

종격동에 발생한 성장 기형종 증후군 (Growing Teratoma Syndrome)의 치험

— 1예 보고 —

조종호* · 손호성* · 조원민* · 민병주* · 이인성* · 신재승*

Treatment of Mediastinal Growing Teratoma Syndrome

— A case report —

Jong Ho Cho, M.D.*, Ho Sung Son, M.D.*, Won Min Jo, M.D.*
Byoung Ju Min, M.D.*, In Sung Lee, M.D.*, Jae Seung Shin, M.D.*

A 15-year-old male was admitted with right-sided chest pain and cough for one month. On chest computed tomographic scan, a 10×15×16 cm-sized huge mediastinal mass was occupied in the right hemithorax. Radiologically, it seemed that the tumor was severely adhesive on the heart and the superior vena cava. Therefore we decided on chemotherapy and radiotherapy first instead of surgery. The tumor marker was nearly normalized afterwards, but the tumor size was seemed to be bigger on chest tomographic scan. This suggests the growing teratoma syndrome. After the successful resection, he showed symptomatic improvement and is being followed up without any symptoms in an out patient department up to now.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:729-732)

Key words: 1. Mediastinal neoplasms
2. Teratoma

증례

특이 병력 없던 15세 남자가 내원 한 달 전부터 시작된 우측 흉통과 기침을 호소하여 본원 응급실로 내원하였다. 내원 시 시행한 흉부 단순 방사선 촬영 및 흉부 전산화 단층 촬영에서 우측 흉곽에 거대 종격동 종양이 의심되는 소견이 보였다(Fig. 1A). 내원 당시 시행한 혈액 검사에서 WBC 7,800개/ μ L, Hgb 10.9 g/dL, Platelet 586,000개/ μ L 였고, 종양 표지자 수치는 AFP 1492.8 ng/mL, Beta HCG 52.0 mIU/mL, CEA 0.7 ng/mL, CA 19-9 20.34 IU/mL, LDH 587 IU/L의 소견을 보였다. 고환 초음파 검사에서 양쪽 생식기 종양의 증거는 없었으며, 복부 전산화 단층 촬영에

서도 특이 소견 없음을 확인한 후 초음파를 이용하여 종격동의 경피적 생검을 시행하였다. 병리 검사에서 악성 혼합성 생식세포 종양으로 진단되어 완전 절제가능성을 판단하기 위해 경흉부 심장 초음파 검사를 시행하였으나 종격동 종양이 우심방에 유착 및 침범이 의심된 소견이 보였다. 이에 수술이 불가능 할 것으로 판단되어 항암 치료 및 방사선 치료를 결정하였다. 1차 항암요법은 Cisplatin, Ifosfamide, etoposide의 3제 요법으로 17일간 시행하였고, 이어서 Cisplatin, bleomycin, etoposide 로 2차 항암 요법 시행 후, 방사선 치료를 한 달간에 걸쳐 17회 시행하였다(daily dose: 180 cGy, Total dose: 2,890 cGy).

항암 요법과 방사선 치료 후, 추적 관찰 중 종양 표지자

*고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

논문접수일 : 2005년 6월 15일, 심사통과일 : 2005년 8월 1일

책임저자 : 신재승 (425-707) 경기도 안산시 단원구 고잔 1동 516번지, 고려대학교 안산병원 흉부외과

(Tel) 031-412-5060, (Fax) 031-414-3249, E-mail: jason@korea.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

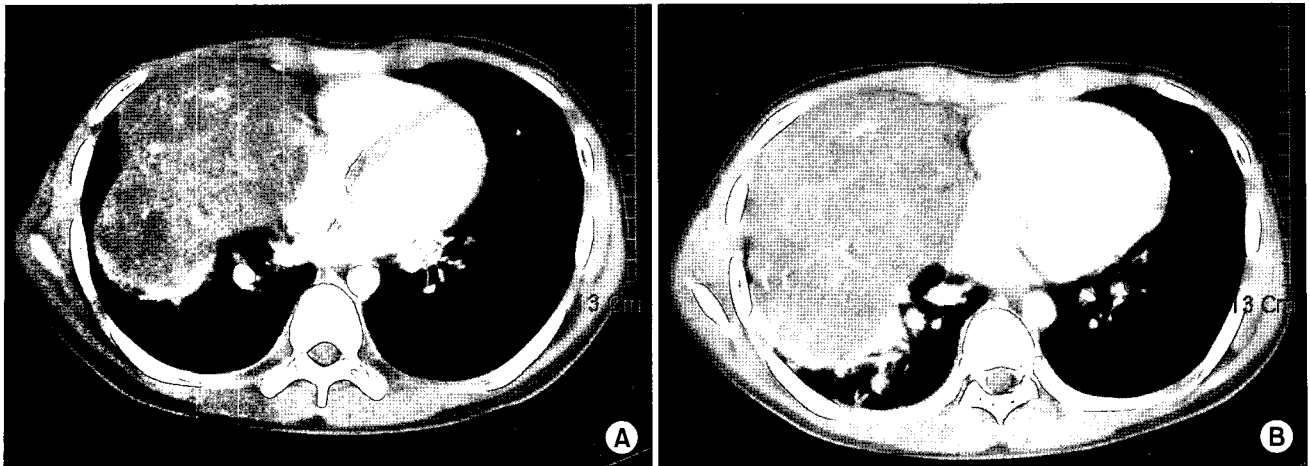


Fig. 1. Preoperative chest CT. (A) A huge mass occupying in the right hemithorax with invasion to the right atrium. (B) Tumor mass was enlarged after chemotherapy and radiotherapy.

