

# 후복막에 발생한 원발성 혼합 생식세포종 1예

한림대학교 의과대학 한강성심병원 산부인과학교실, 병리학교실\*  
백승규 · 이경희 · 박만철 · 이용우 · 손진희\*

=Abstract=

## One Case of Primary Extragonadal Germ Cell Tumor of Retroperitoneal Origin

Seung Kyu Paek, M.D., Kyung Hee Lee, M.D., Man Chul Park, M.D.,  
Yong Woo Lee, M.D., Jin Hee Sohn, M.D.\*

Department of Obstetrics and Gynecology, Department of Pathology\*, College of Medicine,  
Hallym University, Seoul, Korea

Retroperitoneal tumors are relatively rare, accounting for 0.2% of all cancers; many different histologic types are present, and primitive retroperitoneal germ cell tumors constitute a small minority of about 3%. Most primary extragonadal germ cell tumors (EGCTs) arise from the mediastinum of retroperitoneum in young males. The authors experienced a case of primary extragonadal mixed germ cell tumor with a 43-year-old woman complaining left lower abdominal pain. With the case report, a brief review was made.

**Key Words:** Extragonadal germ cell tumor, Retroperitoneum

### I. 서 론

후복막 종양은 매우 드문 종양으로 전체 악성종양의 0.2%를 차지하며,<sup>1,2)</sup> 다양한 조직학적 양상을 보이고, 그 중 원발성 후복막 생식세포종은 약 3%에 불과하다.<sup>3)</sup> 원발성 성선의 생식세포종(extragonadal germ cell tumor of retroperitoneal origin : EGCTs)은 전체 생식세포종의 3-5%를 차지하며<sup>4)</sup> 대부분은 젊은 남성에서 발생하고 가장 흔한 부위로는 후복막의 종격동에서 기원하는 것으로 알려져 있다.<sup>5)</sup> 우리나라에서는 이등<sup>6)</sup>에 의해 종격동에서 발생한 난황낭암이 보고된 이래 10에 이상이 보고되었다. 원발성 성선의 생식세포종은 증상의 발현이 늦고 드물게 발생하기 때문에 대부분 질병이 진행된 상태로 발견된다. 이에 저자들은 좌측 하복부 동통을 주소로 내원한 43세 여성에서 후복막에 원발성으로

발생한 혼합 생식세포종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### II. 증 례

**환 자 :** 박○월, 43세, 기혼

**산과력 :** 2-0-5-2

**월경력 :** 15세 초경 후, 1996년 질식 전자궁적출술 시행하기 전까지는 월경 주기는 규칙적 이었고, 월경기간은 6-7일, 양은 중등도였으며, 월경통은 없었다.

**주 소 :** 좌측 하복부 동통

**현병력 :** 상기 환자는 최근 하복부 동통으로 개인 산부인과에서 초음파상 좌측 부속기 주위에 농양이 의심되어 타병원에서 의뢰되어 58×54×54 mm의 비균질성 종물로 수술을 위해 본원 산부인과로 전원

되어 1998년 9월 20일 입원하였다.

**과거력** : 1996년 자궁근종으로 타종합병원에서 질식 전자궁적출술 시행하였다.

**이학적 소견** : 영양 및 전신상태는 양호한 편이었고, 정신상태는 명료하였다. 체중 75kg, 신장 152cm, 혈압은 90/60 mmHg, 맥박은 72회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.5 °C였고, 내진 상 좌측부속기 부위로 오렌지 크기의 종괴가 촉진되었으며, 약간의 압통소견이 보였다.

**검사 소견** : 입원당시 혈액검사상 백혈구 7,770/mm<sup>3</sup>, 혈색소 10.7g/dl, 혈소판 337,000/mm<sup>3</sup>이었으며, 종양표지 물질검사상 CEA: 0.3ng/mL, AFP: 1.74 ng/mL, CA 125: 16.1 u/mL, CA 15-3: 5.9 u/mL로 정상범위였으며, 호르몬검사상  $\beta$ -hCG: 0.0 mIU/mL로 정상범위를 보였다. 간기능 검사에서는 LDH만 620 IU/L로 증가되어 있었고 그 외 요검사, 신장기능검사, 혈액응고검사, 흉부 X-ray, 심전도 검사에서 모두 정상소견을 보였다. 입원 당시 시행한 질초음파에서 자궁은 질식 전자궁적출술 상태로 보이지 않았으며 우측 부속기는 특이소견이 없었으나 좌측 부속기는 53.7×45.2mm 크기의 고형의 혼재성 에코의 종물이 보였다.

