

빈뇨를 주소로 한 5세 여아에서의 성숙 낭성 기형종 1예

서울의료원 산부인과

김연오 · 최지향 · 김혜지 · 전윤정 · 최현정 · 조 숙

Mature cystic teratoma in a 5-year-old girl presenting as urinary frequency: A case report

Youn Oh Kim, M.D., Ji Hyang Choi, M.D., Hye Ji Kim, M.D., Yoon Jung Chun, M.D.,
Hyun Jung Choi, M.D., Sook Cho, M.D., Ph.D.

Department of Obstetrics and Gynecology, Seoul Medical Center, Seoul, Korea

Ovarian tumors are rare in children. Their incidence is estimated to be about 2.6 cases per 100,000 girls per year. About 1/3 of all childhood ovarian tumors are reported to be malignant. Germ cell tumors are more frequent than epithelial and sex cord stromal tumors in children and teratoma is the most common germ cell tumor occurring in children. In most cases, the presenting symptoms in childhood included abdominal pain, an abdominal mass, abdominal distention and so on. These non-specific symptoms and low incidence lead to suspicions of more common diseases, so the diagnosis of ovarian masses in childhood is difficult. We experienced a rare case of mature cystic teratoma in a 5-year-old girl with urinary frequency without abdominal discomfort despite the large size. The pre-operative magnetic resonance imaging finding showed unusual characteristics, rising suspicion of malignancy. So, we present this case with a brief review of literature.

Key Words: Teratoma, Mature, Children, Frequency

소아에서의 난소종양은 매우 드물다. 이들의 발생빈도는 연간 발생하는 100,000명 중 약 2.6건으로 보고되고 있다.¹ 소아에서 발생하는 난소종양은 전체 소아 난소종양 중 약 1/3에서 악성으로 보고되고 있다.² 소아에서의 대부분의 난소종양은 성인과 달리 생식세포 종양이며, 이 중 기형종이 소아에서 발생하는 가장 흔한 생식세포 종양이다.² 기형종은 젊은 여성에게 호발하는 난소종양으로 소아와 노인에게 드물게 발생한다.³

소아에서 난소종양에 의한 흔한 증상은 복부 통증, 불편

감 및 복부 종괴 촉진이며 그 외에 남성화, 비뇨기계 증상, 성조숙증 등이 있다.⁴ 이와 같은 비특이적인 증상과 흔하지 않은 빈도로 인해 좀 더 흔한 원인을 의심하기 때문에 소아에서의 난소종양의 진단은 지연될 수 있다.

저자들은 난소종양의 발생이 거의 드문 5세에 크기가 비교적 큰 난소종양임에도 흔한 증상인 종괴 자각 증상이나 동통의 호소 없이 빈뇨 증상만 보이며, 수술 전 시행한 자기공명영상에서도 비전형적인 난소종양의 소견을 보여 악성종양을 의심했던 성숙 낭성 기형종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 이 O 라

접 수 일 : 2010. 4. 28.
채 택 일 : 2010. 6. 8.
교신저자 : 최지향
E-mail : harmony4@catholic.ac.kr

주 소: 약 3개월간 지속된 빈뇨

가족력: 어머니가 소아마비.

기왕력: 특이사항 없었다.

현병력: 과거 특이병력이 없는 5세 여아로 약 3개월 전부터 빈뇨를 호소하여 개인 소아과 의원에서 요로감염 진단하에 치료하였으나 증상의 호전이 없었다. 이후 본원 소아과로 전원되어 시행한 복부 촉진 시 종괴가 만져지고, 복부 초음파 검사 소견에서 골반 내에 낭성 종괴가 관찰되었다. 골반 자기공명영상 검사상 난소종양이 의심되어 산부인과로 의뢰되었다.

이학적 소견: 체격 및 영양 상태는 중등도, 의식은 명료하였다. 체중은 26.9 kg, 신장 122 cm, 혈압 100/70 mm Hg, 체온 36°C, 맥박 75회/분이었다. 경부 임파선 비대 등은 없었고 청진상 폐음 및 심음은 정상이었으며 간장 및 비장은 촉진되지 않았고, 장운동은 정상이었다. 서혜부 임파선 종대 없었다. 중간 하복부에 약간의 압통이 있었으며 등근 성인 주먹 크기의 단단한 종괴가 촉진되었다.

