

한국 소아 고환종양 등록현황: 1997-2001

Pediatric Testicular Tumor Registry in Korea: 1997-2001

The Korean Society of Pediatric Urology

From The Korean Society of Pediatric Urology, Korea

Purpose: The rare incidence of pediatric testicular tumors makes it difficult for any single institution to gain enough information about the tumor's biological behavior. To date, there are no multi-institutional reports on pediatric testicular tumors in Korea. Our study was undertaken to obtain the valuable demographic data for the better understanding of the biological behavior and optimal management for these tumors.

Materials and Methods: A pediatric testicular tumor registry form was mailed to all 87 hospitals registered in the Korean Urology Association. 249 medical records that were five years old were retrospectively reviewed, with the exception of 15 which had no histopathologic records.

Results: According to the 249 patients who were enrolled in this registry, the incidence was 0.65 per 100,000 children. The distribution of age ranged from 1 to 240 months (mean 57.6). Most of the patients were diagnosed with a scrotal mass before the age of 4. Serum AFP and β -hCG increased to as much as 64.1% (92.9% in yolk sac tumor, 32.9% in teratoma) and 13.1% (5.3% in yolk sac tumor, 5.0% in teratoma) of patients, respectively. Preoperative diagnosis was featured as malignant tumors (67.9%), benign tumors (20.9%), and hydrocele (5.2%). Germ cell tumors were the most common (88.7%) mainly with either the yolk sac tumor (41.8%) or teratoma (35.7%). Primary management was as follows: radical (96%), simple (3.6%), and partial orchiectomy (0.4%). Management after surgery included: 64.3% surveillance, 12.4% chemotherapy, 4% combination therapy, and 19.3% other methods. The metastasis rate, as a whole, was 16.8% (18.3% in yolk sac tumor, 2.2% in teratoma). The final results of the treatment were as follows: complete remission (63.9%), incomplete remission (4.4%), no response or disease progression (1.2%), and unknown (30.5%). Outcomes at the last follow up (mean of 24.5 months) were 75.9% alive, 0.8% deceased, and 23.3% unknown status.

Conclusions: The demographic data of pediatric testicular tumors in Korea will lead to a better understanding of these rare tumors and to the development of an optimal therapy for these children. (**Korean J Urol** 2004;45:563-572)

Key Words: Testis, Neoplasm, Child

대한비뇨기과학회지
제 45 권 제 6 호 2004

소아비뇨기과학회

접수일자 : 2003년 9월 19일
채택일자 : 2004년 4월 29일

교신저자: 이상돈
부산대학교병원 비뇨기과
부산광역시 서구 아미동 1가
10번지
☎ 602-739
TEL: 051-240-7348
FAX: 051-247-5443
E-mail: lsd@hyowon.
pusan.ac.kr

이 논문은 2002년도 대한비뇨기과학회
의학통계조사 연구비에 의하여 연구되었
음.

서 론

소아 고환종양은 모든 소아 고형종물의 1-2%를 차지하며, 소아 10만명당 0.5-2명의 빈도로 발생하는 매우 드문 종양으로 알려져 있다.^{1,6} 소아 고환종양은 성인 고환종양과는 여러 가지 면에서 다른 점^{2,6}을 가지고 있음에도 불구하고,

드문 발생빈도와 치료경험의 부족으로 소아 고환종양의 생물학적 특성에 대한 충분한 임상정보가 부족하여 성인 고환종양의 경험을 바탕으로 치료적 접근을 하고 있는 실정이다.

소아 고환종양의 적절한 진단과 치료를 목적으로 미국소아학회 비뇨기과분과에서는 1980년 이후 시행한 소아 고환종양에 대한 다기관 의료통계 작업의 결과를 1998년 (269

례), 1993년 (327례), 2002년 (395례)에 보고하였다.^{1,6,7} 그리고 20년 정도 장기간의 단일 의료기관의 몇몇 보고⁸⁻¹⁰가 있으나 소아 고환종양의 드문 발생빈도로 인하여 그 규모가 크지 못하다. 국내에서는 단일 의료기관에서 발표한 증례 보고나 소수 환아들에 대한 일부 보고는 있으나^{11,12} 다기관 조사나 대규모 보고가 현재까지 없는 실정이다.

이에 대한비뇨기과학회에서 주관하는 의료통계사업의 일환으로 대한소아비뇨기과학회에서 소아 고환종양의 생물학적 특성과 적절한 치료에 대한 임상정보를 얻고자 대한비뇨기과학회에 등록된 전국 수련병원을 대상으로 최근 5년간의 국내 소아 고환종양에 대한 의료통계 현황을 조사하고자 하였다.

대상 및 방법

1997년 1월부터 2001년 12월까지 5년 동안 대한비뇨기과학회에 등록된 87개 병원에서 고환이나 고환지지조직에서 발생한 종양으로 진단받고 치료받은 20세 이하의 소아 환자 264례를 대상으로 후향적으로 병력지를 중심으로 국내 소아 고환종양 현황을 조사하였다. 소아의 특징을 성장과 발달로 보고 대한소아과학회에서 정한 소아기의 분류¹³를 이용하여 소아의 연령을 20세 이하로 정하였다. 병원간 기록의 차이를 최대한 줄이기 위하여 객관화된 소아 고환종양 등록지 (Appendix)를 대한소아비뇨기과학회에서 작성하여 각 병원에 발송하였다. 총 264례 중 병리조직학적으로 확진된 249례의 자료를 바탕으로 고환종양의 발생빈도, 내원 시 연령 및 연령별 종양분포, 병리학적 소견, 주 증상, 질환 부위, 임상적 진단 및 병기 등의 임상소견, 치료 및 추적조사 결과 등을 분석하였다. 소아 고환종양의 병리학적 분류는 Kaplan 등⁷이 제안한 고환종양 분류법을 이용하였다. 치료반응에 대한 평가는 ‘완전관해, 부분관해, 반응이 없거나 악화, 추적조사 소실로 모름’으로 나누었다. 249례 환아들의 내원 시 평균 연령 및 평균 추적조사기간은 각각 57.6±70.3개월 (1-240) 및 24.5±19.6개월 (0.5-96)이었다.

