

신경절아세포종을 동반한 교차성 이소성 고환

Ganglioneuroblastoma in a Patient with Crossed Testicular Ectopia

Seung Hwa Choi, Dong Youp Han, Hee Jong Jeong

From the Department of Urology, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

Crossed testicular ectopia is a rare anomaly, in which both testes migrate toward the same hemiscrotum. Fewer than 100 cases of this condition have been reported in the literature worldwide. Occasionally, conditions initially suspected to be crossed testicular ectopia have proven to be other anomalies, including hypospadias, renal agenesis, and seminal vesicle cysts. In this case, we diagnosed ganglioneuroblastoma in a patient with testicular ectopia. (Korean J Urol 2008;49:756-758)

Key Words: Crossed testicular ectopia, Ganglioneuroblastoma, Cryptorchidism

양측 고환이 일측의 음낭으로 하강하는 질환을 교차성 이소성 고환이라 하며, 이는 전세계에 약 100례만이 보고되었고, 국내에는 3례만이 보고된 매우 드문 선천적인 질환이다. 교차성 이소성 고환은 20%에서 요도하열, 정낭 낭종, 양측 신이형성증, 고환 종양 등의 비뇨생식계 기형이 동반되는 것으로 보고되고 있다.¹

교차성 이소성 고환이 신경절아세포종과 동반된 경우는 처음 보고되는 것이며, 저자들은 이를 경험하여 고환고정술과 신경절아세포종 절제술로 치료하였기에 이를 보고한다.

증례

19개월된 남자 환자로 출생 시부터 양측 고환이 만져지지 않아 본원으로 내원하였다. 환아는 만삭에 제왕절개술을 통하여 출생하였으며 출생 시 체중은 3.1kg이었다. 환아의 부모는 출생 시부터 양측 고환이 축지되지 않았으나 1세까지 기다리라는 권유로 늦게 내원하였다. 내원 시 시행한 신체검사에서 우측 고환은 축지되지 않았고, 좌측 고환은 서혜관에서 축지되었다. 음낭과 서혜부 초음파 검사에서 좌측고환은 서혜부에서 관찰되었으나 우측 고환은 발견되지 않았다.

수술은 우측 서혜부를 절개하고 고환을 찾으려 하였으나 관찰되지 않아, 좌측 서혜부 절개 후 정삭을 박리하던 중 두 개의 고환이 좌측 정삭에 연결되어 있었다. 교차성 이소

성 고환 진단하에 음낭의 경막을 경유해 고환 고정술을 시행하였다 (Fig. 1, 2).

교차성 이소성 고환의 다른 선천적 기형유무를 찾기 위해 신체검사를 다시 시행하였으나 이상소견은 관찰되지 않아, 복부 전산화단층촬영을 시행하였다. 복부 전산화단층촬영에서 좌측 신장과 요근사이에 2.5cm의 종물이 관찰되었고, 종물은 자기공명영상에서 주위조직과 잘 구분되는 종물로

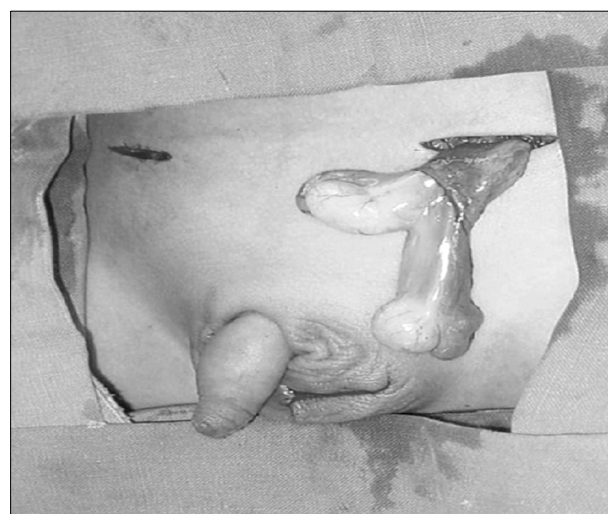


Fig. 1. The two testes and one spermatic cords were delivered from the left inguinal area.

