

후종격동에 발생한 원발성 종격동 태생암 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

임근우, 강홍모, 김태중, 임울순, 강경의, 조용선, 한민수, 유지홍

= Abstract =

A Case of Primary Mediastinal Embryonal Carcinoma Arising in the Posterior Mediastinum

Keun Woo Lim, M.D., Hong Mo Kang, M.D., Tae Joong Kim, M.D., Eul Soon Im, M.D.,
Kyung Eui Kang, M.D., Yong Seon Cho, M.D., Min Soo Han, M.D., Jee Hong Yoo, M.D.

Department of Internal medicine, College of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Primary germ cell tumors of the mediastinum are rare, accounting 1-5% among all germ cell tumors and 10% of all neoplasms in this area. Approximately 85% of these tumors occur in men with a mean age 29 years. These tumors are mainly found in the anterior mediastinum and appear grossly as large lobulated masses. They are frequently invasive at the time of diagnosis and almost 90% of patients are symptomatic. Primary nonseminomatous germ cell tumor arising in the posterior mediastinum is very rare. We report a case of 37-year old male arising from the posterior mediastinum. Serum tumors markers including alpha-fetoprotein and β -hCG which are usually elevated in germ cell tumor were not elevated. He was found to have a primary mediastinal embryonal carcinoma with pulmonary metastasis at open exploration. He was treated with debulking surgery and cisplatin-based chemotherapy, died of sepsis after 15 months postoperatively. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 47 : 117-122)

Key words : Primary mediastinal germ cell tumor, Embryonal carcinoma, Posterior mediastinum.

서 론

종격동에 발생하는 원발성 생식세포종(primary mediastinal germ cell tumor)은 매우 드문 질환으로 전체 생식세포종의 약 1%를 차지하며¹⁾ 대부분 20-30대의 젊은 남자에서 발견된다. 이중 악성 종양은 종

격동 종양의 약 1% 정도이고²⁾, 90% 이상에서 진단 시에 증상이 나타난다. 원발성 종격동 비정상피종성 생식세포종은 대부분 전종격동에서 발생하며 후종격동에서 기원하는 경우는 매우 드물게 보고되고 있다³⁻⁵⁾.

생식세포종은 조직학적으로 정상피종(seminoma)

과 비정상피종군(nonseminomatous group)으로 나누며 비정상피종군은 악성기형종(malignant teratoma), 내배엽동종(endodermal sinus tumor), 태생암(embryonal carcinoma), 융모상피암(choriocarcinoma) 등의 4가지 조직학적 아형으로 분류한다. 이들 종양은 조직학적으로 단일한 구성으로 이루어지기도 하며 약 40%에서는 혼합되어 존재하기도 한다.

순수 정상피종과 비정상피종성 종양을 구별하는 것은 치료 및 예후를 결정하는데 매우 중요하다. 정상피종은 방사선 치료에 매우 민감하며 수술 및 방사선 치료로 완치가 가능한 반면^{2,6)} 비정상피종성 종양은 방사선 및 수술적 치료에 효과가 적고 예후가 불량하여 대부분 그 종양에 의해 사망하는 것으로 알려져 있다^{6,7)}. 그러나 원발성 종격동 생식세포종에서 종양의 발생 위치가 예후에 영향을 미치는지는 확실하지 않다⁵⁾.

저자들은 발생부위가 후종격동이고, 진단당시 증상이 없었으며 또한 암표지자의 상승이 동반되지 않았던 원발성 종격동 태생암 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중 례

환 자: 유○○, 37세 남자

주 소: 증상 없음.

현병력: 평소 건강하게 지내왔으며 1년전 시행한 신체검사에서 이상소견 없었으나, 내원 1달전 시행한 직장 신체검사에서 흉부방사선촬영상 종격동 종괴가 의심되어 자세한 검사 위해서 입원하였다.

개인력: 흡연은 하루 1갑씩 7년간이었으며 음주력은 없었다.

과거력 및 가족력: 특이사항 없었다.

