

신생아 위 기형종 1례

동아대학교병원 진단방사선과

조진한

Gastric Teratoma in a Newborn Infant; A Case Report

Jin Han Cho, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Dong-A University

Gastric teratoma is an extremely rare neoplasm in children which account for less than one percent of all teratomas. Unlike other teratomas, most reported gastric teratomas was benign except one case and occurred predominantly in boys. Additionally, gastric teratomas present in the first year of life as a palpable mass, abdominal distension, vomiting, hematemesis or respiratory distress. Patients with gastric teratomas have an excellent prognosis after complete excision of the tumor. We report a case of immature gastric teratoma in an one-day-old boy, which was diagnosed by abdominal sonography and CT scan, and confirmed by surgery. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 6: 197~201)

Key Words: Stomach, Neoplasm, Infant, Teratoma

서론

위 기형종은 모든 기형종의 1% 이하를 차지하는 아주 드문 종양이다. 다른 부위에 생긴 기형종과 달리 위 기형종은 1예를 제외하고는 보고된 모든 예가 양성이고 남아에서 우세하게 나타난다. 임상 증상은 출생 후 대부분 1세 이전에 축지되는 종괴, 복부 팽만, 구토 또는 호흡 곤란을 호소하며 드물게 위장관

출혈을 일으킬 수 있다. 치료 방법은 완전한 수술적 절제이며 추가적인 치료가 필요하지 않고 예후는 매우 양호하다. 저자는 생후 1일된 남아에서 위 기형종을 경험하였기에 방사선학적 소견과 함께 보고한다.

증례

생후 1일된 남자 환아로 산전 진찰에서 상복부 종괴가 발견되었고, 출생 후 상복부에서 종괴가 축지되었다. 출생 직후 시행한 단순 복부 촬영에서 좌상 복부에 위와 장을 바깥 아래쪽으로 전위시키는 비교적 균질한 음영을 보이는 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 생후 5일째 실시한 상복부 초음파 검사(US)에서 간과 위 사이에 약 7 cm 크기의 고에코성의 부위가

접수 : 2003년 8월 13일, 승인 : 2003년 9월 6일

책임저자 : 조진한, 602-103 부산시 서구 동대신동 3가

동아대학교병원 진단방사선과

Tel: 051-240-5368, Fax: 051-253-4931

E-mail: jojini@netian.com

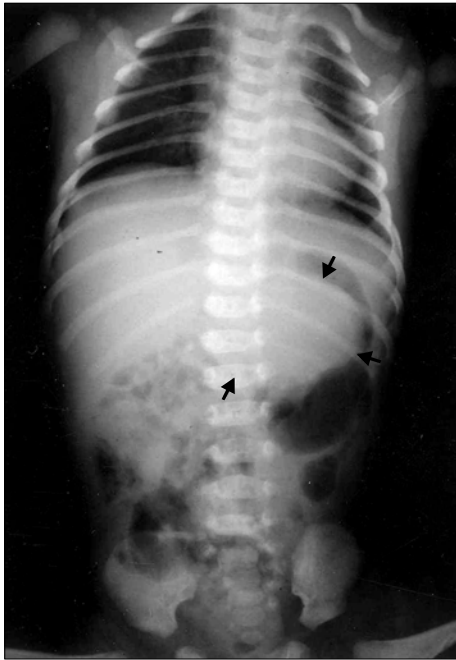


Fig. 1. A homogeneous radioopaque mass shadow (arrows) is noted at LUQ abdomen, which displaces the air shadow of the stomach and bowel loop inferolaterally.