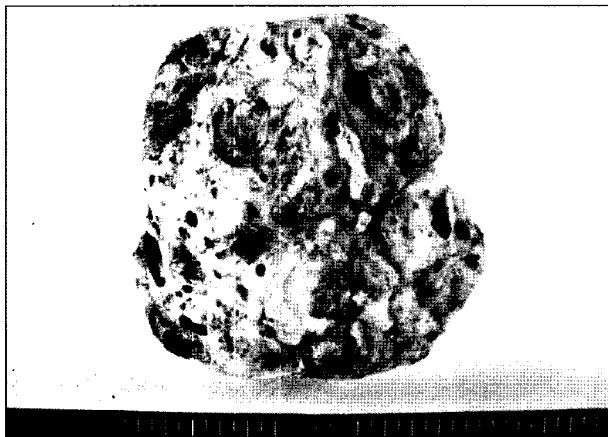


Fig. 2. The mass was measured 13×15×18 cm. The cut surface of the tumor showed multi-cystic lesion surrounding with fibrosis. And the mass was made up with multiple small punctuated hemorrhage, cartilaginous lesion and variable lesions.

는 AFP 38.9 ng/mL, Beta HCG 9.1 mIU/mL로 정상에 가깝게 감소하여 생식 세포종양의 항암 및 방사선 치료는 효과가 있는 것으로 보였으나, 흉부 단층촬영에서는 종양의 크기가 점차 증가하는 소견이 보였다(Fig. 1B). 종격동의 성장 기형종 증후군(Mediastinal Growing Teratoma Syndrome)에 합당한 소견으로 판단되어 수술을 결정하였다.

수술은 흉골 정중 절개를 통해 접근하였으며 우측 흉강 및 종격동에 걸쳐 육안상 거친 표면의 13×15×18 cm 크기의 종양이 보였다. 종양은 섬유화와 함께 다발성 낭종이 있으면서 소다발성 점상 출혈 및 연골화 부분들이 산

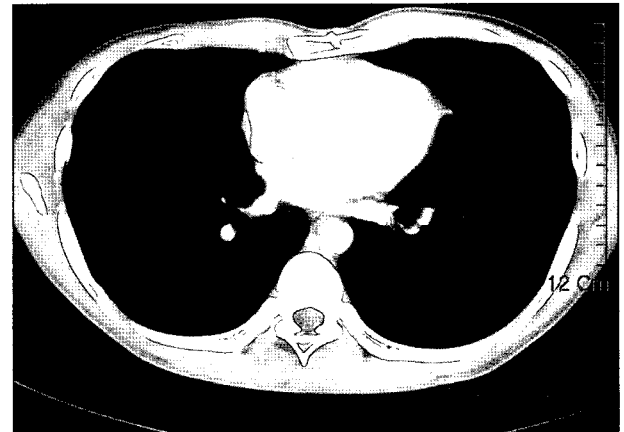


Fig. 3. Follow up chest CT at 24 months later after resection showed no evidence of recurrence.

재하여 있었다. 수술 전 흉부 전산화 단층 촬영 및 경흉부 심초음파에서 우심방의 침범이 의심되는 소견을 보였던 환자로 완전 절제 가능성 확인을 위해 심막을 절개하였다. 종양은 심낭, 흉선, 상대 정맥, 폐의 우중엽, 우상엽과 일부 유착은 있었으나 심막으로의 침범이 없음을 확인하였다. 또한 종양을 공급하는 주 동맥이 우측 내흉동맥에서 나온 것을 확인하고 결찰 후, 종양에 유착되어 있는 폐의 우중엽 및 우상엽을 박리한 후 우중엽의 일부와 심막 및 흉선, 흉막을 급속 동편 결절 검사 보내 종양의 침범이 없음을 확인하였다. 조직 검사상 기형종(Mature Teratoma: 30%), 난황낭 종양(Yolk sac tumor <1%), 나머지 대부분은 전반적인 출혈성 괴사 조직이 차지 하고 있었다(Fig. 2).

수술 후 환자는 특이 합병증 없이 회복하였고, 퇴원 당시 추적 검사 결과에서 AFP 10.19 ng/mL, Beta HCG 1.1 mIU/mL의 소견을 보였다. 환자는 현재 수술 후 24개월 이상 외래에서 추적 관찰 중으로 잔존 종양 및 재발의 증거 없이 지내고 있다(Fig. 3).

