매우 드물어 1973년 Kariminejad와 Scully가 광인대에 발생한 9예를 정리 보고한 이후로¹⁾ 난소 주변조직에 생긴 13예, 난소에 생긴 12예가 보고되어 있으며, 국내에서는 1987년 정 등의 1예 보고²⁾가 있다.

FATWO는 대개 40대에 호발하며³⁾, 흔히 복부팽만과 질출혈 등의 증상을 동반한다⁴⁾. 피막의 침습이나 세포분열의 증가에도 불구하고 대개 양성경과를 취하나⁵⁾, 난소에 생긴 3예와 난소 주변조직에 생긴 2예에서 전이가 보고되면서³⁾, 저악성도의 종양으로 취급되고 있다. 현미경적으로 기저막이 뚜렷하고, 밀집하게

배열된 관을 형성하며, 점액 분비가 없는 점, 광인대 또는 난소문부에서 발생하는 점 등이 muller관 기원보다는 wolff(중신)관 기원임을 시사한다^{3,6)}.

40세된 여자 환자가 불규칙한 월경을 주소로 내원하였다. 환자의 부인과력은 G₃P₂L₂D₀A₁이며, 2회의 정상질식분만을 하였다.진찰시 자궁이 임신 12주 크기로 만져져서 자궁근종 의진하에 초음파검사를 시행하였다. 초음파 검사상 자궁은 크기와 모양이 정상 범위였으며, 우측 자궁 체부 옆에 10cm장경으로 불규칙한 내용향 반사를 보이는 종괴가 관찰되었다. 수술소견상 자궁 및 양측 부속기는 정상이었으나 우측 광인대에 표면이 평활하며, 피막에 의해 잘 둘러싸인 종괴가 발견되었다. 복수는 없었으며, 간, 위, 췌장, 복막, 골반벽, 충수돌기 등 주변 장기에 종양의 침습이나, 림프절 종대의 소견은 관찰되지 않았다. 종괴를 동결절편 검색한 후 FATWO의 의진하에, 전자궁 적출술,

접 수: 1993년 9월 28일, 게재승인: 1994년 4월 6일
주 소: 서울시 중구 목정동 1-23번지, 우편번호 100-380
제일병원 조직병리과, 김의정

양측부속기 절제술, 병기 결정을 위한 양측 골반벽과 복막생검 및 복강 세척을 시행하였다.

육안소견상 우측 난소 및 난관은 정상이었으며, 우측 난소 옆에 피막으로 잘 둘러 싸인 12cm 장경의 종괴가 있었다. 수술 중 피막의 일부가 파열되었으며, 단면은 섬유성 격막으로 나뉘어지는 소엽상 구조를 이루면서 연황색 내지 연분홍색조를 띠며 매우 연하여 잘 부서졌다(Fig. 1). 현미경적 검색에서 자궁 경부는 만성 경부염의 소견을 보였으며, 자궁 내막은 분비기였고, 자궁근층에 근종은 없었다. 종괴를 이루는 세포는 밀집한 관 모양, 소엽 형태의 배열을 보이며 세포

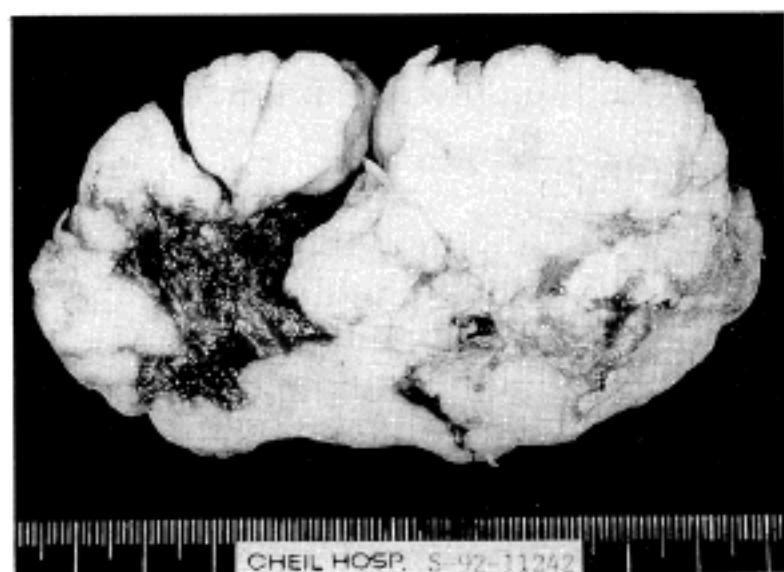


Fig. 1. The cut surface showing yellowish grey color, multifocal calcification & lobulation due to fibrous septation.

