

성인에서 천미부 기형종의 선암으로 전환 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

조장호 · 김소희 · 김용훈 · 박혜성 · 조은석 · 임재윤 · 조재용

A Case of Adenocarcinomatous Transformation of a Sacrococcygeal Teratoma in an Adult

Jang Ho Cho, So Hee Kim, Yong Hoon Kim, Heae Surng Park, Eun-Suk Cho, Jae Yun Lim, and Jae Yong Cho

Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is an unusual tumor in adults. The incidence of malignant transformation of this tumor increases when its excision is delayed beyond 1 month of age. We report an uncommon case of adenocarcinoma arising within the colonic mucosa of a mature teratoma of the sacrococcyx in a 44-year-old male. The patient received surgical resection for a sacrococcygeal mass in a local hospital and was diagnosed with adenocarcinoma arising from SCT. He was referred to our hospital for further treatment and received chemotherapy as adjuvant treatment. After 4.5 years, the coccygeal mass recurred on follow-up imaging workup, and surgical resection was performed. On pathologic work-up, residual disease at the resection margin was identified microscopically. Pathologic diagnosis was a primary adenocarcinoma arising from the colonic mucosa within a mature teratoma. The patient received adjuvant-chemotherapy and radiotherapy and has been followed up. (Korean J Med 2013;85:101-105)

Keywords: Adenocarcinoma; Chemotherapy; Radiotherapy; Sacrococcygeal; Surgery; Teratoma

서 론

천미부 기형종은 드문 암종으로, 주로 신생아, 영아에서 발견되는 것으로 알려져 있으며, 지방종, 성인 상의세포종, 천골 수막류 등과 감별되어야 한다. 기형종 안의 악성 암종은 주로 생식세포 종양 형태로 발생하지만, 드물게는 비생식세포 종양이 발생한다고 보고되며, 비생식세포 종양의 병인

에 대해서는 알려진 바가 거의 없다. 성인에서 천미부 기형종이 선암으로 악성화 변환을 보였다는 보고가 드물게 있었다. 악성화시 예후는 완전 절제 여부와 관련된다고 알려져 있으며, 수술 후 보조항암요법이 재발을 억제하며 재발시 항암요법이 생존기간을 증가시킬 수 있음이 보고된 바 있으나 발생빈도가 매우 낮아 천미부 기형종의 선암종 전환에 대한 정립된 치료방법은 없는 상태이다. 이에 저자들이 경험

Received: 2012. 10. 31

Revised: 2012. 11. 12

Accepted: 2012. 12. 20

Correspondence to Jae Yun Lim, M.D., Ph.D.

Department of Internal Medicine, Gangnam Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 211 Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 135-720, Korea

Tel: +82-2-2019-4362, Fax: +82-2-3463-3882, E-mail: imjy96@yuhs.ac

Copyright © 2013 The Korean Association of Internal Medicine

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 noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

한 성인 남성 천미부 기형종의 선암종 전환의 예를 수년간 치료 및 추적관찰하는 과정에서 수술을 포함한 다학제적인 치료접근이 중요할 것으로 사료되어 국내외의 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김○○, 44세 남자

주 소: 추적관찰 중에 새로이 발생한 미골종양 크기의 증가와 통증

과거병력: 30여 년 전부터 미골 덩어리가 있었으나 크기 변화 없어 경과관찰 해오던 중, 2-3년간의 크기 증가를 보이고, 수 개월 전부터 통증 악화 소견을 보여 연고지 병원에 내원, 14 × 8 × 6 cm 크기의 기형종(Fig. 1)으로 진단되어 수술적 제거를 시행받았으며, 조직학적 검사상 천미부 기형종에서 기원한 선암종의 변환 소견을 보여, 추가 치료 시행을 위해 5년여 전에 본원으로 전원되었다. 본원 내원 당시 시행한 영상학적 검사상 미골부위의 잔여부분이 보였으나 PET-CT에서는 FDG 흡착 소견이 없어, 수술 후 연조직의 변화로 생각하고 보조항암요법만을 계획하였다.

당시 수술 후 보조항암요법은 5-fluorouracil과 cisplatin 병용치료(5-fluorouracil 1,000 mg/m², D1-3, cisplatin 60 mg/m², D1)로 총 여섯 차례 시행하였다. 이후 4.5년 동안 이상 소견 없이 외래 추적관찰 도중, 컴퓨터 단층 촬영 및 자기공명영상 촬영상 미골 오른 바닥쪽으로 3.2 cm의 종양이 보였고(Fig. 2) 영상학적으로 천미부 기형종 재발 소견에 합당하여, 수술적 치료를 위해 입원하였다.