고 찰

비정상피종성 생식 세포종은 지난 20년간 치료율(Cure Rate)이 10%에서 80%까지 상승하는 등 cisplatin을 근간으로 하는 항암 치료에 좋은 반응을 보이고 있다. 이러한 종양에서 종양 세포가 분비하는 종양 표지자(AFP, Beta HCG)는 그 종양의 진단, 치료에 대한 반응 및 재발 평가에 유용한 표지자로서 사용된다. 그러나 효과적인 항암 치료 후에 종양 표지자가 정상이 되었음에도 불구하고 종양 크기의 증가를 보이는 경우가 있는데, 이를 성장 기형종 증후군(Growing teratoma syndrome)이라고 한다[1]. 성장 기형종 증후군은 비정상피종성 생식 세포종 중에서 약 3~8%에서 발생할 정도로 드문 증후군으로 1981년 Carr 등[2]이 처음으로 문헌 보고를 하였는데, 이를 1982년에 Logothetis 등[3]이 6개의 증례를 보고하면서 점차 알려지기 시작하였다.

성장 기형종 증후군의 원인은 특별히 알려져 있는 것은 없으나, 분화된 기형종양 자체의 악성 변환으로 기인한다는 가설과 항암제에 반응으로 인해 악성세포가 분화가 좋은 기형종 세포로의 변형성장으로 인해 발생한다는 두 가지 가설이 제시되고 있다[4].

그 진단적 요건으로는 1) 항암 치료 이후에도 비정상피종성 생식세포종의 종양 크기의 증가 소견, 2) 종양 표지자의 정상화 소견 3) 조직학적으로 악성 요소가 없는 분화가 잘 된 기형종 등 3가지 요건이 성장 기형종 증후군의 진단에 필요한 조건으로 제시되고 있다[1]. 하지만 이 환자 경우와 같이 진단적 요건 중 종양표지자가 완전히 정상화 소견은 보이지 않았더라도, Chen 등[5]이 보고한 사례를 참조해 볼 때 성장 기형종 증후군으로 진단하는 것은 큰 무리가 없으리라 본다.

종격동에서 발생한 비정상피종성 생식 세포종양 자체의 외과적 절제 가능성은 거의 대부분의 종양이 주요 혈관 및 장기에 유착 및 침범 소견을 보여 대부분 상당한 수술 위험도를 내포하고 있어 그 시도가 쉽게 행해지지 않는다는[6]. 그러나 성장 기형종의 치료는 항암 치료 및 방사선 치료에 대한 효과가 거의 없으므로 가능한 종양의 최대 절제 또는 완전 제거를 목표로 적극적 치료를 시행해야 한다. 또한 수술 후 정기적인 컴퓨터 단층 촬영 및 종양표지자 추적관찰을 필수적으로 해야 하며 종양 재발 시에는 항암치료가 다시 시행되어야 하며, 이후 수술적 치료를 고려해야 한다[4]. 최근에는 인터페론이 외과적으로 완전 절제가 불가능한 경우에 치료의 대안으로 제시되고 있으나, 그 치료 효과도 예측하기 힘들고 수술과 비교하여 만족스런 치료 결과를 보이지 않고 있는 실정이다[7].

참 고 문 헌

1. Afifi HY, Bosl GJ, Burt ME. *Mediastinal growing teratoma syndrome*. Ann Thorac Surg 1997;64:359-62.
2. Carr BI, Gilchrist KW, Carbone PP. *The variable transformation in metastases from testicular germ cell tumors: The need for selective biopsy*. J Urol 1981;126:52-4.
3. Logothetis CJ, Samuels ML, Trindade A, et al. *The growing teratoma syndrome*. Cancer 1982;50:1629-35.
4. Billmire D, Vinocur C, Fred R, et al. *Malignant mediastinal germ cell tumors: An intergroup study*. J Pediatr Surg 2001; 36:18-24.
5. Chen L, Chen C, Whang W. *The growing teratoma syndrome: a case of primary mediastinal nonseminomatous germ cell tumor treated with chemotherapy and radiotherapy*. Chest 1990;98:231-2.
6. Andre F, Fizazi K, Culine S, et al. *The growing teratoma syndrome: results of therapy and long term follow-up of 33 patients*. Eur J Cancer 2000;36:1389-94.
7. Van DGA, Kok TC, Splinter TA. *Growing teratoma syndrome successfully treated with lymphoblastoid interferon*. Eur Urol 1991;19:257-8.

=국문 초록=

특이 병력 없던 15세 남자가 내원 한 달 전부터 시작된 우측 흉통과 함께 기침을 호소하여 본원 응급실로 내원하였다. 흉부 전산화 단층촬영에서 10×15×16 cm 크기의 전 종격동 종양으로 상대 정맥과 심장을 압박하면서 침범하고 있는 소견을 보였다. 수술 절제가 불가능한 것으로 판단하여 항암 및 방사선 치료를 시행하였다. 이후 종양 표지자는 거의 정상화되었으나 오히려 종양의 크기가 증가하는 소견을 보여, 종격동의 성장 기형종 증후군(Mediastinal Growing Teratoma Syndrome)으로 판단되어 수술을 시도하였다. 종양의 수술적 제거 후 환자는 24개월째 잔존 종양 및 재발 없이 외래 관찰 중이다.

중심 단어 : 1. 종격동 종양
2. 기형종