포함된 고형과 낭성 부위가 섞인 불 균질한 저 에코성의 종괴가 관찰되었으며(Fig. 2A), 생후 7일에 시행한 상복부 컴퓨터 단층 촬영(CT) 소견에서 위 소만부에서 기시하여 위강 내부와 위강 외부에 걸쳐서 종괴를 형성하며, 위간 공간(gastrohepatic space)으로 돌출하는 약 7 cm 크기의 비균질적인 저 음영의 종괴가 관찰되었으며 조영 증강 시 조영이 잘 되는 부위와 되지 않는 부위가 섞여 있는 불균질한 조영 증강 양상을 보였다(Fig. 2B-D). CT 소견에서 지방이나 석회화는 관찰되지 않았다. 이상의 방사선학적 소견으로 고형 성분과 낭성 성분이 섞여 있는 종양으로 CT 소견에서 내부에 석회화나 지방 성분은 관찰할 수 없었으나 초음파 검사에서 지방을 의심할 수 있는 고 에코성의 부위가 관찰되어 수술 전 진단으로 위간 공간에 발생한 위 기형종을 의심하였다. 수술 소견에서 위 소만부에서 기시하여 위간 인대로 돌출한 약 7 cm 크기의 종괴가 관찰되었고

(Fig. 3A), 절단면은 점액성과 장액성의 물질이 함유된 다낭을 포함한 종괴로 보였으며, 조직학적으로 미숙한 신경 조직과 연골 조직 그리고 소낭들을 관찰할 수 있었다(Fig. 3B). 면역 조직 화학 염색 중 LCA, S-100, cytokeratin, SMA, GFAP, NSE, synaptophysin에 양성으로 나와 미성숙 위 기형종으로 확진되었다.

고 찰

기형종은 세 배세포층(내배엽, 중배엽, 외배엽) 모두에서 기원한 종양으로 정확한 발생 기전은 밝혀지지 않았지만 위 기형종의 경우 다양한 가능성을 가진(totipotent) 배아 세포의 이주에 의해 생식선 외 기형종이 발생하는 배아세포설이 그 기전으로 받아들여지고 있다¹⁾. 기형종은 천미골부(63%)에서 가장 많이 발생하며, 그 외 생식선(11%) 그리고 종격동(5%) 등에서 발생한다²⁾. 대부분의 기형종이 완전히 분화된 조직으로 이루어진데 반해 위 기형종은 미분화된 신경 조직이 자주 발견되지만³⁾, 대부분의 경우 임상적으로 양성의 경과를 보인다⁴⁾. 위 기형종은 다른 기형종과 비교하여 매우 드물고 영아와 소아에서 발생하는 기형종의 약 1% 미만을 차지한다⁵⁾. 기형종의 68%가 여성에서 발생하고 악성으로 발전할 가능성은 약 20%이나 종양의 발생 위치와 상관 관계가 높고⁶⁾, 보고된 위 기형종의 94%가 영아나 신생아에서 발생하였으며 지금까지 보고된 약 100예 중 단 7예만이 여자에서 발생하여 발생 빈도에서 극히 남아 우세를 보인다¹⁾. 임상 증상은 출생 후 대부분 1세 이전에 축지되는 종괴(75%)나 복부 팽만(56%)을 보이고 호흡 곤란을 자주 호소하며²⁾, 드물게 위장관 출혈을 일으킬 수 있는데 이는 종괴의 궤양에 의한 것으로 보고된다⁷⁻⁹⁾. 위 기형종의 성장 형태는 위 바깥으로 돌출하는 형태(65%)가 가장 많으며, 위강 내로 자라는 형태(9%) 그리고 혼재형(26%)으로 보고된다¹⁰⁾. 본례의 경우 생후 1일된 남아로 산전 진찰에서 상복부 종괴가 발견되어 출생 후 시행한 방사선학적 검사에서 위 소만부에서 기시하여 위강 내와 위 바깥으로 모두 자란 혼재형

