

난소의 미분화 기형종 수술 10년 후 발견된 복막 신경교종 1예

부산대학교 의과대학 산부인과학교실
조무성·김승철·김기형·윤만수

복막 신경교종증은 대개 난소 기형종과 관련되어 발생하며, 대부분 성숙 신경교 조직들로 구성된 독립된 결절들의 복막내 이식으로 광범위하게 복막에 이식될 때에도 예후는 나쁘지 않은 것으로 보고되고 있다. 저자들은 1993년 5월 14일 우측난소 기형종의 수술적 제거후 추가적인 항암치료 10년 후 발생한 복강내 종괴를 수술적 제거하여 병리 조직검사 결과 복막 신경교종증으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 복막 신경교종증, 난소 미성숙 기형종

서 론

복막 신경교종증은 1906년 Neuhauser¹에 의해 처음 명명되었으며 대개 난소 기형종과 연관되어 발생하며, 대부분 성숙한 신경교 조직들로 구성된 다발성 결절들의 복강내 이식으로 정의되고 있다.^{2,5} 여러 연구에서 복막 신경교종증은 광범위하게 복막에 이식될 때에도 예후는 나쁘지 않은 것으로 보고되고 있다.^{1,6,7}

복막 신경교종증의 현미경적 소견은 경계가 뚜렷한 얇고 단단한 타원형이나 둥근 1-3 mm 정도의 소결절로 성숙 신경교 세포로 구성되어 있다.⁸⁻¹⁰ 그리고 복강내 장이나 복막 그리고 골반에 퍼져있는 신경교 조직은 복막암 특히 암종증(carcinomatosis) 혹은 복막결핵 등으로 오인될 수도 있으므로 조직학적인 신경교 조직의 확인이 가장 중요하다.¹⁵

저자들은 1993년 5월 14일 우측난소 미성숙 기형종의 수술적 제거후 추가적인 항암치료 10년 후 발생한 복강내 종괴를 수술적으로 제거하여 병리 조직검사 결과 복막 신경교종증으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 정○진, 27세

주 소 : 복부 불편감과 통증, 하복부 종물

현병력 : 2003년 1월부터 5개월간의 복부 불편감과 하복부 종물로 개인 산부인과 의원을 방문하여 초음파 검사결과 골반내 거대 종괴가 발견되어 2003년 6월 30일 본원으로 전원되었다.

과거력 : 1993년 5월 11일 본원에서 우측 난소의 미성숙 기형종(Grade II)으로 우측 난소난관 절제술, 좌측 난소 췌기 절제술, 부분 대장 절제술 및 충수돌기 절제술을 시행하고 추가적인 항암요법 VAC (Vinblastin, Actinomycin D, Cyclophosphamide) 12회를 투여 받은 적이 있음.

가족력 : 기타 특이 사항 없음.

월경력 : 초경은 14세, 월경 기간은 7일, 28일로 규칙적이며, 양은 보통이었으며, 생리통은 심하지 않았다. 최종 월경일은 2003년 6월 12일 이었다.

출산력 : 0-0-0-0.

입원시 진찰 소견 : 신장은 155 cm, 체중은 54 kg, 체격 및 영양 상태는 양호하였고, 혈압은 110/60 mmHg, 맥박은 72회, 호흡 20회/분, 체온은 36.2℃였다. 의식상태는 명료하였고 하복부 불편감과 통증을 호소하였고, 압통은 없었다. 복부 촉진시 임신 20주 이상의 거대 골반 종괴가 촉진되었다.

논문접수일 : 2005년 3월 4일
교신저자 : 윤만수, 602-739, 부산시 서구 아미동 1가 10번지
부산대학교 의과대학 산부인과학교실
전화 : (051) 240-728 · 전송 : (051) 248-2384
E-mail : msyoon@pusan.ac.kr

내진소견 : 직장 수지 검사결과 고형질의 종괴가 촉진되었다.