결 과

1. 발생빈도

소아 고환종양의 발생빈도는 최근 5년간 (1997-2001년)의 소아 인구통계자료¹⁴에 의한 같은 기간의 20세 이하 남아 총 38,585,451명 중 249명이 발생하여 소아 10만명당 0.65명이었다. 주요 고환종양별 내원 당시 평균연령은 난황낭종, 기형종, 혼합형 생식세포종의 경우 29.2, 38.3 및 174.5개월이었고, 횡문근육종 및 표피세포 낭종은 162.6 및 92.1개월

Table 1. Pathologic classification

Pathologic classification	No. cases (%)	Mean (range)	Median (mos.)
Germ cell tumors			
Yolk sac tumor	104 (41.8)	29.2 (3-205)	20
Teratoma	89 (35.7)	38.3 (3-240)	16
Mixed germ cell	25 (10.0)	174.5 (5-239)	206
Seminoma	1 (0.4)		
Choriocarcinoma	2 (0.8)		
Gonadal stromal tumors			
Sertoli cell	3 (1.2)	88.7 (84-93)	89
Leydig cell	1 (0.4)		
Tumors of supporting tissue			
Hemangioma	1 (0.4)		
Rhabdomyosarcoma	8 (3.2)	162.6 (62-208)	170.5
Lymphoma and leukemia	2 (0.8)		
Tumor like lesions			
Epidermoid cyst	7 (2.8)	92.1 (24-148)	95
Epidermal cyst	1 (0.4)		
Adenomatoid tumor	1 (0.4)		
Cystic dysplastic testes	1 (0.4)		
Juvenile xanthogranuloma	1 (0.4)		
Benign intraparenchymal inclusion of testes	1 (0.4)		
Other			
Melanotic neuroectodermal tumor	1 (0.4)		
Total	249 (100)	57.6 (1-240)	24

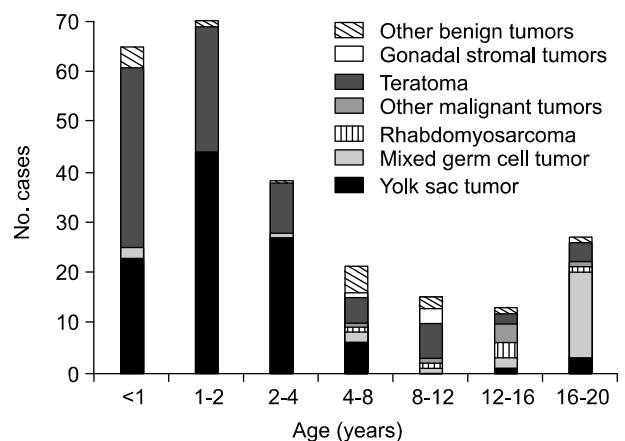


Fig. 1. Distribution of testicular tumors according to age.

이었다 (Table 1). 연령별 발생률은 0-2세 54.2% (135례), 2-4세 15.3% (38례), 4-8세 8.4% (21례) 등의 순으로 4세 이후 급격히 감소하다가 16-20세 사이에 10.8% (27례)로 다시 다

소 증가하였다 (Fig. 1). 연령별 고환종양의 분포에서 난황낭종과 기형종이 4세 이하에서 주로 발생하였으나 거의 모든 연령에서 발생하였다. 혼합형 생식세포종은 1-2세를 제외한 모든 연령에서 발생하였으나 16세 이후 주로 발생하였으며, 횡문근육종은 4-20세 사이에 발생하였다. 그리고 양성 고환종양은 1세 이하 및 4-12세 사이의 연령에서 더 흔히 발생하였으나 모든 연령에서 의미있는 비율을 차지하였다 (Fig. 1).

2. 병리학적 분류

병리조직 소견별 분류로는 생식세포종이 88.7% (221례), 비생식세포종이 11.3% (28례)였다. 생식세포종 중에는 난황낭종 및 기형종이 각각 41.8% (104례) 및 35.7% (89례)로 가장 많았고, 비생식세포종양 중에는 횡문근육종이 3.2% (8례)로 가장 많았다 (Table 1). 난황낭종 104례 중 기록미비로 정확한 병기를 알 수 없었던 경우가 23례 있었으며, 병기를 알 수 있었던 81례 중 병기 I이 68례 (83.9%)로 대부분을 차지하였으며, 병기 II 및 III이 각각 5례 (6.2%) 및 8례 (9.9%)였다.

3. 임상소견

환아들의 주소는 무통성 종물이 192례 (77.1%)로 가장 많았으며, 그 외 음낭부종 17례 (6.9%), 음낭수종 13례 (5.2%), 음낭동통 8례 (3.2%), 기타 19례 (7.6%)의 순이었다. 발생부위별로는 우측 123례 (49.4%), 좌측 114례 (45.8%), 양측 3례 (1.2%), 미기록 9례 (3.6%)였고, 난황낭종 및 기형종의 경우 각각 우측 52례 (50.0%) 및 44례 (49.4%), 좌측 50례 (48.1%) 및 44례 (49.4%), 미기록 2례 (1.9%) 및 1례 (1.2%)였다.