대한비뇨기과학회지
제 49 권 제 8 호 2008

원광대학교 의과대학 비뇨기과학교실

최승화 · 한동엽 · 정희종

접수일자 : 2008년 6월 2일
채택일자 : 2008년 7월 8일

교신저자: 정희종
원광대학교병원 비뇨기과
전북 익산시 신용동 344-2
☎ 570-711
TEL: 063-850-1322
FAX: 063-842-1455
E-mail: uro94c@wonkwang.ac.kr

본 연구는 2008년 원광대학교 교비연구비 지원으로 이루어진 것임.

관찰되었다 (Fig. 3). 추가 검사로 혈청 ferritin과 24시간 요 vanillic-mandelic acid (VMA), homovanillic acid (HVA)를 측정하였으나 정상 소견이었다. 신경절세포종 의심하에 복강경하 종물절제술을 시행하였다. 종물은 요근 상방으로 주위 조직과 경계가 명확한 3x3cm의 종물이 관찰되었다. 종물을 제거하는 과정에서 종물과 횡경막의 유착이 심하여 개복수술로 전환하여 종물을 완전 제거하였다. 적출된 조직은 흰색의 경계가 명확한 종물이었으며, 현미경 소견에서 신경아세포종과 신경절신경종의 특징을 모두 가지는 신경절아세포종으로 진단되었다 (Fig. 4).

고 찰

이소성 고환이란 고환이 정상 하강통로 이외의 곳에 위치하는 것이며, 표재성 서혜부가 가장 흔하고 드물게 대퇴부, 음경배측근부, 반대측 음낭에 위치하기도 한다. 이중 반대측 음낭에 위치한 경우를 교차성 이소성 고환이라하며, 발생 빈도가 매우 낮다. 교차성 이소성 고환은 세 가지 경우로 분류하고 있다. 서혜부 탈장만 동반된 경우, 방중신관(Mullerian duct) 잔존물이 동반된 경우, 방중신관의 잔존물의 동반 없이 다른 기형과 동반된 경우로 분류한다.

진단은 대부분 수술 전에는 확인할 수 없으며, 보통 서혜부탈장이나 잠복고환으로 내원하여 수술하는 도중 발견되



Fig. 2. Bilateral orchiopexy into the subdartos pouchies were carried out using a transseptal window.

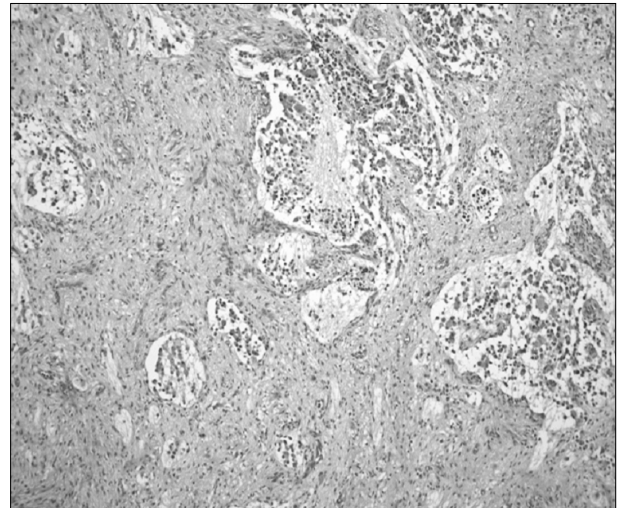


Fig. 4. Microscopic findings show that the tumor cell components are small neuroblasts, mature ganglion cells with pseudorosette formations (H&E, x100).



Fig. 3. Abdominopelvic magnetic resonance imaging T2 weighted image shows a 2.5cm sized well-defined mass on the upper left kidney (arrow).

는 것이 대부분이나, Cho 등²은 진료 시 질환을 의심하고 있는 경우 진단할 수 있다고 하였다.

교차성 이소성 고환의 발생 기전은 명확하지는 않지만 Gauderer 등³은 중신관이 발생되면서 발생초기 부착과 유합이 일어나 한쪽 고환이 하강하면서 환측 고환과 하강하여 발생한다고 하였고, Gupta와 Das⁴는 동측 생식성 융기에서 두 고환이 발생하였고, 반대측의 생식성 융기에서 발생한 고환은 복강 내 이소성 고환으로 있을 수 있다는 가능성을 주장하였다.