검사소견 : 수술 전 혈액검사결과 혈색소 11.8 mg/dL, 적혈구 용적비 35.0%, 백혈구수 $4970/\text{mm}^3$, 혈소판 $246 \times 103/\text{mm}^3$ 이었으며, 혈액 응고 검사, 요검사, 간기능 검사, 신기능 검사를 포함한 일반 화학검사, 혈청검사, 흉부 X-소견 및 심전도 모두 정상이었다. 종양표지자 검사에서 CA-125는 84.93 U/mL로 다소 증가되었고, $\beta\text{-hCG}$ 및 AFP치는 정상 범위였다.

초음파 소견 및 방사선 소견 : 초음파 소견에서 골반강내에 경계가 불확실한 거대한 낭포성 종괴가 관찰되었고 종괴는 다발성이고 내부에 종격이 관찰되고 부분적으로 고형조직 종괴와 석회화소견을 보였다. 골반 MRI 촬영 결과는 자궁과 S자 결장 근처에 우측난소 기원으로 의심되는 $20 \times 15 \times 10$ cm 크기의 다발성 종격을 가진 다낭성 낭포성 종괴가 관찰되고 내부에는 고형질 부분 및 지방성분이 관찰되는 미성숙 기형종의 소견을 보였다. 종괴로 인하여 자궁의 모양의 변형이 생겼으며, 이는 자궁에 침범되어 있는 것처럼 보였다. 더글라스와에 약간의 복수가 관찰되었다. 그러나 골반 또는 대동맥 주위 임파선 비대는 관찰되지 않았으며 간, 비장, 췌장, 신장에서 이상소견이 관찰되지 않았다(Fig. 1).

수술 소견 : 전신 마취 하에서 하복부 정중선 종절개

로 개복하였다. 자궁의 크기는 정상 범위였으며, 좌측 난소는 정상적으로 관찰되었다. 이전의 수술로 인한 우측난소는 관찰되지 않았고 복강내 골반내 유착은 관찰되지 않았다. 복강내 더글라스와에 100 cc 정도의 황갈색의 복수가 보였으며 복수 흡인채취를 시행하였다. 양측 자궁천공 인대에서 기원한 것으로 보이는 메론 크기의 줄기를 가진 종괴가 관찰되었고 종괴의 줄기를 기준으로 2회 염전 되어있었다. 피막은 비교적 매끄러웠고, 주위조직과 유착은 없었다. 절제된 종괴를 동결 절편 검사 의뢰 결과 성숙 기형종으로 판명되었다. 복막, 골반 벽에 0.5-1 cm 정도의 다수의 작은 낭포성 종괴를 절제하였고, 동결 절편 검사 결과 역시 성숙 기형종으로 판명되었다. 대망에도 다수의 작은 낭포성 종괴가 관찰되었으며 위장간막 부분 절제술을 시행하였다. 간표면에는 이상 소견이 관찰되지 않았다.

병리학적 검사 소견 : 절제된 종괴는 직경이 $20 \times 15 \times 9$ cm 크기이며 무게는 960 gm의 낭성 종괴였다. 외부 표면은 다발성 이었으며, 절단면상 내부에 다낭성이었으며 연한 황갈색의 매끄러운 장액성 물질과 머리카락으로 채워져 있었고 약간의 고형 부분도 존재하였다. 현미경적 소견은 성숙한 외배엽성분과 피부 부속기들로 구성된 낭성 벽으로 구성되어 있었다. 또한 임파 조직, 섬유지방조직, 연골, 위점막, 장벽, 신경교조직도 관찰되