검사 소견: 혈액 소견상 혈색소 14.1 g/dL, 혈구용적비 41.9%, 백혈구 6,800/mm³, 혈소판 230,000/ μ L였다. 요 침사의 고배율 시야에서 백혈구 0~1개, 적혈구 5~9개 관찰되었고, 기타 요검사 소견은 음성이었다. 요배양 검사상 그람 음성 간균이 1,000/cc 이하로 자랐다. 신기능 검사상 혈청 creatinine 0.5 mg/dL, BUN 11 mg/dL로 정상이었다. 간기능 검사, 혈액응고 검사, 흉부 X선 검사는 정상 소견이었다. 종양표지자 검사상 AFP 0.867 ng/mL, CA 19-9 32.95 U/mL, CEA 0.893 ng/mL β -hCG <2.00 mIU/mL로 정상범위였으며, CA 125는 41.66 U/mL로 경미하게 상승되었다.

복부 초음파 검사 소견: 양측 신장 비대 소견이 보였으며, 골반 내에 다수의 격막이 있으며 두꺼운 벽과 일부 고형성 물질을 포함하는 거대한 낭성 종괴가 관찰되어 악성을 배제할 수 없었다. 신장 및 간담도는 정상 소견이었으며 기타 특이 소견은 없었다 (Fig. 1).

복부 및 골반 자기공명영상 소견: 복부 및 골반에 걸쳐 10×9×8 cm의 액체로 채워져 있는 엽성 윤곽의 일부 두꺼운 벽과 다방성의 격막을 가진 낭성 종괴가 관찰되었으며, 복강 내 소량의 액체가 고여 있었다. 조영증강 후의 T1 강조 영상에서 낭종 내부와 벽 및 격막에 조영증강된 소견은 관찰되지 않았으며, 동위상과 역위상 검사에코에서도

조영 증강소견은 관찰되지 않았다. 따라서 악성을 배제할 수 없는 장액성 난소종양 또는 임파종을 의심하였다 (Fig. 2).

수술 소견: 임상적으로 악성 난소종양으로 진단하에 시험적 개복술을 시행하였다. 전신마취하에 정중 횡절개로 개복하였다. 복강 내에 약 300 mL의 장액성 액체가 차 있



Fig. 1. Transabdominal ultrasonogram shows huge multiple septated hypoechogenic cystic mass with some mixed echogenic area and posterior acoustic shadowing.

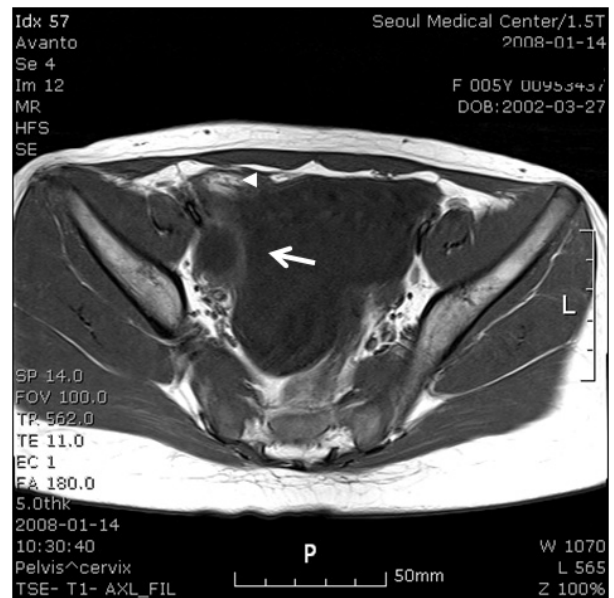


Fig. 2. T1 weighted axial magnetic resonance image shows the minute size of high signal intensity lesion at peripheral area (arrow head), which misled this fat component of the ovarian cyst for other tissue. Also, the septated thick wall (arrow) can be noted.

