

중신관 기원 추정 여성 부속기 종양 1예

계명대학교 의과대학 산부인과학교실, *병리학교실
권상훈 · 김태열 · 김상표* · 조치흠 · 차순도

A Case of Female Adnexal Tumor of Probable Wolffian Origin

Sang Hoon Kwon, M.D., Tae Yeol Kim, M.D., Sang Pyo Kim, M.D.*,
Chi Hum Cho, M.D., Soon Do Cha, M.D.

Department of Obstetrics and Gynecology,

*Department of Pathology, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Female adnexal tumor of probable wolffian origin (FATWO) is rare neoplasm that can present diagnostic difficulties. Its location predominantly occurs in the broad ligament.

This report describes a case of broad ligament tumor with features of female adnexal tumor of probable wolffian origin. We present the findings of light microscopic and ultrastructural evaluation as well as those of immunohistochemical analysis.

Key Words : Female adnexal tumor, Wolffian origin

서 론

Female adnexal tumor of probable wolffian origin (FATWO : 중신관 기원 추정 여성 부속기 종양)은 1973년 Kariminejad와 Scully가 처음으로 보고하였으며, 전 세계적으로 약 80여 증례가 보고된 매우 드문 종양으로 알려져 있다. 조직학적으로 종괴를 이루는 세포는 소낭성의 구조와 주위에 뚜렷한 기저막을 특징으로 한다. 이 종양의 특징은 대개 광인대에서 발생하고 임상적, 조직학적으로 양성으로 알려져 있지만 간혹 악성경과를 취하며 전이와 재발을 보고하기도 한다.

저자들은 2002년 4월 계명대학교 산부인과학교실에 서 광인대에 발생한 FATWO 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 배○○, 50세
산과력 : 2-0-1-2
초진일 : 2002년 4월 24일

과거력 : 29년 전 충수돌기염으로 충수제거술을 시행하였다.

가족력 : 특이 사항 없음.

월경력 : 월경주기는 30일형으로 규칙적이었고 최종 월경일은 2002년 4월 13일이었다.

주소 및 현병력 : 하복부 불쾌감으로 환자는 2002년 4월 20일 개인병원에서 초음파 및 내진을 통하여 골반내 종괴가 발견되어 2002년 4월 24일에 계명대학교 산부인과학교실로 전원되었다.

이학적 소견 : 신장 157 cm, 체중 67 kg, 입원시 혈압 120/70 mmHg, 체온 36.5℃, 맥박 76회/분, 호흡수 20회/분이었으며 골반진찰 결과 외음부와 자궁경부는 정상이었으며 자궁은 정확히 촉진하기 어려운 상태로 우측 부속기에 약간 유동성이 있는 종괴가 촉진되었다. 사지의 부종은 없었다. 전신상태는 양호하였다.

검사 소견 : 입원 당시 혈액검사, 뇨검사, 출혈소인 검사, 간기능검사, 흉부 X-선, 심전도검사에서는 이상 소견이 없었다. 혈청 CA125는 정상범주였다.

초음파 소견 : 우측 골반경내에 균질한 음영의 종괴가 관찰되며 내부에는 저음영의 낭종 소견이 보였다.

책임저자 : 권상훈

크기는 8×6 cm이었다.

수술 소견 : 자궁은 정상 크기로 종괴에 의해 약간 좌측으로 밀리고 양측부속기는 정상이었다. 종괴는 우측 광인대에서 쉽게 박리되어 절제되었다. 더글라스와 에 분홍색의 액체가 소량 고여 있었다. 장간막과 상복부는 육안적으로 정상이었다. 세포진단학 소견은 정상이었다. 종괴를 동결절편 검색한 후 육종소견을 보여 전자궁적출술과 양측 부속기 절제술을 시행하였다.

