

송과선에 발생한 기형암종 1예

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

김 경 미 · 이 은 정 · 양 기 화
이 안 희 · 심 상 인 · 김 선 무

Primary Teratocarcinoma of the Pineal Gland

- A case report -

Kyoung Mee Kim, M.D., Eun Jung Lee, M.D., Ki Wha Yang, M.D.
Anhi Lee, M.D., Sang In Shim, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College, Seoul, Korea

Teratocarcinoma is a form of mixed germ cell tumor composed of a mixture of teratoma and embryonal carcinoma. It is rarely found in the brain, but when present it is most commonly found in the pineal region.

We investigated a case of primary teratocarcinoma in the pineal region. The patient was a 10 year old boy who had suffered from a bitemporal headache for one month. Brain CT and MRI revealed a rather well defined ovoid heterogenous mass in the pineal gland region, measuring 4.3 × 3.8 × 3.0 cm in size. Microscopically the tumor contained areas of immature teratoma and embryonal carcinoma. Immunohistochemical staining revealed positive reactions for cytokeratin, epithelial membrane antigen, carcinoembryonic antigen, and α-fetoprotein in the embryonal carcinoma component. (Korean J Pathol 1995; 29: 527~529)

Key Words: Teratocarcinoma, Pineal gland, Immunohistochemistry.

송과선에서의 종양은 매우 드물어 전체 뇌종양의 약 2%미만을 차지하는데¹ 소아에서는 그 빈도가 높아서 두개강내 종양의 7%정도를 차지한다. 이중 생식세포종양은 소아기 및 청소년기에서 발생하는데 0.3%미만의 빈도로 매우 드물다². 한편 기형암종은 기형종과 태생암종으로 구성된 혼합 생식세포 종양의 하나로 생식기관에서 주로 발생하나 생식기관 이외의 장소에서도 생길 수 있으며 중추 신경계에서는

매우 드물게 송과선에 발생한 예가 보고되고 있다. 저자들은 송과선에서 발생한 기형암종 1예를 경험하였기에 그 예가 매우 희귀하다고 사료되어 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환자는 10세 남아로서 약 한달 전부터 시작된 두통, 오심과 구토, 현기증 및 복시를 주소로 내원하였다. 개인 병원에서 시행한 뇌 전산화 단층촬영상 송과선의 종괴가 관찰되어 의정부성모병원으로 전원되었다. 가족력상 할아버지가 암으로 사망하였으나 환자의 과거력상 특이소견은 없었다. 신경학적 및 검사실 소견상 특이한 소견은 없었으나 수술후 시행한 혈청학적 검사상 알파 태아단백이 378.8 ng, β-hCG

접 수: 1994년 12월 13일, 게재승인: 1995년 2월 24일

주 소: 인천시 북구 부평동 665, 우편번호 403-016

가톨릭의대 부속 성모자애병원 임상병리과, 김경미

* 본 예는 1994년 4월 8일 신경병리 집담회에서 증례로 발표되었습니다.