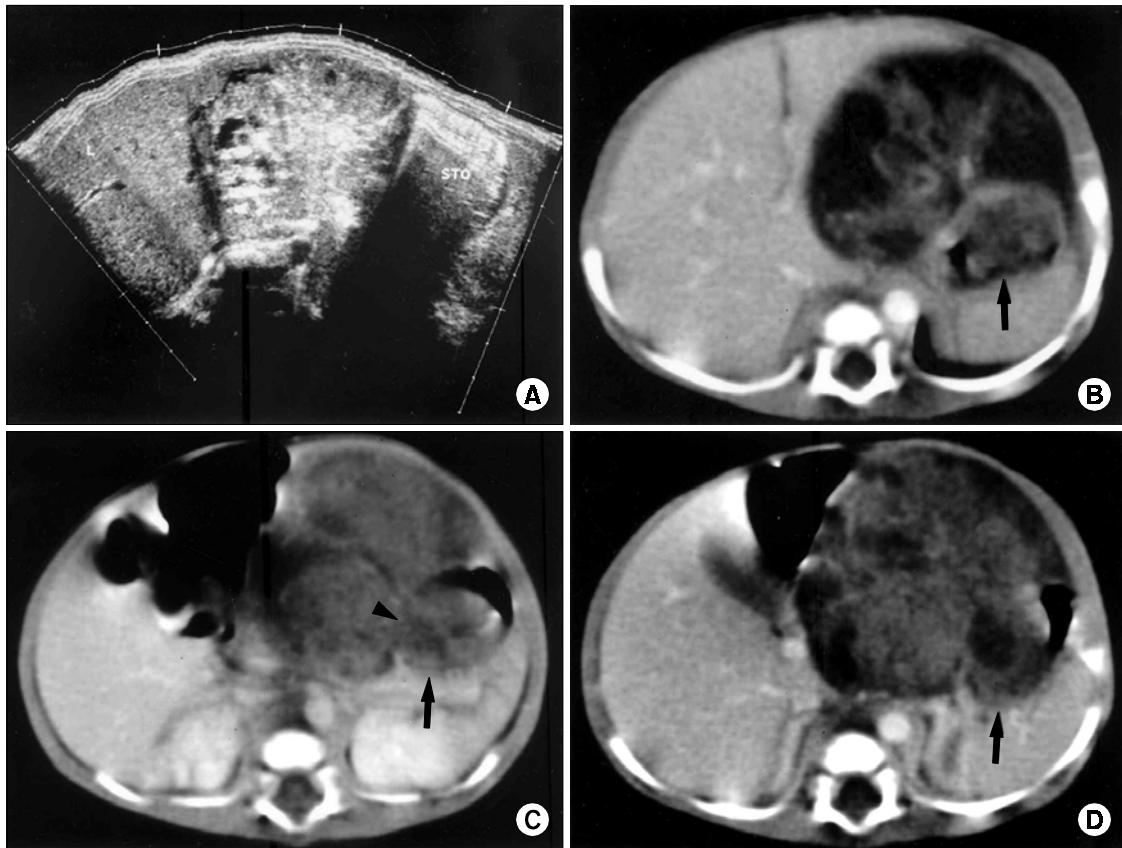


Fig. 2. A. Panorama images of abdominal sonography demonstrate a well-defined, heterogeneously hypoechoic solid mass in the gastrohepatic space containing multifocal cystic component. B-D. Abdominal CT scan with contrast shows that a heterogeneously enhanced mass originating from lesser curvature of stomach (arrowhead) is located in gastrohepatic space and involves both extragastric and intragastric areas (arrows). L: liver, STO: stomach.

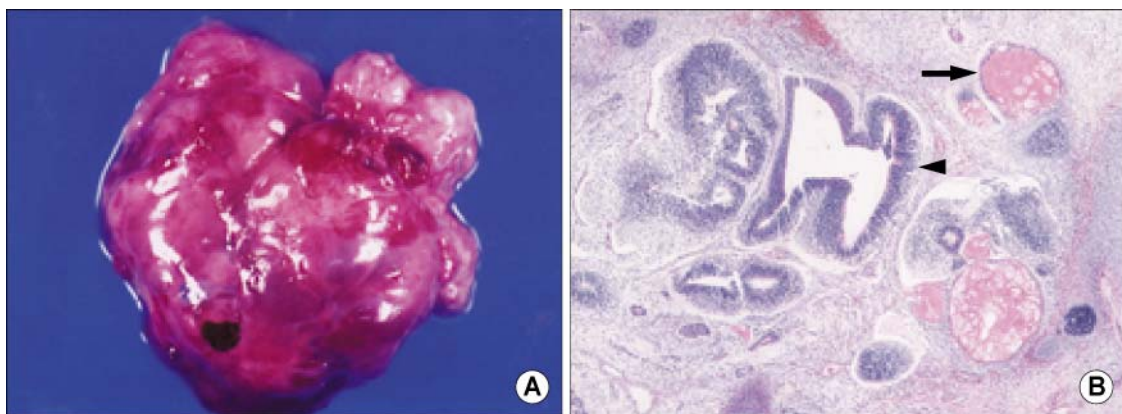


Fig. 3. A. Gross finding of the tumor shows a solid mass with irregular and nodular surface measuring 6×7 cm in diameter at the body of the stomach. B. Microscopic findings of the tumor shows immature neuroepithelial elements (arrowhead), small islands of immature cartilage (arrow), and small cysts lined by columnar cells (H&E, ×200).

