

종격동에 발생한 거대 미성숙기형종*

— 1례 보고 —

강재걸**·박재길**·왕영필**·김세화**·이흥균**

— Abstract —

Huge Immature Teratoma of Mediastinum

— A case report —

Jae Kul Kang, M.D.** , Jae Kil Park, M.D.** , Young Pil Wang, M.D.** ,
Se Wha Kim, M.D.** , Hong Kyun Lee, M.D.**

Primary mediastinal immature teratoma is a rare germinal tumor which includes various elements of mature teratoma, choriocarcinoma, yolk sac carcinoma, embryonal carcinoma, and seminoma in some proportions.

The tumor is virtually restricted to young man and the response to surgery and radio-therapy are poor.

Recently, we experienced a case of primary mediastinal immature teratoma with elevated serum β -HCG and α -fetoprotein in 18 years old man.

The well encapsulated mass, weighing 4.5 kg, was completely resected and then adjuvant combination chemotherapy was tried with Vincristine, Bleomycin, and Cis-platin.

Radical excision of tumor and adjuvant chemotherapy would appear to produce better result than have been reported in other cases.

The postoperative course was uneventful and the tumor markers were returned to normal range.

서 론

기형종(teratoma)은 외배엽(ectoderm), 내배엽(endoderm), 중배엽(Mesoderm)으로 구성된 조직을 포함하는 발생학적 종양(embryonal neoplasm)이며¹⁾, 양성인 성숙기형종(mature teratoma)과 악성조직인 융모상피암(choriocarcinoma), 정세포종(seminoma), 난황낭상피종(yolk sac tumor)등의 조직을 다양한 비율

로 함유하고있는 미성숙 기형종으로 대별한다.

기형종은 외국문헌들^{2,3,4)}의 보고에 의하면 종격동 종양중 약 10%내외의 빈도를 차지하고 있으나, 국내 보고들^{5,6)}에 따르면 종격동종양중 약 25%정도의 상당한 비율을 차지하고 있다.

양성기형종의 경우 절제후 예후가 좋지만, 미성숙 기형종은 신속히 증식하며 주위조직에 침윤(Invasion)이 심해⁷⁾, 완전한 수술적 절제가 어려워, 화학요법, 방사선요법등 다양한 치료방법이 필요할뿐아니라 양성기형종과는 현저한 예후의 차이를 보이고 있다.

따라서 국내에서 많은 빈도를 차지하고있는 기형종에 대한 정확한 임상적, 병리학적인단말 적합한 치료 방침의 선택이 기형종 환자의 생존률을 높이는데 필요하리라고 생각되며, 본 교실에서는 최근 국내에서는

* 본 논문은 가톨릭 중앙의료원 임상의학 연구비로 이루어진 것임.

** 가톨릭의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

1989년 7월 27일 접수

가장 큰 4.5 kg의 미성숙 기형종을 외과적으로 절제한 후 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 18세된 남자로서 본병원 내원 약 5개월전부터 기침, 호흡곤란, 흉통 및 고열을 주소로 개인병원에서 폐염이라는 진단하에 치료받아왔으나 증상의 호전이 없이 입원 1주일전부터는 호흡곤란 및 기침이 더욱 심하여져 본 흉부외과에 입원하였다.

기왕력과 가족력상 특기할 만한 사항은 없었다.

이학적 소견 및 검사

입원 당시 체중은 58 kg, 신장은 150 cm였고, 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 120/min, 체온은 38.8°C, 호흡은 28/min이었다. 얼굴엔 약간의 부종이 있었고 결막이 충혈되어 있었다. 경정맥은 노장되어 있었으며 경부 임파절 종창은 없었다. 우측 앞가슴이 약간 돌출되어 있었으며 타진상 우측 흉부에서 둔탁음과 흉부 청진상 우측폐야에 심한 호흡음의 감소와 함께 천명음(wheezing)을 들을 수 있었다. 심잡음은 없었으나 빈맥이었으며, 복부 촉진상 2~3횡지의 간비대의 소견을 보였다.

혈액화학검사상 약간의 백혈구증대 소견이외에 특이한 소견은 없었고, 간기능 검사치 및 신기능 검사치도 모두 정상 범위내에 있었다. 객담세포검사에서 악성세포는 발견되지 않았다.