**수술 소견** : 1998년 9월 21일 좌측 기형종 의심 하에 시험적 개복술을 시행하였다.

자궁은 보이지 않았으며 양측 난소들은 정상 크기를 보였고, 그 외 복강내 장기들의 이상 소견은 없었으나 좌측 원인대 아래로 여성 주먹 크기의 후복막 종괴가 관찰되었다. 후복막 종괴에서는 종양괴사로 생각되는 무른 조직이 흘러 나왔다. 좌측 요관을 확인하고 절개된 후복막의 창을 통해 수지요법(finger explore)으로 젤라틴, 굴과 같은 무른 조직을 200-300 정도 제거하였고, 종양은 좌측 요관, 장골혈관을 에워싸고 후측방 골반벽에 침윤되어 있었다. 무른 조직의 종괴는 대부분 제거되었으나 장골혈관 특히 장골정맥과의 불분명한 경계로 호두 크기의 단단한 종괴는 잔류되었다. 결국 수술 범위는 후복막 종괴 부분절제술 및 양측 부속기 절제술을 시행하였다.

**병리조직학적 소견** : 1) 육안적 소견 : 종괴는 여러 조각으로 적출되었고 많은 부위에서 출혈과 괴사의 소견을 보이는 회황색의 연조직이었다. 일부에서 약간 단단하면서 회황색 또는 분홍색을 띄는

종괴들이 모여 있었고, 일부에서는 황적색의 고형종괴가 관찰되었으며 이들은 모두 11×8×4 cm 이었다.

2) 현미경적 소견 : 종양은 다형성을 보이는 불규칙한 세포들로 주로 이루어져 있고 출혈과 괴사가 많은 부분에서 동반되었다. 대부분을 이루는 다형성 세포들은 원형이나 다각형 모양으로 크고 공포성을 나타내며 과염색성을 보이고 뚜렷한 핵소체를 가지는 핵과 호산성이거나 투명한 세포질을 가지고 있다(Fig. 1). 이들 세포들은 모두 hCG에 대한 면역조직화학 염색에서 양성을 보여(Fig. 2), 영양배엽세포 구조의 분화를 보이는 융모상피암 세포들로 생각하였다. 일부에서는 다형성 세포들 사이로 섬유화를 보이면서 보다 규칙적인 입방형을 가진 세포

Fig 1. There are sheets of pleomorphic mononuclear or multinuclear cells. These cells exhibit hyperchromatic nuclei, prominent nucleoli and clear cytoplasm(H-E: ×200)

Fig 2. Pleomorphic cells show  $\beta$ -hCG positivity in immunohistochemical stain(×100)

들이 관구조를 형성하는 부분이 보였는데(Fig. 3), 이들 관구조를 형성하는 세포들은 cytokeratin에 양성 반응을 보여(Fig. 4), 배아성 암종 세포로 생각하였다. 특별한 구조가 없이 작고 과염색성인 세포들이 군집을 이루는 부위도 있었으며(Fig. 5) 이들 세포들은 hCG, cytokeratin, NSE(Neuron Specific Enolase) 모두에 음성반응을 보여 특성세포로의 분화가 되기 전의 원시배엽 세포로 생각하였다. 따라서 이상 소견을 종합하여 용모상피암이 주가 되는 혼합 생식세포종으로 진단하였다.

**임상경과** : 수술 후 합병증은 없었으며 병리조직학적 검사결과 원발성 후복막 혼합 생식세포종으로 판명되었고, 일단 수술 후 9일째 퇴원하였다. 2주 후 항암화학요법을 위해 재입원하여 복부 CT를 시행하였는데 좌측 장골혈관 주위에 4×4cm 크기의 불균질한 저밀도 종괴가 관찰되었다(Fig. 6). 수술전에