의 위 기형종이 의심되었고 수술로 확진되었다.

종양의 크기는 위 전체 또는 특정 부위에 국한된 형태 등 다양하지만 대부분은 양성 종양이므로 수술적 절제로 완치되고 추가적인 치료는 필요하지 않고 예후는 매우 양호하지만¹¹⁾, Bourke 등⁵⁾이 악성 위 기형종을 보고하였고 Matsukuma 등¹⁾이 위 기형종의 악성 전환을 보고한 예가 있으므로 완전 절제 후 주기적인 경과 관찰이 필요하다. 미숙한 기형종에서 태아 장관(fetal or embryonic intestine)으로 불리는 구조가 자주 발견되고 이는 알파 태아 단백(AFP, α -fetoprotein) 치와 상관관계가 있어 현재 알파 태아 단백질이 종양 표지자로 사용되며, 추적 검사에서 점차적으로 증가하거나 또는 감소하지 않는 경우 재발이나 불완전한 절제를 생각할 수 있다⁷⁾. 본 증례의 경우 알파 태아 단백질이 수술 전 84,000 ng/mL 이상에서 위 부분 절제술로 종괴를 완전히 제거한 후에는 693.12 ng/mL로 급격한 감소를 보였고 그 후 추적 검사상 지속적인 감소를 보여 수술 후 5개월째 검사상에서는 32.24 ng/mL로 감소 소견을 보였으며, 추적 CT검사서 재발이나 전이 소견은 보이지 않았다.

방사선학적 소견으로 위 기형종과 다른 소아에서 흔한 종양을 감별할 수 있는데, 단순 복부사진에서는 때때로 석회화를 동반한 연조직 종양으로 관찰되나 이는 비특이적이고¹²⁾ 위 기형종에서 전형적인 치아나 골 조직이 보이는 경우는 흔하지 않으며⁷⁾ 약 50%에서 석회화가 관찰된다¹³⁾. US 소견은 낭성이 주로 이루어진 종양부터 다수의 낭을 포함한 고형 종괴에 이르기까지 다양하게 관찰되는데, 이러한 낭들은 균질적으로 무 에코성이고 경계가 잘 지고 후방 음향 증강을 보이며, 낭의 내부에는 여러 두께의 격막이 관찰된다. 고형 부분은 비균질적인 저 에코로 관찰되고 후방음영을 보이는 고 에코성의 석회화 부분이 관찰된다. 위 기형종 내의 지방은 고 에코성으로 나타나고, 그 양은 다양한데 소량의 지방 성분은 US상 발견이 되지 않을 수 있다. CT가 위 기형종의 진단에 있어서 다른 검사에 비해 우월성을 가지는데 그 이유는 단순 복부 사진에서 관찰할 수 없는 석회화나 초음파에서 발견할 수 없는 소량의 지방을 CT에서는 쉽게 발견할 수 있기 때문이

다¹⁴⁾. 따라서 방사선학적으로 US와 CT 소견에서 낭성 그리고 고형성분을 가진 비균질적인 종괴가 지방과 석회화를 가질 경우 위 기형종을 진단할 수 있다^{12,14)}. 신생아에서 좌상복부에 석회화를 동반한 종괴가 보일 경우 중간막성 콩팥종(mesoblastic nephroma), 신경모세포종(neuroblastoma), 그리고 위 기형종을 감별해야 하지만¹¹⁾ 저자의 경우, CT 소견에서 지방을 관찰할 수 없었으나 US소견에서 지방 성분을 시사하는 부분이 관찰되고 CT 소견에서 위의 소만부에서 기시한 종양이 위간 공간에 위치하여 있고 종괴 내부가 낭성 그리고 고형 성분이 섞여 있어 위 기형종의 진단이 가능하였다.

