

# 혈관주위세포종 모양을 보이는 Sertoli-Leydig 세포 종양

- 1예 보고 -

부산대학교 의과대학 병리학교실

이혜진 · 한영임 · 김현옥 · 서강석 · 이선경

## Sertoli-Leydig Cell Tumor of Hemangiopericytoma Pattern

- A case report -

Hye Jin Lee, M.D., Young Im Han, M.D., Hyeon Ok Kim, M.D.  
Kang Suek Suh, M.D. and Sun Kyung Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Pusan National University

The Sertoli-Leydig cell tumor is a gonadal tumor of sex-cord stromal type, similar to that seen in various phases of testicular development in the male. This tumor is exceedingly rare, accounting for only 0.1% to 0.5% of all primary ovarian neoplasms. It occurs predominantly in the second and third decades (mean age about 25 years), less than 10% after menopause.

We investigated a case of poorly differentiated Sertoli-Leydig cell tumor of right ovary, occurred in a 76-year-old woman. Grossly, the tumor measured 2,100 gm in weight and 25×19×8 cm in dimensions. The outer surface was smooth and glistening without rupture of the capsule. Cut sections revealed a multilobulated brown solid mass with multiple cystic change. Microscopically, it showed the typical findings of a Sertoli-Leydig cell tumor. The characteristic feature is hemangiopericytoma pattern of sarcomatoid spindle cells. Therefore, we present it with a brief review of the literature. (**Korean J Pathol 1995; 29: 815~818**)

**Key Words:** Sertoli-Leydig cell tumor, Poorly differentiated, Hemangiopericytoma

이전에 sex cord tumor, androblastoma, gonadal stromal tumor라고 불리워졌던 이 종양은 1905년 Pick<sup>1</sup>에 의해 처음으로 문헌상 보고되었다. 1930년 Meyer<sup>2</sup>는 종양의 조직소견이 남성의 고환조직성분과 유사하고 또 임상적으로 남성화 증상을 나타낸다고 하여 Arrhenoblastoma라는 명칭을 사용하였다. 그러나 이 명칭은 다음과 같은 이유로 부적절한데 첫째, 이 종양

의 일부에에서는 남성화를 전혀 보이지 않는 경우도 있으며 오히려 어떤 경우는 여성화를 보이는 수가 있다. 둘째, 이 종양 외에 다른형의 난소종양도 남성화를 보일 수가 있기 때문이다<sup>3</sup>. 따라서 오늘날에는 WHO가 사용하는 Sertoli-Leydig 세포 종양이라는 명칭을 사용하고 있다.

AFIP의 보고에 의하면 지금까지 약 400예가 문헌에 보고되었으며, 저자들마다 약간의 차이는 있으나 그 발생율은 모든 원발성 난소종양의 0.1~0.5%로 매우 드물다. 주로 10~20대의 젊은 여성에서 호발하나 폐경기이후의 여성에서도 약 10%미만으로 발

접 수 : 1995년 4월 1일, 게재승인 : 1995년 6월 30일  
주 소 : 부산시 서구 아미동 1-10, 우편번호 602-739  
부산대학교병원 해부병리과, 이혜진

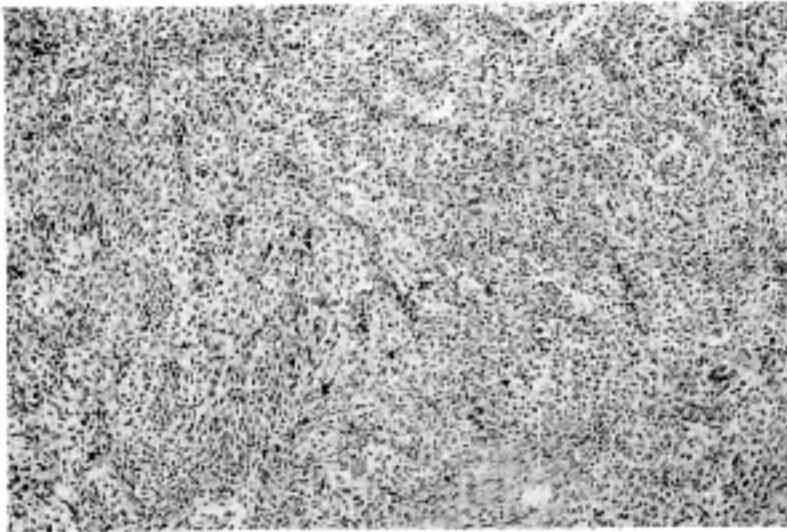


Fig. 1. Cellular lobules of Sertoli cells intersected by stromal cells, with often paired cell arrangement.