치료는 수술적 방법을 원칙으로 하며 복막 외 전위술을 시행하고 고환 고정술을 시행하는 방법과 음낭의 격막을 경유해 고환 고정술을 시행하는 방법이 있으며, 본 증례에서는 음낭의 격막을 경유해 고환을 고정하였다.

교차성 이소성 고환 환자의 20%에서 비뇨생식기계 기형을 동반하며, 그 예로는 방중신관에 잔유물이 있거나, 요도 하열, 정낭 낭종, 신이형성, 고환 종양 등이 보고되고 있으며,¹ 본 증례에서처럼 신경절아세포종을 동반한 경우는 아직 보고되지 않았다.

신경절아세포종은 교감신경계의 종양으로 비교적 드문 종양이며 교감신경모세포의 성숙도에 따라 악성이고 미분화된 신경아세포종과 양성이고 완전분화된 신경절신경종과 그 중간 형태를 취하는 신경절아세포종이 있다.⁵ 신경절세포종과 신경아세포종의 조직학적 특징을 동시에 가지고 있는 신경절아세포종은 주로 두개골저부, 경부, 후종격동, 후복막강 등에서 호발하는 것으로 보고되고 있다.⁶

신경절아세포종은 서서히 성장하는 종양으로 중추신경계를 침범하지 않는 한 특별한 증세를 나타나지 않아 보통 우연히 시행한 방사선검사에서 발견되는 경우가 흔하며, 발견 당시 종양의 크기가 크게 발견되는 경우도 있다.⁷ 일부 기능적 신경절세포종은 24시간 요검사에서 VMA나 HVA가 증가하는 경우가 있으나 본례에서는 정상 소견이었다. 신경절아세포종은 악성인 신경아세포종의 특성을 가져 외과

적 적출이 치료원칙이며, 저병기의 경우 원발 병소의 근치적 절제술만으로도 완치가 가능하다. 신경아세포종과 신경절아세포종 모두 방사선치료와 항암 요법에 반응이 있는 종양으로 알려져 있어 완전한 절제가 힘든 경우 방사선 치료와 항암 치료를 시행하기도 한다.⁸

교차성 이소성 고환과 후복막강에 발생한 신경절아세포종의 관계는 아직 분명하지 않으며, 기존에 보고되고 있는 방중신관의 잔유물, 요도하열, 신이형성, 고환 종양 등과는 차이가 있다. 하지만 교차성 이소성 고환이 발생학적인 이상으로 발병하므로 다른 장기의 해부학적 이상이 발생할 확률은 상대적으로 높다고 할 수 있다. 이에 대한 광범위한 연구가 필요하며, 교차성 이소성 고환을 가진 환자에서는 다른 해부학적 혹은 기능적 이상이 없는지 정밀한 검사가 필요할 것이다.

REFERENCES

1. Fujita J. Transverse testicular ectopia. *Urology* 1980;16:400-2
2. Cho ST, Chung BS, Cho JS. Two cases of crossed testicular ectopia. *Korean J Urol* 2000;41:1558-60
3. Gauderer MW, Grisoni ER, Stellato TA, Ponsky JL, Izant RJ Jr. Transverse testicular ectopia. *J Pediatr Surg* 1982;17:43-7
4. Gupta RL, Das P. Ectopia testis transversa. *J Indian Med Assoc* 1960;35:547-9
5. Hicks MJ, Mackay B. Comparison of ultrastructural features among neuroblastic tumors: maturation from neuroblastoma to ganglioneuroma. *Ultrastruct Pathol* 1995;19:311-22
6. Tertzakian GM, Herr HW. Ganglioneuroma arising in accessory adrenal gland. *Urology* 1980;15:401-4
7. Carpenter WB, Kernohan JW. Retroperitoneal ganglioneuromas and neurofibromas. A clinicopathological study. *Cancer* 1963; 16:788-97
8. Kim JC, Park SM, Kim SI. A case of adrenal neuroblastoma. *Korean J Urol* 1996;37:1409-12