

A CASE OF VAGINALLY TERMINATED FETUS WHO HAD INTRACRANIAL IMMATURE TERATOMA AFTER TRANSABDOMINAL FETAL CEPHALOCENTESIS

Ji Young Kim, MD¹, Yeo Jin Kwak, MD¹, Sun-Ju Byun, MD, MS², Chan-Wook Park, MD, PhD¹, Joong Shin Park, MD, PhD¹, Sung-Hye Park, MD, PhD², Jong Kwan Jun, MD, PhD¹, Hee Chul Syn, MD, PhD¹

Departments of ¹Obstetrics and Gynecology, ²Pathology, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Congenital intracranial teratoma is a very rare kind of tumor. A fetus was diagnosed with a congenital intracranial teratoma and hydrocephalus at 20 weeks' gestation. On prenatal ultrasonography, the fetus showed a severe macrocephalic hydrocephalus, along with a huge, heterogenous intracranial mass in the posterior fossa. After fetal cephalocentesis was performed at 21 weeks' gestation, the pregnancy was terminated vaginally without any complication. On the postmortem examination, the pathologic report revealed an intracranial immature teratoma. We report a case with a brief review of the literature.

Keywords: Brain tumor, Congenital teratoma, Cephalocentesis, Hydrocephalus

신생아의 두개내종양은 전체 소아 종양의 약 0.5–1.9%를 차지할 정도로 매우 드물며[1,2], 이 중 18%가 분만 전 또는 분만 시 진단된다[3]. 자궁내에서 두개내출혈을 일으킬 수 있으며 임신 주수가 증가함에 따라 자궁내에서 그 크기가 증가하여 난산을 유발하는 경우가 많고, 조산이나 사산이 되는 경우도 있다[4].

산전진단된 두개내기형증의 보고는 많지 않으며, 주로 임신 제3삼분기에 진단되고 국내 문헌에서는 현재까지 단 5예만이 보고되었으며, 이 중 가장 이른 시기에 진단한 경우가 임신 22주였다[5].

저자들은 이보다 빨리 임신 20주 6일에 산전초음파검사로 대두증 및 수두증을 동반한 태아 두개내기형증을 진단하였고 산모와 상담 후 임신 종결을 위한 유도분만을 결정하였다. 분만 시 난산이 예상되어 두개내 감압술을 시행하였으며 이후 질식분만에 성공하였고 조직학적 검사에서 태아 두개내미성숙기형증을 확진한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 박 O 연, 32세

산과력: 0-0-0-0

월경력: 월경 주기는 규칙적이었고, 기간 및 생리양은 보통이며, 생리통은 없었다. 최종 월경일은 2008년 4월 15일이었다.

과거력: 특이사항 없었다.

가족력: 특이사항 없었다.

주소: 자궁내임신 20주 6일, 태아수두증

현병력: 상기 환자는 임신초기부터 산부인과 개인의원에서 산전진찰을 받았으며, 혈액검사 및 산모 혈청선별검사는 정상소견이었다. 임신 20주에 개인병원 산부인과에서 시행한 초음파검사에서 태아수두증 소견으로 정밀검사 위하여 2008년 9월 8일, 임신 20주 6일에 본원으로 전원되었다. 본원에서 시행한 초음파검사상 단태아였으며 양두정 직경은 911 mm로 38주 0일 크기였고, 수두증을 동반한 뇌실질내 고형성종괴를 발견하였다. 양수 지수는 21.82 cm으로 적당하였다. 후두와에서 기원된 것으로 생각되는 6 cm 내외의 두개내종양이 있었으며 종양내부

Received: 2011. 2. 11. Revised: 2011. 4. 1. Accepted: 2011. 4. 5.

Corresponding author: Joong Shin Park, MD, PhD

Department of Obstetrics and Gynecology, Seoul National University College of Medicine, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-744, Korea

Tel: +82-2-2072-3199 Fax: +82-2-762-3599

E-mail: jsparkmd@snu.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

는 이질성고형 및 낭성병변이 혼재되어 있는 양상이며 석회화된 부분으로 생각되는 높은 에코의 부분이 있었고 이러한 종양 내부에 혈류가 관찰되는 등 두개내기형증을 시사하는 소견이었다. 두개내종양에 의하여 수도(aqueduct) 등이 눌려서 태아수두증이 발생한 것으로 생각되었으며 맥락막얼기(choroid plexus)의 dangling sign이 관찰되었다. 중뇌, 시상, 소뇌 등 정상 뇌의 구조로 보이는 부분들이 후두와에 있는 종괴로 인하여 앞쪽으로 밀려서 위치하였고 뇌 앞쪽으로 뇌실질이 관찰되었다(Fig. 1).