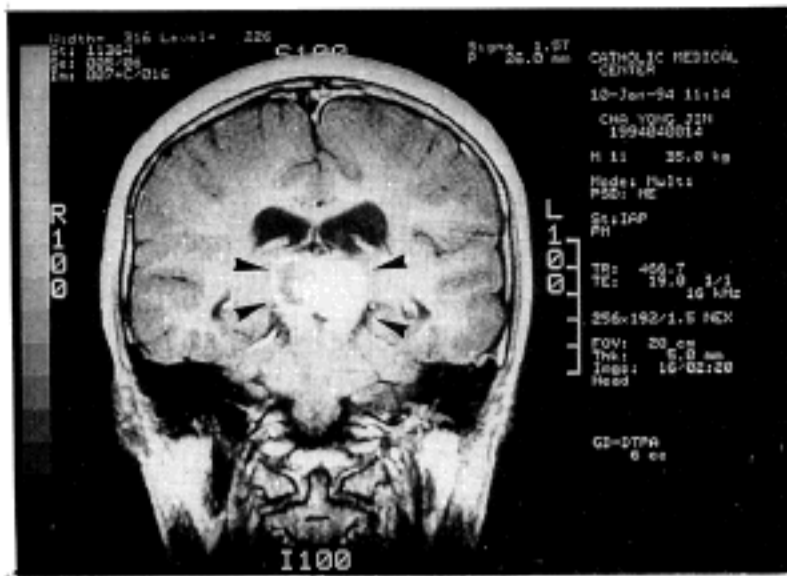


Fig. 1. Magnetic resonance image of the brain revealed relatively large mass of increased signal intensity with central areas of linear or nodular hypointensities. After infusion of Gd., the mass demonstrated dense inhomogeneous contrast enhancement and measured $3.5 \times 3.5 \times 3.0$ cm.

가 202.8 mIU로 증가되어 있었다. 전산화 단층촬영상 비교적 경계가 지워지는 난원형의 비균질성 종괴가 송과선에서 $4.3 \times 3.8 \times 3.0$ cm의 크기로 관찰되었다. 자기공명영상검사소견상 Gadlineum주입 후 찍은 사진에서 종양은 조밀하고 비균질성으로 조영이 증강되었다(Fig. 1). 임상적으로 배아종(germinoma), 송과모세포종, 송과세포종의 의진하에 종괴 적출술이 시행되었다.

육안적 검사 소견상 조직은 여러개의 흐물흐물한 괴사성 조각들로 제일 큰 조직의 크기가 0.9 cm 정도였다. 현미경 소견상 종양은 다양한 조직으로 구성되어 있었는데 이를 부위별로 보면 ① 세포밀집도가 높거나 낮은 미성숙 간엽조직 세포들 속에 미성숙 선상구조 및 투명세포들이 잘 경계된 군집을 이루는 부위(Fig. 2) ② 밀집한 방추형 세포들이 호산성의 길쭉한 채찍같은 세포질을 가지며 고배율상 뚜렷한 횡문을 가져 횡문근으로 인지된 부위 ③ 섬유성 배경을 가져 마치 신경조직을 연상케 하는 부위 ④ 세포밀도가 높은 선암세포들이 판상 혹은 소낭성의 배열을 하고 있는 부위(Fig. 3) 등으로 매우 다양하였다. 이중 미성숙 간엽세포들은 과염색성의 핵을 가지고 있으며 고배율상 많은 경우 2~3개의 유사분열이 관찰되었다. 미성숙 선상 구조도 보였으며, 투명세포의 군집은 주변부의 책상배열(peripheral palisading)과 입방세포의 모양으로 미루어 치아원기(tooth anlage)로 생각되었다. 이 부위에서 시행한 PAS염색 및 cytokeratin에 대한 면역조직화학적 염색

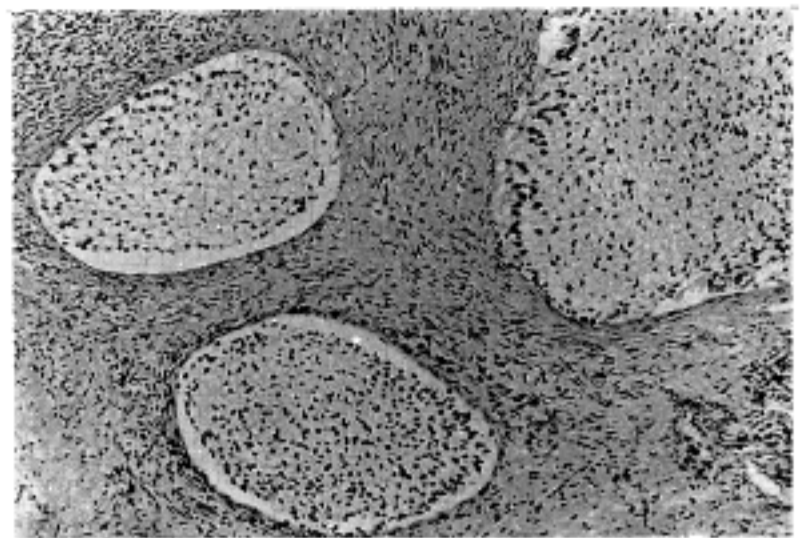


Fig. 2. Teratoma area with immature tooth anlage and surrounding loose to cellular mesenchymal cells.

