

복강경으로 처치한 무증상의 비특이 스테로이드 세포 종양 1예

연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 산부인과학교실, 병리과교실*

오자랑·조시현·윤덕경·조한별·이경은·이미범·홍순원*·이병석

Laparoscopic management of asymptomatic ovarian steroid cell tumors, not otherwise specified: A case report and literature review

Ja Rang Oh, M.D., Si Hyun Cho, M.D., Duk Kyoung Yoon, M.D., Han Byoul Cho, M.D., Kyung Eun Lee, M.D., Mi Bum Lee, M.D., Soon Won Hong, M.D.*, Byung Seok Lee, M.D.

Department of Obstetrics & Gynecology, *Pathology, Yonsei University College of Medicine, Yong Dong Severance Hospital, Seoul, Korea

The steroid cell tumor, not otherwise specified, constitutes only 0.1% of ovarian malignancies and was asymptomatic in 3.3-25% In Korea, three reported cases of steroid cell tumors were endocrinologically symptomatic and were managed with laparotomy. However, there was no reports of such case without any endocrinologically symptoms.

We present a 17 years old patient with huge pelvic mass that were managed with combined ultrasonographically guided drainage and laparoscopically excision and proven to be an asymptomatic steroid cell tumor of ovary, with brief review of literature.

Key Words: Steroid cell tumor, Laparoscopy, Ultrasonographically guided ovarian cyst drainage

서 론

난소의 스테로이드세포종양은 전체 난소암의 약 0.1% 미만에서 존재하며, 전형적으로 황체 세포 (lutein cells), 라이디히 세포 (leydig cells) 그리고 부신피질 세포 (adrenal cortical cells)같은 스테로이드 호르몬을 분비하는 세포의 모습을 닮았다.^{1,2} 우리나라에서는 1989년, 2003년 그리고 2004년에 스테로이드세포종양 3 예가 보고된 바 있으며, 모두 내분비학적 활성성을 보

였고 개복술로 진단 및 치료하였다.³⁻⁵ 본 저자들은 경험한 1예는 내분비학적 증상을 보이지 않고 복부 종괴를 주소로 내원하였으며, 전신 마취후 초음파 유도하에 난소 낭종을 흡인하고 복강경술로 진단 및 치료하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○늘, 17세
주 소 : 축지되는 복부 종괴
산과력 : 초경은 13세 때 있었고, 월경주기는 28일에서 34일 사이로 규칙적이었으며 월경량은 보통이었고,

접수일 : 2005. 12. 17.
주관책임자 : 이병석
E-mail: dr222@yumc.yonsei.ac.kr

특이한 월경 장애는 없었다. 최종 월경시작일은 2005년 6월 10일이었다.

가족력 : 난소암의 가족력 없음.

과거력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 2005년 3월경서부터 아랫배가 불러져 와서, 2005년 5월 28일 개인의원을 방문하여 시행한 초음파 검사에서 골반 종괴를 발견하고 본원으로 전원되었고, 2005년 6월 12일 입원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 환자의 체격 및 전신상태는 양호하였으며 신장은 166 cm, 체중은 48 kg이었다. 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 분당 68회, 호흡수는 분당 20회였으며, 체온은 섭씨 36.4도였다. 복부를 촉진했을 때 임신 20주 정도 크기의 유동성 있는 종괴가 촉진되었으나, 압통이나 반발통은 없었고, 외음부는 정상이었다. 성관계 기왕력 없어 내진은 시행하지 않았다. 주목할 만한 남성화나 다모증 소견은 보이지 않았다.

검사 소견 : 혈액검사에서 혈색소 12.6 g/dL, 적혈구 용적 37.7%, 백혈구 수 6480/mm³, 혈소판 267000/mm³이었으며, 혈당은 104 mg/dL, 요검사에서 뇨단백 및 뇨당은 음성이었다. 혈중 CA-125 (30.1 U/mL), α -FP (1.1 IU/mL), β -hCG (<0.1 mIU/mL)의 암표지자들은 모두 정상 범주였다. 그 외 혈액 검사소견에서 전해질, 간수치, 신장수치가 모두 정상이었다. 흉부단순촬영, 심전도도 정상이었다.