1). 윌리스고리(circle of Willis)는 다소 일그러져 보였다. 대두증이 야기되었고 태아수증은 없었으며, middle cerebral artery Doppler에서 peak systolic velocity는 20.6 cm/sec (<1.00 MoM = 25.5 cm/sec at 20 weeks, 27.9 cm/sec at 22 weeks)였다. 이에 두개내기형증 및 태아 수두증 진단하에 환자 및 보호자와 상담 후 산모와 가족이 원하여 임신종결이 결정되었다.

이학적 소견: 입원 당시 임신 21주 0일로 혈압은 99/63 mm Hg, 맥박 88회/분, 체온은 36.3°C로 정상범위였으며, 전신상태 및 영양 상태는 양호하였다. 내진 소견상 자궁경부는 닫혀 있었다.

검사 소견: 입원 당시 산모의 혈액 검사상 혈색소 10.5 g/dL, 헤마토크리트 30.3%, 백혈구(white blood cell, WBC) 12,100/mm³, 혈소판 214,000/mm³를 보였고, 간기능검사, 신기능검사, 출혈소인검사, 전해질검사, 심전도검사, 흉부 X-선검사는 모두 정상범위였다. 매독반응검사, B형간염항원검사, 후천성 면역 결핍증(AIDS)검사, C형간염항체검사, TORCH검사는 음성이었다.

산과적 경과: 유도분만 전 복부 초음파 유도하에 태아 두개내감압술을 시행하여 뇌척수액 약 350 mL를 흡입하였다. 태아 뇌척수액검사 결과 pH는 7.239였으며, cell count 및 differential count 검사 결과 적혈구(RBC) 40,000, WBC 342, poly 2, lympho 86, others 12였다. Protein은 851.5, albumin은 0.7, glucose는 26, chloride 106, lactate dehydrogenase 183, amylase 5 미만으로 외상성 천자임을 감안하면 정상범위였고, TORCH검사 모두 음성이었고, 뇌척수액에서 시행

한 조직절편검사(cell block)도 음성이었다. Misoprostol 400 µg 총 5회 질식 삽입 후 진통이 시작되었으며 자궁경부가 개대되었다. 진통 중 misoprostol에 의한 것으로 추측되는 39°C의 고열 이외의 산모의 합병증은 없었으며 약 770 g의 남아가 분만되었다. 태아는 머리가 몸통에 비해 매우 큰 것 이외의 다른 외형적 기형은 없었고 아프가 점수는 0~0이었다. 분만 중 채취한 제대혈로 시행한 핵형검사는 46, XY로 정상이었다.

1. 부검소견

1) 육안적 소견: 태아는 주수보다 큰 남아였고, 육안적으로 대두체 소견을 보였으며 두위는 15 cm이었다. 몸체는 정상소견을 보였다. 뇌 실질의 뒤편에서 뇌실질을 앞쪽으로 누르고 있는 크기 8 × 6 × 4 cm의 종괴가 있었으며, 종괴에는 고형성 증식 및 낭성 변화를 보이고 있는 부분이 있었으며, 일부에서는 석회화 소견도 관찰이 되었다. 그 외의 장기의



Fig. 2. Fetal enlarged cranium.

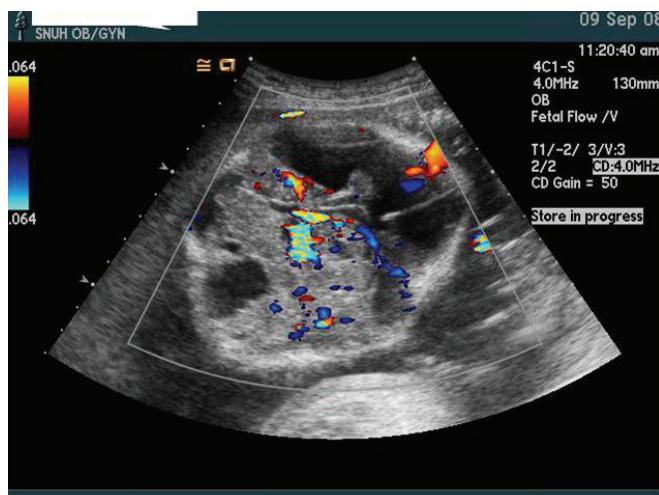


Fig. 1. Prenatal ultrasonographic findings of the cranial transverse plane. Showing about 7.1 cm sized echogenic intracranial mass with ablation of normal brain structure.