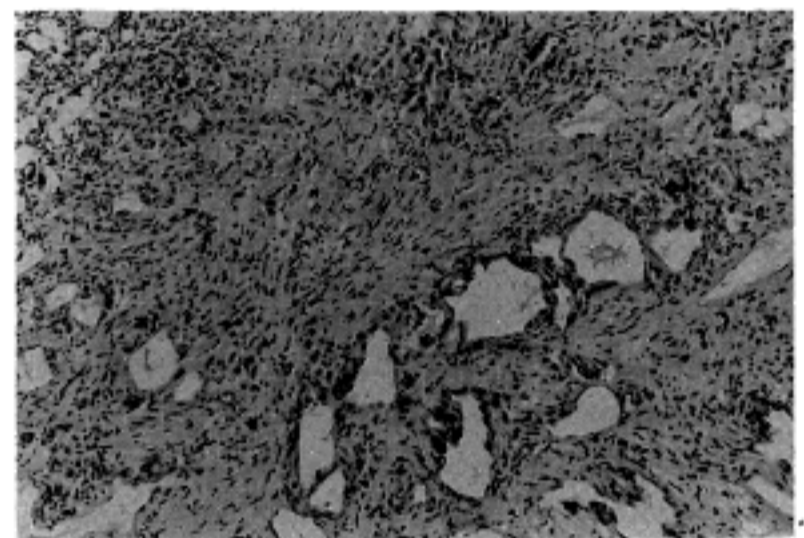


Fig. 3. Embryonal carcinoma area showing cleft-like glandular spaces and solid sheets of tumor cells.

상 일부에서 양성으로 염색되었다. 횡문근 부위와 함께 이 부위는 미성숙 기형종으로 생각되었다. 선암부위의 세포들은 소포성의 핵에 뚜렷한 핵소체를 가졌으며 풍부한 호산성의 세포질을 가졌다. 선암 세포들은 PAS염색에 강양성으로 염색되었고 면역조직화학적 염색상 알파 태아단백 및 암배아성 항원, 상피막 항원에 양성, β -hCG, GFAP에 음성으로 염색되어 태생암종(embryonal carcinoma)으로 진단되었다. 따라서 본 종양은 미성숙 기형종과 태생암종이 같이 존재하는 혼합 생식세포 종양의 하나인 기형암종으로 진단하였다.

생식세포 종양은 난소와 고환에 가장 흔하나 그 외에 천미부, 후복막부, 종격동 및 그 외의 다른 장기에 드물게 발생한다. 이중 배아종이 가장 흔하며

기형암종은 매우 드물게 발생하여 Jellinger³의 보고에 의하면 두개내종양 3550예중 단 1예만이 보고될 정도로 매우 드물다. 우리나라에서는 간헐적으로 몇예의 생식세포 종양이 보고되어 왔으나^{4,5} 기형암종의 예는 없었다. 이러한 생식세포종양이 두개강내에 발생하는 기전에 대해서는 많은 추측과 가설이 있어왔다. 원시적인 생식세포는 태생기의 조기에 체세포로부터 분리되어 태아 난황낭으로부터 발달중인 성선 아주체(developing gonadal blastema)로 이주하는데 이러한 이주가 끝나는 시기인 태생 60일 이후에는 정상적으로 생식기 이외의 장소에서 생식세포는 관찰할 수 없게 된다⁶. 이러한 과정에서 생식세포의 잘못된 이주로 인해서 천미부, 종격동 등의 장소에서 생식세포 종양이 생길 수 있으리라고 추측되지만 이들 세포들이 어떻게 생식선 이외의 장소에서 잔존할 수 있는가 하는점은 아직까지 규명되지 않았다⁷.

