

송과선에 발생한 Endodermal Sinus Tumor 1 예

이화여자대학교 의과대학 병리학교실

이미애 · 한운섭 · 김옥경

= ABSTRACT =

A Case of Endodermal Sinus Tumor of the Pineal Gland

Mi Ae Lee, M.D., Woon Sup Han, M.D., Ok Kyung Kim, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Ewha Womans University

Endodermal sinus tumor is characterized by perivascular structures (Schiller-Duval bodies) which simulate endodermal diverticula of yolk sac origin.

Endodermal sinus tumor has generally been reported to be in ovary and testis. Very few cases of endodermal sinus tumor originating from extragonadal sites such as mediastinum, pelvis, vagina, sacrococcygeal region, pineal gland have been described.

The authors report a case of endodermal sinus tumor arising from pineal gland and briefly review literatures.

서 론

Endodermal sinus tumor는 젊은 연령층에 호발하며 난황낭에서 발생되는 생식세포 종양이다.

이종양은 1939년 Schiller¹⁾에 의해 증신종(mesonephroma ovarii)으로 분류된 후 그 발생과 분류에 많은 혼란이 있었다. 그 후 Teilmann²⁾이 이종양의 형태학적 소견이 췌태반의 endodermal sinus와 유사한 것을 관찰하고 endodermal sinus tumor로 명명한 후 독립적 질환으로 분류되었다.

Endodermal sinus tumor는 일반적으로 난소와 고환에서 발생되지만, 드물게는 복측종격막³⁾, 천미골⁴⁾, 골반부위⁵⁾, 질⁶⁾, 송과선^{7,8) 9)} 등의 생식기의 장소에서도 발생된다고 보고되어왔다.

우리나라에서도 생식기의 endodermal sinus tum-

or에 대한 보고¹⁰⁾¹¹⁾가 있지만, 두개강내에 발생한 문헌상의 보고는 없다.

최근 저자들은 12세된 남아의 송과선에 발생한 endodermal sinus tumor 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 정 ○ 재, 남자, 12세.

주 소 : 두통과 시력장애와 구토

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

현병력 : 4년간 두통과 시력장애와 입원 2일전부터의 구토로 입원하였다.

이학적 소견 : 신경학적소견은 정상범위였으며, 그의 특기할 사항은 없었다.

검사소견 : 혈액, 뇨, 간기능 검사는 정상범위였으며,

수술후 시행한 α -fetoprotein 400ng/ml 이상, CEA3.67ng/ml, HCG 0.02mIU/ml 이었다.

X-선 소견 : 흉부촬영상은 정상소견이었으며, 두부 단층촬영상 송과선주위에 석회화상이 나타났다(Fig. 1).

좌측 경동맥 조영술상 중대뇌동맥이 상방으로 전위된 소견을 보였다(Fig. 2). 그러나 비정상적인 혈관성이나 중앙착색등의 소견은 관찰되지 않았다.

뇌전산화 단층촬영상 중앙부에 낭성부위와 좌측 뇌실까지 확장되는 등조밀 부위(isodense area)를 볼 수 있었으며, 조영제주입후에는 뚜렷한 대조강화를 보여주었다(Fig. 3).

수술소견및 경과 : 제 3 뇌실과 측뇌실에 $5 \times 4 \times 3$ cm 크기의 고도의 혈관성 지닌 등근 종괴가 있었으며, 가능한 정도의 종괴를 제거하였다.

수술후 방사선치료를 시행했으며, 경과가 좋아서 현재는 통원치료중에 있다.

병리조직적 소견 : 특징적인 소견은 신사구체와 유사한 Schiller-Duval 체를 나타냈다. 이 구조들은 미분화세포들이 단층으로 배열된 동공내 유두상의 돌기들 돌출되어 있었고 그 중심부에 한 개의 중심모세혈관을 가지고 있었다(Fig. 4).

또한 많은 부위에서 편평세포나 입방형세포들이 느슨한 그물형태나 미소낭종(microcyst) 배열을 보이는 망상구조를 보였다(Fig. 5).

망상구조나 Schiller-Duval 체주위에 세포질내외의 초자질소구(hyaline globule)들이 관찰되었으며, 이 소구들은 PAS 염색에 강한 양성하였고, diastase 에는 내성을 나타냈다(Fig. 6).