조직 병리학적 소견 : 육안소견상 자궁과 양측 부속기는 정상 소견을 보이고 전적출자궁은 12.6×5.2×6.0 cm, 215.0 gm이었고, 우측 난관은 12.5×8.0 cm였으며, 우측 난소는 2.7 cm 장경으로 정상이었다. 절제된 종괴는 9.5×8.2×6.8 cm의 크기, 225.5 gm의 무게를 가지는 표면이 매끈하고 탄력성이 있었으며, 절단면은 부분적으로 낭성 변화를 가지고 있었다(Fig. 1). 경도(consistency)는 일부는 고무같고 대부분은 단단하였고 괴사부위는 없었다. 현미경적 검색에서 자궁경부는 만성 경부염의 소견을 보였으며, 자궁 내막은 증식기였고, 자궁근층에 자궁선근종 소견을 보였다. 종괴를 이루는 세포는 밀집한 관상(tubular), 체모양(sieve-like) 형태의 배열을 보이고 세포간질은 적었다(Fig. 2). 종양세포들은 입방형으로 세포 경계가 분명하며, 핵은 난원형이었다. PAS (periodic acid-Schiff)와 reticulin 염색에서 각각의 소관을 둘러싸는 기저막이 분명하게 관찰되었다(Fig 3). 면역조직화학검사에서 종양 세포는 cytokeratin과 vimentin에 양성반응을(Fig 4), carcinoembryonic antigen (CEA), inhibin, epithelial membrane antigen (EMA)에 음성 반응을 보였다. 전자

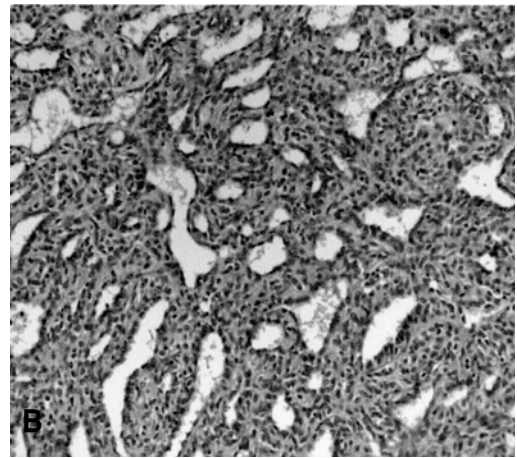
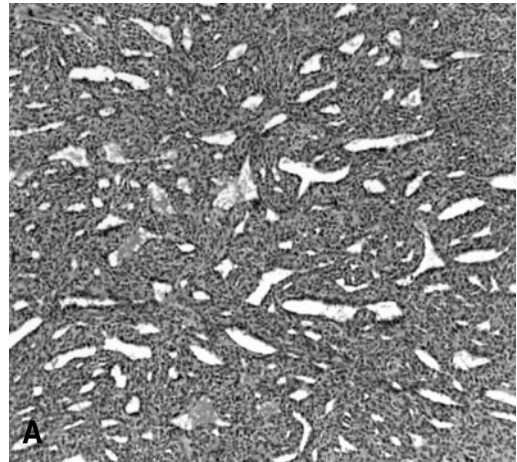


Fig. 2. Low-power view, High-power view of the female adnexal tumor of probable wolffian origin with prominent tubular architecture.

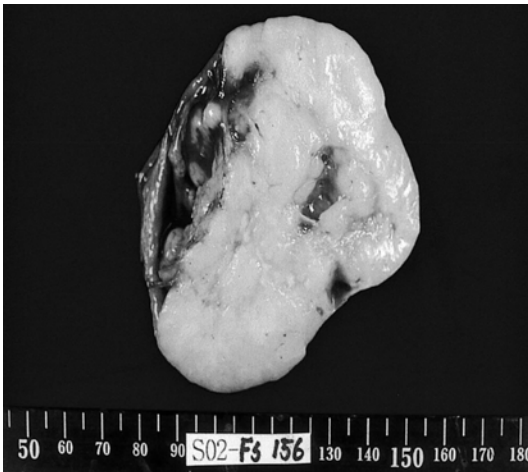


Fig. 1. Gross photograph of the tumor.

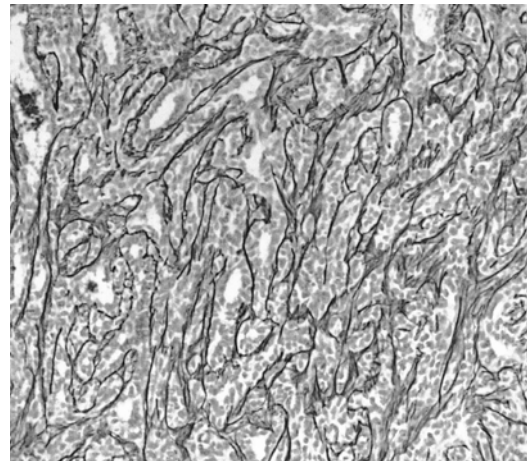


Fig. 3. Reticulin fibers around surrounding tubules and gland, accentuated by reticulum stain.