Table 2. Serum tumor markers

Serum tumor markers (n)	Mean level (range)	Elevated (% of Pts.)
Alpha fetoprotein (AFP) (ng/dl)		
Total (231)	3673 (0.1-99350)	64.1
Yolk sac tumor (99)	7844 (0.5-99350)	92.9
Teratoma (85)	550 (0.1-32720)	32.9
Others (47)	533 (0.4-3628)	59.5
β-human chorionic gonadotropin (β-hCG) (IU/l)		
Total (221)	810 (0-151374)	13.1
Yolk sac tumor (94)	171 (0-8000)	5.3
Teratoma (80)	29 (0-1843)	5.0
Others (47)	3432 (0-151374)	38.3

Normal range: AFP ≤ 10ng/dl, β-hCG ≤ 5IU/l

술 전 검사한 혈청 종양지표 검사에서 alpha fetoprotein (AFP) 치는 검사를 시행한 환아의 64.1% (148/231례)에서, β-human chorionic gonadotropin (β-hCG) 치는 13.1% (29/221례)에서 증가하였다 (Table 2). 혈청 AFP 치는 난황낭종 및 기형종 환아의 92.9% (92/99례) 및 32.9% (28/85례)에서 증가하였으며, 평균 AFP 치는 각각 7844ng/ml 및 550ng/dl였다 (Table 2). 12개월 미만 고환종양 환자 19례 중 18례 (94.7%)에서 혈청 AFP 치가 증가되었으며 평균 AFP 치는 6416.9ng/dl (0.5-31500)였다. 혈청 β-hCG 치는 난황낭종 및 기형종 환아의 5.3% (5/94례) 및 5% (4/80례)에서 증가하였으며 평균 β-hCG 치는 171IU/l 및 29IU/l였다 (Table 2).

술 전 추정진단은 악성 고환종양이 67.9% (169례)로 가장 많았으며, 그 외에 양성 고환종양 20.9% (52례), 음낭수종 5.2% (13례), 부고환염 1.2% (3례), 기타 및 기록누락으로 알 수 없음이 4.8% (12례)였다. 전이는 전체적으로 16.8% (42례)에서 발생하였으며, 후복막 림프절 21례, 폐 9례, 서혜부 림프절 5례, 골 2례 등의 순이었다. 고환종양별 전이율은 음모상피암 100% (2/2례), 횡문근육종 75% (6/8례), 혼합형 생식세포종 44% (11/25례), 난황낭종 18.3% (19/104례), 기형종 2.2% (2/89례)의 순으로 나타났다.

4. 치료 및 추적조사

전체 소아 고환종양 환아들의 치료는 96% (239례)에서 근치적 고환적출술이 시행되었으며, 단순 및 부분 고환적출술은 각각 3.6% (9례) 및 0.4% (1례)에서 시행되었다. 술 후 64.3% (160례)에서 추적관찰만을 시행하였으며, 이 중 2% (5례)는 전이가 발생하여 추가로 항암요법 및/또는 후복막림프절절제술 및/또는 방사선요법을 시행하였다. 12.4% (31례)에서 항암요법을, 4% (10례)에서 항암요법 및/또는 후복막림프절절제술 및/또는 방사선요법을 술 후 추가로 시행하였다 (Table 3). 주요 생식세포 고환종양들의 치료에서 난황낭종 병기 I인 68례 모두는 근치적 고환적출술 후 추적관찰만을 하였으며, 이 중 3례 (4.4%)는 추적관찰 기간 중 전이를 하였다. 이들 중 2례는 항암요법을, 1례는 항암요법을 포함한 병합요법을 시행하였다. 난황낭종 병기 II인 5례는 술 후 항암요법을 추가로 시행하였으며, 병기 III인 8례는 항암요법 또는 항암요법을 포함한 병합요법을 시행하였다. 기형종은 고환적출술 후 73례 (82.0%)에서 추적관찰만을 시행하였으며 이 중 2례 (2.2%)에서 술 후 전이를 하였다. 이들 중 1례는 항암요법을, 나머지 1례는 항암요법 및 후복막림프절절제술을 추가로 시행하였다. 혼합형 생식세포종은 고환적출술 후 12례에서 추적관찰만을 하였으며 이들 중 2례에서 전이를 하였다. 이들 2례는 항암요법 또는 항암요법을 포함한 병합요법을 추가로 시행하였다. 나머지

Table 3. Management modality of testicular tumors after orchietomy

Modality	No. cases (%)				
	Total	YST	Teratoma	Mixed GCT	RMS
Surveillance	160 (64.3)	65 (62.5)	71 (79.8)	10 (40.0)	0
CTx	31 (12.4)	19 (18.3)	0	6 (24.0)	3 (37.5)
CTx+RPLND+RTx	10 (4.0)	2 (1.9)	0	5 (20.0)	2 (25.0)
Surveillance+CTx±RPLND±RTx	5 (5.0)	3 (2.9)	1 (2.2)	2 (8.0)	0
RPLND	1 (0.4)	0	0	1 (4.0)	0
CTx+RPLND+CTx	1 (0.4)	0	0	1 (4.0)	0
Others	13 (5.2)	8 (7.7)	2 (2.5)	0	3 (37.5)
Unkwon	28 (11.3)	9 (8.7)	14 (15.7)	0	0
Subtotal	249 (100)	104 (100)	89 (100)	25 (100)	8 (100)

YST: yolk sac tumor, GCT: germ cell tumor, RMS: rhabdomyosarcoma, CTx: chemotherapy, RPLND: retroperitoneal lymph node dissection, RTx: radiotherapy

Table 4. Management results and follow-up outcome

Classification (n)	CR	IR	NR	Unknown	Live	Dead	Unknown
	%						
Total (249)	63.9	4.4	1.2	30.5	75.9	0.8	23.3
Subgroup							
Yolk sac tumor (104)	64.4	4.8	2.9	26.9	75.0	1.9	23.1
Teratoma (89)	64.0	2.2	0	33.7	78.7	0	21.3
Mixed germ cell tumor (25)	60.0	12.0	0	28.0	72.0	0	28.0
Rhabdomyosarcoma (8)	50.0	0	0	50.0	37.5	0	62.5

CR: complete remission, IR: incomplete remission, NR: no response or aggravation, Unknown: unknown due to follow-up loss

13례는 항암요법, 후복막림프절제술, 방사선요법 등을 추가로 시행하였다 (Table 3). 표피세포 낭종 7례는 모두 고환적출술 후 추적관찰만을 시행하였다.