단순 흉부X-선 소견상 균질한 이상 음영의 종괴가 우측 흉곽내부를 거의전부 차지하고 있었으며, 심장 및 기관등의 종격동 구조물이 좌측흉곽으로 심하게 밀려있어, 5개월전 당시의 X-선과 비교할때 대단히 성장이 빠른 종괴임을 감지할 수 있었다(Fig. 1, 2).

흉부 C-T scan에서 우측흉곽을 거의 차지하는 비균질성의 고형성 및 낭종성 종괴음영을 관찰할 수 있었으며, 비교적 주위구조물과 경계가 명확하였고, 석회화의 소견은 관찰할 수 없었으며, 늑골파괴의 소견역시 관찰할 수 없었다(Fig. 3).

Silverman침을 사용한 경피적생검에서 정상섬유조직과 성숙한 지방조직이 나타나며 여기에 만성염증세포 및 출혈이 있는 양상으로 악성의 소견은 없었으나 그 소견 자체가 정상조직을 함유한 성숙기형종을 시사할 수는 있었다.

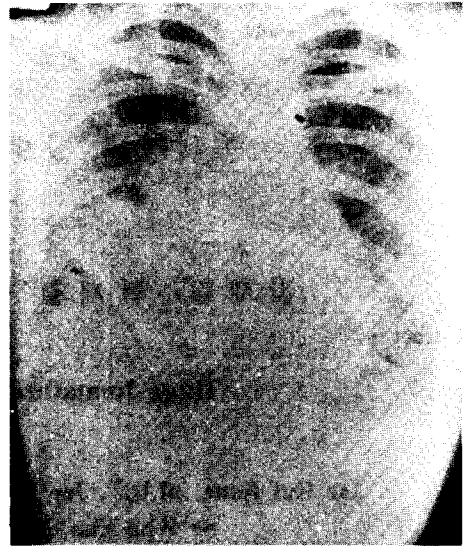


Fig. 1. Preoperative chest PA. (5 months before adm.)

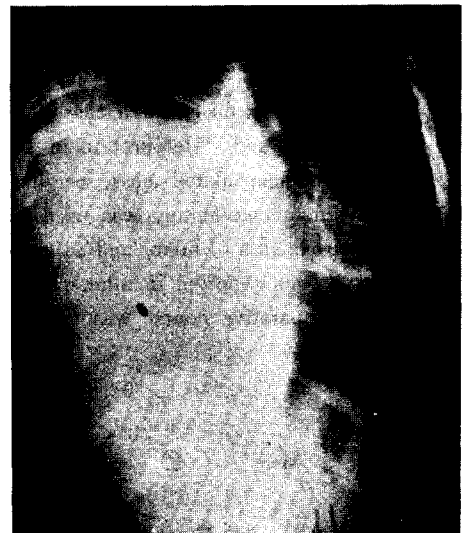


Fig. 2. Preoperative chest PA. (on admission)

이상의 소견 즉 광장히 빠르게 성장하는 비균질성의 고형성 및 낭종성 종괴로 정상조직을 함유할 수 있는 종양으로 종격동 배세포종(germinal tumor)의 가능성이 농후하여, β -HCG α -Fetoprotein 등의 종양표지물질은 혈장에서 측정한 결과 β -HCG는 28 mIU/ml, α -fetoprotein은 700 ng/ml로 상당히 증가되어 있었다.

따라서 악성배세포종(malignant germinal tumor)이

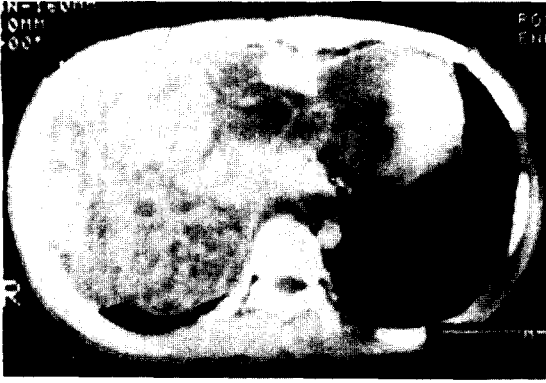


Fig. 3. Preoperative chest C-T showed huge inhomogenous mass involving right hemithorax.

란 진단하에 수술을 시행하였다.

