

12세 여아에서 발생한 난소 소세포암: 증례 보고¹

박상현 · 김영통 · 김상원 · 양승하²

난소 소세포암은 주로 젊은 여자에서 드물게 발생하는데 16세 이전의 소아에서는 매우 드물다. 이 종양은 조기 원격전이나 재발을 잘하고 방사선이나 화학요법에 잘 반응하지 않아 예후가 매우 좋지 않다. 저자들은 12세 여자 환자에서 발생한 심한 복막 전이를 동반한 난소 소세포암의 초음파, 양전자방출단층촬영, 자기공명영상소견을 보고하고자 한다.

사춘기 이하의 난소암은 이 연령대에 발생하는 모든 암의 2%로 드문 질환으로서 생식세포종양이 대부분이지만 드물게 난소 소세포암이 있다. 지금까지 문헌에 200여 증례가 보고된 이 종양은 대부분 젊은 여성에서 발생하였지만 20세 이하의 30%, 소아에서는 1% 이하로 발생빈도는 더욱더 감소한다. 소아에서 발생한 난소 소세포암은 희귀하기 때문에 영상소견의 보고가 드물다.

저자들은 12세 여아에서 발생한 심한 복막 전이가 동반된 난소 소세포암의 초음파, 양전자방출단층촬영, 자기공명영상소견을 보고 하고자 한다.

증례 보고

12세 여자 환아가 1개월 전부터 시작된 심한 복부팽만을 주소로 내원하였다. 복부 초음파에서 많은 양의 복수와 함께 대망 케익을 보였고 우측 난소에는 약 4 cm 크기의 일부 불명확한 변연을 가진 둥근 모양의 저에코의 종괴가 있었다(Fig. 1). 병변의 정확한 위치와 주변 장기와의 관계를 확인하고자 자기공명영상을 시행하였다. 다량의 복수와 함께 우측 난소의 전방에는 정상적인 난포가 보이고 후방에는 초음파에서 보였던 4 cm 크기의 분엽상의 경계를 보이는 종괴가 있는데 T1-강조영상에서는 저신호 강도로, T2-강조영상에서는 근육보다 높은 불균일한 고신호강도의 고형 종괴로 보였다. 조영증강 T1-강조영상에서 이 종괴는 균일하고 강한 조영증강을 보였다. 그 외에도 복막과 장간막, 대망에도 다수의 전이성 종괴들이 보였다(Fig. 2A, B). 우측 난소의 종괴 크기보다 복강으로의 전이 정도가 심해 다른 장기의 전이 여부를 확인하기 위해 양전자방

출단층촬영을 시행하였는데 우측 난소를 포함한 복막, 장간막, 대망, 그리고 우측 전종격동에 fluorodeoxyglucose의 강한 섭취 증가세를 보였다(Fig. 3).

말초혈액검사에서 혈중 Cancer Antigen 125의 171 IU/mL(normal < 35 IU/mL)로 상승한 소견 외에 혈중 칼슘치(8.0 mg/dL; normal 8.0-10.5 mg/dL)를 포함한 다른 혈액검사는 정상이었다.

정확한 진단을 위해 복강경을 이용하여 우측 난소적출술과 함께 대망의 조직검사를 시행하였는데 병리 소견에서 IIIC 병기의 난소 소세포암과 대망의 전이암으로 확진되었다(Fig. 4). 하지만, 양전자방출단층촬영에서 우측 전종격동에도 전이가 의심되므로 IV 병기를 완전히 배제할 순 없었다.

고 찰

원발성 소세포암은 대부분이 폐에 생기며, 폐 외에 생기는 소세포암은 2.5-4%로 드문데, 두경부, 식도, 위, 췌장, 담낭, 신장, 방광, 전립선뿐만 아니라 자궁경부, 자궁내막, 난소, 외음부 등 여성 생식기에서도 생길 수 있다(1). 그중에서도 난소에서 발생하는 소세포암은 1982년 Dickersin 등(2)에 의해 11예가 처음 보고되었는데 발생빈도는 자궁경부, 자궁내막 다음으로 매우 드물다(3). 난소암의 대부분이 폐경기 후에 나타나는 데 반해 난소 소세포암은 대부분 40세 이하의 젊은 여성에서 나타나고 평균연령은 24세이다. 그리고 14개월 영아에서도 보고된 이 종양은 소아에서는 1% 이하로 매우 드물다(4).

