

성인에서 발생한 간위 인대의 성숙 기형종

울산대학교 의과대학 서울아산병원 외과 및 강릉아산병원 ¹외과, ²방사선과, ³진단병리과

김지훈 · 장혁재¹ · 김용호¹ · 조용필¹ · 정승문² · 박양순³ · 한명식¹

Mature Teratoma of the Gastrohepatic Ligament

Ji Hoon Kim, M.D., Hyuk Jai Jang, M.D.¹, Yong Ho Kim, M.D.¹, Yong Pil Cho, M.D.¹, Seung Mun Jung, M.D.², Yang Soon Park, M.D.³ and Myeng Sik Han, M.D.¹

Teratomas are tumors composed of derivatives of all three germinal cell layers. They have been described in a variety of organs in both children and adults, most commonly in the gonads. Extragonadal intraperitoneal teratomas are very rare. We here report a case of a large mature teratoma of the gastrohepatic ligament in a 20-year-old woman. To the best of our knowledge, a teratoma of the gastrohepatic ligament has never before been described, although there are a few reports of teratomas arising from the greater and lesser omentum. (*J Korean Surg Soc* 2003;65:474-477)

Key Words: Teratoma, Gastrohepatic ligament

중심 단어: 기형종, 간위 인대

Department of Surgery, Ulsan University College of Medicine and Asan Medical Center, Seoul, Departments of ¹Surgery, ²Radiology and ³Pathology, Gangneung Asan Hospital, Gangneung, Korea

서 론

기형종은 발생학적으로 조기 분화 과정에서 원시 결절(Hensen's node)에 남아 있는 원시 분화 전능세포(totipotential cell)의 증식에 의해 발생하여 외배엽, 중배엽, 내배엽의 성분들로 분화되는 양상을 보이는 종양으로 호발장소는 연령에 따라 다르다. 성인에서는 고환, 난소, 종벽동이나 소아에서는 천미골 부위, 후복막 강 및 두개골 내의 기형종이

책임저자 : 장혁재, 강릉시 사천면 방동리 415
☎ 210-852, 강릉아산병원 외과학교실
Tel: 033-610-3229 (610-3221), Fax: 033-641-8120
E-mail: JHJ@gnah.co.kr

접수일 : 2003년 6월 24일, 게재승인일 : 2003년 7월 31일
본 논문의 요지는 2003년 추계 대한외과학회에서 발표되었음.

많다고 보고되어 있다.(1,2) 기형종은 어느 연령에서나 발견될 수 있으나 90%에서 신생아시기에 발견되며 성인에서는 매우 드물다.

위장관의 기형종은 매우 희귀하며 백만 명 당 1명의 발생률이 보고되고 있으며, 복강 내 기형종도 극히 드물며 장간막(mesentery), 소망(lesser omentum), 대망(greater omentum) 등에 발견된 기형종에 대한 보고가 간헐적으로 있다.(1-3)

저자들은 간위 인대(gastrohepatic ligament)에서 유래한 원발성 성숙 기형종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

20세 여자 환자가 2주 정도의 상복부 통증을 주소로 시행한 복부 초음파에서 간의 좌엽 외측 하부에 위치한 5.7 cm 크기의 낭종이 있고 그 내부에 종괴가 발견되어 내원하였

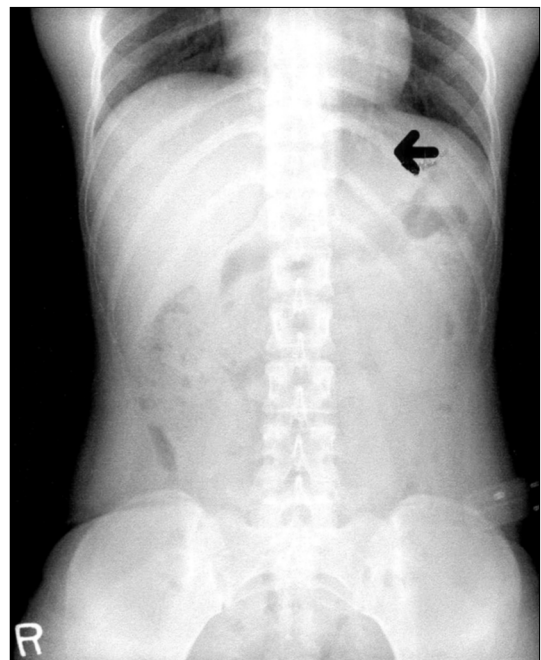


Fig. 1. On simple abdomen, suspected low density and calcification (arrow) is noted medial to stomach suggesting fat containing mass such as the teratoma.

