

부고환의 유두상 낭선종: von Hippel-Lindau 증후군의 부고환 성분

- 1 예 보고 -

인제대학교 서울 백병원 해부병리과

전 이 경 · 이 원 애 · 감 신 광

Papillary Cystadenoma of the Epididymis: Component of von Hippel-Lindau Syndrome - A case report -

Yikeong Chun, M.D., Wonae Lee, M.D. and Shinkwang Khang, M.D.

Department of Pathology, Seoul Paik Hospital, Inje University

Papillary cystadenoma of the epididymis is a rare benign tumor that represents the epididymal component of von Hippel-Lindau syndrome. A case of epididymal papillary cystadenoma is presented in a 36 years old man. He also had pancreatic cysts, the pancreatic component of von Hippel-Lindau syndrome. His younger brother, who died of intracranial hemorrhage at age 27, revealed hemangioblastoma of the cerebellum, angioma of the retina and renal cell carcinoma on radiologic studies. These findings suggest familial occurrence of von Hippel-Lindau syndrome. (Korean J Pathol 1994; 28: 663~665)

Key Words: Papillary cystadenoma, Epididymis, von Hippel-Lindau syndrome

부고환의 종양은 매우 드물고 대부분 양성이며 유선종이 그 중 제일 흔하다. 부고환의 유두상 낭선종은 1956년 Serrick¹⁾이 첫 증례를 보고한 이래 1988년까지 40에 정도 보고되었으나²⁾ 그 이후로는 보고례가 없다. 이 종양은 von Hippel-Lindau 증후군의 부고환 성분으로 잘 알려져 있으며, von Hippel-Lindau 증후군은 상염색체 우성으로 유전되는 질환으로 다양한 기관을 침범하며 특히, 망막혈관종, 소뇌의 혈관모세포종, 신세포암종 및 크롬친화성 세포종등을 흔히 동반한다. 유두상 낭선종이 양성종양이지만 임상적으로 중요한 이유로는 첫째, 소뇌의 혈관모세포종이나 신세포암종등과 같은 von Hippel-Lindau 증후군의 다른 심각한 병변이 병발 또는 후발할 가능성이 있고,

둘째, 이 증후군이 유전되기 때문에 환자가족의 병력에 관심을 가져야 하기 때문이다.

저자들은 최근 von Hippel-Lindau 증후군과 관련이 있는 부고환의 유두상 낭선종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례: 환자는 36세 남자로 4개월전부터 좌측 고환의 상방부에 무통성의 결절이 만져져서 내원하였다. 이학적 검사에서 0.8 cm과 0.7 cm 크기의 결절들이 부고환의 두부에서 촉지되었다. 양쪽 고환에서 특이한 소견은 없었다. 환자는 기혼이며 한 자녀를 두었다. 과거력상 7년전 췌장의 낭종을 진단받고 2회에 걸쳐 초음파 유도하에 낭액을 뽑아내었고, 5년전 우측 갑상선의 종괴가 유두상 암종으로 진단되어 우측 갑상선 절제술을 시행받았다. 절제된 부고환은 1.7×1.5×0.9 cm 크기로 단면은 회백색을 띠었고, 주위와 경계가 불분명한 장경 1.5 cm의 곤봉모양의 종괴가 관찰되었

접 수: 1994년 5월 2일, 게재승인: 1994년 6월 4일
주 소: 서울시 중구 저동 2가 85번지, 우편번호 100-032
인제대학교 부속 서울 백병원 해부병리과, 전이경

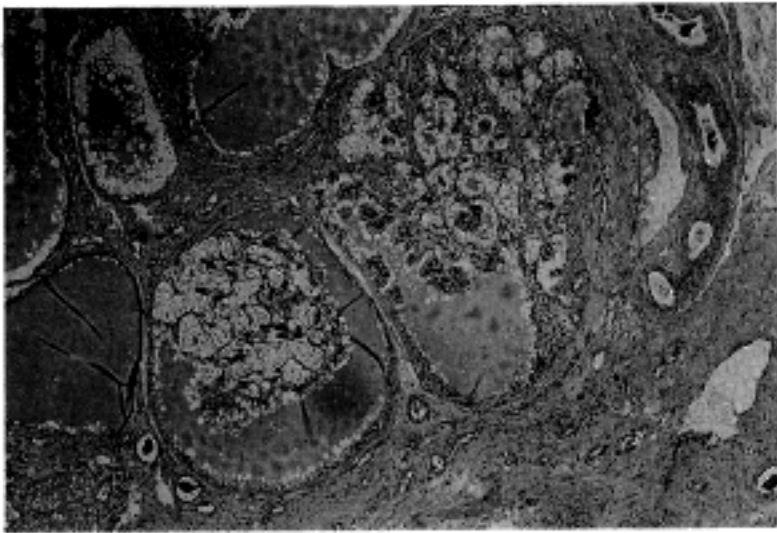


Fig. 1. Ectatic cystic spaces containing complex papillary processes.