진찰 소견: 재발 후 입원 당시에 외관상 병색이 없었으며, 신경학적 결손 증상을 보이지 않았다. 혈압은 109/74 mmHg, 맥박수는 55회/분, 체온은 36.0℃였다.

검사 소견: 일반혈액검사서 혈색소 14.6 g/dL, 백혈구 수 6,400/uL (호중구 57.0%, 림프구 30.1%, 단핵구 4.3%), 혈소판수 159,000/uL였다. 생화학 검사에서 총 단백 6.1 g/dL, 알부민 4.1 g/dL, AST/ALT 19/17 IU/L, 총 빌리루빈 1.8 mg/dL 이었다. 종양표지자 검사에서 발암배아성 항원(CEA) 4.0 ng/mL, CA 19-9 10.1 U/mL로 모두 정상 소견을 보였다.

치료 및 경과: 환자는 jackknife 자세로 수술이 진행되었으며, 종양이 인근 조직으로부터 절제되었다. 종양은 천공 없이 완전 절제되었으나 미골 부위에 매우 인접되어 있어 절제 범위가 충분하지 못했을 가능성을 배제할 수 없었다. 육

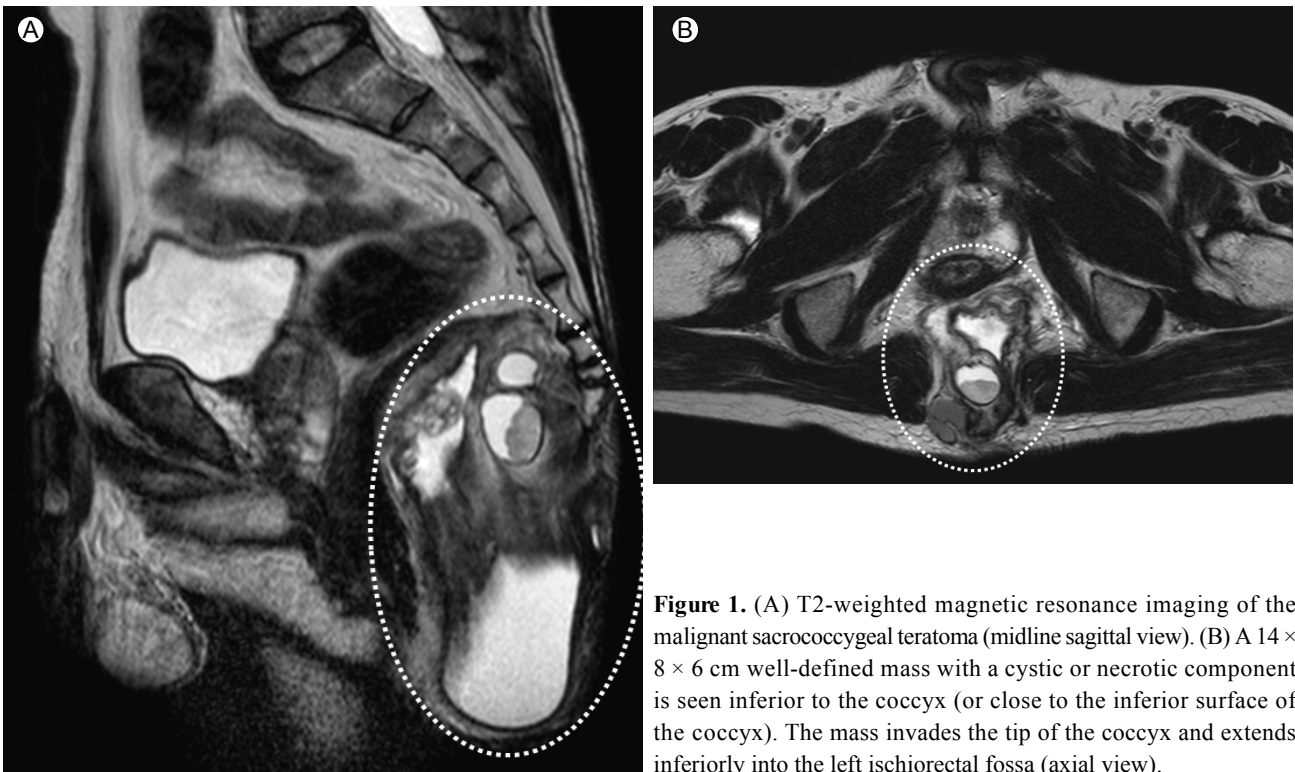


Figure 1. (A) T2-weighted magnetic resonance imaging of the malignant sacrococcygeal teratoma (midline sagittal view). (B) A 14 × 8 × 6 cm well-defined mass with a cystic or necrotic component is seen inferior to the coccyx (or close to the inferior surface of the coccyx). The mass invades the tip of the coccyx and extends inferiorly into the left ischioanal fossa (axial view).