전체 고환종양 환아들의 치료성적은 완전관해 63.9% (159례), 부분관해 4.4% (11례), 무반응 및 악화 1.2% (3례), 기록 누락으로 알 수 없음이 30.5% (76례)였고, 평균 24.5개월의 최종 추적조사 결과는 생존 75.9% (189례), 사망 0.8% (2례), 미상 23.3% (58례)였다 (Table 4). 난황낭종, 기형종, 혼합형 생식세포종, 횡문근육종 등의 주요 고환종양의 최종 치료결과에서 완전 또는 부분관해는 각각 69.2% (72례), 66.2% (59례), 72.0% (18례) 및 50.0% (4례)였고, 최종 추적조사 결과 생존율은 각각 75% (78례), 78.7% (70례), 72.0% (18례) 및 37.5% (3례)였다 (Table 4).

악성종양 환아 142례 중 사망은 난황낭종 2례에서 발생하였으며, 사망의 주원인은 폐렴 및 폐혈증, 항암치료 후유

증으로 인한 폐섬유화가 각각 1례였다.

고찰

소아 고환종양은 모든 소아 악성종양 중 7번째로 많으나, 사춘기 이후 발생하는 고환종양이나 율름씨 종양과 같은 다른 소아 비뇨기 종양과 비교하여 매우 드물게 발생하는 질환으로 모든 고환종양의 2% 정도를 차지한다.^{2,3}

소아 고환종양은 여러 가지 면에서 성인 고환종양과 다르다.^{2,5} 성인 생식세포 종양이 모든 고환종양의 95%를 차지하는 것과는 달리 소아 생식세포 종양은 모든 소아 고환종양의 60-75%를 차지한다. 또한 소아에서 발생하지 않는 정상피종, 융모상피암, 악성 기형종 등의 배 종양들 (germinal tumors)이 성인에서는 흔히 발생한다. 성인 고환종양의 약 60%가 한 가지 이상의 조직으로 구성된 혼합종양인

데 비하여 소아에서는 주로 단일조직으로 구성되어 있다. 소아에서는 양성종양이 1/4-1/3 정도 차지할 정도로 훨씬 더 많으며, 악성종양이더라도 전이의 빈도도 더 낮다. 따라서 소아 고환종양은 성인에서와는 다르게 다루어져야 할 것으로 생각한다. 그러나 국내에서는 아직 이런 작업이 이루어지지 못하고 있는 실정이며, 이번 조사가 국내에서 처음으로 시행된 소아 고환종양에 대한 다기관 의료통계 조사이다.

최근 5년간 (1997-2001년)의 소아 고환종양 현황에 대한 본 연구에서 소아 고환종양의 발생빈도는 20세 이하 소아 10만명당 0.65명 (12세 이하의 경우 소아 10만명당 0.98명)으로 외국의 10만명당 0.5-2명의 보고^{1,5}와 비교하여 비슷한 발생빈도를 나타냈다. 연령별 발생빈도는 2세 이하 54.2%, 2-4세 15.3% (12세 이하 소아의 경우 2세 이하 65.1%, 2-4세 17.1%)로, 미국소아학회 비뇨기과 분과에서 보고 (12세 이하 소아)¹한 2세 이하 약 76%, 2-4세 20%보다 낮으나 두 보고 모두에서 대부분 4세 이하에서 발생하였다. 내원 시 평균연령은 전체 소아에서 57.6개월 (중앙연령 24개월)이었으며, 난황낭종 및 기형종에서 각각 29.2 및 38.3개월 (중앙연령 20 및 16개월)이었다. 12세 이하 소아 209명을 대상으로 조사한 결과에서는 전체 환자의 내원 시 평균연령은 29.9개월 (중앙연령 18개월)이었으며, 난황낭종 및 기형종에서는 각각 22.8 및 26.4개월 (중앙연령 20 및 14.5개월)로 20세 이하 환아들과 비교하여 큰 차이가 없었다. 12세 이하의 환아를 대상으로 조사한 미국소아학회⁶의 보고에서 난황낭종 및 기형종 환아들의 중앙연령치는 각각 27 및 16개월로 12세 이하 환아들의 본 연구결과와 큰 차이가 없었다. 18세 이하를 대상으로 조사한 Metcalfe 등¹⁰은 전체 환아들의 평균연령 및 중앙연령이 43개월 및 18개월, 난황낭종 및 기형종의 평균연령이 16 및 28개월로 보고하여 20세 이하 환아들의 본 연구 결과보다 내원 시 연령이 낮았다. 연령별 고환종양의 분포를 보면 난황낭종과 기형종이 4세 이하에서 주로 발생하나 모든 연령에서 주요 종양으로 발생하였다. 그리고 양성 고환종양은 1세 이하 및 4-12세 사이의 연령에서 더 흔히 발생하였으나 모든 연령에서 의미있는 비율을 차지하였다. 미국 소아학회의 보고⁶에서도 본 연구의 보고와 같이 난황낭종과 기형종이 4세 이하에서 주로 발생하였으며, 양성 고환종양이 1세 이하와 5세 이상에서 더 흔히 발생하였으며 모든 연령에서 의미있는 일정한 비율을 차지하였다고 보고하였다. 고환종양의 위치별 발생빈도는 전체 소아 고환종양이나 난황낭종 및 기형종에서 의미있는 차이가 없었다. 본 연구에서 전국 수련병원의 비뇨기과에서 진료 받은 소아 고환종양만이 포함되고 국내의 소아외과에서 시행된 소아 고환종양 환아들은 포함되지 않아 발생빈도와

관련하여 본 연구의 문제점이라고 생각한다.