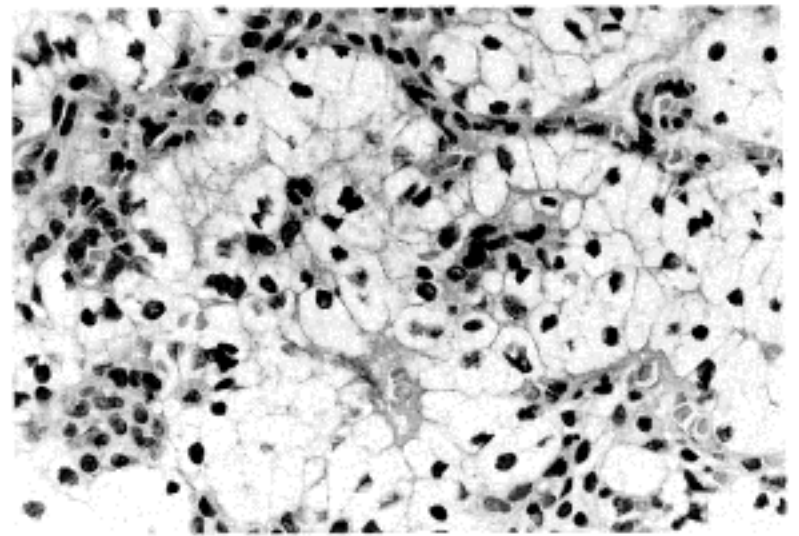


Fig. 3. The cytoplasm of the short ovoid cells are clear and vacuolated.

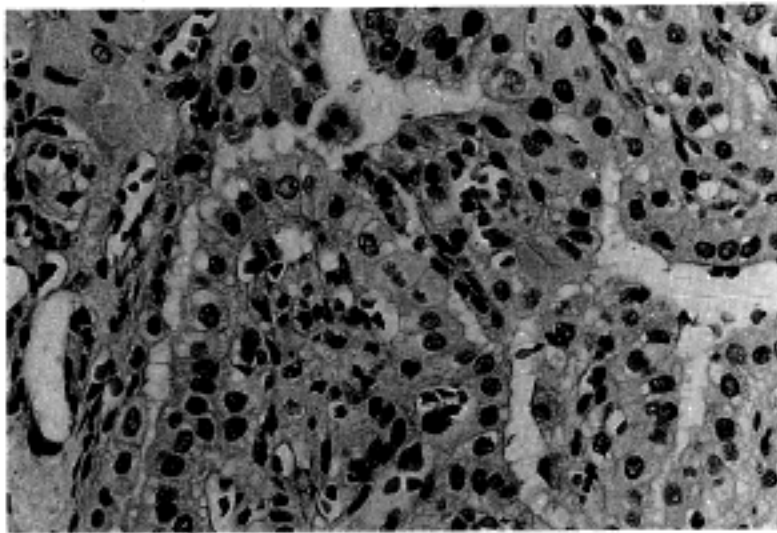


Fig. 2. Tall columnar cells with abundant eosinophilic cytoplasm and some intracytoplasmic vacuoles.

다. 조직학적으로 종양조직은 크고 작은 낭성구조와 내강으로 돌출하는 유두상 돌기로 구성된 전형적인 유두상 낭선종이었다(Fig. 1). 낭성구조는 한층의 낮은 입방형 또는 납작한 상피세포로 피복되었고, 진한 호산성의 교질양 물질을 내강에 함유하고 있어서 정상 갑상선구조와 유사해보였다. 유두상 돌기는 다양한 두께의 혈관섬유성 기질을 가지고 있었고, 두종류의 세포로 피복되었다. 첫째는 긴 원주형 세포로 호산성의 풍부한 세포질과 세포질 내에 약간의 공포를 가지고 있었고(Fig. 2), 두번째는 짧은 난원형의 세포로 세포질이 투명하고, 많은 공포를 가지고 있었다(Fig. 3). 낭성구조와 유두상돌기를 피복하는 모든 세포에서 diastase에 소화되며 PAS에 양성인 당원과립이 관찰되었다. 부고환의 유두상 낭선종과 췌장의 가성낭종이 von Hippel-Lindau 증후군에 속하는 병변이기 때문에 상기환자가 이 증후군과 관련이 있다고 보았으나

이 증후군에 흔히 동반되는 다른 병변에 대한 검사는 시행되지 않았다. 환자의 한 남동생이 1992년 10월에 뇌출혈로 사망하였는데, 당시 시행한 방사선 검사에서 소뇌의 혈관모세포종과 망막의 혈관종 및 신세포암종을 보여 von Hippel-Lindau 증후군으로 진단받았다. 또다른 남동생이 망막출혈로 사망하였으며 여동생이 병명이 확실치 않은 신질환을 앓고 있다.