현미경적 소견은 섬모, 분비성 과립이 없었으며 당원 성분의 회박성 등이 관찰되었다(Fig. 5). 이와 같은 육안 및 현미경적 소견으로 우측 광인대에서 발생한 FATWO로 진단하였다.

수술 후 경과 : 수술 후 항암요법이나 방사선 치료 없이 7일째 퇴원하고 현재 외래 추적 검사 중이며 특이 소견은 없다.

고 찰

FATWO는 매우 드문 종양으로 1954년 Novak¹에 의해 mesonephric tumors로 보고되었고 이 때는 중신 간잔유물(mesonephric remnant)이 존재하는 난소문(hilus)에서 발생한다고 보았다. 1973년 처음으로 Kariminejad와 Scully²는 특징적인 관상배열을 보이는

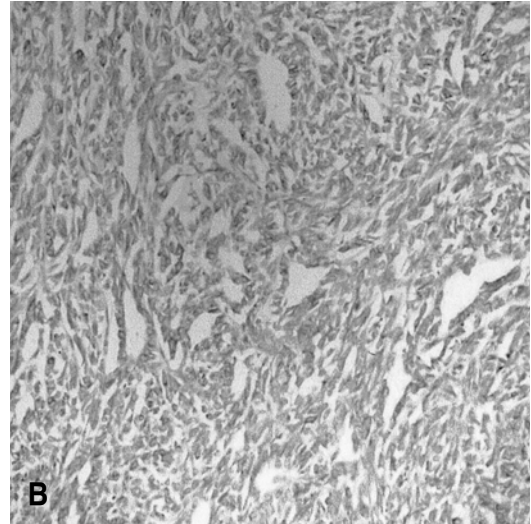
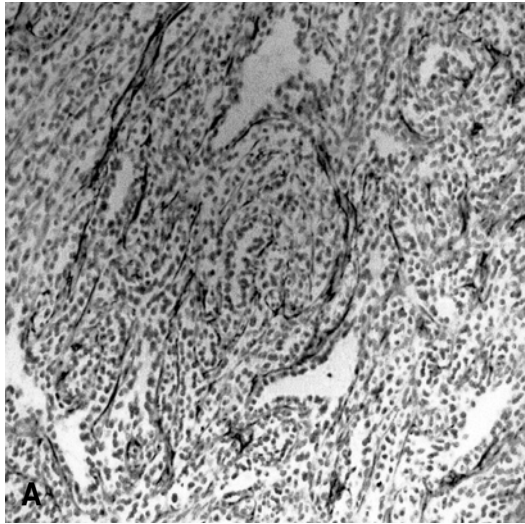


Fig. 4. A. Basement membrane surrounding neoplastic tubules stained with vimentin. B. Tumor cells stained strongly for antibodies to cytokeratin.

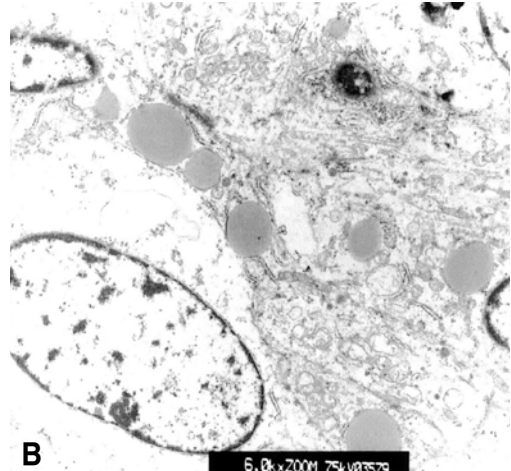
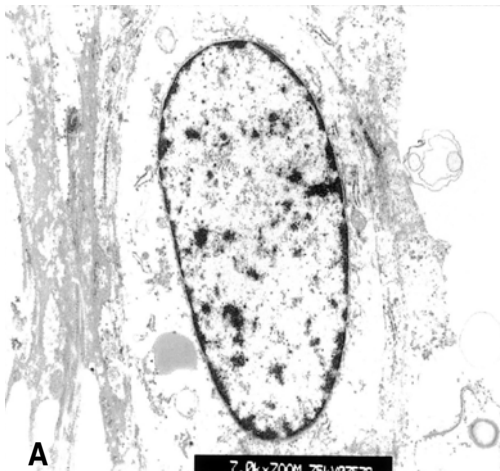


Fig. 5. Electromicroscopic findings showing (A) continuous thick peritubular basal lamina (arrowheads) and paucity of cilia (arrow) in tubular cells. (B) Also noted is desmosome (arrow) in the tubular cells (TEM, original magnification A, X7,000; B, X6,000).