소아 고환종양의 병리학적 분류에 따른 발생빈도는 1993년도 미국소아학회 비뇨기과 분과 보고¹에 의하면 생식세포 종양이 77%로 대부분을 차지하고 있으며, 그 중에서도 난황낭종이 63%로 가장 많았고, 기형종은 14%로 낮았다. 본 연구에서는 생식세포 종양이 88.7%로 이 보고보다 높았으며, 난황낭종은 41.8%로 더 낮았고 그 반면 기형종은 35.7%로 오히려 더 높았다. 병리조직검사로 확진된 12세 이하 소아 209례를 분석한 결과에서도 생식세포 종양은 89.4%였고, 이 중 난황낭종이 47.8%, 기형종이 39.7%로 비슷한 경향을 나타냈다. Metcalfe 등¹⁰은 난황낭종과 기형종의 발생빈도를 각각 8% 및 43%라고 보고하였으나 단일 의료기관의 보고로 본 연구결과 및 미국 보고¹와 단순비교하기는 어려울 것으로 생각된다. 본 연구 및 미국 보고¹에서의 고환종양 빈도의 이러한 차이는 인종간에 유전적 영향 등의 이유로 생길 수 있을 것으로 생각한다. Kaplan⁵ 및 Fernandes 등⁹도 소아 고환종양이 흑인과 원주민 미국인에서는 드물고 동양인이나 백인에서 더 흔히 발생한다¹⁵⁻¹⁷고 주장하면서 인종간 차이에 따라 발생빈도가 달라질 수 있다고 하였다. 정상피종은 사춘기 이전에 극히 드물게 발생한다고 알려져 있으나,¹⁸ 본 연구에서 1례의 정상피종이 발생하였으며 환자의 나이는 13.1세였다. 본 연구에서 최종 병리조직검사 결과 악성 및 양성 고환종양은 57.0% 및 43.0%로 미국의 보고 (31%)⁶보다는 양성 고환종양 발생률이 다소 높았으나 캐나다의 보고 (57%)¹⁰보다는 다소 낮았다.

고환종양의 가장 흔한 임상증상은 무통성 고환종물이며,^{1,5} 약 10%에서 고환내 출혈이나 경색으로 급성 통증을 동반하기도 한다.³ 또한 5-25%에서 종양으로 인한 2차적 음낭수종이 동반될 수 있다.^{3,5,15} 본 연구에서도 무통성 고환종물이 77.1%로 가장 많았으며, 3.2%에서 급성 통증이 동반되었다. 그 외에 음낭부종 및 음낭수종이 각각 6.9% 및 5.2%로 나타나, 초기 진단에서 미국소아학회 비뇨기과 분과 보고¹의 5% 및 2%에서와 같이 10% 내외에서 술 전 진단 오류의 가능성을 나타냈다.

혈청 종양지표 검사는 소아 고환종양의 진단에 매우 중요한 역할을 한다.^{1,5} 이 중 태아성 항원인 AFP와 태반성 항원인 β -hCG가 특이성이 높은 대표적 항원이다. 혈청 AFP는 고환종양 중 비정상피종성 생식세포 종양의 약 75%에서, 특히 난황낭종의 경우 80-90%에서 양성반응을 보인다.^{1,4,18,19} 혈청 β -hCG는 성인 고환종양에서 중요한 종양지표이나, 사춘기 이전에는 β -hCG를 상승시키는 융모상피 요소가 드물기 때문에 소아 고환종양에서는 APF에 비하여 종양지표검사로서 중요성이 떨어진다.^{3,5} 미국소아학회 비

뇨기과 분과 보고^{6,13}에 의하면 전체 환자의 77.1%, 그리고 난황낭종의 92%에서 혈청 AFP 치가 상승하였고, 그 반면 β -hCG 치는 모든 환자에서 정상 범위를 나타냈다고 하였다. 본 연구에서 혈청 AFP 치는 전체 환자의 64.1%에서, 난황낭종의 경우 환자의 93.6%에서 증가하여 미국보고^{6,7}와 비교하여 전체적으로 다소 낮았으나 난황낭종의 경우 유사하였다. 소아 고환종양에서 혈청 AFP 치는 생후 6-8개월까지 정상적으로도 상승할 수 있으므로 주의를 해야 한다.^{1,3,10} 본 연구에서 1세 이하 소아 고환종양 환자의 94.7%에서 혈청 AFP 치가 상승하였으며 이들과 정상 소아들을 혈청 AFP 치만으로 감별하기 어려우므로 주의 깊은 음낭 신체검사 및 방사선검사가 감별진단에 도움이 된다. 본 연구에서 혈청 β -hCG 치는 난황낭종 및 기형종 환자의 각각 5.3% 및 5.0%에서 증가하여 성인 고환종양처럼 유용하지 못할 것으로 생각되나, 난황낭종 및 기형종 이외의 종양의 경우 38.3%, 특히 혼합성 생식세포종의 경우 환자의 76%에서 혈청 β -hCG 치가 증가되는 소견을 보여 β -hCG도 난황낭종 및 기형종 이외의 소아 고환종양의 진단에 도움이 될 수 있는 종양지표라고 생각한다.

소아 고환종양의 대부분은 난황낭종과 기형종이지만 본 연구에서 일부 고환종양들은 높은 전이율을 보이므로 주기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다. Richie¹⁸는 소아 기형종의 경우 기형종의 약 15%에서 미분화지역이 있으며 악성 소견을 보인다고 하였으나, 24개월 이하의 소아에서는 재발이나 전이가 없어 단순 고환적출술이나 고환보존술이 적응이 된다고 하였다. 다른 보고^{1,6,8}에서도 기형종의 경우 전이가 없었다고 하였다. 그러나 본 연구의 경우 기형종 2례에서 전이가 발생하였으며, 환자의 내원 시 나이는 각각 14.6세 및 16.3세로 나이가 들어 진단될수록 전이의 가능성이 있으므로 나이가 든 환자일수록 세심한 주의가 필요하다.