수술소견

기관삽관 전신마취하에 우측 제 5늑간을 통해 개흉술을 시행하였다. 타원형 모양을 한 성인머리 크기의 종양이 우측 흉곽의 전체를 차지하였으며, 표면은 매끈하고 피막형성이 잘되어있었고 종격동흉막으로 덮혀있었다. 종양의 상부에 완전히 허탈된 폐가 유착되어 있었고 상내측에는 흉선과 단단하게 연결되어있었다. 종양및 폐주위 유착은 비교적 쉽게 박리되어 일부종괴를 흉곽밖으로 꺼낸다음 원상태로는 종괴가 너무 커서 적출이 불가능하여 액체가 차있는 낭성부위에 주머니모양의 봉합(purse string suture)을한후 절개를 가해 1000 cc의 점액성 액체를 배액하여 크기를 줄여 수술조작을 편리하게 한다음, 2차에 걸쳐 종괴를 나누어 완전절제하였다. 우측폐는 이 종양으로 인해 심하게 눌려 있었으나 양압으로 환기를 시키자 거의 완전히 팽창하였으며, 흉곽내를 충분히 세정한 다음 수술을 끝마쳤다(Fig. 4).

조직병리소견

육안적으로 종양은 21×25×20 cm의 크기였고, 무게는 4.5 kg였으며, 외면은 밝은 노란색을 띠며 평탄하였다(Fig. 5).

종양의 절단면은 암갈색의 액체를 함유한 낭성부위와 다양한 조직을 함유한 고형성부위가 3 : 7의 비율로 있었다.

현미경적 소견상 각질성층편평상피세포(keratinized stratified squamous epithelium), 피지선(sebaceous gland), 지방조직(adipose tissue), 소화기의 구조인 위

성층지주상피세포(pseudostratified columnar epithelium)이 있는 결장점막의 관상구조 등의 성숙조직뿐 아니라, 미성숙 선상구조(immature glandular structure) 및 미성숙기형종의 특징인 원시신경상피세포(primitive neuroectodermal cells)가 관찰되었다(Fig. 6, 7, 8, 9, 10).

술후경과

수술후 3주째 측정된 β -HCG는 1-7 mIU/ml, α -fetoprotein이 115 mg/ml로 술전보다 현저히 감소하였으나, 정상범위보다는 증가되었어, Vincristine, Bleomycin 및 Cis-platin의 병합화학요법을 3차례시행, 정상수준에 도달할 수 있었으며, 현재까지 비교적 양호한 상태로 외래를 통하여 추적관찰중이다.

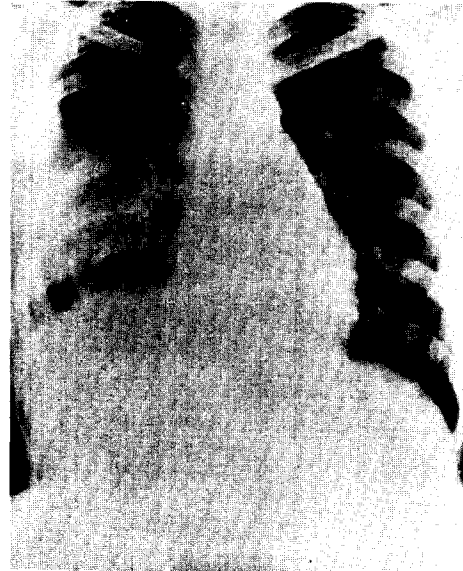


Fig. 4. Postoperative chest X-ray showed good expansion of right lung.

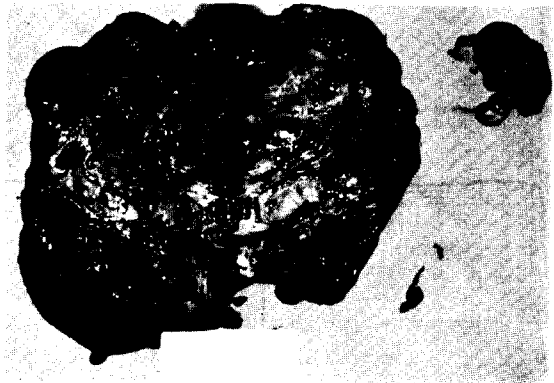


Fig. 5. Gross findings of the excised mass.



Fig. 6. Microscopic view showed epidermal tissues.



Fig. 8. Microscopic view showed endodermal tissues.



Fig. 7. Microscopic view showed mesodermal tissues.



Fig. 9. Microscopic view showed primitive glandular structures.