난소 소세포암의 조직학적 발생은 뮤신이 발견된다는 점에서 난소상피종양이나 생식세포와 관련 있을 것으로 생각하기도 하지만 젊은 나이에서 발생한 점과 미세현미경적 소견을 바탕으로 악성 성기삭간질성 종양(sex cord stroma tumor)의 미분화적 형태라고 보기도 하고 면역화학요법 소견을 따르면

¹순천향대학교 의과대학 천안병원 영상의학과

²순천향대학교 의과대학 천안병원 병리과

이 논문은 2009년 1월 2일 접수하여 2009년 2월 18일에 채택되었음.

난황난종양과 관련 있는 생식세포의 원시적 형태라고 보는 견해도 있어 아직까진 명확하지 않다(5).

Young 등(4)의 보고에 의하면 150예의 난소 소세포암의 약

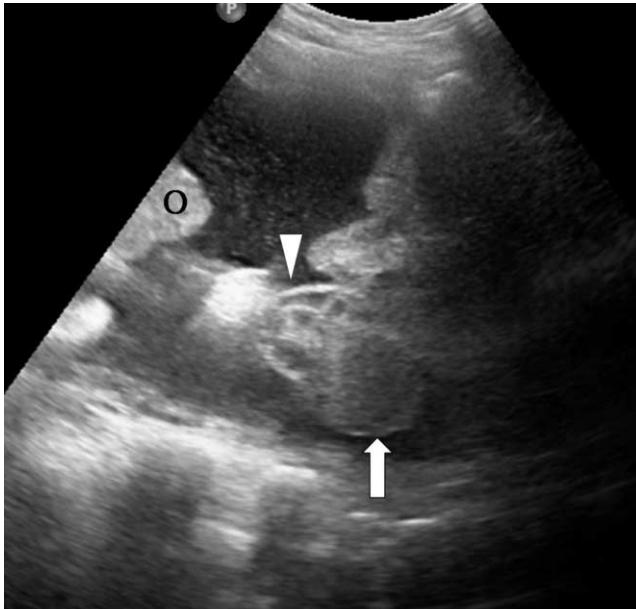


Fig. 1. Ultrasonographic findings of small cell carcinoma in a 12-year-old girl.

The sagittal pelvic ultrasonography shows a round low echoic mass (arrow) in the posterior portion of normal follicles (arrowhead) of right ovary, a part of omental cake (o) and ascites within internal echo.

2/3에서 혈중 칼슘치가 증가하였는데 고칼슘형 난소 소세포암 대부분 세포질에서 발견된 부갑상선 관련 단백질(parathyroid hormone-related protein)이 고칼슘을 일으키는 한 원인으로 생각하고 있다(6). 하지만, 많은 다른 난소암에서도 혈중 칼슘치가 상승할 수 있고 본 증례에서 수술 전 칼슘치는 정상이어서 난소 소세포암을 진단하는 데 도움이 되지 못했다. 그리고 발견 당시 난소 소세포암의 크기는 6-26 cm(평균 15.3 cm)으로 비교적 큰 경우가 많았고 대부분 편측성으로 발생했고 약 1/2에서 난소 외 조직으로 전이되었다(4). 본 증례는 일부 정상적인 난소를 포함하며 난소종양의 크기가 4 cm으로 비교적 작았음에도 공격적인 복막 전이를 보였다.

난소 소세포암의 영상학적 소견은 다른 난소암과 잘 구분되지 않는데 기존의 문헌에서 보고한 소견은 다양한 정도의 낭성과 고형 성분이 혼합된 형태 혹은 내부 피사가 동반된 고형성분으로 이루어진 형태가 많았다(7, 8). 본 증례에선 내부 피사나 낭성 성분은 뚜렷하진 않았는데 이는 종양의 크기가 비교적 작기 때문으로 생각된다. 자기공명영상과 양전자방출단층촬영에서 뚜렷한 고형성분으로 구성된 난소 종양과 주변의 심한 복막, 장막, 대망 전이에 의해 악성 종양임을 생각할 수 있었고 이는 고형성분이 주를 이루는 다른 악성상피종이나 악성 생식세포종양과의 구분은 어렵다. 따라서 난소 소세포암에 대한 영상의학자의 접근은 종양 자체의 진단보다는 병기결정에 힘써야 할 것이다. 자기공명영상을 이용한 병기결정의 정확도는 컴퓨터단층촬영을 이용한 것과 비슷하다고 보고되었고 복수가 없는 경우나 작은 병변은 컴퓨터단층촬영보다 병변을 발견하는 데 있어 더 유용하다고 보고된 경우도 있다(9). 양전자방출