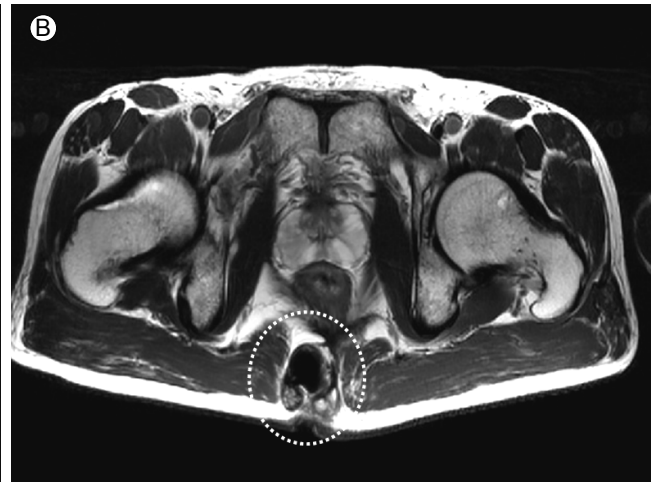


Figure 2. (A) T2-weighted magnetic resonance imaging of the recurred malignant sacrococcygeal teratoma (midline sagittal view). (B) A 3.2 cm mass newly developed at the base of the coccyx in the 4.5 years after surgery, which was considered as a recurrent sacrococcygeal teratoma (axial view).

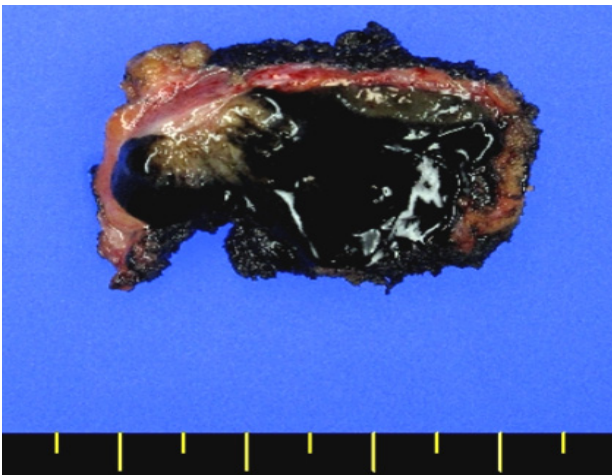


Figure 3. Macroscopic features of the recurred coccygeal mass.

안 검색에서 절제된 종괴의 크기는 $3 \times 3 \times 2.5$ cm였다. 절제 단면에서 내부에 검은색의 혈성 및 점액질 물질을 포함하고 있는 낭성 종괴였으며 낭벽 일부분에서 회백색의 부슬거리는 종괴를 형성하고 있었다(Fig. 3). 현미경 소견에서 위와 장상피, 체장샘 등을 포함한 기형종이 낭종 공간을 형성하고 있었으며 장상피에서 기원한 고분화의 선암이 관찰되었다(Fig. 4). 육안 및 현미경 소견에서 절제 단면에 암종의 노출

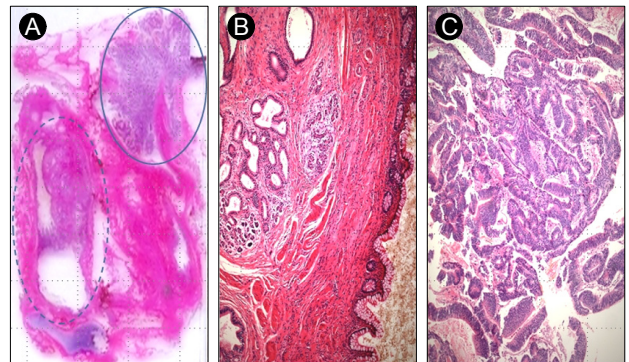


Figure 4. Microscopic features of the coccygeal mass. (A) The mature teratoma (dotted line) and its neoplastic component (solid line) (H&E, $\times 1$). (B) The mature teratoma component showing gastric and intestinal mucosae (H&E, $\times 40$). (C) The neoplastic component showing well-differentiated adenocarcinoma (H&E, $\times 100$).