고 찰

악성종격동배아세포종(malignant mediastinal germ cell tumor)은 치료와 예후를 바탕으로하여 정세포종(seminoma)과 비정세포성배아세포종(non-seminomat-

ous germ cell tumor)으로 대별되며⁸⁾, 비정세포성배아세포종중 육안소견에 관계없이 성숙 혹은 미성숙 조직을 포함한 양성기형종에 부가해 명백히 악성조직인 용모상피암(choriocarcinoma), 난황낭상피종(yolk sac tumor)등의 조직을 다양한 비율로 함유 하고있는

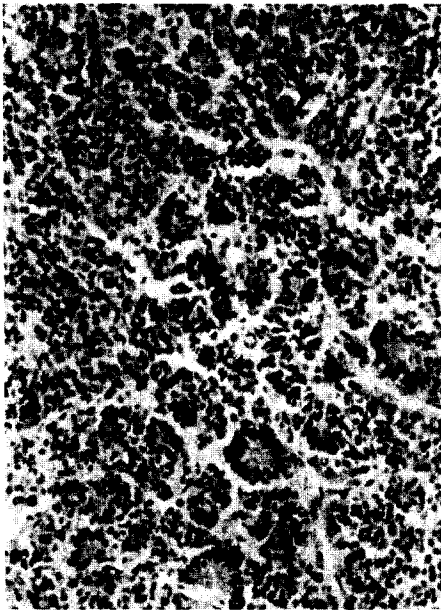


Fig. 10. Microscopic view sowed primitive neuroectodermal tissues.

기형종을 미성숙기형종(immatere teratoma)이라고 한다.

미성숙기형종은 거의 모든 예가 20세 미만의 젊은 남자에 국한되어 발생하며⁸⁾, Schlumberger에 의하면 그 빈도는 16/4 million이라고 한다. 본 증례도 18세의 젊은 남자에서 발생하여 이에 일치하고있다.

미성숙기형종은 어떠한 종류의 조직도 포함할 수 있으나, 통상 원시신경세포조직을 많이 포함하고 있으며, 중배엽조직도 비교적 쉽게 관찰할 수 있고, 예외적으로 원시 신조직(renal tissue)을 포함하고있는 경우도 있다⁹⁾. 미성숙기형종은 거의 전부분이 고형성일수도 있으며, 때로는 고형성의 종양에 작은 낭종들이 포함될 수 있기도하며, 어떤 예에서는 낭포성 조직으로만 발견될 때도 있다. 본 증례에서는 고형성:낭포성조직의 비가 7:3이었으며, 외배엽, 중배엽, 내배엽등에서 유래된 성숙조직과 함께 원시신경세포조직이 관찰되어 미성숙기형종에 상응하는 병리소견을 보여주고 있다.

양성기형종은 대개 서서히 성장하고, 경계가 명확하며 3가지 배엽을 포함하지만 외배엽조직이 주된 성분이며, 반면에 미성숙기형종은 신속히 증식하며, 주위조직에 침윤, 침습한다⁷⁾. 따라서 미성숙기형종의 경우 그들의 크기와 경도(consistency) 때문에 기관, 상공정맥등을 압박함으로써 증상이 나타날수있다. 혼

히 불수 있는 증상은 해소, 호흡곤란, 흉통등이며, 흉통은 미성숙기형종때 종종 일어난다¹⁰⁾. 이 밖에 천명, 청색증도 나타나며, 증상은 기침과 식사를 할 때 더욱 악화될 수 있으며 산소공급에 의해 증세가 완화될 수 있다¹¹⁾. 본 증례에서도 역시 해소, 호흡곤란 흉통등이 모두 있었으며 식사와 관련한 증상의 악화를 관찰할 수 있었다.

미성숙기형종은 용모상피암의 성분을 포함할경우 β -HCG의 혈중농도가 상승하여¹²⁾, 30~35%에서 여성형유방(gynecomastia)을 초래할 수 있다. Kleinfelter씨 증후군환자의 경우 미성숙기형종을 포함한 비정상포성배아세포종이 발생하기 쉬운 경향이 있으므로 β -HCG를 주의깊게 추적검사해야 한다고 한다¹³⁾.

Grigor¹⁴⁾들에 따르면, 미성숙기형종이 난황낭종양 조직을 포함하고있으면 혈중 α -fetoprotein이 상승하며, 비정상포성배아세포종의 약 70%에서 이러한 소견이 관찰된다고한다.