이학적 소견: 환자는 비교적 마른 체격이었고 병색은 보이지 않았다. 내원했을때 활력징후는 혈압 130/80 mmHg, 맥박 분당 65회, 호흡수 분당 20회, 체온은 37℃로 정상이었다. 심음과 폐음은 정상적으로 청진되었고 복부 검사에서 간이나 비장은 만져지지 않았다. 경부임파절 및 다른 임파절은 촉진되지 않았으며



Fig. 1. Chest roentgenogram shows a huge round mass in the right posterior mediastinum with round opacity in right perihilar area.

고환의 시진과 촉진 검사에서 이상소견은 없었다.

검사실 소견: 입원 당시의 말초혈액검사에서 혈색소 14.9 g/dl, 백혈구 6,600/mm³, 혈소판 258,000/mm³이었다. 혈청 전해질은 Na⁺ 143 mEq/L, K⁺ 3.9

다. 폐에 있는 결절과 종격동 임파절에서도 유사한 조직학적 형태가 관찰되어 원발성 종격동 태생암으로 진단되었다.

치료 및 경과: 진단당시 종양의 크기가 크고 폐에 전이결절이 있었으며 주변장기로의 침윤이 있어서 근치적 수술이 어려웠다. 수술후 폐에 국소재발이 발생한 상태에서 BEP(bleomycin, etoposide, cisplatin) 3제 복합화학요법을 5차례 시행하였으며, 경과관찰중 수술 15개월째 백혈구 감소증과 패혈증으로 사망하였다.

고 찰

원발성 종격동 생식세포종은 전체 생식세포종의 약 1-5%를 차지하며¹⁾ 청년기의 종격동에서 발생하는 종양의 약 15%가 이에 속한다. 종격동에서 발생하는 원발성 비정상피종성 생식세포종의 호발부위는 전종격동으로 현재까지 보고된 거의 모든 증례들이 전종격동에서 발생하였고⁸⁻¹¹⁾ 주로 20, 30대의 젊은 성인 남자에서 호발하는데 드물게 여자에서 발생하는 경우도 있다¹²⁾.

종격동, 특히 후종격동에서 발생한 생식세포종의 경우 고환의 생식세포종으로부터의 전이를 의심할 수 있는데 본 증례에서는 복부초음파에서 후복막강에 임파절종대가 보이지 않았고 고환의 촉진과 초음파에서도 이상소견을 발견할 수 없어서 원발성으로 후종격동에 발생한 생식세포종으로 생각되었다. 또한 이전의 연구에서 첫째로 잠재성 고환종양의 원격전이가 드물고 더욱이 후복막강의 전이가 없이 단독으로 종격동으로만 전이되는 경우는 극히 희귀하며 둘째로 종격동 생식세포종 환자의 부검결과, 고환에서 악성종양이나 종양의 흔적인 반흔을 찾기 어렵다는 보고들이 있었다^{13,14)}. 따라서 후복막강의 생식세포종은 원발성 여부에 대해 논란이 있지만, 종격동의 생식세포종은 고환에 분명한 병소가 있지 않는 한 원발성 종양으로 생각되고 있다.

후종격동의 원발성 비정상피종성 생식세포종은 매우 드물어서 국내에서는 김 등³⁾이 33세 여자에서 후

종격동에 발생한 용모상피암 1례를 보고한 바 있고 외국에서는 메드라인 검색으로 2 ½세 여아⁴⁾와 65세 남자에서⁵⁾ 발생한 내배엽동종 각 1례가 보고되었다.

본 증례를 포함해서 후종격동에서 기원한 원발성 비정상피종성 생식세포종은 발생부위외에도 성별, 연령, 암표식자, 예후 등에서 전종격동에 발생한 원발성 생식세포종의 일반적인 임상양상과는 흥미로운 차이가 관찰된다. 2예는 여자에서 발생하였고 발병연령도 2 ½세와 65세가 각각 1례씩 보고되었으며 본 증례는 증상과 암표식자의 상승이 없었다. 또한 Kobayashi 등⁵⁾은 65세 남자에서 발생한 후종격동의 원발성 내배엽동종 환자에서 5년 이상의 생존을 보고하면서, 고령에서 발생한 점과 함께 발생부위가 후종격동이라는 것이 예후에 영향을 미쳤을 가능성을 제시하였다. 그러나 이러한 비전형적인 임상양상과 후종격동 발생과의 관련성은 확실하지 않다.