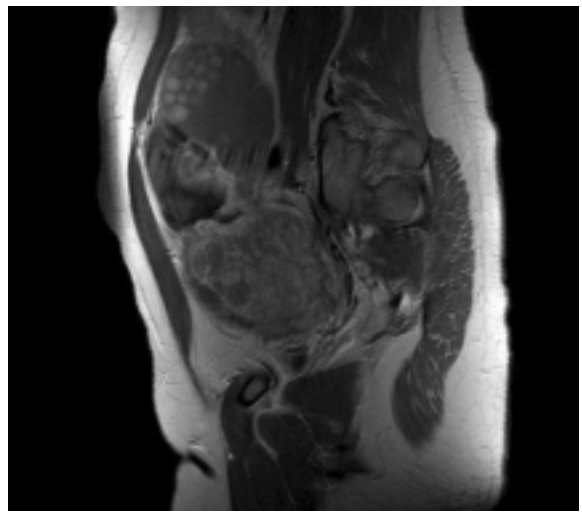
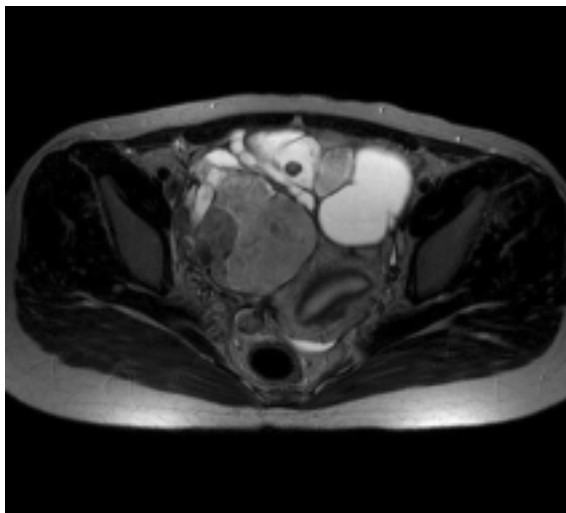


Fig. 1. Aproximately $20 \times 15 \times 10$ cm sized multiseptated complex cystic mass lesion containing enhancing solid portion and fat lobules is visible in left ovary. The contour deformity of uterus is caused by this cystic mass lesion, indicating uterus invasion. Small amount of ascites are visible in the both paracolic gutter.

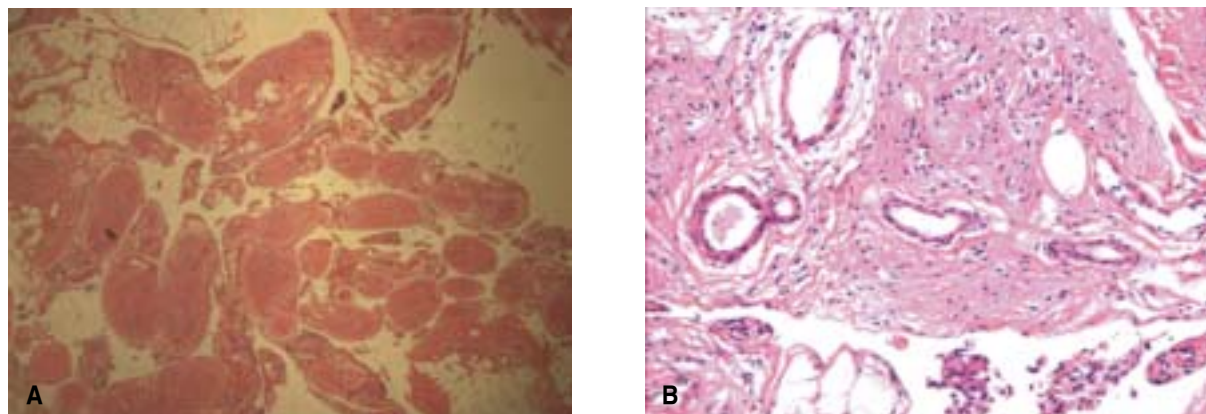


Fig. 2. A. Sections from tumor shows cystic wall composed of mature epidermis, dermis and skin appendages (H-E $\times 40$). B. There are also lymphoid tissue, muscular tissue, fibrofatty tissue, cartilage, gastric mucosa, intestinal wall and glial tissue (H-E $\times 400$).

었다. 모든 성분은 성숙한 조직이었고, 미성숙 기형종 소견은 확인되지 않았다(Fig. 2). 이외의 작은 낭종 조직들도 현미경상 성숙 교세포들로 구성되어 있어서 신경교종증으로 진단하였다. 대망에서는 신경교종증의 소견을 보였고 복수 검사는 음성 소견이었다.