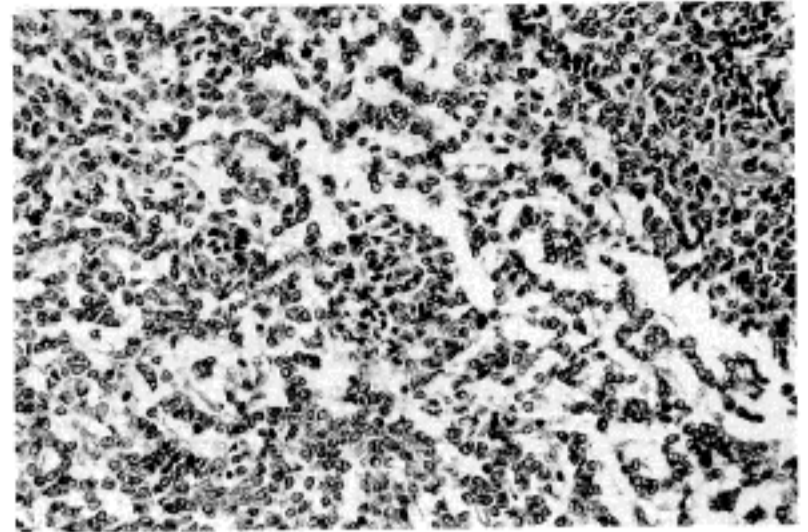


Fig. 2. Cords or ribbon-like structures of Sertoli cells, resembling the sex cord stage of development in embryonic testis.

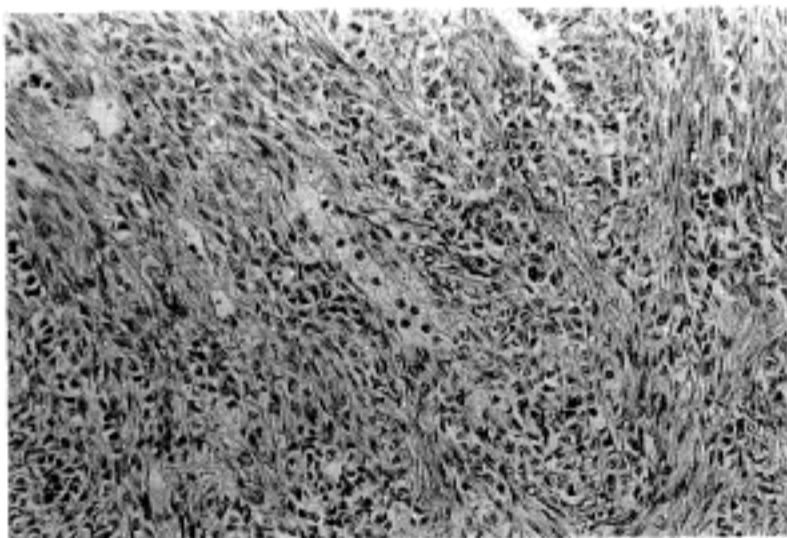


Fig. 3. Clusters of Leydig cells in gonadal stromal cells.

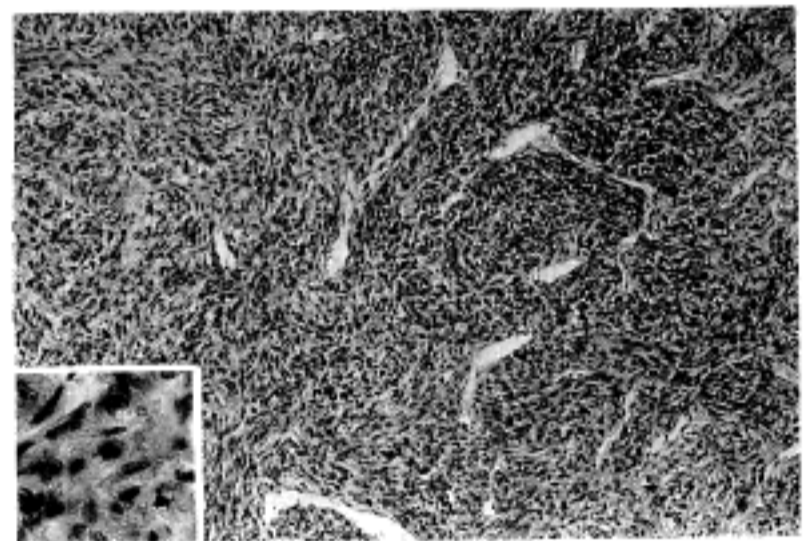


Fig. 4. Typical hemangiopericytoma pattern of sarcomatoid spindle cells. Inset; atypical mitosis.