생식선외 생식세포종의 발생기전은 확실하지 않은데 primitive germ cell theory가 대체적으로 인정되고 있는 이론으로, 난황낭에서 발생한 원시생식세포가 비뇨생식능선(urogenital ridge)을 따라 후복벽의 비뇨생식선에 이르는데 이러한 이동과정중에 이상이 발생하여 남아있던 원시생식세포가 생식선의 부위에서 종양을 형성한다는 가설이다⁸⁾. 임상적으로는 생식선외 생식세포종이 종격동, 후복막강, 복부, 골반내 장기 등에 발생한다는 점과 사춘기 이후 20, 30대에 주로 발생한다는 점에서 지지를 받고 있다.

원발성 종격동 비정상피종성 생식세포종의 증상은 대부분 흉강내압의 상승에 의한 것으로 호흡곤란, 기침, 발열, 체중감소, 상대정맥 증후군 등이 나타날 수 있으며¹⁰⁾ 특히 악성 생식세포종에서는 90% 이상에서 한가지 이상의 증상이 발현되는 것으로 알려져 있다. 드물게는 본 증례에서처럼 증상을 동반하지 않고 우연히 흉부 방사선촬영을 통해 발견되는 경우도 있다^{6,9)}.

진단은 단순 흉부방사선촬영으로 80% 이상에서 종격동의 종괴를 발견할 수 있고 특징적으로 흉부 전산화단층촬영에서 불균질한 음영을 보이는 분엽상의 거

대종괴로 나타나는데, 젊은 성인 남자에서 전종격동에 분엽상의 거대종괴가 발견될 경우 생식세포종을 의심할 수 있다¹⁵⁾. 암표식자로서 AFP와 β -hCG가 증가하는데 AFP는 원발성 종격동 비정상피종성 생식세포종의 약 80%에서, β -hCG는 약 35%에서 증가되는 것으로 보고되고 있다^{6,11)}. AFP는 반감기가 짧기 때문에 진단에 도움이 될 뿐 아니라 치료에 대한 반응과 치료후 전이 및 재발 여부를 판정할 수 있는 지표로 이용될 수 있다. 그러나 원발성 종격동 생식세포종의 약 80%에서만 AFP가 증가하기 때문에 절대적인 진단기준으로 사용할 수는 없고 본 증례에서도 AFP와 β -hCG가 모두 정상범위로 측정되었다. 경피적세침흡인세포 검사를 이용해서 정상피종은 비교적 진단이 용이하지만 태생암의 경우 내부의 혈액과 괴사물질로 인해서 진단 및 선암과의 감별이 어려운 것으로 알려져 있다¹⁶⁾.

흔히 원발성 종격동 생식세포종은 조직검사를 시행하지 않아도 젊은 남자에서 전산화단층촬영으로 전종격동에 분엽상의 거대종괴를 보이며 AFP, 또는 β -hCG가 증가되어 있을 경우 진단이 가능하지만¹⁵⁾, 조직생검을 시행하여 조직형태에 따라 치료방법을 결정하는 것이 예후에 중요하다. 본 증례는 아무런 증상이 없이 우연히 발견된 원발성 종격동 태생암으로 종괴가 후종격동에 위치하였으며 더욱이 AFP와 β -hCG가 증가하지 않아서 수술하기 전에 생식세포종의 가능성을 생각하기가 어려웠다. 따라서 진단을 겸한 치료의 목적으로 외과적 절제술을 시행하여 원발성 종격동 태생암으로 진단하였다.

원발성 비정상피종성 생식세포종은 진단당시에 이미 전이된 경우가 대부분으로, Martini 등은 비정상피종 환자 20명중 19명에서 진단 당시 전이가 확인되었고 전이부위는 주위의 혈관, 폐, 흉막, 늑골, 임파절, 간, 뇌 등으로 보고하였다⁹⁾. 본 예에서는 종격동 종괴와 폐결절에 대한 전절제술과 종격동 임파절 박리를 시행하여 폐전이와 종격동 임파절 전이가 확인되었다.

원발성 종격동 비정상피종성 생식세포종의 치료는 외과적 절제술, 방사선 요법, 화학요법 등의 병합이

원칙이지만 진단 당시에 외과적 절제술이 불가능한 경우가 많고 정상피종에 비하여 방사선 요법에 대한 효과가 미비한 것으로 알려져 있다. 따라서 화학요법이 주된 치료방법이며 cisplatin을 기본으로 하는 다제병합요법이 효과적으로 사용되고 있다.