9예의 FATWO를 보고하였다. 그 이후 전세계적으로 80예 정도가 보고된 드문 종양이다. 임상적으로 특징적인 증상과 증후는 거의 없지만 병리학적으로 분명한 소견을 보이는 종양이다. 대개 발생 부위는 광인대에 호발한다. Scully 등이 기술한 난소외조직에서 발생한 FATWO 9예의 발생부위는 광인대 2예, 난관간막 5예, 난관에 부착된 2예였다. 저자들의 증례에도 광인대에서 발생한 경우였다. 이 종양은 중신간잔유물이 분포하고 있는 부위에서 발생한다는 점과 중신간잔유물 구조에서 보이는 현저한 관주위의 기저막을 가지고 있는 것을 특징으로 하는데, 우선적으로 다른 난소 종양의 가능성을 완전히 배제한 후에 진단해야 된다고 하였다.² 환자들의 주소(chief complain)는 대부분 복부팽만, 복통과 질출혈이라고 보고되며 반 수에서 다른 자궁내막암종이나 골반의 자궁내막증식증 등으로 인한 수술 중에 우연히 발견된 종괴였다. 본 증례는 이와 다르게 난소종양과 감별이 어려운 상황에서 시험적 개복술을 시행하였고 조직학적 검사 후에 확진되었다. 대개 임상적으로는 다른 난소종양에서 흔히 보이는 호르몬의 영향은 보이지 않고 대부분 양성 경과를 취한다.¹² 그러나 Inoue 등¹³은 호르몬 활성을 가진 종양을 보고하기도 하였다. FATWO 9예의 15년 추적조사에서 7예는 재발이 없었으며 2예에서 수술 6년 후에 재발을 보고하였다.⁷ 수술 후 간, 폐전이를 보고한 경우 대개 수술 후 6년이 지나서였다.¹⁴ Daya (1994)과 Sheyn 등(2000)은 수술시 장간막, 간, 폐 등에 전이가 된 FATWO의 예를 보고하고 있어 약간의 악성경과를 가진다고 보는 것이 타당하겠다. 즉 수술 후 지속적인 경과 관찰을 필요로 한다. 전이가 있는 몇 예의 보고에서, 높은 세포분열수, 세포학적 비정형성, 높은 세포밀도 등이 있을 때 전이 또는 재발의 가능성에 대해 신중한 고려를 할 것을 제안하고 있다.^{5,7} 본 증례에서는 수술 중 종괴의 피막이 보존되었고 세포분열상이 거의 없으므로 부가적인 화학요법 또는 방사선 치료는 시행하지 않고 수술 후 11개월간 추적관찰하여 특이 사항이 없이 양성경과를 보이고 있다.

조직학적으로 종양세포는 세 가지 다른 형태로 배열되는데 가장 두드러진 형태가 단층의 원추형 또는 입방형 세포에 의해 싸여 있는 소관(tubule)이다. 다른 형태로는 충실성(solid) 형태를 보이기도 하고 소낭성(microcyst)형태를 가진 체모양(sieve-like)을 보이기도 한다.³ 저자들의 증례에서도 특징적인 소관들을 보이기도 하고 체모양을 보이기도 한다. 이와 같이 특징적

인 현미경적 소견으로 하여 진단이 용이한 경우도 있으나 대개는 선암종과 성기삭 간질종양 등과의 감별이 필요하다.⁴ 특히 Sertoli-Leydig 세포종양과 매우 혼동되기 쉬우므로 주위하여야 하며 내분비적 증상이 없는 점과 전혀 Leydig세포와 유사한 성분이 관찰되지 않는 점으로 감별될 수 있다.⁵ 자궁내막양 선암종과는 점액분비가 없는 점으로 구별된다.⁶

임상적으로는 이러한 종양의 예후를 예견할 표시자가 없다. 종양표시물은 대개 정상을 보인다.⁹ 본 증례에서도 종양표시물은 정상범위를 보였다. 종양의 괴사, 세포분열, 피막 침범 등은 악성의 표시자가 될 수 없고 단지 hypercellularity와 nuclear and cytologic pleomorphism은 악성의 소견으로 볼 수 있다.¹⁰ 저자들의 증례는 잘 분화된 형태를 취하고 있고 세포분열도 드물었다. 본 종양은 병합화학요법 및 방사선 치료에 반응한다는 보고도 있으나⁵ 본 증례에서는 수술 이외의 부가적인 처치는 하지 않고 추적 검사하였다.