전조직절편소견상 germinoma, 기형종, 음모상피암등의 다른 생식세포 종양의 소견을 관찰되지 않았다.

고 찰

Endodermal sinus tumor는 최초로 1939년 Schiller¹⁾에 의해 증진종으로 명명된 이래 그명칭과 기원에 대한 많은 논란이 있어왔다. Schiller는 이종양이 신사구체와 비슷한 조직학적 구조를 보이며, mesonephric remnant에서 기원한다고 하였다.

그후 이종양은 혈관종의 하나인 papillo-endothelioma로 분류되기도 하였다¹²⁾.

1959년 Teilum²⁾은 이종양의 위사구체양구조가 Duval이 보고한 쾨태반의 endodermal sinus와 비슷한 것을 발견하고 endodermal sinus tumor로 분류하는 것이 타당하며, 그기원이 mesonephric duct가 아니라 생식세포라고 주장했다. 최근에 정상난황낭과 endodermal sinus tumor의 미세구조를 비교 연구하여 이

러한 주장이 인정되고 있다¹³⁾.

Endodermal sinus tumor의 조직학적 특징을 보면, Schiller-Duval체, 망상구조, Polyvesicular vitelline 구조, 점액성기질내 미분화세포들, 세포내외의 diastase resistant-PAS 양성 초자질소구들의 출현등이다¹⁴⁾¹⁵⁾. 이들 소견중에 가장 흔히 관찰되는 소견은 망상구조이며 진단에 도움을 주는것은 Schiller-Duval 체인데, Kurman과 Norris¹⁶⁾에 의하면 75%에서 이런 소견이 관찰되었다고 하였다.

초자질소구는 대부분의 endodermal sinus tumor에서 관찰되는 소견으로 PAS 염색에 양성반응을 나타내고 diastase에 내성을 나타낸다. 또한 Kurman 등¹⁶⁾¹⁶⁾에 의해 immunoperoxidase 방법을 이용하여 이 초자질소구에서 α -fetoprotein 분리에 성공했다. 그러므로 α -fetoprotein의 일부는 초자질소구에서 분비되는 것을 제시하여 준다. 많은 endodermal sinus tumor 환자에서 α -fetoprotein의 높은 혈중치를 나타내며¹⁷⁾ α -fetoprotein이 난황막에서 형성하는 것을 볼 때 endodermal sinus tumor의 배태의 난황막기원설을 뒷받침하게 된다.

α -fetoprotein의 계속적인 측정은 치료의 결과, 전이, 재발등을 판정하는 중요한 지침이 된다고 하였다¹⁶⁾¹⁸⁾.

본예에서도 α -fetoprotein이 400ng/ml 이상으로 높은 혈중치를 보이고 있으며, 계속적 측정이 중요하다고 하겠다.

Endodermal sinus tumor는 일반적으로 난소와 고환에 발생하며, 생식기의 장소에서 생기는 예는 극히 드물며, 이는 난황낭의 내배엽에서 성선부위로 이주하는 동안 잘못 옮겨진 원시생식세포(primitive germ cell)로부터 생긴다고 믿어지고 있다¹⁴⁾.

1979년 Eberts와 Ransburg¹⁹⁾가 두개강내 발생한 endodermal sinus tumor 18예를 검토하였는데, 이중 14예가 송과선이나 송과선주위에서 발생했으며, 10명 남자로 우세였다. 송과선에 생긴 종양중 다섯예에서만 순수한 endodermal sinus tumor를 나타냈으며 많은 경우에서 기형종, germinoma등의 소견을 동반했다고 했다.

본증례의 경우는 전조직절편의 현미경관찰상, 다른 생식세포종의 소견은 관찰되지 않았다.

Endodermal sinus tumor는 외과적 절제와 방사선치료와 화학요법을 겸하여도 예후가 나쁘며, 생존기간은 진단후 수개월에서 일년사이로 보고되고 있다¹⁴⁾. 두개강내 발생한 endodermal sinus tumor의 경우, Tavcar 등⁹⁾에 의하면 수술과 방사선요법을 병행한 6예중 4예에서 1년내 사망했다고 한다. 최근에

와서 난소에 발생한 경우, 수술과 적절한 항암요법으로 예후를 향상시킬수 있었다고 한다¹⁶⁾²⁰⁾²¹⁾.