었다. 우측 난소에 다낭성으로 이루어진 10 cm 정도 크기의 종양이 관찰되었고, 대부분의 표면은 매끄러웠으나 일

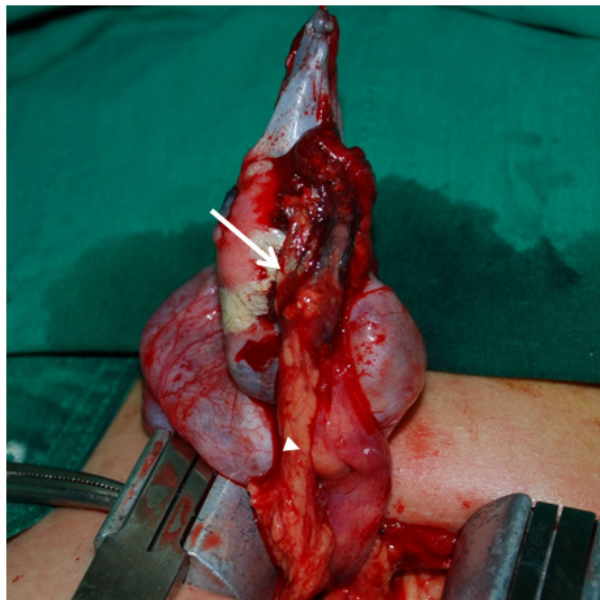


Fig. 3. Gross photography of right lobulating mass after aspiration, adhered to omentum (arrow head) and covered with hair and fat tissue (arrow).

부에서는 파열된 상태였으며, 대망과 유착되어 있었다. 그 외에 좌측 난소, 난관 및 자궁은 정상이었으며, 양측 골반 및 부대동맥 림프절 촉진상 만져지는 종괴는 없었고, 복막 및 장에도 만져지는 종괴는 없었다. 수술은 복강세척검사를 시행하고, 대망과의 유착박리술 후 우측 난소 절제술 시행하였다. 동결조직 절편검사를 의뢰하였으며 결과는 성숙낭성 기형종으로 확인되었다.

병리학적 소견: 육안적 소견으로는 노란색을 띤 다낭성 종양으로 10×6.5 cm의 크기였고, 흡입술 시행한 후의 무게는 150 g이었으며, 종양의 내용물은 대부분이 노란색의 맑은 액체로 차 있었으며 파열된 부위는 부분적으로 모발과 지방으로 뒤덮인 피부 조직의 종괴를 형성하고 있었다 (Fig. 3). 현미경적 소견으로는 낭종의 벽을 이루고 있는 중층 편평상피세포 아래에 뇌세포와 교세포를 포함하는 뇌조직이 보이고, 지방 조직과 연골 조직을 관찰할 수 있었다 (Fig. 4). 악성종양의 증거는 없었고, 복강세척검사에서 악성세포가 관찰되지 않았다.

수술 후 경과: 수술 후 경과 양호하였으며 수술 후 4 일째에 별다른 합병증 없이 퇴원하였다. 수술 후 현재 30 개월 추적관찰상 특이소견 관찰되지 않고 있다.