Demopoulous 등¹¹은 전자현미경 소견으로 wolffian관 잔유물의 특징을 밝혔는데 섬모, 포기체, 분비성 과립이 없고 당원(glycogen) 성분의 희박성 등이 Mullerian 잔유물에서 발생했다기 보다는 Wolffian 잔유물에서 발생한 것과 일치된다고 보았다. 본 증례의 경우는 섬모(cilia)와 골지체(Golgi apparatus)가 거의 없고 glycogen도 거의 없고 lipid droplets과 lysosomes은 풍부하다. Gardner 등은 wolffian 구조와 mullerian 구조사이의 차이점을 기술하였는데 이는 wolffian 기원의 상피 세포와 핵이 더욱 작고, wolffian 관상 구조가 더욱 저명한 기저막을 가지고, 주기적인 호르몬 자극에 반응하지 않는다고 하였다.¹²

저자들은 50세 된 여자환자의 우측 광인대에서 발생한 FATWO 1예에 대한 임상증상과 병리학적 소견을 검토하였고 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Novak E, Woodruff JD, Novak ER. Probable mesonephric origin of certain female genital tumors. Am J Obstet Gynecol 1954; 68: 1222-42.
2. Kariminejad MH, Scully RE. Female adnexal tumor of probable wolffian origin. A distinctive pathologic entity. Cancer 1973; 31: 671-7.
3. 정수경, 강석진, 김병기, 김선무. Female adnexal tumor of probable wolffian origin. 대한병리학회지

- 1987; 21: 45-8.
4. 김의정, 홍성란, 김희숙, 이현우. Female adnexal tumor of probable Wolffian Origin. 대한병리학회지 1994; 28: 427-9.
5. Young RH, Sculy RE. Ovarian tumors of probable wolffian origin. A report of 11 cases. Am J Surg Pathol 1983; 7: 125-35.
6. Russel P, Bannatyne P. Surgical Pathology of the Ovaries. In: Section 5. Mullerian epithelial and mesenchymal tumors: unclassified and miscellaneous cysts and tumors. Edinburgh London Melbourne and New York: Churchill Livingstone 1989: 305-8.
7. Abbot RL, Barlogie B, Schmidt WA. Metastatic malignant juxtaovarian tumor with terminal hypercalcemia: A Case report. Cancer 1981; 48: 860-5.
8. Daya D. Malignant female adnexal tumor of probable wolffian origin with review of the literature. Arch Pathol Lab Med 1994; 118: 310-2.
9. Sheyn I, Mira JL, Bejarano PA, Husseinazadeh N. Metastatic female adnexal tumor of probable wolffian origin: A case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2000; 124: 431-4.
10. Prasad CJ, Ray JA, Kessler S. female adnexal tumor of wolffian origin. Arch Pathol Lab Med 1992; 116: 819-91.
11. Demopoulos RI, Sitelman A, Flotte T, Bigelow B. Ultrastructural study of a female adnexal tumor of probable Wolffian origin. Cancer 1980; 46: 2273-80.
12. Gardner GH, Greene RR, Peckham B. Tumors of broad ligament. Am J Obstet Gynecol 1957; 73: 536-54.
13. Inoue H, Kikuchi Y, Hori T, Nabuchi K, Kobayashi M, Nagata I. An ovarian tumor of probable wolffian origin with hormonal function. Gynecol Oncol 1995; 59: 304-8.
14. Taxy JB, Battifore H. Female adnexal tumor of probable wolffian origin: evidence of a low-grade malignancy. Cancer 1976; 37: 2349-54.

국문초록

중신관 기원 추정 여성부속기 종양은 진단하기 어려운 매우 드문 종양이다. 대부분이 광인대에서 발생한다고 알려져 있다. 저자들은 광학현미경, 전자현미경적 소견 및 면역조직학적 특징으로 진단된 중신관 기원 추정의 여성부속기 종양의 특징을 가진 종양 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

중심단어 : 여성 부속기 종양, 중신관 기원