이 확인되어 잔류 암의 치료를 위하여 수술 후 보조항암요법 및 방사선 요법을 계획하였다.

환자는 수술 후 상처 감염 등의 특이 합병증 소견 없이 회복하였으며 수술 후 4주째부터 보조항암요법으로 Epirubicin (50 mg/m^2 , D1) + 5-fluorouracil ($1,000 \text{ mg/m}^2$ D1, 2) + Leucovorin (20 mg/m^2 , D1) 병합요법 6회 시행하였고, 수술 후 7주째부

터 coccyx 영역에 30회에 걸쳐 총 용량 5,400 cGy의 방사선 치료를 완료하였다. 이후 환자는 추적관찰 중이다.

고 찰

기형종은 천미부 부근에서 가장 흔하게 발생하며, 빈도가 덜한 위치로는 종격동, 고환, 후복강, 뇌, 머리와 목, 질, 위 등이 있다. 천미부 기형종은 대부분 뒤쪽으로 자라며 외부 돌출형으로 진행한다[1]. 천미부 기형종은 여아에서 더 많이 발병하며 주로 신생아와 영아에서 약 1/35,000에서 1/40,000 빈도로 발견되는 상대적으로 드문 암종이다[2,3]. 대부분은 양성이고, 악성화 위험도는 나이가 들수록, 병변이 천골 앞 또는 골반 안쪽일 때 증가한다[4].

천미부 기형종의 특징적인 위치와 모양, 수많은 문헌 보고에도 불구하고 이 위치에 발생하는 다른 질병과의 혼란은 여전히 존재한다. 마미 또는 종말끈의 지방종, 그리고 천골 수막류가 천미부 기형종과 혼란되는 대표적인 두 질환이다. 또한 성인 상의세포종이 때때로 천미부 영역을 통해 침식하여 천골 하단의 덩어리로 보일 수 있다.

천미부 기형종은 조직병리학적 소견에 따라 세 가지 범주, 성숙형, 비성숙형 그리고 악성 종양으로 나눌 수 있다. 성숙 기형종은 상피 세포로 배열된 구조, 성숙 연골 그리고 종종 가로무늬근 또는 평활근까지 포함한다. 비성숙 기형종은 더 성숙한 요소들이 포함된 원시 증배엽, 내배엽 또는 외배엽이 포함된다. 악성 기형종은 생식세포 기원의 악성 조직이 포함된다[5]. 기형종의 악성화는 생식세포 종양, 난황 주머니 종양과 같은 형태이거나 비생식세포 종양일 수 있다[6]. 기형종에서 선암으로의 악성화는 원발 부위 미상의 미골 선암과 조직병리 소견상 기형종의 유무로 구별지를 수 있다. 기형종은 조기에 절제하지 않았을 때 생후 한 달을 넘어서면서 악성화 가능성이 증가하는 것으로 알려져 있다. 비록 남성 병변은 주로 양성이고 악성화 부분은 대개 고형부이지만 이것만으로 악성 가능성을 완전히 배제할 수는 없다. 천미부 기형종은 종양 괴양과 출혈을 피하고 악성으로의 변화 위험성을 낮추기 위해 출산 직후 곧바로 절제해야 한다[1].

천미부 기형종의 선암으로의 악성화 변환 시, 증상은 대부분 비특이적이며 주변 장기의 직접적인 압박에서 기인한다. 허리 통증, 소화기계 폐색 증상, 배변 습관 변화, 요로 감염과 같은 증상들이 포함된다. 본 증례 보고의 환자의 경우

는 자라나는 천미부 기형종이 통증을 유발하였다. 전산화 단층 촬영 및 자기공명영상촬영이 이러한 종괴의 성격과 파급 범위의 평가, 주변 구조물과의 연관 관계를 알아보는 데 있어 중요한 진단적 도구이다[7]. 성인에서 드문 질환일지라도, 폐색 증상이 있으면서 골반 내 종괴가 있는 성인 환자에서는 반드시 천미부 기형종이 감별 진단으로서 고려되어야 한다[8].