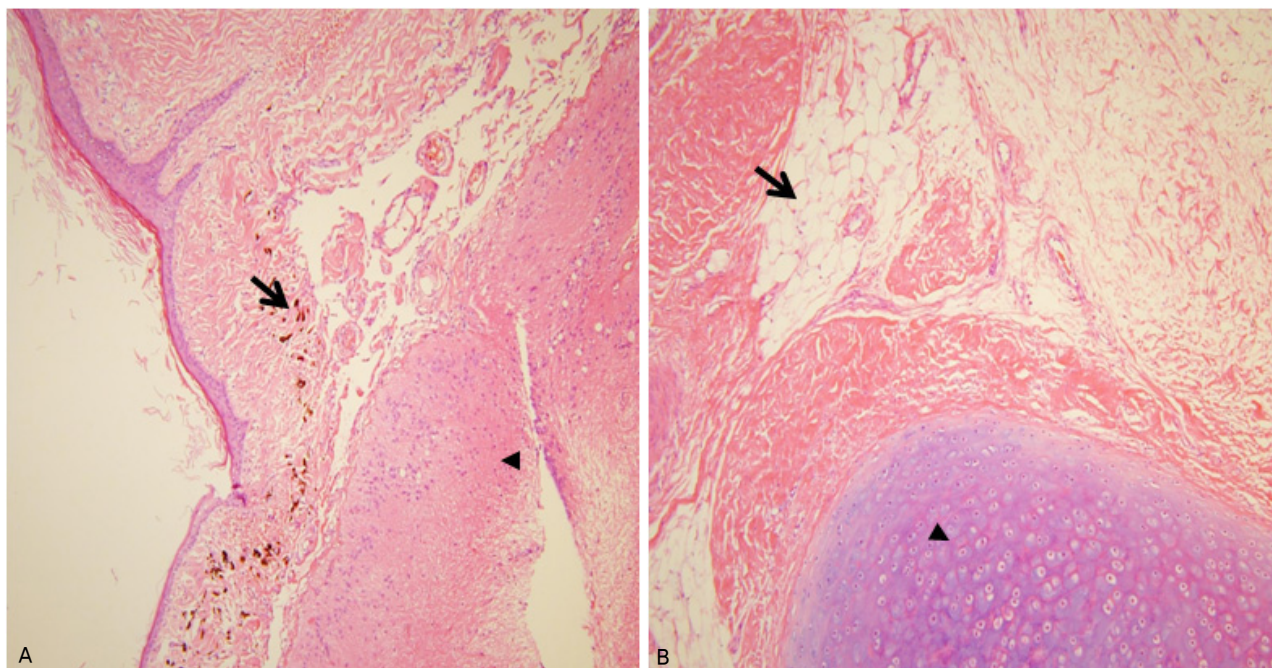


Fig. 4. Microscopic findings of mature cystic teratoma showing. (A) Mature stratified squamous epithelium with melanin pigment (arrow) and underline brain tissue (arrow head) with glial cell and neuron (H&E stain, ×100), (B) Fat cell (arrow) and cartilage (arrow head) (H&E stain, ×100).

고 찰

난소종양은 소아에서는 드문 종양으로 소아에서 발생하는 모든 종양의 1~1.6%만을 차지한다.^{1,5} 또한, 모든 난소종양 중 1~2%⁶ 혹은 6%⁷ 정도가 소아기에 발생한다. 국내에서의 보고에 의하면 10세 이하에서 발생하는 난소종양의 빈도는 난소종양 전체 5,046예 중 15예 (0.003%)였으며, 이 중 0~5세는 3예 보고되었다.⁸

소아에서 발생하는 난소종양은 악성의 빈도가 높다고 알려져 있어, 한 연구자는 소아 난소종양의 약 1/3이 악성이라고 보고하였으며,² 다른 연구에서는 9세 이하의 소아에서 약 80%까지 악성으로 보고되기 때문에,⁷ 소아에서의 난소종양은 악성일 가능성에 대해 심각하게 고려해야 한다.

소아에서의 난소종양은 성인과 달리 60%가 생식세포 종양이며 이 중 기형종이 소아에서 발생하는 가장 흔한 생식세포 종양이다.² 이러한 기형종의 나이분포는 Caruso 등³이 보고한 305예의 분석결과 9세 미만은 0%, 10~19세는 8.5%, 20~29세는 36.6%로 최대치를 보이다가 그 후로는 차차 발생빈도가 줄어들고 있는 것으로 미루어, 초경이 지난 젊은 가임기 여성에서 호발함을 알 수 있다. 지금까지 국내에 0~5세에 발생한 난소종양 중 성숙 남성 기형종은 1예가 보고되고 있다.⁸

기형종은 여러 발생학층으로 이루어져 있고 다능성의 세포에서 발생하며, 여러 잘 분화된 세포 형태로 구성되어 있는 성숙 남성 기형종과 분화가 덜 되었으며 배아 조직으로 이루어져 있는 미성숙 기형종으로 분류된다. 성숙 남성 기형종은 조직학적으로 대부분 남성이며, 외배엽, 중배엽, 내배엽의 조직을 함유하고 있으나 외배엽 기원의 조직이 가장 많다. 배아 세포에서 유래한 성숙 남성 기형종 내의 조직 중 피부, 피지선, 모낭, 뇌와 신경조직은 외배엽 기원의 조직이고, 연골, 골조직, 치아, 근육이나 지방은 중배엽 기원, 내장관, 호흡기, 갑상선 조직 등은 내배엽으로부터 유래한 조직이며, 드물게 프로락틴 분비 뇌하수체 조직도 보고되고 있다.⁹

소아에서 난소종양이 있는 경우 증상으로는 복부 동통이 가장 흔한 증상이고, 복부 종괴 촉지가 가장 흔한 타각 증상인데 이유는 난소의 위치가 태생기에는 제10흉추의 위치, 생후 초기에는 복강 내에 자리잡은 후 사춘기 때 비로소 골반강 내에 위치하기 때문이다.¹⁰ 그 밖에 오심, 구토,