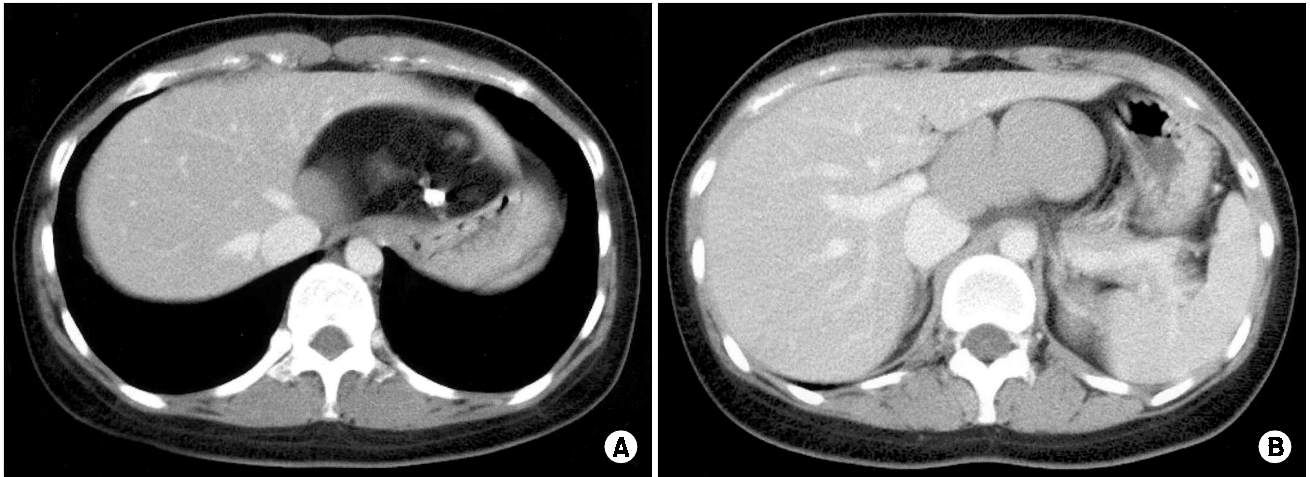


Fig. 2. On abdominal pelvic CT, (A) Associated fat containing mass is also noted with small calcific density below cystic component suggesting the teratoma. (B) Ovoid shaped low density mass is noted between liver and stomach, probably the gastrohepatic ligament.

다. 과거력에서 특이 소견은 없었다. 이학적 검사에서 복부에 만져지는 종괴는 없었으며 일반혈액과 소변 검사에서는 이상 소견이 없었다. AFP치가 1.0 ng/ml로 정상범위에 있었다. 복부 단순 촬영에서 지방을 포함하는 저음영의 종괴 소견 및 석회화소견이 좌상복부에 보였다(Fig. 1). 복부 컴퓨터 단층촬영에서 간의 왼쪽 분절(left lateral segment)과 위 사이에 장경 11 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 종괴 내부에 석회화와 고형의 지방성분이 포함되어 있었다(Fig. 2A, B). 수술 전에 종양의 내부에 지방성분과 석회화를 포함하고 있어 간의 왼쪽 분절 또는 간위 인대에서 시작된 기형종으로 진단을 하였다.

수술소견으로는 직경 10 cm의 종양이 간의 왼쪽 분절과 위 사이에 위치하였으며 주위조직과 경계가 분명하고 유착이 없어 쉽게 절제되었다(Fig. 3).

병리학적 소견으로는 10×8.5×6 cm의 크기와 235 gm의 무게를 가지며 낭종과 고형의 부분으로 이루어졌다. 낭종의 내부는 갈색의 점액질(brown thick mucoid)이 포함되어 있었으며 고형의 부분은 연골결절(cartilage nodule)이 포함되어 있는 성숙 기형종이었다(Fig. 4A, B). 환자는 수술 후 7일째 합병증 없이 퇴원하였고 수술 후 3개월이 지난 현재까지 잘 지내고 있다.