수술 후 경과 : 환자는 수술 후 합병증 없이 진행되어 수술 후 8일째 퇴원하였고 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

처음 1905년 Fleischmann이 22세 여성의 복막 종괴 절제술에서 복막에 전이된 기형종을 처음 보고하였는데, 수술이후 3.5개월 후 사망하였으며 해부검사에서 육안적으로 관찰되는 산재된 신경교조직이 복막과 간표면에서 발견되었다. 이것은 암전이의 특징을 보이지 않고 특히 침윤의 특징을 보이지 않아 “신경교세포의 조직의 이식”이라고 기술하였다.¹⁰ 1906년 Neuhauser는 난소 기형종과 복막내 신경교조직 이식을 보이는 12세 여성의 증례를 발표하면서 “복막 신경교종증”이라고 명명하였다.¹

신경교종의 이식은 난소 기형종과 연관된 드문 합병증으로 흔히 미성숙 난소 기형종에서 발생하며 복막 신경교종증은 복막이나 대망에 성숙 신경교 조직이 광범위하게 속립 이식된 것으로 정의한다.^{2,5}

복막 신경교종 전이의 가설은 아직 확실하게 알려지지 않았지만, 기형종의 피막에서 수술 중 혹은 수술 전 파열된 부위를 따라 조직이 흘러나오는 복강내 착상설

과, 임파선을 통한 전이설 등으로 알려져 있다.^{3,4} 이와 유사한 전이 양상은 비장 파열로 인한 비장증(splenosis)과 난소의 점액성 낭종과 동반된 가성복막점액종으로 설명이 가능하다.¹¹ Niselsen 등은 12증례 중 11증례에서 수술 전 혹은 수술 중 기형종의 피막이 파열되어 있었다고 보고하였다.⁹

복막 신경교종의 임상증상은 원발성 난소 기형종 증상에 의존하며 골반에 혹은 복부종괴 촉지가 80%로 가장 많았고, 복통 40%, 부분적 압통도 많았으며 종괴의 파열 혹은 염전으로 인해서 급성 복통이 나타날 수 있다 하였다.^{4,6} 저자들의 예에서는 복부 불편감과 통증, 만져지는 하복부 종물을 호소하였다.

이식된 복막 신경교종증의 자연사는 아직 명확하지 않지만 현재까지 아래와 같이 보고되었다. 보고된 증례를 추적 관찰한 복막 신경교종증의 진행에 대한 가설의 유형을 보면 첫째, 증상이 없을 수 있고 이차 추시수술에서 형태적 변화 없이 발견된다는 경우가 있고 둘째, 신경교종의 이식물은 섬유아세포로 전환될 수 있고 결국은 사라지는 경우 셋째, 신경교종이 기형종과 악성 신경교 조직으로 대체될 수 있고, 결국은 사망한다.^{12,13}

복막신경교종은 수술 전 진단이 불가능하고 대부분 수술시 우연히 발견된다. 복막 신경교종증의 특징적인 육안소견으로는 복막표면이나 장막, 기형종 표면에 다수의 단단한 속립진의 회색빛이 도는 흰색 소결절들의 복막 이식물로 나타나고 전이된 암종증과 구별이 어려우며, 섬유조직 혹은 만성염증이 소견을 동반될 수 있

다. 다발성 소결절의 전이 양상을 보이는데 소결절들은 0.1 cm 이하부터 1.1 cm까지 다양한 크기를 가지며, 일반적으로 직경이 0.3 cm이다.¹⁴ 일부 작은 석회 혹은 Psammoma body가 발견될 수 있다.^{11,15-17} 기형종의 이식물은 일반적으로 소수이고 크기가 클 수 있어 구별이 가능하다. 복막 신경교종종의 이식물들은 미분성으로 광범위한 이식이 될 수 있으나, 복막과 종양에 인접한 대망에서만 제한적으로 이식되기도 한다.^{18,19}

복막 신경교종종의 복강 복막, 대망, 그리고 골반내 장기에서 관찰되는 다발성 작은 결절의 무작위 생검 병리 조직 소견결과에서 뚜렷한 타원형이나 둥근 소결절로 성숙 신경계 세포로 구성된 신경조직을 보이는 것이 특징적이다.^{5,8,9}

일반적으로 복막 신경교종종은 성숙 신경교종 조직의 양성 이식으로 생각되지만 이식된 신경교종 조직의 악성 변화나 양성 신경교종종으로 진단 후 급격한 신경교종종의 재발 및 성장하여 사망에 이르게 하는 증례가 보고되었다.