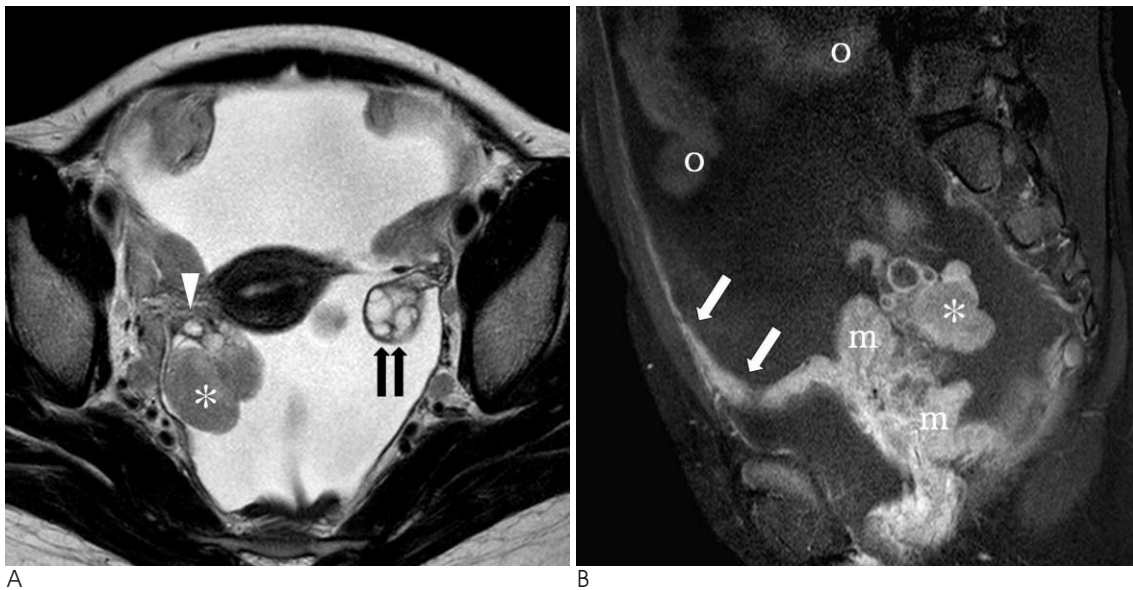


Fig. 2. MRI findings of small cell carcinoma in a 12-year-old girl.

A. The axial T2-weighted MR images show a lobulated mass (*) with slightly high signal intensity in the posterior portion of right ovary. Anterior portion of right ovary shows normal follicles (arrowhead), and left ovary (double arrows) is normal in size and shape.

B. The sagittal fat-saturated postcontrast T1-weighted MR image shows homogeneous strong enhancement of the mass (*) in posterior portion of right ovary. Also note highly enhancing lobulated masses (m) in the pelvic floor, thickened wall of peritoneum (arrows) and omental cake (o).



Fig. 3. PET/CT findings of small cell carcinoma in a 12-year-old girl. The sagittal PET/CT scan shows multiple hot uptakes in peritoneum (arrows), omentum (o) and right anterior mediastinum (arrowhead).

단층촬영은 자기공명영상이나 질식 초음파에 비해 병변의 전이 정도를 잘 알 수 있고 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상에서 음성으로 나타나지만 종양표지자의 상승에 의한 재발이 의심될 때 이용할 수 있다.

난소 소세포암의 치료는 대부분 수술과 수술 후 화학요법, 방사선 치료를 하는데 IA 병기라 하더라도 약 2/3에서 2년 내 재발과 사망을 보여 예후가 매우 나쁘나 술전 정상 혈장 칼슘치, 종양의 크기가 10 cm 이하, 조직학적으로 대세포(large cell)가 없는 경우에 적절한 치료를 받은 IA 병기의 환자는 30년의 장기 생존을 보였다고 한다(10).

결론적으로 난소 소세포암은 소아에서 대부분 예후가 좋지 못한 매우 드문 종양으로 영상의학적으로 다른 난소암과 구별이 되지 않지만 원발성 종양이 작음에도 불구하고 심한 조기 원격전이를 보였으며 컴퓨터단층촬영의 방사선량을 고려하면 자기공명영상과 양전자방출단층촬영을 이용하여 병기 설정에 정확도를 높임으로써 치료계획이나 예후추정에 도움이 될 수 있다.