고 찰

기형종은 다양하게 분화될 수 있는 원시 분화 전능세포(pluripotential cells)에서 기인되어 그 생성 부위의 조직과는 발생 기원이 다른 내배엽, 중배엽, 외배엽의 여러 가지 조직으로 이루어진 종양이다. 조직학적 구성 요소에는 피부 부속기들, 연골, 뼈, 치아, 지방, 드물지만 분비샘 조직 등으로

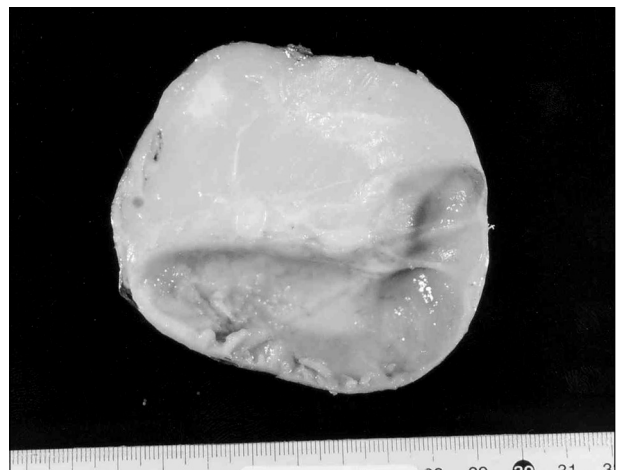


Fig. 3. Grossly, the tumor is partly solid and partly cystic. The solid part is predominantly bright yellow. Focal grayish white fibrous streaks and few whitish nodules are present in the solid part. The cystic part contains dark brown gelatinous mucus.

이루어져 있다.(4) 주로 발생하는 위치로는 성선(gonads), 천미골 부위(sacrococcygeal region), 종격동, 후복막강 등이다. 기형종은 유아기 때 발생하는 생식세포 종양의 25% 정도이며 그 이상의 나이에서는 2~5%가 기형종이다.(5) 유아기에 발견되는 기형종은 천미골 부위가 가장 흔한 발생장소이며 성인에서는 주로 성선이 침범부위이다. 남녀 비는 비슷하여 기형종의 56%가 여자에서 발생하는 것으로 보고되고 있다.(6) 원발성으로 복강 내 발생한 기형종은 매우 드물며 간위 인대에 생긴 기형종은 아직 보고된 바가 없다.

기형종은 성숙 기형종(mature teratoma)과 미성숙 기형종

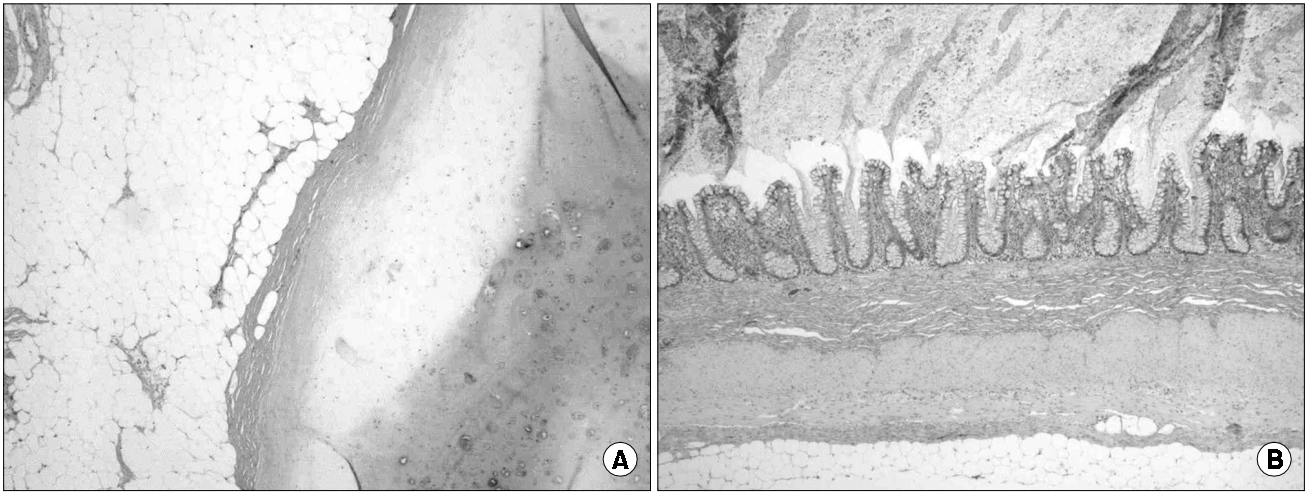


Fig. 4. Pathologic finding, (A) A fragment of bone surrounded by mature adipose tissue is also noted in the solid part (H&E, ×40) (B) The cystic part is lined by full thickness of colonic wall consisting of mucosa, submucosa, and proper muscle layer (H&E, ×40).