간질은 매우 적었다(Fig. 2a). 일부에서는 원주형 세포들이 방추형으로 변하면서 미만성, 충실성 성장을 보이는 부분과(Fig. 2b), 괴사와 출혈 및 이차성 석회화가 진행된 부위도 관찰되었다. 종양세포들은 입방형 또는 원주형으로 세포경계가 분명하며, 핵은 난원형이었다. 세포분열은 고배율 시야 10개당 평균 2개 정도였으나 가장 활발한 부위에서는 1개의 고배율 시야에서 5개까지도 관찰되었다. 강내 분비물은 alcian blue와 periodic acid-Schiff염색에서 미약하게 양성 반응을 보였으며, reticulin염색에서 각각의 관을 둘러싸는 기저막이 분명하게 관찰되었다. 면역조직화학 검사에서 종양세포는 cytokeratin과 vimentin에 양성 반응을, carcinoembryonic antigen(CEA)에 대하여 음성 반응을 보였다.

전자현미경 검색에서 종양세포들은 연속적인 기저층으로 둘러 싸인 관구조를 취하고 있었으며(Fig. 3), 강내로는 드물게 미세용모가 관찰되었다. 핵은 둥글며, 균일하게 분포된 염색질과 뚜렷한 핵소체를 갖고 있었다. 세포질에는 풍부한 미세 섬유와 중등도의 미토콘드리아, 소수의 조면소포체가 있었다. 그러나 당원이나 분비성 과립은 없었다. 또한 접합복합체(junctional complex)가 내강 주변에 분명히 관찰되어 FATWO에 합당한 소견이었다. DNA 배수성 검사에서는 이배수체와, 저조한 성장분획을 보였다.

수술시 피막이 파열되었고, 현미경적으로 세포분열상이 빈번하며 육종과 같은 미만성 배열형태를 취하는 점이 비정형 아형으로 판단되어 방사선 치료와 추적검사를 권고하였다. 수술 후 시행한 혈청검사서 α -fetoprotein은 5 ng/ml였고, calcium은 8.0 mg/dl였다. 수술 후 전골반에 방사선 5040 rad를 외부조사