본환자는 외과적 절제후 방사선치료를 시행하고 있으며, 계속적 관찰중이다.

결 론

저자들은 최근 12 세된 남아에서 송과선에서 발생하여 제 3 뇌실, 좌측뇌실까지 확장된 endodermal sinus tumor 1 예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- 1) Schiller, W. : Mesonephroma ovarii, Am. J. Cancer, 35 : 1, 1939.
- 2) Teilum, G. : Endodermal sinus tumors of the ovary and testis. Comparative mcrphogenesis of the so-called mesonephroma ovarii(Schiller) and extraembryonic (yolk sac-allantoic) structures of the rat's placenta, Cancer 12 : 1092, 1959.
- 3) Teilmann, I., Kassis, H., and Pietra, G. : Primary germ cell tumor of the anterior mediastinum with features of endodermal sinus tumor (mesoblastoma vitellinum). Acta, Pathol. Microbiol. Scand. 10 : 267, 1967.
- 4) Rao, N.R., Veliath, G.D., Srinivann, M. : An unusual case of sacrococcygeal mesonephroma (Schiller). cancer 17 : 1604, 1964.
- 5) Thiele, J., Castro, S. Lee, K. : Extragonadal endodermal sinus tumor (yolk sac tumor) of the pelvis. Cancer 27 : 391, 1971.
- 6) Allyn, D.C., Silverberg, S.G., and Salzberg, A.M. : Endodermal sinus tumor of the Vagina. Report of a case with 7-year survival and literature review of so-called "mesonephromas" Cancer 27 : 1231, 1971.
- 7) Bestle, J. : Extragonadal endodermal sinus tumors originating in region of pineal gland. Acta. Path. Microbiol. Scand. 74 : 214, 1968.
- 8) Sculley, R.E., and McNeely, B.U. : Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 41-1974. N. Engl. J. Med, 291 : 837, 1974.
- 9) Tavcar, D., Robboy, S.J., and Chapman, P. : Endodermal sinus tumor of the pineal region, Cancer 45 : 2646, 1980.
- 10) 이옥선 · 이유복 · 이봉영 · 황의호 · 황규철 : 선미골부에 발생한 변위성 (extragonadal) endodermal sinus tumor 1례보고. 대한병리학회지, 10 : 255, 1976.
- 11) 노재윤 외 : Endodermal sinus tumor의 형태학적 연구. 대한병리학회지, 12 : 149, 1978.
- 12) Kazancigil, T.R., Lagueur, W., Ladewing, P. : Papilloendothelioma Ovarii. Report of 3 cases and discussion of Schiller's "mesonephroma ovarii" Am. J. Cancer. 40 : 199, 1940.
- 13) Nogales-Fernandez, F., et al : Yolk sac carcinoma (endodermal sinus tumor) - Ultrastructure and histogenesis of gonadal and extragonadal tumors in comparison with normal human yolk sac. Cancer. 39 : 1462, 1977.
- 14) Teilum, G. : Special tumors of the ovary and the testis. In comparative pathology and histological identification. Philadelphia, J.B. Lippincott. p33. 144, 1971.
- 15) Kurman, R.J., Norris, J.H. : Endodermal sinus tumor of the ovary. A clinical and pathologic analysis of 71 cases, Cancer 38 : 2404, 1976
- 16) Kurman, R.J. et al : Cellular localization of alpha-fetoprotein and human chorionic gonadotropin in germ cell tumors of the testis using an indirect immunoperoxidase technique. Cancer 40 : 2136, 1977.
- 17) Wilkinson, E.J., Friedrich, E.C., Hosty, T.A. : Alpha-fetoprotein and endodermal sinus tumor of ovary. Am.J. Obstet. Gynecol. 116 : 711, 1973.
- 18) Talerma, A., and Haije, W.G. : Alpha-fetoprotein and germ cell tumors: A possible role of yolk sac tumor in production of alphafetoprotein Cancer 34 : 1722, 1974.
- 19) Eberts, T.J. and Ransburg, R.C. : Primary intracranial endodermal sinus tumor. J. Neurosurg. 50 : 246, 1979.
- 20) Jimerson, G.K. Woodruff, J.D. : Ovarian extraembryonal teratoma I. Endodermal sinus tumor. Am. J. Obstet. Gynecol. 127 : 73, 1977.
- 21) Jimerson, G.K. Woodruff, J.D. : Ovarian extra-embryonal teratoma. II. Endodermal sinus tumor. Am. J. Obstet. Gynecol. 127 : 302, 1977.