Fig. 3. Specimen of fetal intracranial teratoma. There was 8×6×4 cm sized mass on posterior brain parenchyme. The mass had cystic and solid portion and contain some calcification.

기형소견은 관찰되지 않았다(Figs. 2, 3).

2) 현미경 소견: 종괴는 주로 미성숙 신경상피로 구성되었으며, 세배 엽에서 유래한 조직이 혼재되어 있었다. 태아의 두개내종양은 송과선 기원으로 생각되는 선천성 두개내미성숙기형종으로 진단되었다(Fig. 4).

분만 후의 경과: 산모는 분만 후 1일째 별 문제 없이 퇴원하였다.

고 찰

태아의 두개내종양은 매우 드물고 주로 임신 제3삼분기에 발견되며 대부분 불량한 예후를 보인다[2]. 선천성 뇌종양에는 두개내기형종, 맥락종 유두종, 뇌인두종, 수막육종, 회소돌기 아교세포종 등이 있으며, 이 중 가장 흔한 것이 두개내기형종이고 이는 선천성 뇌종양의 약 40%를 차지하며[2], 전체 뇌종양의 약 0.5%를 차지한다.

태아의 두개내기형종을 이론 주수에 발견하는 것은 매우 중요하다. 하지만 임신 초기에는 종양이 크지 않아 진단되지 않는 경우가 많으며 임신 후기에 종양이 크게 자라서 종양 자체 및 태아수두증과 연관된 태