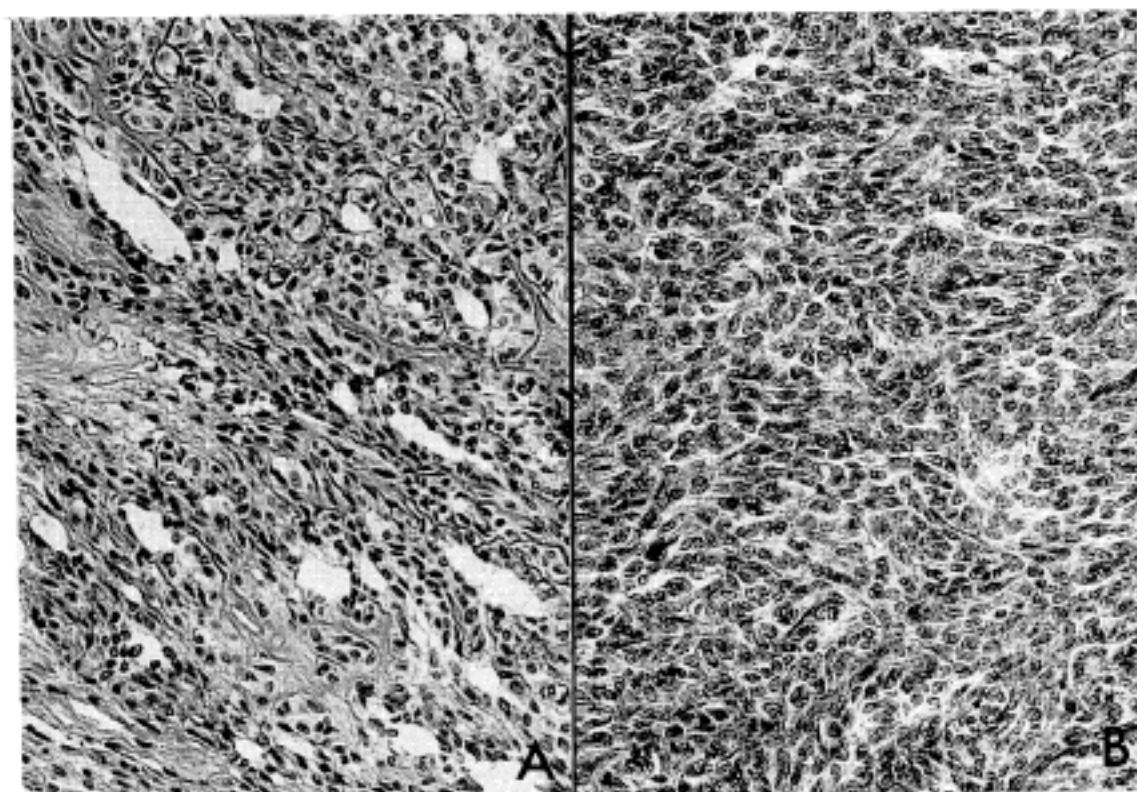


Fig. 2. A. Compact tubular structures.
B. Diffuse arrangement of spindle cells mimicking sarcoma.

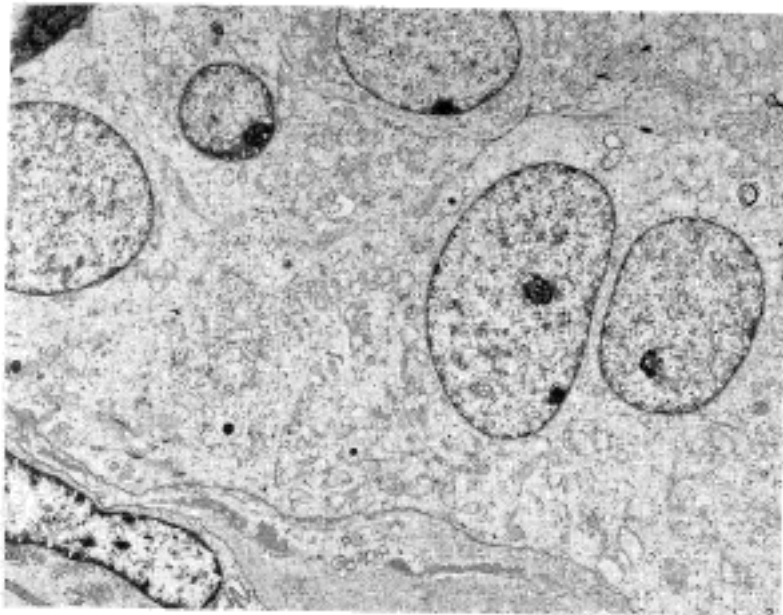


Fig. 3. Ultrastructural features showing tubular structures surrounded by continuous basal lamina($\times 4,200$).

한 후 9개월간 추적 관찰하였으나 전이나 재발의 증거 없이 건강하게 지내고 있다.

광인대에서 발생하는 종양은 매우 드물며, 1973년 Kariminejad와 Scully는 특징적인 관상배열을 보이는 9예의 중신성 기원으로 추정되는 종양을 보고하였다¹⁾. 특징적인 현미경적 소견으로 인하여 본 예와 같이 FATWO의 진단이 비교적 용이한 경우도 있으나 대개 선암종, 성기삭 간질종양 등과의 감별이 필요하다. 특히 Sertoli-Leydig 세포종양과 매우 혼동되기 쉬웠으나 내분비적 증상이 없고, 전혀 Leydig세포와 유사한 성분이 관찰되지 않는 점으로 감별될 수 있다⁴⁾. 미만성 형태를 취하는 부분은 과립막 세포 종양 과도 유사하나 핵의 각진 모양 또는 핵 열구가 없는 점으로 감별된다. 자궁내막양 선암종과는 점액분비가 없는 점으로 구별된다³⁾.