(immature teratoma)으로 나누며 성숙 기형종은 양성종양이며 미성숙 기형종은 빠르게 성장하며 피막(capsule)의 침투성, 주위조직과의 유착형성을 보이는 악성양상의 신생물(potentially malignant)이며 착상(implantation)에 의해 전 복강 내로 퍼질 수 있다. 미성숙 기형종은 보통 이배체(diploid)이며 염색체의 숫자적 이상이 발견된다. 즉 X염색체, 1번, 3번, 8번, 12번, 14번 염색체의 과다 표현, 그리고 Y염색체, 10번 염색체의 표현 부족 등을 볼 수 있다. 염색체의 구조적 이상으로 1p결손, 3q와 6q염색체의 재배열이 관찰된다.(7,8) 조직학적으로 성숙 기형종은 모든 조직이 고분화를 보이며 유사분열능력(mitotic activity)이 없다. 미분화 조직들이 포함되어 있는 미성숙 기형종은 다시 미성숙 조직의 차지하는 양(quantity)에 의해 등급을 나눈다.(9) 0 등급(grade 0)은 모든 조직이 성숙형이고, 유사분열능력이 없으며(no mitotic activity), 1 등급(grade 1)은 미성숙 조직이 10% 이하이며, 낮은 유사분열능력(slight mitotic activity), 2 등급(grade 2)은 미성숙 조직이 10%에서 50%까지 보이며, 중등도의 유사분열능력(moderate mitotic activity)과 3 등급(grade 3)은 미성숙 조직이 50% 이상이며, 고도의 유사분열능력(high mitotic activity)을 보인다. 이러한 조직의 등급분류는 예후와 향후 치료계획을 세우는데 도움을 준다. Norris 등(10)은 미성숙 기형종의 치료기준을 두 분류로 나누었으며 1 등급 미성숙 기형종은 복합항암요법이 수술 이후 필요하지 않으며, 미성숙 조직의 정도가 2와 3 등급에 해당하는 기형종에 있어서는 복합항암요법이 시행되어야 한다고 하였다. 복합항암요법에는 cisplatin, etoposide, ifosfamide가 추천된다.(7) 본 증례는 성숙형 기형종에 해당된다.

기형종의 악성 변화(malignant transformation)는 0.25에서 0.8%까지 발생한다고 알려져 있으며 40세 이상의 연령에서

주로 호발하며 로키탄스키씨 용기(Rokitansky's protuberance)와 관련되어 있는 것으로 보인다.(11) 악성 변화를 보인 기형종은 발견 당시 대부분 전이된 상태이며 악성 변화를 보이지 않는 기형종 보다 더 침습적이고 높은 재발률을 보인다. 악성 변화를 보인 기형종이 종격동에 위치하거나 신경조직으로 분화(neural differentiation) 혹은 횡단근육종성 분화(rhabdomyosarcomatous differentiation)를 가진 악성 변화 기형종은 예후가 특히 불량하다. 이러한 악성 기형종은 항암요법에 저항성을 보이며 재발이 잘 된다. 따라서 외과적 완전 적출이 생존율을 향상시키는 최선의 방법으로 알려져 있다.(12)

원발성으로 복강 내 발생한 기형종은 매우 드물며 간위 인대에 생긴 기형종은 아직 보고된 바 없지만 복강 내 위치하는 기형종으로는 위 기형종(gastric teratoma),(13,14) 소망(lesser omentum), 대망(greater omentum), 장간막(mesentery)와 같은 복막 주름(peritoneal fold)에서 발생한 기형종,(1-4,15-18) 간 기형종(hepatic teratoma),(19) 재발성 간 주위 기형종(20) 그리고 직장에 생긴 기형종 등이 간헐적으로 보고되고 있다.

대부분 복부 기형종은 복부 종괴 혹은 장폐색의 증상으로 나타난다.(2,4,15) 난소의 기형종일 경우 복통, 복부 종괴 및 종창, 비정상적인 자궁 출혈 등이 나타난다. 본 증례의 경우는 우연히 건강검진에서 발견되었다.

복부 기형종의 35~60%에서 복부 단순 촬영에서 석회화의 양상이 보인다고 한다.(2) 기형종은 컴퓨터 단층 촬영 소견에서 불균질하게 조영 증강되며 종괴 내부에서 낭종 부분이나 지방, 석회화 등을 관찰할 수 있으며 컴퓨터 단층 촬영이 기형종의 원발 부위, 성질, 범위 등을 결정하는 최선의 진단적 방법이다.(3) 본 증례에서는 복부 단순 촬영에서

지방을 포함하는 저음영의 소견과 석회화소견이 좌상복부에 보였으며, 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 종양의 내부에 지방과 석회화를 포함하고 간위 인대에서 시작되는 기형종을 진단하였다.