생식세포 종양은 출생시부터 고령까지 어느 때나 생길 수 있으나 생식 호르몬에 노출되어 변화가 일어나는 시기인 10세에서 21세까지의 나이에서 가장 흔하며 배아종을 제외한 생식세포 종양은 더 이른 시기에 발생한다. 남자에서 여자보다 두배정도 흔하게 발생한다. 두개내의 생식세포 종양의 발생 빈도는 종족에 따라서 그 빈도가 달라 일본, 중국 및 흑인에서 더 자주 발생하는데⁸, 송등⁵의 결과로 볼때 우리나라에서도 두개내 생식세포 종양의 빈도가 천미골부나 후복막의 빈도보다 높을 것으로 추측된다. 본 예에서는 미성숙 기형종부위에서 횡문근으로의 분화가 관찰되었으므로 감별진단에서 암육종이나 태생암종에서 분화가 생략되었을(truncated somatic differentiation) 가능성도 고려하였다. 암육종의 경우 미성숙 치아원기 등의 구조물을 설명할 수 없어 제외하였고 태생암종에서 매우 드물게 체분화를 하는 경우에는 일부에서 연골이나 편평상피가 관찰되는 것이 보통이나 본 예는 많은 부위가 미성숙 간엽조직으로 구성되어 이를 감별할 수 있었다.

생식세포 종양의 진단 및 치료의 지침으로 알파 태아단백과 β -hCG의 측정이 흔히 이용되고 있다. Scardino⁹은 정상피종을 제외한 고환의 생식세포 종양에서 알파 태아단백이나 β -hCG가 증가한 경우에는 67%가 진단 당시 전이를 보였고 증가하지 않은 경우에는 4%만이 전이를 보여 위의 종양 표지자는 암의 파급정도나 전이 유무를 예측하는 지표가 된다고 하였다. 본 증례의 경우 두 표지자의 측정값

이 수술 당시 높이 증가되어 있었기 때문에 암종이 비록 방사선학적으로 관찰되는 전이는 하지 않았지만 주변부로 파급되어 있을 가능성을 시사하는 것으로 생각되었다.

두개강내 생식세포 종양의 예후는 그 조직학적 유형에 따라 차이를 보이는데 순수한 배아종의 경우에는 방사선 치료에 잘 반응하여 예후가 좋은 편이며 그 외의 생식세포 종양은 예후가 나쁜데 특히 혼합형의 종양인 경우 예후가 불량하다고 한다. 본 예도 혼합형으로서 예후는 불량할 것으로 예측되나 수술 후 9개월이 지난 지금 화학요법 및 방사선 치료중으로 재발의 증거는 아직까지 없다.

참 고 문 헌

1. Donat JF, Okazaki H, Gomez MR, Reagan TJ, Baker HL, Laws ER. Pineal tumors. Arch Neurol 1978; 35: 736-40.
2. Bjornsson J, Scheithauer BW, Okajaki H, Leech RW. Intracranial germ cell tumors: Pathological and immunohistochemical aspects of 70 cases. J Neuropathol Exp Neurol 1985; 44: 32-46.
3. Jellinger K. Primary intracranial germ cell tumors. Acta Neuropathol. 1973; 25: 291-306.
4. 양기화, 진성대, 이은정등. 제3뇌실에 발생한 혼합형 생식세포암(1예 보고). 대한병리학회지 1988; 22(1): 118-22.
5. 송유봉, 김규래, 최인준. 생식세포의 종양의 임상 및 병리학적 연구. 대한병리학회지 1986; 20: 295-302.
6. Jennings MT, Gelman R, Hochberg F. Intracranial germ cell tumors natural history and pathogenesis. J Neurosurg 1985; 63: 155-67.
7. Russel DS, Rubinstein LJ. Tumors of totipotential germ cells. In: Pathology of tumors of the nervous system. 5th edition. London, Edward Arnold, 1989: 665.
8. Shih CJ. Intracranial tumors in Taiwan. A cooperative study of 1200 cases with special reference to intracranial tumors in children. J Formosan Med Assoc 1977; 76: 515.
9. Scardino PT, Cox HD, Waldman Ta. The value of serum tumor markers in the staging and prognosis of germ cell tumors of testis. J Urol 1977; 118: 994-9.