시행한 혈액내 종양표지자는 모두 정상이었기 때문에 수술 후에는 측정하지 않았다. 항암화학요법은 용모상피암이 주종을 이루고 있었기 때문에 난소에서 발생하는 혼합 생식세포종양에서 사용하는 Bleomycin(15units/m<sup>2</sup>), Ectoposide(100 mg/m<sup>2</sup>), Cisplatin(20mg/m<sup>2</sup>) (이하 BEP)으로 시행하였다. 1차 치료 후 LDH 치도 321 IU/L로 정상 수치를 나타냈고 백혈구 감소증 소견을 보여 IGCSF를 반복 투여하였다. 1998년 12월 21일 까지 3차례 항암화학요법을 시행하였으나 환자의 개인사정으로 치료 및 추적 관찰이 불가하다가 1999년 7월 28일 하복부 팽만감과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 골반 CT 검사상 골반 내 커다란 종괴와 복강과 복벽의 여러부위에 전이 소견을 보이고 다량의 복수가 관찰되었다(Fig. 7). 혈액 검사상 백혈구 9,900/mm<sup>3</sup>, 혈색소 5.0g/dl, 혈소판 710,000/mm<sup>3</sup>로 심한 빈혈 상태와 혈소판 증가 소

Fig 3. Some cells reveal tubule formation having cytokeratin immunopositivity(H-E: 100, ×100)

Fig 5. Some area exhibit small, spindle primitive cells without any organoid pattern(H-E : 200)

Fig 4. Some cells reveal tubule formation having cytokeratin immunopositivity(H-E: 100, ×100)

Fig 6. A 4×4cm sized, heterogenous natured mass located in medial portion of left ileopsoas muscle(pelvic CT)

Fig 7. large mass in pelvic cavity and multiple metastasis to abdominal cavity and peritoneum & extensive ascites(pelvic CT)

견을 나타냈으며 LDH는 1950IU/L로 크게 상승되어 있었다. 종양표지 물질검사에서는 CA 125: 137 u/mL, CA 15-3: 20.5u/mL로 상승되어 있었고 그 이외의 혈액 검사 및 요검사, 흉부 X-선 검사, 심전도 검사에서는 정상 소견을 나타냈다. 현재 수혈 및 항암화학요법(Taxol: 135mg/m<sup>2</sup> for 3 hour infusion, Carboplatin: Target AUC ×(GFR+25))을 시행 중이다.

### III. 고 찰

후복막 종양은 매우 드문 종양으로 전체 악성종양의 0.2%를 차지하며,<sup>1,2)</sup> 다양한 조직학적 양상을 보이고, 그 중 원발성 후복막 생식세포종은 약 3%에 달한다고 알려져 있다.<sup>3)</sup> 원발성 성선의 생식세포종(extragonadal germ cell tumor of retroperitoneal origin : EGCTs)은 전체 생식세포종의 3-5%에 지나지 않으며, 가장 흔한 발생부위로는 종격동으로 알려져 있고 후복막이 그 다음을 차지하며 그 이외에 송과선부위 및 천추미골주위 등 체중선 구조물에서 호발하고 체중선을 벗어나 호발하는 예는 극히 드물다.<sup>7)</sup> 성선의 생식세포종의 발생은 잔류 생식세포의 악성 변환으로 알려져 있고 그 이전의 2가지 가설로는 성선이 발생하는 과정에서 난황낭의 미부로부터 배측 장간막으로 원시생식세포가 이동하여 발생한다는 설과 배형성 과정에서 다능성 세포가 이소성 위치로 분리되어 생긴다는 설이다.<sup>8)</sup> 이번 예에

서 환자는 이미 자궁근종으로 전자궁적출술을 시행한 상태였고 양측 부속기 절제술 조직검사에서도 모두 정상난소 소견을 보여 위의 가설을 뒷받침하는 근거가 되고 있다.

후복막 생식세포종은 젊은 남성에서 더 많이 발생하며 조직학적 소견은 배세포종, 태생암, 미성숙 및 성숙 기형종, 난황낭종, 융모상피암 등의 다양한 형태의 조직학적 소견을 보인다.

혼합 생식세포종은 여성에서는 주로 난소에서 발생하며 주로 2-3가지의 생식세포종으로 구성된 종양으로, 가장 흔한 구성요소는 미분화세포종(80%), 내배엽동종양(70%), 미성숙 기형종(53%), 융모암(20%), 태생암(16%)등의 순이고, 가장 흔한 조합형은 미분화세포종과 내배엽동종양으로 알려져 있으나 후복막에 원발성으로 발생한 이번 예에서는 융모암이 주를 이루며 태생암과 혼합된 상태로 보였다. 또한 종양 표지물질인 AFP와 hCG가 진단과 추적에 가치있는 표지자로 알려져 있으나,<sup>4)</sup> 본 예에서는 초기 입원에서는 종양 표지물질에 모두 음성 소견을 보였으며 질병이 진행된 상태에서는 CA 125와 CA 15-3에서만 이상 소견을 나타냈고 오히려 혈청 LDH치가 초기 입원 당시부터 질병의 상태에 따라 변화를 보였다.