성조숙증 또는 무증상인 경우 등이 있다.⁴ 성인의 경우 난소종양이 큰 경우 낭종이 골반강 내에 위치하기 때문에 방광을 압박하여 요저류나 빈뇨를 유발할 수 있으나 소아에서 빈뇨를 호소하는 경우는 흔하지 않으며, 국내에는 아직 보고된 바가 없다. 본 증례에서는 크기가 10 cm 이상인 난소 낭종이 복부와 골반에 걸쳐 있었음에도 흔한 증상인 복부 통증 및 종괴 자각증상 없이 빈뇨 증상만 있어 진단에 어려움이 있었다. 이와 같이 이 연령에서 난소종양을 진단하는 데 어려움이 있는 이유는 여러 증상이 비특이적이며 흔하지 않기 때문에 덜 의심하게 되고, 복부 통증과 같은 급성 증상이 있는 경우에도 충수염 등과 같은 더 흔한 원인을 의심하기 때문이다. 따라서 모호한 복부와 골반 증상을 호소하는 소아에서는 복부 촉진과 양손을 이용한 직장-복부 진찰이 중요하다.¹¹ 그 외에 신중한 과거력과 이학적 검사, 요로 기관의 검사가 시행되어야 하며 비특이적인 증상이 지속 시에는 산부인과적인 문제를 고려해야 한다.

기형종을 진단하는 방법에는 초음파 검사, 방사선 검사 및 혈청 종양 표지자 검사 등이 있다. 기형종의 초음파 검사는 비교적 특징적인 몇 가지 소견을 보이는데 이들 소견으로는 낭종 내 치아, 머리카락에 의한 고반향 불규칙 고형 성분이나 지방-액체 음영, 후방음향음영 등이 보일 수 있으나, 이러한 초음파 소견만으로는 악성을 배제할 수 없다.¹² 초음파 검사만으로 진단이 용이하지 않는 경우 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상 촬영을 하는데 지방성 종괴나 석회화를 종괴 내에서 관찰함으로써 진단할 수 있다.¹³ 자기공명영상에서의 성숙 남성 기형종 진단의 핵심적인 요소는 지방성분으로, 조영 주입한 T1강조 영상에서는 고신호강도를 보이고 지방억제영상에서는 보이지 않는다. 성숙 남성 기형종의 약 7.5%에서는 낭종 내에 지방 성분이 없고 낭종벽이나 Rokitansky 결절에서 부분적으로 존재하나 이러한 경우에는 지방억제영상보다는 동위상과 역위상 경사 에코에서 찾아낼 수 있다. 그러나 성숙 남성 기형종의 약 7%에서는 지방성분이 존재하지 않는데 이러한 경우에는 진단하기 어렵다.¹⁴ 본 증례의 경우에는 초음파 소견상 낭종의 크기, 다수의 격막과 두꺼운 벽뿐만 아니라 낭종 내의 고형성 결절을 보여 악성 가능성을 배제할 수 없었으며, 자기공명영상에서도 기형종의 특징적인 소견인 낭종 내의 지방 성분이 관찰되지 않았으며, 낭종벽에 매우 작게 위치하여 다른 조직의 지방 성분으로 오인되어 기형종보다는

악성난소종양을 의심하였던 경우이다. 그 외 진단방법으로 혈청 종양 표지자인 CA 19-9가 성숙 낭성 기형종을 진단하는 데 도움이 된다¹⁵는 보고가 있으나 본 증례의 경우에는 CA 19-9는 정상 범위이고 CA 125만 약간 상승되어 있었다.

기형종으로 인한 합병증은 부속기 염전, 파열로 인한 급성 화학적 복막염, 유착, 과립화 반응 등으로 다양하며 염전이나 파열된 경우 급성 복증을 초래하여 응급 수술을 요하기도 한다.

치료는 성숙 낭성 기형종에서는 생식기 및 호르몬 생성 조직 부위를 가능한 많이 보존 할 수 있도록 낭종 절제술과 부분적 난소 절제술을 시행한다. 본 증례는 소아에서 악성의 빈도가 높고, 수술 전 검사에서 악성을 배제할 수

없었기 때문에 복강경 수술보다는 개복 수술을 선택하였으며 냉동절편 조직검사상 성숙 낭성 기형종 진단 후 정상적인 난소조직을 관찰하기 어려워 우측 난소 절제술을 시행하였다.