고 찰: 부고환의 유두상 낭선종은 1956년 sherrick¹⁾이 21세 남자에서 처음 보고하면서 정액류에서 유래한다고 하였고, Grant와 Hoffman²⁾은 상피증식에서 선종 및 조기침습으로의 이행부위를 관찰하고, 이 종양이 중신기원의 원심관(efferent duct)에서 기원한다고 주장하였다. 현재는 이 원심관 기원설이 수용되고 있고, Tsuda등³⁾은 그 증거로 첫째, 이 종양이 주로 원심관에 위치하고, 둘째, 정상 원심관 조직에서 종양조직으로의 이행부위가 종양의 변연부에서 보이고 셋째, 전자현미경에서 정상 원심관 상피에서 관찰되는 중심부에 섬유상 물질을 갖는 긴 미세돌기가 종양세포에서 관찰된다는 점을 들었다. 이 종양은 부고환의 두부에 주로 위치하며 크기는 수 mm에서 6 cm까지 다양하게 보고되었다. 환자의 25~30%에서 양측성으로 발생하며, 대부분은 무통성의 종괴로 발현되지만 불임증이 주소인 경우도 있다²⁾. 유두상 낭선종은 아주 드물지만 여자에서도 관찰되는데, Gersell과 King⁴⁾이 von Hippel-Lindau 증후군이 있는 46세 여자의 난관에서 발생한 1예를 보고하였다.

유두상 낭선종은 종괴적출술만으로 치료가 종결되는 양성종양이지만 반수에서 von Hippel-Lindau 증후군과 관련이 있고, 양측성으로 발생할때 그 가능성이 더욱 높아지기 때문에 임상적으로 매우 중요하다. 즉 소뇌의 혈관모세포종이나 망막의 혈관종 또는 신세포암종이나 크롬친화성 세포종등과 같이 von Hippel-

Lindau 증후군에서 더욱 흔히 동반되고, 심각한 결과를 초래하는 다른 종양에 대한 조사가 필수적이다. 또한 이 증후군이 상염색체 우성으로 유전되기 때문에 환자 가족의 병력을 밝히는 것이 중요하다. 본 증례의 환자는 다른 검사는 시행되지 못했으나 과거력상 von Hippel-Lindau 증후군의 특징성분인 췌장의 낭종을 동반하여 이 증후군과의 관련을 보였고, 뇌출혈로 사망한 환자의 남동생은 von Hippel-Lindau 증후군으로 진단 받았다. 망막출혈로 사망한 다른 남동생의 망막혈관종의 유무와 여동생의 신질환이 von Hippel-Lindau 증후군의 신장성분인 신세포암종이나 낭종인지 여부는 확인할 수 없었으나 두 사람 모두 von Hippel-Lindau 증후군 환자로 추정된다.

von Hippel-Lindau 증후군은 13~25%에서 신세포암종이 관찰되기 때문에 부고환의 유두상 낭선종과 전이성 신세포암종과의 감별이 필수적이다. 신세포암종은 일반적으로 보다 핵이 다형성이고, 고형성 성장을 하며, 교질양 물질을 함유하는 낭성공간이 없거나 극히 일부에서만 관찰되는 것으로 감별할 수 있다⁶⁾. 그러나 유두상 낭선종이 현저한 유두상증식을 보여 낭성공간을 메우고, 기질침습을 동반하게 되면 조직학적인 소견만으로는 전이성 신세포암종과의 감별이 어렵다. 본 증례는 전형적인 유두상 낭선종의 조직학적인 소견을 보여 전이성 신세포암종은 감별의 대상이 아니었고, 갑상선의 유두상 암종을 수술한 과거력이 있어 갑상선종양이 전이하였을 가능성을 고려하여야 했다. 그러나 첫째, 갑상선의 종양이 부고환으로 전이되는 경우가 극히 드물고 둘째, 유두상 암종은 주위 림프절로의 전이없이 혈행성 원격전이를 하지 않으며 셋째,

갑상선 유두상 암종의 특징적인 소견인 핵의 중첩이나 핵구, 핵내 봉입체 및 유리질핵등이 관찰되지 않아 그 가능성을 배제하였다.

본 환자는 수술 후 경과가 양호하였고, 16개월이 지난 현재까지 재발이나 전이의 증거가 없다.

참 고 문 헌

- 1) Serrick JC. *Papillary cystadenoma of the epididymis. Cancer* 1956; 9: 403-7.
- 2) Witten FR, O'Brien DP, Sewell CW, Wheatley JK. *Bilateral clear cell papillary cystadenoma of the epididymis presenting as infertility: an early manifestation of von Hippel-Lindau's syndrome. J Urol* 1985; 133: 1062-4.
- 3) Grant SM, Hoffiman EF. *Bilateral papillary adenomas of the epididymis. Arch Path* 1963; 76: 620-5.
- 4) Tsuda H, Fukushima S, Takahashi M, Mikosaka Y, Hayashi K. *Familial bilateral papillary cystadenoma of the epididymis, report of three cases in siblings. Cancer* 1976; 37: 1831-9.
- 5) Gersell DJ, King TC. *Papillary cystadenoma of the mesosalpinx in von Hippel-Lindau disease. Am J Surg Path* 1988; 12: 145-9.
- 6) Hill GS, Billey-Kijner C. *Papillary cystadenoma. In: Hill GS. Uropathology, Vol 2. New York, Edinburgh, London, Melbourne: Churchill livingstone, 1989; 1150-2.*
- 7) Billesbolle P, Nielsen K. *Papillary cystadenoma of the epididymis. J Urol* 1988; 139: 1062.