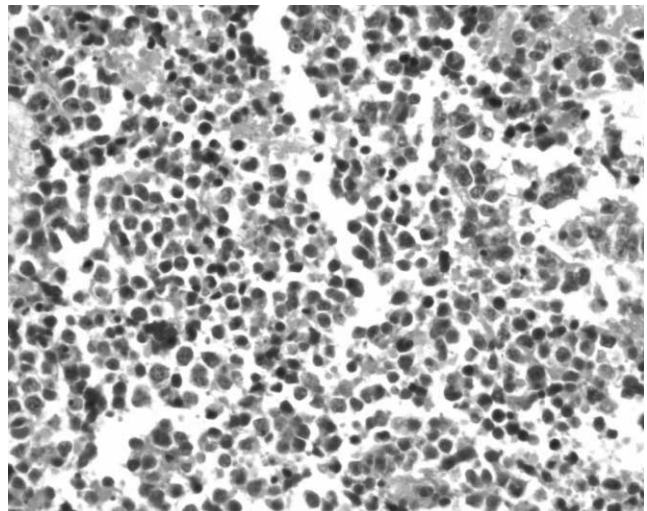


Fig. 4. Pathologic findings of small cell carcinoma in right ovary. Photomicrograph of the histological specimen (Hematoxylin-eosin, original magnification $\times 400$) reveals round or ovoid moderately pleomorphic nuclei and scanty cytoplasm of small cells.

참 고 문 헌

1. Remick SC, Ruckdeschel JC. Extrapulmonary and pulmonary small-cell carcinoma: tumor biology, therapy and outcome. *Med Pediatr Oncol* 1992;20:89-99
2. Dickersin GR, Kline IW, Scully RE. Small cell carcinoma of the ovary with hypercalcemia: a report of eleven cases. *Cancer* 1982; 49:188-197
3. Prasad CJ, Ray JA, Kessler S. Primary small cell carcinoma of the vagina arising in a background of atypical adenosis. *Cancer* 1992;70:2484-2487
4. Young RH, Oliva E, Scully RE. Small cell carcinoma of the ovary, hypercalcemic type. A clinicopathological analysis of 150 cases. *Am J Surg Pathol* 1994;18:1102-1116
5. Ulbright TM, Roth LM, Stehman RB, Talerman A, Senekjian EK. Poorly differentiated (small cell) carcinoma of the ovary in young women: evidence of supporting a germ cell origin. *Hum Pathol* 1987;18:175-184
6. Burton PB, Knight DE, Quirke P, Smith R, Moniz C. Parathyroid hormone related peptide in ovarian carcinoma. *J Clin Pathol* 1990;43:784
7. 조재호, 황미수. 유방 전이를 동반한 난소의 소세포암 : 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1998;38:903-906
8. Schleef J, Wagner A, Kleta R, Schaarschmidt K, Dockhorn-Dwornickzak B, Willital G, et al. Small-cell carcinoma of the ovary of the hypercalcemic type in an 8-year-old girl. *Pediatr Surg Int* 1999;15:431-434
9. Low RN, Semelka RC, Worawattanakul S, Alzate GD, Sigeti JS. Extrahepatic abdominal imaging in patients with malignancy: comparison of MR imaging and helical CT, with subsequent surgical correlation. *Radiology* 1999;210:625-632
10. Scholler GL, Luks F, Mangray S. Advanced small cell carcinoma of the ovary in a pediatric patient with long term survival and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2005;27:169-172

Ovarian Small Cell Carcinoma in a 12-year-old Girl: A Case Report¹

Sang Hyun Park, M.D., Young Tong Kim, M.D., Sang Won Kim, M.D., Seung Ha Yang, M.D.²

¹Department of Radiology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University, Cheonan, Korea

²Department of Pathology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University, Cheonan, Korea

Small cell carcinoma of the ovary occurs mainly in young women and is extremely rare in a patient younger than 16 years of age. Early distant metastases or recurrence of this type of tumor is common and the response to chemotherapy or radiotherapy has been disappointing. The prognosis of this type of tumor is very poor. We report the ultrasonography, PET/CT and MRI findings of a small cell carcinoma of the ovary with severe peritoneal metastases in a 12-year-old girl.

Index words : Carcinoma, small cell
Ovarian neoplasms
Ultrasonography
Magnetic resonance (MR)
Positron-emission tomography
Child

Address reprint requests to : Young Tong Kim, M.D., Department of Radiology, Soonchunhyang University, Cheonan Hospital
23-20 Bongmyung-dong, Cheonan 330-721, Korea
Tel. 82-41-570-3513 Fax. 82-41-579-9026