일반적으로 기형종의 악성 변화가 없는 경우는 종양을 완전 적출하면 좋은 예후를 보인다고 한다. 종양의 완전적출유무, 기형종의 위치, 미성숙도의 등급과 같은 위험요소(risk factor)에 따라 예후가 영향을 받는다. 즉 불완전 절제, 천미골 혹은 난소에 위치한 기형종, 조직학적 등급이 높을수록 예후는 나쁘다.(21) 본 증례의 경우 조직학적으로 성숙 기형종이며, 간위 인대에 위치, 그리고 완전 절제라는 측면에서 예후가 좋을 것으로 생각된다.

복강 내 기형종은 매우 드물며 특히 저자들이 경험한 간위 인대에서 유래한 성숙 기형종은 보고된 바가 없어 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Whang SH, Lee KS, Kim PN, Lee BH. Omental teratoma in an adult: A case report. *Gastrointest Radiol* 1990;15:301-2.
- Bowen B, Ros PR, McCarthy MJ, Olmsted WW, Hjermstad BM. Gastrointestinal teratomas: CT and US appearance with pathologic correlation. *Radiology* 1987;162:431-3.
- Moon WJ, Kim YS, Rhim HC, Koh BH, Cho OK. Coexistent cystic teratoma of the omentum and ovary: Report of two cases. *Abdominal Imaging* 1997;22:516-8.
- Patnakar T, Prasad S, Chaudhry S, Patankar Z. Benign cystic teratoma of the lesser omentum. *Am J Gastroenterol* 1999;94:288.
- Haas RJ, Schmidt P, Gobel U, Harms D. Treatment of malignant testicular tumors in childhood: results of the German National Study 1982-1992. *Med Pediatr Oncol* 1994;23(5):400-5.
- Kaatsch P, Spix J, Michaelis J. Annual report of the German Childhood Cancer Registry Mainz, November 1999, Johannes-Gutenberg-University, Institute of Medical Statistics and Documentation, 1998:96
- Oosterhuis JW, Looijenga LHJ, Echten J, Jong B. Chromosomal constitution and developmental potential of human germ cell tumors and teratomas. *cancer genet cytogenet* 1997;95:96-102.
- Surti U, Hoffner L, Chakravarti A, Ferrell RE. Genetics and biology of human ovarian teratomas. I. Cytogenetic analysis and mechanism of origin. *Am J Hum Genet* 1990;47:635-43.
- Gobel U, Calaminus G, Engert J, Kaatsch P, Gardner H, Bokkerink JP, et al. Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol* 1998;31:8-15.
- Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of the ovary. A clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer* 1976;37:2359-72.
- Friedman AC, Pyatt RS, Hartman DS, Downey EF, Olson WB. CT of benign cystic teratomas. *Am J Roentgenol* 1982;138:659-65.
- Craig VC, Adam SK, Jerome PR, Marisa RN, Andrew AR. Prognostic features of teratomas with malignant transformation: A Clinicopathological study of 21 cases. *J Urol* 1998;159(3):859-63.
- Gupta DK, Srinivas M, Dave S, Agarwala S, Bajpai M, Mitra DK. Gastric teratoma in children. *Pediatr Surg Int* 2000;16:329-32.
- Utsch B, Fleischhack G, Knopfle G, Hasan C, Bode U. Case Report: Immature Gastric Teratoma of the Lesser Curvature in a Male Infant. *J Pediatr Gastroenterol and Nutri* 2001;32:204-6.
- Rantan SK, Rantan J, Kalra R. Large benign cystic teratoma of the mesosigmoid causing intestinal obstruction: Report of a case. *Surg Today* 2002;32:922-4.
- Ordonez NG, Manning JT, Ayala AG. Teratoma of the omentum. *Cancer* 1983;51:955-8.
- Ollapallil J, Werapitiya SB, Irukulla S, Gunawardena ID. Benign cystic teratoma of the omentum. *ANZ J Surg* 2002;72:67-9.
- Furuhashi M, Katsumata Y, Oda H, Imai N. Cystic teratoma of the greater omentum: A case report and review of the literature. *J Obstet Gynaecol* 1997;23(4):359-63.
- Winter TC, Freeny P. Hepatic teratoma in an adult: Case report with a review of the literature. *J Clin Gastroenterol* 1993;17(4):308-10.
- Lee-may Chen, S.D. Nelson, J.S. Berek. Recurrent mature cystic teratoma presenting as a perihepatic mass. *Obstet Gynecol* 1999;94(Suppl.1):856.
- Gobel U, Calaminus G, Blohm M, Boose D, Felberbauer F, Hofmann U, et al. Extracranial non-testicular teratoma in childhood and adolescence: Introduction of a risk score for stratification of therapy. *Klin Padiatr* 1997;209:228-34.