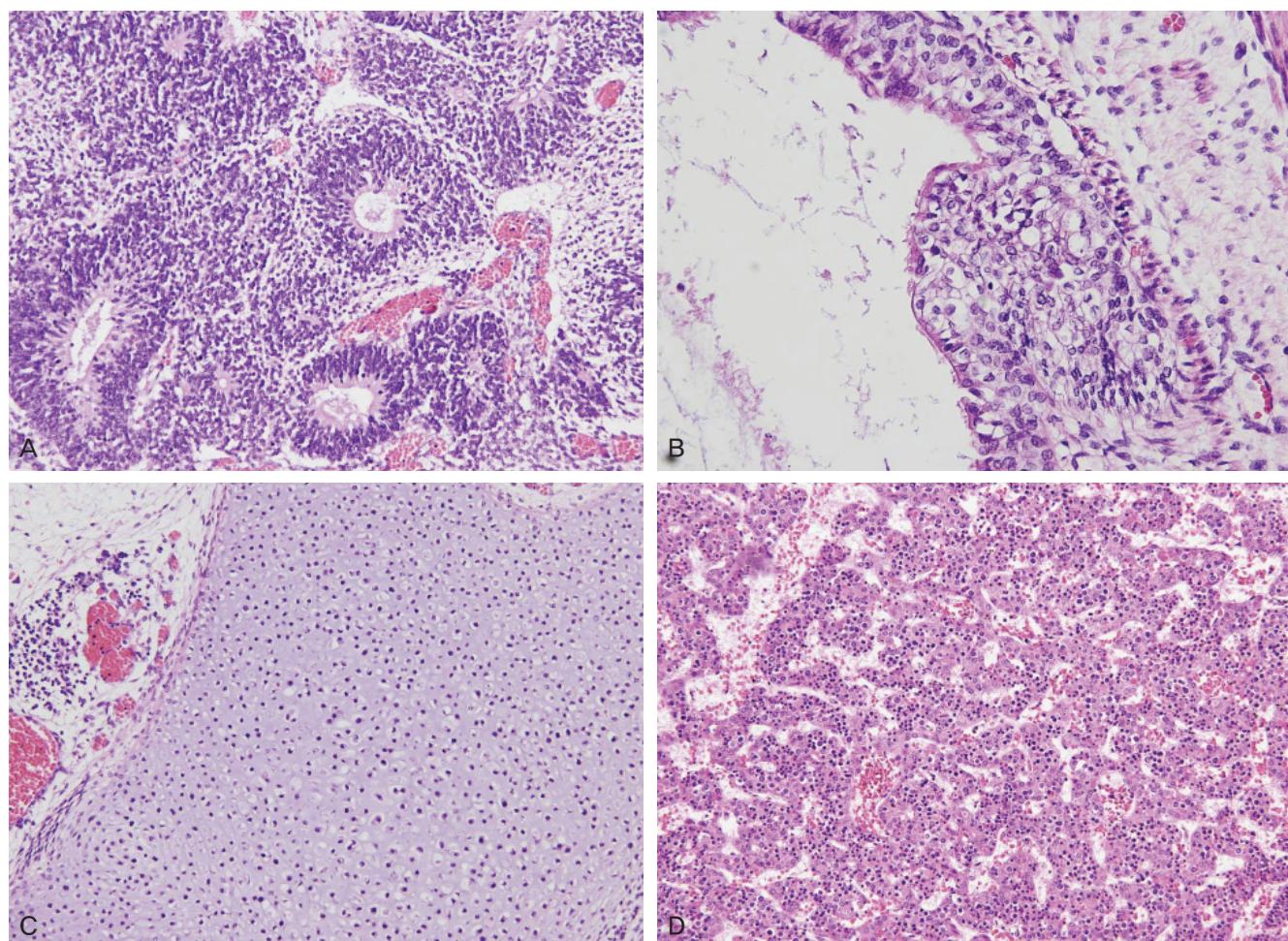


Fig. 4. Microscopic findings of intracranial teratoma. This teratoma is composed of variable immature and mature embryonal tissues. Immature neuroectodermal tissue (A), ciliated pseudostratified epithelium (B), immature cartilage (C), and liver parenchyme (D). (A, C, D: H&E, $\times 200$) (B: H&E, $\times 400$).

아 두개압 상승으로 심한 두뇌 손상을 야기한다[6]. 종양에 의해서 태아 뇌의 정상조직이 파괴되고 대치되어 있는 경우도 많다.

태아의 두개내기형종은 태아의 두개내종양 중 가장 예후가 나쁜 것으로 알려져 있으며 약 7.8%의 생존율을 가진다[2]. 두개내기형종을 가진 태아는 자궁내 사망이 되거나 출생 직후 사망하는 경우가 대부분이다. 거대한 기형종에서는 주산기 사망이 거의 100%에 달한다. 예후는 종양의 크기와 위치, 조직학적 특성, 정상 뇌의 침범 정도, 태아수두증의 정도에 영향을 받는 것으로 보인다. 성공적으로 치료한 예는 드물며, 성공적 치료의 여부는 종양의 위치와 절제 가능성과 밀접하게 연관되어 있다[7].

선천성 두개내기형종은 대체적으로 두개내 내용물을 대체하는 매우 큰 기형종과 수두증을 야기하는 약간 작은 기형종, 안와 또는 경부 쪽으로 확대되는 기형종의 3가지로 분류된다. 약 50%의 종례에서 기형종의 기원을 정확히 알 수 없으며, 기원을 알 수 있는 경우 약 17%는 대뇌반구에서, 약 8%는 제3뇌실 및 가쪽뇌실에서, 약 8%는 송과체 부위에서 기원하는 것으로 보인다[2].

태아의 두개내기형종의 산전진단 시 초음파소견으로는 대두증이 가장 많으며 자궁내사망, 수두증, 두개내종양, 양수과다증 등이 있다[8]. 양수과다증은 대부분의 종례에서 보고되며 이는 태아의 중추신경계 부전이나 인두 폐색으로 인한 태아의 연하작용의 감소로 인해 발생하는 것으로 생각된다. 도플러 영상에서 종양의 혈관화(vascularization)를 관찰함으로써 진단에 도움이 될 수 있다. 또한 자기공명영상 역시 진단적으로 유용하며 주위 구조물들의 상세한 사항을 정확하게 파악하기 위해서는 태아 자기공명영상검사가 추천된다.