소아의 난소 생식세포종양은 좋은 예후를 보이는데 심지어 악성인 경우에도 예후가 좋아 재발율은 약 4.5%이며 사망률은 약 3%이다.¹

이에 본 저자들은 난소종양의 발생이 매우 드문 5세 여아에서, 흔하지 않은 증상인 빈뇨와 비특이적 자기공명영상 소견으로 악성난소 종양 의심하에 수술하여 성숙 낭성 기형종으로 진단받고 수술 후 빈뇨 증상이 소실된 1예를 경험한 바 간략한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Skinner MA, Schlatter MG, Heifetz SA, Grosfeld JL. Ovarian neoplasms in children. Arch Surg 1993; 128: 849-53.
2. De Backer A, Madern GC, Oosterhuis JW, Hakvoort-Cammel FG, Hazebroek FW. Ovarian germ cell tumors in children: a clinical study of 66 patients. Pediatr Blood Cancer 2006; 46: 459-64.
3. Caruso PA, Marsh MR, Minkowitz S, Karten G. An intense clinicopathologic study of 305 teratomas of the ovary. Cancer 1971; 27: 343-8.
4. van Winter JT, Simmons PS, Podratz KC. Surgically treated adnexal masses in infancy, childhood, and adolescence. Am J Obstet Gynecol 1994; 170: 1780-6.
5. Lucraft HH. Ovarian tumours in children-a review of 40 cases. Clin Radiol 1979; 30: 279-85.
6. Abell MR, Johnson VJ, Holtz F. Ovarian neoplasms in childhood and adolescence. I. Tumors of germ cell origin. Am J Obstet Gynecol 1965; 92: 1059-81.
7. Norris HJ, Jensen RD. Relative frequency of ovarian neoplasms in children and adolescents. Cancer 1972; 30: 713-9.
8. Shim SI, Hur SY, Lee GS, Kim SJ, Kim EJ, Song SK, et al. Clinicopathological observation on ovarian tumors in premenarcheal years. Korean J Obstet Gynecol 1998; 41: 2072-9.
9. Park SH, Park BJ, Kim YW, Kim TE, Maeng LS. Ruptured ovarian mature cystic teratoma with jaw bone and teeth: a case report. Korean J Obstet Gynecol 2008; 51: 1571-5.
10. Ein SH, Darte JM, Stephens CA. Cystic and solid ovarian tumors in children: a 44-year review. J Pediatr Surg 1970; 5: 148-56.
11. Adams Hillard PJ. Benign disease of the female reproductive tract. In: Berek JS, Novak E, editors. Berek & Novak's gynecology. 14th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. p.441.
12. Laing FC, Van Dalsem VF, Marks WM, Barton JL, Martinez DA. Dermoid cysts of the ovary: their ultrasonographic appearances. Obstet Gynecol 1981; 57: 99-104.
13. Friedman AC, Pyatt RS, Hartman DS, Downey EF Jr, Olson WB. CT of benign cystic teratomas. AJR Am J Roentgenol 1982; 138: 659-65.
14. Bouic-Pages E, Perrochia H, Merigeaud S, Giacalone PY, Taourel P. MR Imaging of primary ovarian tumors with pathologic correlation. J Radiol 2009; 90: 787-802.
15. Dede M, Gungor S, Yenen MC, Alanbay I, Duru NK, Hasimi A. CA19-9 may have clinical significance in mature cystic teratomas of the ovary. Int J Gynecol Cancer 2006; 16: 189-93.

= 국문초록 =

난소 종양은 소아에서는 매우 드물다. 소아에서의 대부분의 난소 종양은 성인과 달리 생식세포 종양이며 그 중 기형종이 소아에서 발생하는 가장 흔한 생식 세포 종양이다. 소아에서의 난소 종양은 비특이적인 증상과 흔하지 않은 이유로 의심을 덜하기 때문에 진단이 어렵다. 본 저자들은 난소종양의 발생이 매우 드문 5세 여아에서, 흔하지 않은 증상인 빈뇨로 요로 감염에 대해서만 치료 받다가 비특이적 자기공명영상 소견으로 악성난소 종양 의심하에 수술하여 성숙 낭성 기형종으로 진단 받고 수술 후 빈뇨 증상이 소실된 1예를 경험한 바 간략한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 성숙 낭성 기형종, 소아, 빈뇨