생한다<sup>3</sup>.

저자들은 최근 76세 폐경기 여성의 우측 난소에 생긴 Sertoli-Leydig 세포 종양 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**증례:** 환자는 76세 여자로서 약 1년전부터 간헐적인 질출혈과 배뇨곤란으로 산부인과원에서 대증적 치료를 받아오다 초음파검사상 골반 종양이 발견되어 본원으로 전원되었다. 산과력은 G6P6A0L5 이었고 54세에 폐경이 되었다. 이학적 검사상 질은 릫수염과 우측 하복부 종괴 촉진 이외에는 특이 소견이 없었으며 혈청 testosterone과 소변 17-KS는 측정하지 못하였다. 우측 난소의 악성 종양이라는 의진하에 양측 난소 난관 절제술을 실시하였다.

육안 소견상 우측 난소 종양은 무게가 2,100 gm,

크기는 25×19×8 cm이었다. 종양의 표면은 활택하였고 절단면에서 종양조직은 회백색의 고형성이었으나 부분적인 낭성 변화와 괴사소가 관찰되었다. 조직학적 소견상 우측 난소의 종괴는 미성숙 Sertoli 세포가 대부분 소엽(Fig. 1)이나 배아 고환의 성기삭 배열(Fig. 2)을 하고 있었으며 비교적 균일한 난원형의 핵을 가졌다. 사이사이에 잘 분화된 다각형의 Leydig 세포도 관찰되었다(Fig. 3). 간질 조직은 전형적인 혈관주위세포종배열의 다형성, 방추상 세포들로 구성되어 있었고 10HPF당 4~6개의 비정형 세포 분열상이 관찰되었다(Fig. 4). 좌측 난소와 양측 난관은 조직학적으로 별이상이 없었다.

**고찰:** Sertoli-Leydig 세포 종양은 조직 소견이 다양한만큼 조직발생설도 수년동안 논쟁이 되어 왔

다. Meyer<sup>2</sup>는 발생 초기 난소의 세포는 고환의 세포와 동일하여 여성 분화과정의 후기에 남성화로 분화하려는 잠재력을 가진 세포(male-directed cell)가 난소의 수질부에 잔존하게 되는데 이것이 이 종양의 기원이라고 주장하였고, O'Hern과 Neubecker<sup>4</sup>는 배아성 성선 간엽조직(embryonic gonadal mesenchyme)에서 유래한 어떠한 조직으로도 분화할 수 있는 성선 기질(gonadal stroma)에서 생긴다고 하였다. 이것을 Teilum<sup>5</sup>은 배질(blastema)이라고 언급하였다. 오늘날에는 후자의 주장이 더 유력시되고 있는데, 그 이유는 면역조직화학 검색이나 전자 현미경에서 Sertoli양 세포가 남성의 Sertoli 세포보다는 오히려 난소의 과립막세포를 더 닮았고 게다가 이러한 세포에서 여성 성 염색질이 발견되기 때문이다. 일부 종양에서 발견되는 점액선, 연골, 근육 등의 이종 성분의 기원에 대한 해답은 명확하지 않지만 기질의 화생설과 기형발생설이 대두되고 있다<sup>6</sup>.

호발 연령은 25세 내외의 젊은 여성이나 본 증례에서와 같이 폐경기 여성에서도, 그리고 사춘기 이전의 여아에게서 발생하는 등 다양하다. Young과 Scully<sup>3</sup>는 207예의 Sertoli-Leydig 세포 종양에서 분화가 잘 된 종양일수록 다소 고령의 나이(50세)에 발생하고 중간형이나 하등의 분화형을 가진 종양일수록 다소 어린 나이(23세와 19세)에 발생한다고 보고하였다.

분화형의 Sertoli-Leydig 세포 종양은 약 11%<sup>3</sup>를 차지하고 조직학적 소견은 고환의 성숙한 Sertoli 세포와 유사한 원주형 또는 입방형의 세포로 정렬된 고형 또는 내강을 가진 세관을 이루고, 그 주위에 많은 수의 Leydig 세포가 나타나며 때로 그 세포질에 Reinke의 결절상이 발견되기도 한다. 중간형의 Sertoli-Leydig 세포 종양은 가장 흔한형으로 약 54%<sup>3</sup>를 차지하고 그 조직 소견에서 미성숙 Sertoli 세포는 경계가 명확하지 않은 관상 또는 색상 구조를 이루며 비교적 잘 분화된 Leydig 세포를 함유한 섬유성의 기질로 분리되어 있다. 하등의 분화형은 13%<sup>3</sup>의 빈도로 섬유 육종과 유사하며 비정형 세포분열상이 10HPF당 5~20개 정도 나타난다.