따라서 양성기형종과 미성숙기형종을 구별하는데는 β -HCG 및 α -fetoprotein의 혈중농도측정이 필요 불가결하다고 하겠다.

뿐만아니라 미성숙기형종의 치료에 대한 반응및 조기 재발을 판정하는데에도 β -HCG와 α -fetoprotein은 귀중한 단서가 되고있다^{12,13,14)}. 본 증례에서는 β -HCG 및 α -fetoprotein이 모두 상승해 있었으나, 술 후 병합화학요법을 시행하여 정상혈중농도에 도달할 수 있었다.

미성숙기형종을 포함한 모든 기형종의 치료는 근본적으로 외과적 절제술이다. 미성숙기형종은 수술당시 완전절제가 용이치 않을뿐 아니라, 과거 고식적인 화학요법에 별 좋은 성적을 거두지 못했으나¹⁵⁾ 최근들어 Cis-platin, Bleomycin, Vinblastin의 병합요법및 VP-16, Ifosfamide등의 사용으로 보다 좋은 결과를 얻고있다¹⁶⁾. 또한 병합화학요법후 수술적절제가 추천되기도 한다¹²⁾.

결 론

본 가톨릭의대 흉부외과학교실에서는 18세의 남자 환자에 발생한 거대한 미성숙기형종을 완전절제후 병합화학요법을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Grosfeld, J.L., Ballantine, T.V.N., Daniel, Lowe, and Baehner, R.L.: *Benign and malignant teratoma in children: Analysis of 85 patients. Surg., 80:297, 1976.*
2. Heimburger, I., Battersby, J.S. and Vellios, F.: *Primary neoplasms of the mediastinum. Arch. Surg., 86:978-984, 1963.*
3. Hodge, J., Aponte, G. and McLaughlin E.: *Primary mediastinal tumors. J.Thorac. Surg., 37:730-744, 1959.*
4. Nelson, M.T., shefts, L.M. and Bowers, C.W.: *Mediastinal tumors: Analysis of 141 cases. Dis. Chest., 32:123-153, 1957.*
5. 조순걸, 김범식, 유세영 : 종격동종양및 낭종 50례에 대한 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지, 18 : 849, 1985.
6. 김혁, 지행옥 : 종격동종양및 낭종에 대한 임상적 고찰. 대한 흉부외과학회지, 21 : 681, 1988.
7. Dae, P.B., Bhaktaviziam, A., Gupta, R.P., Kanhere, M.H., jairaj, P.S., Ray, D., Joh, S.: *Primary malignant tumors of mediastinum and their management. Aust. N.Z.J., Surg., 45:42, 1975.*
8. Martini, N., Golbey, R.B., Hajdu, S.J.: *Primary mediastinal germ cell tumors. Cancer. 33:763, 1974.*
9. Nogales, F.F., Ortega, I., Rivera, F. and Armas, J.R.: *Metanephrogenic tissue in immature ovarian teratoma. Am. J. Surg. Pathol., 4:297-299, 1980.*
10. wihittaker, L.D., Lynn, H.B.: *Mediastinal tumor and cyst in the pediatric patient. Surg. clin. Nor. Am., 53:893, 1973.*
11. Alex Haller, J., Shermeta, D.W., Donahoo, J.S. and White, J.J.: *Life threatening respiratory distress from mediastinal masses in infants. Ann. Tnhorac. Surg., 19:364, 1975.*
12. Economou, J.S., Trump, P.L. and Holmes E.C.: *Management of primary germ cell tumors of the mediastinum. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 83:643, 1982.*
13. Clamon, G.H.: *Management of primary mediastinal seminoma. Chest, 83:263, 1983.*
14. Grigor, K. M.: *Serum α -fetoprotein levels in 153 male patients with germ cell tumors. Cancer. 33:252, 1977.*
15. Vogelzang H.J., Raghaven, D. and Anderson, R.W.: *Mediastinal nonseminomatous germ cell tumors: The role of combined modality therapy. Ann. Thorac. Surg., 33:333, 1982.*
16. Loehrer, P.J., Einhorn, L.H. and Williams S.D.: *Vp-16 plus ifosfamide plus cis-platin as salvage therapy in refractory germ cell cancer. J. Clin. Oncol., 4:528, 1986.*