후복막 생식세포종의 주증상은 복부에 촉진되는 무통성종괴로 크기가 커질 때까지 증상이 없고 간혹 복통이나 요통, 다리의 부종, 비뇨기계 증상들을 호소하기도 한다.<sup>9)</sup> 후복막 생식세포종의 진단은 대부분 증상 발현이 늦고 드물게 발생하기 때문에 질병이 진행된 상태로 진단되며 수술 전에는 난소 종양으로 오진되기 쉽고 진단은 수술 후 병리조직학적 소견으로 가능하다. 후복막 생식세포종에 대한 치료는 성기에서 발생한 생식세포종과 같이 cisplatin에 근거를 둔 항암요법이 효과적이라고 알려져 있으며,<sup>10)</sup> 본 예에서는 주로 융모성 상피암이 대부분을 차지하고 있었기 때문에 초기에는 BEP으로 병합화학요법을 시행하였고 질병이 진행된 상태로 재입원시에는 Taxol과 carboplatin으로 병합화학요법을 시행하였다. 후복막 생식세포종에 대한 예후는 cisplatin에 근거를 둔 항암요법이 효과적임에도 불구하고 성기에서 발생한 생식세포종과는 달리 예후는 불량하다고 알려져 있는데 이는 지연된 진단으로 항암요법의 시기가 늦어졌기 때문으로 여겨지며,

생존율은 6개월에서 7년까지 보고되고 있다.<sup>11)</sup> 성선의 생식세포종의 예후에 영향을 미치는 요소로는 종양의 크기 및 발생위치를 들 수 있으나,<sup>12)</sup> 원발성 후복막 혼합 생식세포종에 대한 보고된 예가 적어 아직 확실한 치료방침이나 수술 후 항암화학요법이 종양 예후에 미치는 영향에 대한 확립된 보고는 없는 상태이다. 하지만 이들 종양의 생물학적 특성 및 치료효과는 같은 분화도와 병기를 가진 난소 혼합 생식세포종과 유사할 것으로 사료된다.

#### IV. 결 론

저자들은 세계적으로 보고된 예가 매우 드문 후복막에 발생한 원발성 혼합 생식세포종 1례를 좌측 하복부 동통을 주소로 한 43세 여성에서 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### -참고문헌-

1. Wagenknecht LV, Schumpelick V, Winkler R: Urological aspects of primary retroperitoneal tumors. *Eur Urol* 1976;2:15-20.
2. Bretan PN Jr et al: Assessment of a retroperitoneal mass by magnetic resonance imaging in a 65-year-old woman. *J Urol* 1986;136:71-5.
3. Carini M, bertini R, selli C et al: Retroperitoneal germ cell tumor in postmenopausal women. *Urology* 1992;40:560-2.
4. Satake I, Tari K, Nagagomi K, et al: Extragonadal germ cell tumor of retroperitoneal origin: Report of two cases. *Jpn J Clin Oncol* 1994;24:46-50.
5. Logothetis CJ, Samuels ML, Selig DE et al: Chemotherapy of extragonadal germ cell tumors. *J Clin Oncol* 1985;3:316-25.
6. 이종문, 문우철, 양기민. 종격에서 발생한 성선의 난황낭암 1례. *대한비뇨학회지*. 1989;30:607-11.
7. Christmas TJ, Doherty AP, Rustin GJS et al: Primary retroperitoneal germ cell tumors: excision via a thoracoabdominal extraperitoneal approach. *Br J Sur* 1997; 84:1022-5.
8. Gonzales-Crussi F: Extragonadal teratoma. *Atlas of Tumor pathology* 1986; series 2. Washinton DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1982.
9. Hainsworth JD, Greco FA. Extragonadal germ cell tumors and unrecognized germ cell tumors. *Semin Oncol* 1992;19:119-27.
10. Einhorn LH: Testicular cancer as a model for a curable neoplasm. *Cancer Res* 1981;41:3275-80.
11. Munro AJ, Duncan W, Webb JN: Extragonadal presentations of germ cell tumors. *Br J Urol* 1983;55:547-50.
12. Bukowski RM. Management of advanced and extragonadal germ-cell tumors. *Urol Clin North Am* 1993;20: 153-60.