면역조직화학적 검색에서 cytokeratin 및 vimentin에 양성이며, CEA에 음성이었다. 방추형 세포의 미만성 성장양식이 있는 부위도 cytokeratin에 양성이므로 진정한 간질성 기원이라는 보다는 상피성 기원의 관구조가 분화가 나쁘게 이행되는 것으로 생각된다⁵⁾.

전이가 있는 몇 예의 보고에서, 높은 세포분열수, 세포학적 비정형성, 높은 세포밀도 등이 있을 때 전이 또는 재발의 가능성에 대해 신중한 고려를 할 것을 제안하고 있다^{4,5)}. 초기에는 국소재발하다가 후에는 각각 간⁷⁾, 폐, 장막 등에 광범위한 전이⁵⁾를 보이며, 모두 수술 후 6~8년이나 지난 후기 전이를 보이고 있다³⁾. 전이병소는 원발병소에 비해 세포학적으로 역형성이 심하며⁷⁾, 부검결과 혈관성 보다는 림프관 침습에 의한

전파로 생각되고 있다⁵⁾.

본 종양은 병합화학요법 및 방사선 치료에 반응한다는 보고가 있다⁴⁾. 따라서 본 증례에서도 수술중 종괴의 피막이 파열되었고, 미만성 증식과 함께 세포분열상이 자주 관찰되기 때문에 수술 후 재발 또는 전이의 우려가 있어 방사선 치료를 추가하였다. 현재까지 재발의 증거없이 건강하게 지내고 있지만 장기적인 추적 관찰이 필요하다고 생각된다. 전이가 있는 예의 유세포 측정검사서 4배수체성과 높은 비율의 합성기를 보였다는 보고가 있으나⁵⁾ 본 예에서는 2배수체성 및 저조한 성장분획을 보였다.

본 종양은 중신관 기원의 과오종과 형태학적으로 유사하며³⁾, 중신관 기원임이 주장되기는 하지만 저자들 간에 이견이 있다. 세포가 내강에 수직인 원주형이고, 접합복합체가 내강 가까이에서 발견되며, 무엇보다도 기저막이 현저하고 섬모가 없는 점 등으로 muller관 보다는 중신관 기원으로 추정되나⁴⁻⁶⁾, 지질과립이 없고 소포체가 풍부한 점은 중신관과 다르므로⁶⁾ 중신관 기원임을 확증할 수는 없다. 따라서 더 많은 증례의 축적으로 이 종양의 기원이 확실히 밝혀져야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Kariminejad MH, Scully RE. Female adnexal tumor of probable wolffian origin. A distinctive pathologic entity. *Cancer* 1973; 31: 671-7.
- 2) 정수경, 강석진, 김병기, 김선무. Female adnexal tumor of probable wolffian origin. *대한병리학회지* 1987; 21: 45-8.
- 3) Russel P, Bannatyne P. *Surgical Pathology of the Ovaries. In: Section 5. Mullerian epithelial and mesenchymal tumours: unclassified and miscellaneous cysts and tumours. Edinburgh London Melbourne and New York: Churchill Livingstone, 1989: 305-8.*
- 4) Young RH, Scully RE. Ovarian tumors of probable wolffian origin. A report of 11 cases. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 125-35.
- 5) Abbot RL, Barlogie B, Schmidt W A. Metastasizing malignant juxtaovarian tumor with terminal hypercalcemia. A case report. *Cancer* 1981; 48: 860-5.
- 6) Demopoulos RI, Sitelman A, Flotte T, Bigelow B. Ultrastructural study of a female adnexal tumor of probable wolffian origin. *Cancer* 1980; 46: 2273-80.
- 7) Taxy JB, Battifora H. Female adnexal tumor of probable wolffian origin. Evidence for a low grade malignancy. *Cancer* 1976; 37: 2349-54.