Fig. 1. Plain skull X-ray shows multiple calcification around pineal gland.

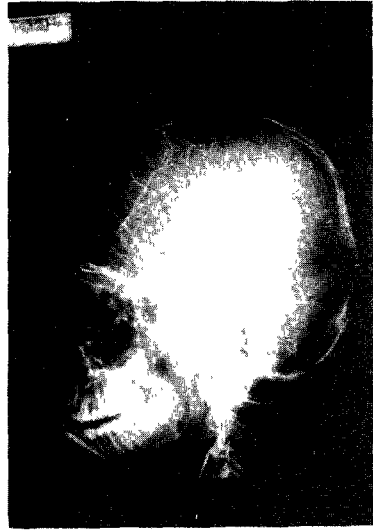


Fig. 2. Lateral view of left side carotid angiography shows upward displacement of middle cerebral artery.

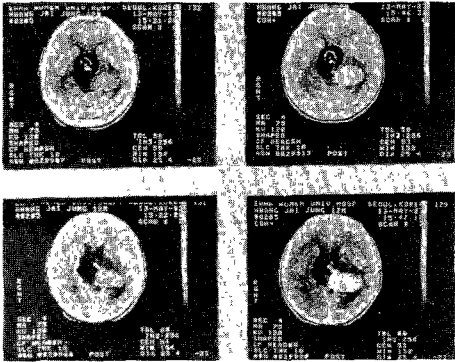


Fig. 3. C-T scan shows cystic area at midline and isodense area at left lateral ventricle and marked enhancement after contrast.

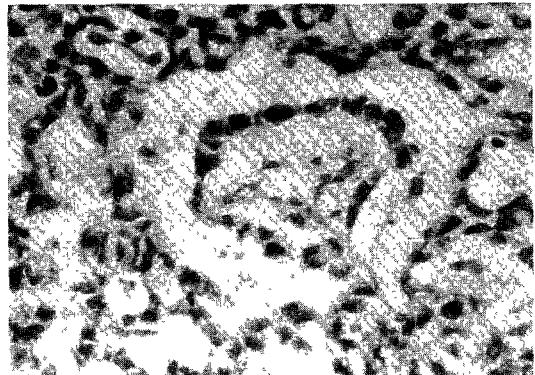


Fig. 4. Schiller-Duval body (H&E, $\times 400$).

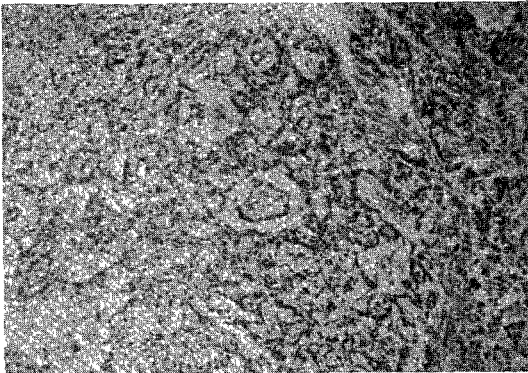


Fig. 5. Reticular pattern of tumor cells with Schiller-Duval body (H&E, $\times 100$)

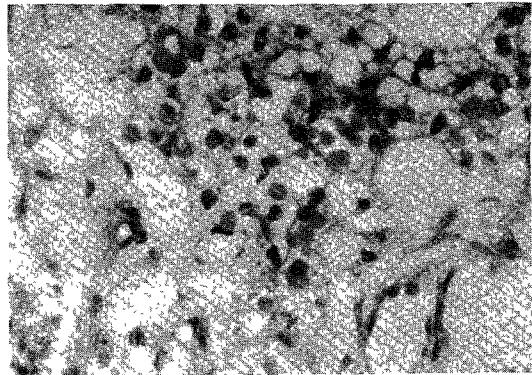


Fig. 6. PAS positive diastase resistant intracellular and extracellular hyaline globules are present (D-PAS, $\times 400$).