태아의 두개내기형종이 진단되고 종양 외의 다른 기형을 동반한 경우에는 염색체검사를 고려해야 한다. 염색체형은 대부분의 종례에서 정상 이배상 핵형으로 알려져 있으나 [46,XX,(1;19)(p11;p11)] 및 [47,XX,(1;19)(p11;p11) + der(1)(1;19)(p11;q11)]이 혼재된 모자이시증의 보고가 있었다[9].

기형종의 확진을 위해서는 조직검사가 필요하며 조직학적으로 성숙, 미성숙기형종으로 나눌 수 있으며 세 개의 배엽에서 기인한 구조를 확인해야 한다. 미성숙기형종은 원시 신경세포를 포함하는 경우도 있으며, 조직학적 악성도는 이러한 원시 신경세포의 분포에 따라 결정된다.

태아의 두개내기형종의 치료방법은 진단 당시의 임신 주수에 따라 달라지며, 초기에 발견되는 경우 매우 안 좋은 예후를 보이기 때문에 임신 종결을 고려할 수 있다. 분만시기와 분만방법은 개개인의 환자의 상황에 따라 결정해야 한다. 두개내기형종은 주수가 증가함에 따라 자궁 내에서 그 크기가 커지고, 종양 자체 또는 자주 동반되는 수두증 때문에 증대된 두위로 인하여 분만 시 아두골반 불균형으로 인한 난산 및 사산을 유발할 수 있다. 이 때 자궁내태아 사망이 발생하였거나 예후가 매우

불량할 것으로 예상될 때에는 질식분만을 위하여 두개내천자술을 고려하는 경우도 있으며, 질식분만이 어려운 경우에는 제왕절개를 시행하고 때에 따라서는 자궁의 종절개를 시행하기도 한다[8].

저자들은 국내에 보고된 종례 중 가장 빠른 시기인 임신 20주 6일에 초음파검사를 통하여 조기 진단된 선천성 두개내기형종을 가진 태아에서 유도분만 전 선택적으로 두개내천자술을 시행하여 질식분만을 시행한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S. Congenital brain tumors: a review of 45 cases. AJR Am J Roentgenol 1990;155:587-93.
- Isaacs H. Fetal brain tumors: a review of 154 cases. Am J Perinatol 2009;26:453-66.
- Inwald D, Kempley S, Hird M. Congenital primitive neuroectodermal tumour presenting as obstructed labour. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1998;78:F222-4.
- Köksal Y, Varan A, Akalan N, Bostancı A, Cila A, Söylemezoglu F, et al. Congenital cerebellar primitive neuroectodermal tumor in a newborn. Am J Perinatol 2006;23:173-6.
- Kim YS, Lee KY, Kang CS, Shim SI, Kim SM. Congenital intracranial teratoma with extension into oral cavity: an autopsy case. Korean J Pathol 1990;24:326-30.
- Schlembach D, Bornemann A, Rupprecht T, Beinder E. Fetal intracranial tumors detected by ultrasound: a report of two cases and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 1999;14:407-18.
- Pinto V, Meo F, Loiudice L, D'Addario V. Prenatal sonographic imaging of an immature intracranial teratoma. Fetal Diagn Ther 1999;14:220-2.
- Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK. From the archives of the AFIP: a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. Radiographics 2005;25:215-42.
- Schwartz S, Raffel LJ, Sun CC, Waters E. An unusual mosaic karyotype detected through prenatal diagnosis with duplication of 1q and 19p and associated teratoma development. Teratology 1992;46:399-404.

두개내감압 후 질식분만에 의한 임신종결을 시행한 태아의 두개내미성숙기형증 1예

서울대학교 의과대학 ¹산부인과학교실, ²병리학교실

김지영¹, 곽여진¹, 변선주², 박찬욱¹, 박중신¹, 박성혜², 전종관¹, 신희철¹

태아의 두개내기형증은 매우 드문 종양이다. 임신 20주의 태아에서 선천성 두개내기형증이 진단되었다. 산전초음파에서 태아는 심한 수두증과 함께 대두증이 있었으며, 후와에 위치한 이형성의 큰 두개내종양이 있었다. 임신 21주에 질식분만을 통한 임신 종결을 시도하였고 유도분만 전 태아의 두개내감압술을 시행하였으며, 이후 합병증 없이 질식분만하였다. 부검 결과 미성숙기형증이었다. 이에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 뇌종양, 선천성 기형증, 두개내감압술, 태아수종