본 증례에서는 이러한 육종양 부분이 전형적인 혈관주위세포종의 배열을 하고 있었다. 이 증례의 임상적 의의는 난소에 원발성으로 발생한 혈관주위세포종과 감별하여야 하나 본 증례는 전형적인 Sertoli-Leydig 세포종양의 소견이 보이므로 쉽게 감별할 수 있었다. Med-line 검색을 해 보았으나 Sertoli-Leydig 세포종양에서 혈관주위세포종 모양을 보이는 증례는 보고된 바가 없었으나, Norgaard<sup>7</sup>이 난소의

혈관에서 기원한 원발성 악성 혈관주위세포종을 처음으로 보고한 바 있다. 약 22%에서 이종 성분이 나타나는데 주로 내배엽 또는 중배엽성의 조직으로 점액선, 골격근, 연골 등이 나타날 수 있으며 이러한 이종 성분은 젊은 연령군에서 다소 잘 나타나고, 이런 경우 비교적 예후는 좋지 않다.

임상증세로는 종양자체로 인한 복부 팽만감이나 압박감 이외에 여성의 특징이 소실되고 그 뒤 남성화가 나타날수 있는데 무월경이 먼저 나타나고 유방의 위축, 피하지방의 소실, 전신의 경모, 콧수염, 턱수염등 이상 발모 현상과 더불어 음핵 비대가 나타난다. 이러한 현상은 분화형의 25%, 중간형의 73%, 그리고 하등의 분화형에서 77%로 관찰되어 분화가 안 좋을수록 남성화 현상이 현저하다.

일반적으로 이 종양의 악성도는 예견하기 어렵지만, 타 종양과 마찬가지로 병기, 종양의 파열유무, 분화정도, 종양의 크기등이 관여한다고는 하나, 보다 확실한 것은 난소의 파급이나 복강, 골반내의 전이 유무이다. 이 종양은 악성일수록 그 크기가 다소 증가(직경 17.8 cm)하는 경향<sup>3</sup>이 있으나 확실하지는 않다. 주로 Sertoli 세포와 간질 세포에서 발견되는 비정형 세포분열상이 예후에 영향을 미치기도 하는데, Young과 Scully<sup>3</sup>의 보고에 의하면 10 HPF당 5개 미만인 경우에는 생존율이 92%인데 반해 20개 이상인 경우에는 36%라고 하였다. 종양의 분화정도가 역시 예후에 관계하는데 분화형은 모두 양성이었고, 중간형의 11%와 하등 분화형의 59% 그리고 이종 성분을 가진 종양의 19%가 임상적으로 악성이었다고 보고하였다. 따라서 전반적으로 이 Sertoli-Leydig 세포 종양은 저악성도 종양으로 보아야 한다는 견해도 있으나 어떤 경우에는 빠른 진행의 치명적인 경과를 취하기도 한다.

## 참 고 문 헌

1. Pick L. Uber adenome der mannlichen und weiblichen keimdruse. Klin Wochenschar 1905; 42: 502-12.
2. Meyer R. Tubulare und solid Foramen des Andreiblastoma ovarii und ihre Beziehung zur Vermannlickung. Beitr Pathol Anat 1930; 84: 485-520.
3. Young RH, Scully RE. Ovarian Sertoli-Leydig cell tumors. A clinicopathological analysis of 207 cases. Am J Surg Pathol 1985; 9: 543-69.
4. O'Hern TM, Neubecker RD. Arrhenoblastoma of the ovary. Obstet Gynecol 1962; 19: 758-70.

5. Teilum G. Classification of testicular and ovarian androblastoma and Sertoli cell tumors. A survey of comparative studies with consideration of histogenesis, endocrinology and embryological theories. *Cancer* 1958; 11: 769-82.
  6. Prat J, Young RH, Scully RE. Ovarian Sertoli-Leydig cell tumors with heterologous elements II. Cartilage and skeletal muscle: A clinicopathologic analysis of twelve cases. *Cancer* 1982; 50: 2465-75.
  7. Norgaard M, Hansborg N, Fischer-Rasmussen W. Malignant hemangiopericytoma of the ovary. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1985; 64: 87-9.
-