최근 고환종양에 대한 영상진단 기술의 발달, 종양지표의 활용, 효과적인 항암요법의 적용, 수술 술기의 진전 등으로 고환종양으로 인한 사망률이 급격히 감소하였다. 치료 방침은 병리학적 분류와 병기, 종양지표 반응 등에 의하여 다를 수 있다.^{2,4} 고환종양의 일차적 수술법은 근치적 고환적출술이다. 그러나 소아 고환종양의 1/3 이상이 양성종양이기 때문에 최근 고환보존 수술법에 대한 관심이 증가하고 있다.^{1-3,6,13,20,21} 기형종, 포피세포 낭종, 양성 낭종, Leydig 세포종양 등의 양성 고환종양의 경우 근치적 고환적출술 대신 고환보존 수술법이 권유되고 있으며, 이 경우 술 전 세심한 검사가 매우 중요하다. 술 전 1세 이상의 소아에서 혈청 AFP 치가 증가되었다면 난황낭종이 있음을 시사하므로 고환보존 수술법을 시행해서는 안 되며, 술 전 초음파검

사에서 고환을 미만성으로 침범한 경우에도 적응이 되지 않는다.^{3,6,22} 근치적 고환적출술 후 일부 환자들은 병리조직 결과와 병기결정에 따라 후복막림프절절제술, 방사선치료, 항암요법 등의 추가치료가 필요할 수 있다.^{2,4} 본 연구에서 96%의 소아 고환종양 환자에서 근치적 고환적출술이 시행되었으며, 단순 및 부분 고환적출술은 각각 3.6% 및 0.4%에서만 시행되어 비교적 높은 소아 양성 고환종양 발생률에 비하여 고환보존 수술률이 극히 낮았다. Kay 등¹ 및 Metcalfe 등¹⁰의 보고에서 포피세포 낭종의 경우 양성이고 술 전 초음파검사로 진단될 수 있으며 부분고환 적출술로 치료가 가능하였으며 술 후 재발도 없었다고 하였다. 그러나 본 연구에서는 포피세포 낭종 7례 중 5례에서 술 전 양성 고환종양으로 진단하였으나 치료는 모두 근치적 고환적출술을 시행하였다. 본 등록지 조사만으로 비교적 높은 양성 고환종양률에 비하여 단순 고환적출술이나 부분 고환적출술 수술률이 낮은 이유를 알 수는 없으나 양성 고환종양에 대한 비뇨기과 의사들의 술 전 진단 및 고환보존수술에 대한 경험 및 인식 부족이 주요한 원인이라고 생각된다. 술 전 세심한 검사를 통하여 양성 고환종양에 대한 진단율이 더욱 높아지고, 소아 고환종양, 특히 양성 고환종양에 대한 임상 경험 및 정보가 더 축적되면 국내에서도 고환보존 수술률이 증가할 것으로 생각한다.

본 연구에서 술 후 치료로 64.3%에서 추적관찰만을 시행하였으며, 이 중 2%에서 전이가 발생하여 항암요법, 후복막림프절절제술, 방사선요법 등의 추가치료를 시행하였다. 소아 고환종양 치료에 대한 최종 치료결과는 대부분의 환자에서 완전관해되었으며, 1.2% 환자들만 치료에 반응이 없어 소아 고환종양도 성인 고환종양과 같이 치료성적이 매우 좋은 것으로 나타났다. 최종 추적조사에서 249례 중 단지 2례의 환자들만 사망하였으며, 주로 항암치료 후유증으로 사망하였다. 난황낭종의 경우 병기 I이 68례 (83.9%)로 대부분을 차지하였으며, 이들 모두 추적관찰만을 시행하였다. 이 중 4.4%에서 전이가 발생하였으며, 2례는 항암요법 등의 추가치료로 완전관해되었다. 그러나 나머지 1례는 추적관찰 중 소실되었다가 폐 및 다발성 종격림프절 전이로 내원하였으나 항암치료를 저항하는 반복적인 폐 및 종격림프절 전이로 인하여 여러 차례의 항암치료 후유증으로 사망하였다. 난황낭종 병기 II, III의 경우 병기 II 5례 및 병기 III 4례는 항암요법 등의 추가치료로 모두 완전관해되었다. 나머지 병기 III 4례 중 2례는 추적조사 소실로 결과를 알 수 없었고 1례는 부분관해, 1례는 치료에 반응이 없었다. 일 반적 보고와 같이 본 연구에서도 난황낭종의 치료성적은 병기 II, III이더라도 추가치료를 좋은 성적을 보였으며 병기 I의 경우 전이율이 매우 낮고 추적관찰 중 전이를 하더라도

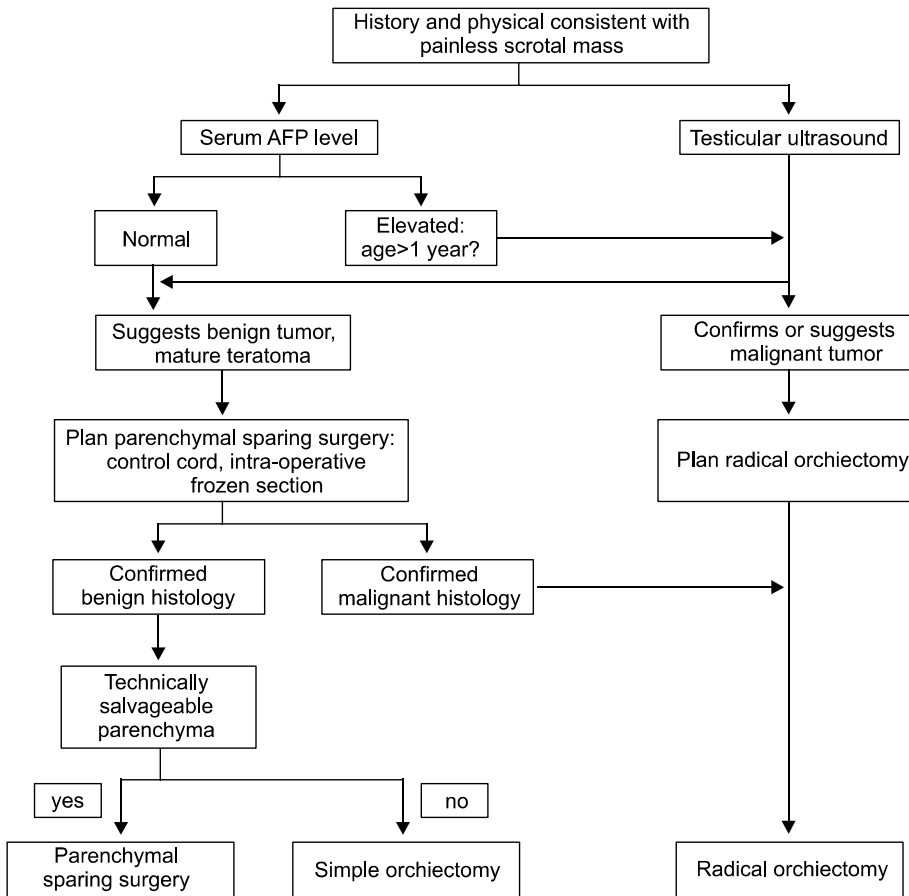


Fig. 2. Algorithm for initial surgical management of pediatric patients with testis tumor.