천미부 기형종의 선암으로의 변환 시 효과적인 치료는 조기에, 그리고 완전한 절제수술이다. 이 수술은 암종을 따라 미추가 절제되어야 한다. 천미부 기형종에서 악성화 시, 미추가 절제되지 않았다면 재발률은 7.5-37%까지도 보고된다[9]. 크기가 큰 천미부 기형종인 경우, 수술 전 혈관조영술을 통한 색전술을 고려해야 한다. 척수 전이 또는 악성화 전환 존재 시에는 예후가 불량할 수 있으며[8] 천미부 기형종 진단 당시 악성화 여부를 알 수 없는 경우가 대부분이므로 이런 가능성을 배제하지 않는 치료 접근이 요구된다. 종양이 주변 구조물들을 침범한다면 수술 전 선행항암요법을 고려할 수 있다[10]. 수술적 절제가 가장 효과적인 방법이지만 악성화 전환 존재 시의 수술 후 보조항암치료 및 방사선 치료에 대해서는 드문 빈도로 인해 아직 추천되는 기준은 없다. 문헌 고찰하였을 때, Monteiro 등[7]은 수술 후에 3주기의 bleomycin (30 mg, day 1 and day 8), etoposide (100 mg/m², days 1-5) and cisplatin (20 mg/m², days 1-5)의 보조항암요법을 시행하고 12개월간 재발이 없었음을 보고하였고 Biskup 등[3]은 재발된 환자에서 cisplatinum-based 항암요법이 효과적임을 보고하기도 하였다.

그동안 보고된 증례들과 달리 재발 후 시행한 수술의 경우 잔여 병변이 있는 소견으로, 국소 재발 방지를 위해 방사선 치료와 보조항암요법을 시행하였다. 기형종의 선암 변환과 관련된 문헌 보고에서 수술 후 방사선 치료에 대한 정립된 바는 없으나 본 증례의 경우 수술 후 6개월이 지난 지금까지 재발 없이 추적관찰 중이다. 향후 3-6개월 간격의 정기적인 영상추적검사가 진행될 계획이다.

요 약

천미부 기형종이 성인에서 발견된 경우 반드시 즉시 절제술이 시행되어야 하며 수술적 절제 가장자리가 충분히 확보되어야 하고 악성화 전환의 위험성 때문에 종양이 분열되지

않게 주의하여야 한다. 현재 보고되어 있는 많지 않은 증례와 본 증례를 비교하였을 때, 기형종 안의 선암으로의 변환된 환자에서 반드시 다학제적인 접근이 요구되며 수술 단독 치료는 불충분하고 적극적인 보조 항암 치료 및 방사선 치료가 고려되어야 한다.

중심 단어: 선암, 기형종, 미추연, 수술, 항암 치료, 방사선 치료

REFERENCES

1. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J* 2000;76:754-759.
2. Whalen TV Jr, Mahour GH, Landing BH, Woolley MM. Sacrococcygeal teratomas in infants and children. *Am J Surg* 1985;150:373-375.
3. Biskup W, Calaminus G, Schneider DT, Leuschner I, Göbel U. Teratoma with malignant transformation: experiences of the cooperative GPOH protocols MAKEI 83/86/89/96. *Klin Padiatr* 2006;218:303-308.
4. Noseworthy J, Lack EE, Kozakewich HP, Vawter GF, Welch KJ. Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood: an updated experience with 118 patients. *J Pediatr Surg* 1981;16:358-364.
5. Bull J Jr, Yeh KA, McDonnell D, Caudell P, Davis J. Mature presacral teratoma in an adult male: a case report. *Am Surg* 1999;65:586-591.
6. Ulbright TM, Loehrer PJ, Roth LM, Einhorn LH, Williams SD, Clark SA. The development of non-germ cell malignancies within germ cell tumors: a clinicopathologic study of 11 cases. *Cancer* 1984;54:1824-1833.
7. Monteiro M, Cunha TM, Catarino A, Tomé V. Case report: sacrococcygeal teratoma with malignant transformation in an adult female: CT and MRI findings. *Br J Radiol* 2002;75:620-623.
8. Ng EW, Porcu P, Loehrer PJ Sr. Sacrococcygeal teratoma in adults: case reports and a review of the literature. *Cancer* 1999;86:1198-1202.
9. Schropp KP, Lobe TE, Rao B, et al. Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades. *J Pediatr Surg* 1992;27:1075-1078.
10. Green DM, Tarbell NJ, Schamberger RC. Solid tumors of childhood-germ cell tumors. In: DeVita JT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds. *Cancer: Principles & Practice of Oncology*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:2118-2120.