대개 복막 신경교종종의 이식은 너무 광범위하여 모든 조직의 검사가 불가능 경우가 있지만,^{20,21} 가능한 철저한 조직을 조사하고 모든 조직이 양성이라면, 신경이식의 조직 분화도에 의하지 않고 본래 종양의 분화도와 등급에 의해 치료되어야 한다.¹⁵ 대부분 분화도 I의 원발 난소 병소와 분화도 0의 신경교종 이식을 보이는 환자는 일반적으로 추가적인 항암치료나 방사선 치료는 필요하지 않다.²² Chou 등은 이식된 조직에 미성숙 성분이 존재하면 불량한 예후를 보이며 악성 재발률이 높다고 하여 이러한 환자들은 원발 기형종 조직에 맞추어 추가적 항암치료가 필요하다고 하였다. 또한 미성숙 신경교세포를 보이는 경우 혹은 다른 미성숙 기형종 성분을 보인다면 복막 신경교종이 아니라 전이된 미성숙 기형종으로 고려해야 한다.²³ 복막 신경교종종이 아닌 전이된 기형종으로 그리고 추가적인 치료가 남겨진 악성 전이 조직을 성숙조직으로 유도한다는 보고도 있으나 예방적 항암치료의 효과는 논쟁적이다.²⁴ 악성 복막 신경교종에서 수술 후 방사선 요법과 항암화학요법의 보조적 치료의 효과는 분명하지 않다.²⁴

성숙 신경교종의 예후는 일반적으로 원발성 미성숙 기형종의 등급이 높을수록 악화된다.^{6,7} 따라서 격막 표면을 포함한 복막표면과 대망이 조직학적으로 철저히

조사되어야 하며, 모든 이식물들은 미성숙 성분 없이 성숙해야만 한다. 이 두 가지를 만족하면 좋은 예후가 보인다.¹ 복막신경교종의 존재는 고분화 난소 기형종에서 예후를 양호하게 한다.^{1,25} 일반적으로 난소종양의 복막내 전이는 III기 이상의 진행된 질환을 뜻하지만 예외적으로 난소 기형종이 복막내 전이는 전이 조직이 성숙신경조직이면 양성 질환을 의미하므로 예후를 결정함에 있어서 정확한 원발성 종양의 조직학적 소견과 전이조직 소견이 필수적이다. 예후 인자로는 조직분화도, 암기, 종양의 크기, 피막의 파열유무, 연령 등이 있다.^{1,5-7}