추가치료에 좋은 반응을 보이므로 추적관찰이 일차적 치료로 유용할 것으로 생각한다. 기형종의 경우 대부분 고환적출술 후 추적관찰만 하였으나, 전이가 발생한 2례는 항암요법 등의 추가치료를 시행하였다. 그러나 전이가 발생한 2례 중 항암요법만을 시행받은 1례는 치료에 잘 반응하지 않았다. 기형종의 경우 전이하는 경우가 매우 드물지만 전이가 발생하면 항암요법만의 추가치료에 잘 반응하지 않으므로 후복막림프절제술 등의 병합요법이 도움이 될 것으로 생각한다. 혼합형 생식세포종의 경우 12례에서 고환적출술 후 추적관찰만 하였으나 이 중 2례에서 전이가 발생하여 항암요법 등의 추가치료를 시행하였다. 후복막림프절제술에만 전이를 한 1례는 항암요법 및 후복막림프절제술의 추가치료로 완전관해되었으나 나머지 폐와 골에 전이를 한 1례는 항암요법 등의 추가치료에 부분관해를 보였다. 혼합형 생식세포종은 전이율이 44%로 높고 추적관찰 중에도 본 연구와 같이 17% 정도 전이를 하므로 술 후 항암요법 등의 추가치료가 필요할 것으로 생각한다. 횡문근육종의 경우 환아 수도 적고 최종 치료 및 추적조사 결과 기록누락으로 알 수 없는 경우가 50% 이상으로 많아서 평가하기가 어려

울 것으로 생각한다.

본 연구에서 전체적으로 최종 치료에 대한 결과를 알 수 없었던 경우가 30.5%, 최종 추적조사 결과를 알 수 없었던 경우가 23.3%였다. 이러한 문제점은 본 연구가 전향적 연구가 되지 못하고 후향적 연구이기 때문에 발생한 것으로 보이며 향후 전향적인 연구가 학회 차원에서 지속적으로 이루어져야 할 것으로 생각한다. 아울러 이상의 본 연구결과와 소아 고환종양의 치료방침에 대한 최근 문헌^{6,10}을 중심으로 국내 소아 고환종양의 치료 방침을 Fig. 2와 같이 제안한다.

결론

국내 소아 고환종양의 발생빈도는 소아 10만명당 0.65명으로 매우 낮았으나 타 보고의 발생빈도와 유사하였으며, 대부분 4세 이하에서 생식세포 종양으로 발생하였다. 소아 고환종양은 성인에 비하여 양성 고환종양의 빈도가 비교적 높고, 악성 고환종양이더라도 고환적출술과 항암요법으로 매우 높은 생존율을 나타냈다. 하지만 비교적 낮은 혈청 종

양지표 양성률과 일부 종양의 비교적 높은 전이율로 인하여 술 전 및 술 후 세심한 검사와 주의 깊은 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

ACKNOWLEDGMENTS

본 연구에 참여한 모든 수련병원들에 감사의 말씀을 드립니다.

소아종양 유병률 조사 참여 연구자 명단

권동득 (전남의대 부속병원), 김건석 (울산의대 서울중앙병원), 김경도 (중앙의대 부속 용산병원), 김광세 (계명의대 부속 동산의료원), 김기경 (한림의대 부속 강남성심병원), 김성용 (한림의대 부속 강동성심병원), 김순찬 (서울위생병원), 김영곤 (전북의대 부속병원), 김영수 (아주의대 부속병원), 김영식 (국민건강보험공단 일산병원), 김영학 (성균관의대 강북삼성병원), 김원재 (충북의대 부속병원), 김종철 (고신의대 부속 복음병원), 김중호 (가톨릭의대 성가병원), 김진일 (경희의대 부속병원), 김한권 (아산재단 강릉병원), 김현우 (대동병원), 김홍식 (충남의대 부속병원), 문두건 (고려의대 부속 안산병원), 박관현 (성균관의대 삼성서울병원), 박재신 (대구가톨릭의대 대학병원), 서홍진 (가톨릭의대 성모자애병원), 신기용 (한양의대 구리병원), 심봉석 (이화여대 동대문병원), 우영남 (한양의대 부속병원), 윤덕기 (고려의대 부속 구로병원), 이강현 (국립암센터), 이병화 (울산동강병원), 이상곤 (한림의대 부속 춘천성심병원), 이상돈 (부산대학교병원), 이승주 (가톨릭의대 성모병원), 이택 (인하의대 부속병원), 이현무 (원자력병원), 정기현 (경상의대 부속병원), 정성광 (경북의대 부속병원), 정우식 (이화여대 목동병원), 정재용 (인제의대 부속 상계백병원), 정정운 (을지병원), 정희중 (원광의대 부속병원), 조대행 (가톨릭의대 성빈센트병원), 조원열 (동아의대 부속병원), 조인래 (인제의대 부속 일산백병원), 조철규 (영남의대 부속병원), 최기열 (울산대학교병원), 최성협 (인제의대 부산 백병원), 최승강 (연세의대 영동세브란스병원), 최황 (서울대학교병원), 한상원 (연세의대 세브란스병원), 한창희 (가톨릭의대 의정부성모병원), 홍성주 (국립의료원), 홍창희 (한림의대 부속 성심병원), 황태곤 (가톨릭의대 강남성모병원) (이상 가나다 순)