Nichols 등¹¹⁾은 원발성 종격동 비정상피종성 생식세포종 환자 31명을 대상으로 하여 cisplatin을 기본으로 한 다제화학요법과 수술 병합으로 평균 55개월간의 추적기간동안 약 50%에서 완전관해를 보고하였고, Gerl 등⁷⁾은 수술적 절제를 시행 받은 12명의 원발성 종격동 비정상피종성 생식세포종 환자에서 cisplatin-기본 다제화학요법으로 6명(50%)에서 평균 96개월간의 생존율을 보고하였다. 본 증례는 진단 당시 폐전이와 주변장기로의 침윤으로 완전절제가 불가능하였고 폐에 국소재발이 발생한 상태에서 BEP (bleomycin, etoposide, cisplatin) 3제 복합화학요법을 5회 시행하였으나 수술 15개월후 백혈구 감소증과 패혈증으로 사망하였다.

요 약

저자 등은 아무런 증상이 없던 37세 남자에서 후종격동에서 발생하였고 진단당시 증상이 없었으며 암표식자의 증가를 동반하지 않았던 비전형적인 원발성 종격동 태생암 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Collins DH, Pugh RCB : Classification and frequency of testicular tumor. Br J Urology 36 (suppl) : 11, 1964
2. Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, Woolner LB : Surgical treatment of mediastinal tumors : a 40 year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 62 : 379, 1971
3. 김수성, 배한익, 김정란, 이영현, 심재철, 이규

- 춘 : 후종격 용모막암종 1례 보고. 대흉외지 30 : 462, 1997
4. Thomas C, Kalifa C, Couannet D, Bayle D, Pierrick A : An uncommon site of malignant germ cell tumor secreting alpha-fetoprotein : the posterior mediastinum. Arch Fr Pediatr 50 : 879, 1993
5. Kobayashi M, Fujino M, Yumoto T : A case of primary germ cell tumor of the posterior mediastinum with features of endodermal sinus tumor. Kyobu Geka 31 : 942, 1978
6. Economou JS, Trump DL, Holmes EC et al : Management of primary germ cell tumors of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 83 : 643, 1982
7. Gerl A, Clemm C, Lamerz R, Wilmanns W : Cisplatin-Based Chemotherapy of primary extragonadal germ cell tumors. Cancer 77 : 526, 1996
8. Luna MA, Valenzuela-Tamariz J : Germ cell tumor of the mediastinum : postmortem findings. Am J Clin Pathol 65 : 450, 1976
9. Martini N, Golbey RB, Hajdu S, Whitmore WF, Beattie Jr EJ : Primary mediastinal germ cell tumors. Cancer 33 : 763, 1974
10. Cox JD : Primary malignant germinal tumors of the mediastinum. Cancer 36 : 1162, 1975
11. Nichols CR, Saxman S, Williams SD, Loehrer PJ, Miller ME, Wright C, Einhorn LH : Primary mediastinal nonseminomatous germ cell tumors : a modern single institution experience. Cancer 65 : 1641, 1990
12. Sandhaus L, Strom RL, Mukai K : Primary embryonal-choriocarcinoma of the mediastinum in a woman. Am J Clin Pathol 75 : 573, 1981
13. Azzopardi JG, Mostofi FK, Theiss EA : Lesions of testes observed in certain patients with widespread choriocarcinoma and related tumors : the significance and genesis of hematoxylin-staining bodies in the human testis. Am J Pathol 38 : 207, 1961
14. Burt ME, Javadpour N : Germ-cell tumors in patients with apparently normal testes. Cancer 47 : 1911, 1981
15. Blomlie V, Lien HH, Fossa SD, Jacobsen AB, Stenwig AE : Computed tomography in primary nonseminomatous germ cell tumors of the mediastinum. Acta Radiologica 29 : 289, 1988
16. Motoyama T, Yamamoto O, Iwamoto H, Watanabe H : Fine needle aspiration cytology of primary mediastinal germ cell tumors. Acta Cytol 39 : 725, 1995