참고문헌

1. Neuhauser H. Ueber die teratoiden geschwulste des eierstocks. Arch Gynaek 1906; 79: 696-7191. Fleischmann C. Teratoma peritonei mit ausgebreiteten disseminationen. Z Geburtshilfe Gynaecol 1905; 56: 396-415.
2. Nanda S, Kalra B, Arora B, Singh. Massive mature solid teratoma of the ovary with gliomatosis peritonei. Aust NZ J Obstet Gynaecol 1988 Aug; 38(3): 329-31.
3. Gocht A, Lohler J, Stengner HE, Saeger W. Gliomatosis peritonei combined with mature ovarian teratoma: immunohistochemical observation. Pathol Res Pract 1995; 191: 1029-35.
4. Robby SJ, Scully RF. Ovarian teratoma with glial implants on the peritoneum: an analysis of 12 cases. Hum Path 1970; 1: 643-53.
5. Truong LD, Jurco III S, McGavran MH. Gliomatosis peritonei: report of two cases and review of literature. Am J Surg Pathol 1982; 6: 443-9.
6. Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of the ovary: a clinical and pathologic study of 58 cases. Cancer 1976; 37: 2359-72.
7. Thurlbeck WM, Scully RE. Solid teratoma of the ovary: a clinicopathological analysis of 9 cases. Cancer 1960; 13: 804-11.
8. Robby SJ, Scully RE. Ovarian teratoma with glial implants on the peritoneum: an analysis of 12 cases. Hum Pathol 1970; 1: 643-53.
9. Nielsen SN, Scheithauer BW, Gaffey TA. Gliomatosis peritonei. Cancer 1985; 56(15): 2499-503.
10. Fleischmann C. Teratoma peritonei mit ausgebreiteten disseminationen. Z Geburtshilfe Gynaecol 1905; 56: 396-415.
11. Dworak O, Knopfle G, Varchmin-Schultheiss K, Meyer G. Gliomatosis peritonei with endometriosis externa. Gynecol Oncol 1988; 29: 263-6.
12. Khoo SK, Jones ISC, McKenna H. Ovarian teratoma with peritoneal gliomatosis. Aust NZ J Obstet Gynaecol 1978; 13: 277-80.
13. Albites V. Solid teratoma of the ovary with malignant gliomatosis peritonei. Am J Obstet Gynaecol 1974; 12: 59-65.
14. Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature teratoma of the ovary in clinical and pathological study of 58 cases. Cancer 37: 2359-72.
15. Bassler R, Theele C, Labach H. Nodular and tumor like gliomatosis peritonei with endometriosis caused by a mature ovarian teratoma. Pathol Res Pract 1982; 175: 392-405.
16. Heydenrych JJ, Villet WT, du Toit DF. Gliomatosis peritonei: the value of a second look operation. J Surg Oncol 1979; 12: 119-25.
17. Roscher AA, Weinstein EC, Powsner L. Giant teratomas with benign

- glial abdominal seeding, mimicking diffuse abdominal carcinomatosis. *Int Surg* 1975; 60: 461-5.
18. Thurlbeck W M, Scully R F. Solid teratoma of the ovary. *Cancer* 1960; 13: 804-11.
 19. Woodruff JD, Protos P, Peterson WF. Ovarian teratoma: Relationship of histologic and ontogenic factors to prognosis. *Am J Obstet Gynaecol* 1968; 102: 702-15.
 20. Shefren G, Collin J, Soriero O. Gliomatosis peritonei with malignant transformation: a case report and review of the literature. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 164: 617-21.
 21. Dadmanesh F, Miller DM, Swenerton KD, Clement PB. Gliomatosis peritonei with malignant transformation. *Mod Pathol* 1997; 10: 597-601.
 22. Hamada Y, Tanano A, Sato M, Tsuji M, Sakaida N, Okamura A, et al. Ovarian teratoma with gliomatosis peritonei: report of two cases. *Surg Today* 1998; 28: 223-6.
 23. Chou JS, Wu HP, Yu FT, Hu WM. Immature ovarian teratoma with gliomatosis peritonei. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1998; 152: 301-2.
 24. Nogales Jr. FF, Oliva HA. Peritoneal gliomatosis produced by ovarian teratomas. *Obstet Gynecol* 1974; 43: 915-20.
 25. Wisniewski M, Deppisch IM. Solid teratoma of the ovary. *Cancer* 1973; 37: 440-6.

A case of Gliomatosis Peritonei after 10 years following Operation of Immature Teratoma of the Ovary

Moo Sung Jo, M.D., Sung Chol Kim, M.D., Ki Hyung Kim, M.D., Man Soo Yoon, M.D.

*Department of Obstetrics & Gynecology, College of Medicine,
Pusan National University, Busan, Korea*

Gliomatosis peritonei, the implantation of neuroglial tissue upon the peritoneal surface, is a rare event most often associated with solid or immature teratoma of the ovary in young girls. The majority of cases occur in association with teratomas containing immature element. However malignant transformation of the glial tissue has been reported. Here we experienced a case of mature glial implants presenting in an 27-year-old female, 10 years after initial diagnosis and removal of an ovarian immature teratoma, and report this case with brief review of literatures.

Key Words : Gliomatosis peritonei, Immature teratoma of ovary