REFERENCES

1. Kay R. Prepubertal Testicular Tumor Registry. *J Urol* 1993; 150:671-4
2. Synder III HM, D'Angio GJ, Evans AE, Raney RB. Pediatric

- oncology. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. *Campbell's urology*. 7th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998;2245-56
3. Ross JH. Testicular tumors. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PD, editors. *Pediatric urology*. 1st ed. Philadelphia: WB Saunders; 2000;896-916
4. Ritchey ML. Pediatric oncology. In: Gonzales ET, Bauer SB, editors. *Pediatric urology practice*. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999;635-48
5. Kaplan GW. Testicular tumors. In: O'Donnell B, Koff SA, editors. *Pediatric urology*. 3rd ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1997;756-61
6. Ross JH, Rybicki L, Kay R. Clinical behavior and a contemporary management algorithm for prepubertal testis tumors: a summary of the prepubertal testis tumor registry. *J Urol* 2002;168:1675-9
7. Kaplan GW, Cromie WJ, Kelalis PP, Silber I, Tank ES Jr. Prepubertal yolk sac testicular tumors-report of the testicular tumor registry. *J Urol* 1988;140:1109-12
8. Sugita Y, Clarnette TD, Cooke-Yarborough C, Chow CW, Waters K, Hutson JM. Testicular and paratesticular tumours in children: 30 years' experience. *Aust N Z J Surg* 1999; 69:505-8
9. Fernandes ET, Etcubanas E, Rao BN, Kumar AP, Thompson EI, Jenkins JJ. Two decades of experience with testicular tumors in children at St Jude Children's Research Hospital. *J Pediatr Surg* 1989;24:677-81
10. Metcalfe PD, Farivar-Mohseni H, Farhat W, McLorie G, Khoury A, Bagle DJ. Pediatric testicular tumors: contemporary incidence and efficacy of testicular preserving surgery. *J Urol* 2003;170:2412-6
11. 김정태, 이부영, 문효중. 소아 고환종양의 5례. *대한비뇨회지* 1970;11:31-6
12. 이경섭, 김광세, 이성준. 소아 고환종양 17례. *대한비뇨회지* 1989;30:678-81
13. 홍창희. 서론. In: 강진무, 강진영, 고광욱, 고영건, 고재근, 고창후, editors. *소아과학*. 제7판. 서울: 대한교과서주식회사; 2001;15-21
14. http://www.nso.go.kr/cgi-bin/sws_999.cgi
15. Karamehmedovic O, Woodtli W, Plus HJ. Testicular tumor in childhood. *J Pediatr Surg* 1975;10:109-14
16. Li FP, Fraumeni JF. Testicular cancers in children: epidemiologic characteristics. *J Natl Cancer Inst* 1972;48:1575-81
17. Spitz MR, Sider JG, Pollack ES, Lynch HK, Newell GR. Incidence and descriptive features of testicular cancer among United States whites, blacks, and Hispanics, 1973-1982. *Cancer* 1986;58:1785-90
18. Richie JP. Neoplasms of the testis. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. *Campbell's urology*. 7th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2003;2411-52
19. Presti JC, Herr HW. Genital tumors. In: Tanagho EA, MxAninch JW, editors. *Smith's general urology*. 14th ed.

- Connecticut: Appleton & Lange; 1998;434-7
20. Rushton HG, Belman AB, Sesterhenn I, Patterson K, Mostofi FK. Testicular sparing surgery for prepubertal teratoma of the testis: a clinical and pathological study. J Urol 1990;144: 726-30
 21. Rushton HG, Belman AB. Testis-sparing surgery for benign lesions of the prepubertal testis. Urol Clin North Am 1993;20:27-37
 22. Grady R, Ross JH, Kay R. Epidemiologic features of teratomas of the testis in a prepubertal population. J Urol 1997;158: 1191-2

Appendix

소아 고환종양 등록양식

1. 첫 내원 시 나이: 만 세 개월
2. 주소
 - 1) 종물 2) 외상 3) 부종 4) 음낭수종 5) 통증 6) 기타 (기술:)
3. 부위
 - 1) 우측 2) 좌측 3) 양측
4. 동반질환
 - 1) 아니오 2) 예 (기술:)
5. 술 전 추정진단명
 - 1) 악성 고환종양 2) 양성 고환종양 3) 음낭수종 4) 부고환염
 - 5) 기타 (기술:)
6. 시행한 방사선검사
 - 1) 초음파검사 2) 복부 및 골반 CT 3) 흉부 X선 검사 4) 흉부 CT
 - 5) 배설성요로조영술 6) 자기공명영상술 7) 기타 (기술:)
7. 술 전 종양지표검사
 - 1) AFP: ng/dl 2) β -hCG: IU/l
8. 최종진단명 (기술:) (병기:) (분류법:)
9. 전이 (당시 나이: 세 개월)
 - 1) 폐 2) 간 3) 뼈 4) 후복막강 림프절
 - 5) 서혜부 림프절 6) 기타 (기술:)
10. 일차치료 (수술)
 - 1) 근치적 고환적출술 (), 단순고환적출술 ()
 - 2) 서혜부접근법 (), 음낭접근법 ()
 - 3) 기타 (기술:)
11. 추가 치료
 - 1) 추적관찰 2) 추적관찰+항암치료 또는 후복막림프절절제술 또는 방사선치료
 - 3) 항암치료 4) 항암치료+후복막림프절절제술 또는 방사선치료
 - 5) 후복막림프절절제술 6) 후복막림프절절제술+항암치료 또는 방사선치료
 - 7) 항암치료 및 후복막림프절절제술+항암치료 8) 기타 (기술:)
12. 최종 치료결과
 - 1) 완전관해 2) 부분관해 3) 치료반응 없거나 악화 4) 추적조사 소실로 모름
13. 최종 추적조사기간: 년 개월
14. 최종 추적조사 결과 생존 여부
 - 1) 생존 2) 사망 (당시 나이: 세 개월) (사망원인:)
 - 3) 모름