결론적으로 위 기형종은 매우 드물지만 1세 미만의 남아에서 상복부 종괴나 복부 팽만을 주소로 내원하여 US나 CT 소견에서 위 주위에 낭성 그리고 고형 성분이 섞여 있는 종괴가 지방이나 석회화를 함유한 경우 의심해 볼 수 있으며, 대부분의 경우 양성으로 수술적 완전 절제로 완치되며 추가적인 치료가 필요하지 않고 예후는 매우 양호하다.

요 약

위기형종은 모든 기형종의 1% 미만을 차지하며, 대부분 1세 미만의 남아에서 발생하고, 상복부 종괴나 복부 팽만을 주소로 내원하여 방사선학적으로 US나 CT 소견에서 위 주위에 낭성 그리고 고형성분이 섞여 있는 종괴가 지방이나 석회화를 함유한 경우 진단이 가능하며, 보고된 대부분의 경우가 양성으로 완전한 수술적 절제 후에는 추가적인 치료가 필요하지 않고 예후는 매우 양호하다. 알파 태아 단백질(AFP, α -fetoprotein)이 종양 표지자로 사용되며, 추적 검사에서 점차적으로 증가하거나 또는 감소하지 않는 경우 재발이나 불완전한 절제를 생각할 수 있다.

참 고 문 헌

- 1) Matsukuma S, Wada R, Daibou M, Watanabe N, Kuwbara N, Abe H, et al. Adenocarcinoma arising from

- gastric immature teratoma: report of a case in an adult and a review of the literature. *Cancer* 1995;75:2663-8.
- 2) Dunlap JP, James CA, Maxson RT, Bell JM, Wagner CW. Gastric teratoma with intramural extension. *Pediatr Radiol* 1995;25:383-4.
 - 3) Gonzales-Crussi F. Atlas of tumor pathology: extragonadal teratomas. 2nd ser., fasc.18. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1982;135-42.
 - 4) Moruichi A, Nakayama I, Muta H, Taira Y, Takahara O, Yokoyama S. Gastric teratoma of children: a case report with review of literature. *Acta Pathol Jpn* 1977; 27:749-58.
 - 5) Bourke CJ, Mackay AJ, Payton D. Malignant gastric teratoma: case report. *Pediatr Surg Int* 1997;12:192-3.
 - 6) Grosfeld JL, Ballantine TV, Lowe D, Baehner RL. Benign and malignant teratomas in children: analysis of 85 patients. *Surgery* 1976;80:297-305.
 - 7) Gupta DK, Srinivas M, Dave S, Agarwala S, Bajpai M, Mitra DK. Gastric teratoma in children. *Pediatr Surg Int* 2000;16:329-32.
 - 8) Skinner MA, Plumley DA, Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR. Gastrointestinal tumors in children: an analysis of 39 cases. *Ann Surg Oncol* 1994;1: 283-9.
 - 9) Haley T, Dimer M, Hollier P. Gastric teratoma with gastrointestinal bleeding. *J Pediatr Surg* 1986;21:949-50.
 - 10) Munoz NA, Takehara H, Komi N, Hizawa K. Immature gastric teratoma in an infant. *Acta Paediatr Japon* 1992;34:483-8.
 - 11) Gore MD, Fernbach SK. Gastric teratoma. *Radiology* 2002;225:497-9.
 - 12) Yoon SE, Goo HW, Jun SY, Lee IC, Yoon CH. Immature gastric teratoma in an infant: a case report. *Korean J Radiol* 2000;1:226-8.
 - 13) Morrison L, Snodgrass P, Wiseman H. Gastric teratoma: report of a case and review of literature. *Clin Pediatr* 1975;14:712-8.
 - 14) Bowen B, Ros PR, McCarthy MJ, Olmsted WW, Hjermstad BM. Gastrointestinal teratomas: CT and US appearance with pathologic correlation. *Radiology* 1987;162:431-3.
-