전산화 단층촬영 소견 : 좌측 자궁 부속기에 19×17×15 cm³ 크기의 단방의 낭종성 종괴가 조영증강되는 불규칙한 벽을 가지고 있어, 악성 가능성이 있는 낭종성 상피내 종양이 의심되었다.

초음파소견 : 복부초음파검사에서 좌측 복강내부에 약 18.5×14.1×10.9 cm³ 크기의 단방 종괴가 관찰되었다. 잘 경계지워져 있었으며 종괴의 내부에는 증가된 에코음영의 입자들이 보여, 악성 종양보다는 자궁 내막종이 의심되었다. 자궁의 크기와 모양은 정상 범주였으나 우측 자궁 부속기는 골반내 종괴로 인하여 정확히 관찰되지 않았고, 골반강내 복수는 관찰되지 않았다.

수술 소견 : 2005년 6월 13일 좌측 난소 자궁 내막종이나 난소 종양을 의심하여, 진단적 복강경을 시행하기로 하였다. 만약 악성 종양 의심시, 즉시 시기 결정 개복술을 할 수 있음에 대해 설명하였고, 환자와 보호자 모두 동의하였다. 먼저, 전신 마취 후 초음파 유도하에 배꼽의 좌측 5 cm에서 낭종의 종양을 향해 15-gauge 척수침 (spinal needle)을 넣어, 좌측 난소 낭종을 약 1.5 L 정도 흡입하였다 (Fig. 1). 70% 정도 낭종의 크기가 감소하여, 척수침을 제거하지 않은 채, 배꼽 상방에 1 cm 절개를 가한 후 verres needle을 넣어 이산화탄소로 복강을 팽창시켰다. 복강경을 넣어 보았을 때 약 20×15×10 cm³ 크기의 찌그러진 좌측 난소 종괴를 볼 수 있었으며, 자궁과 우측 자궁부속기, 간, 복막, 대망, 횡경막 표면은 모두 정상이었다 (Fig. 2). 표면은 매끄럽고 회백색 내지 핑크색이었으며 유착이나 복수같은 악성 소견은 없었다. 난소 종괴 내 액체의 누출이 없는 것을 확인한 후, 수술 공간을 확보하기 위해 추가적으로 1 L 정도를 더 흡입하였다. 그 후 추가적으로 3개의 5 mm 트로카 (trocar)를 삽입하고, 낭종에 삽입된 척수침을 제거하면서 grasper로 잡아 올린 후, 척수침이 들어갔던 구멍을 복강경 루프 (endoscopic loop)로 봉합하여, 난소 종괴 내 액체의 누출이 없게 하였다. 양쪽 요관을 확인하면서 복강경하, 두극 소작기 (bipolar coagulation)로 좌측 난소 절제술을 하였다. 복강경 주머니 (endoscopic pouch)에 좌측 난소 낭종을 넣은 후 배꼽 아래 10 mm 트로카 (trocar) 삽입 부위로 낭종을 절단하여 꺼냈다. 그리고 나서 약 5 L 정도 복강내 세척을 실시하였다. 동결 절편 검사상 악성 가능성이 없는 과립막세포종양 (granulose cell tumor)으로 나와 추가적인 처치없이 수술을 종결하였다.

병리학적 소견 : 육안적으로, 적출된 종괴는 10조각으로 총 155 mg이었다. 절단면 소견상 낭성의 출혈성 피사 조직과 황백색의 지방 조직이 관찰되었다. 조직학적으로 종양세포들은 지방이 풍부한 공포성 세포질을 가지고 있었으며, 약간의 핵 이형성을 보이는 스테로이드 세포 종양 소견을 보였다 (Fig. 3).

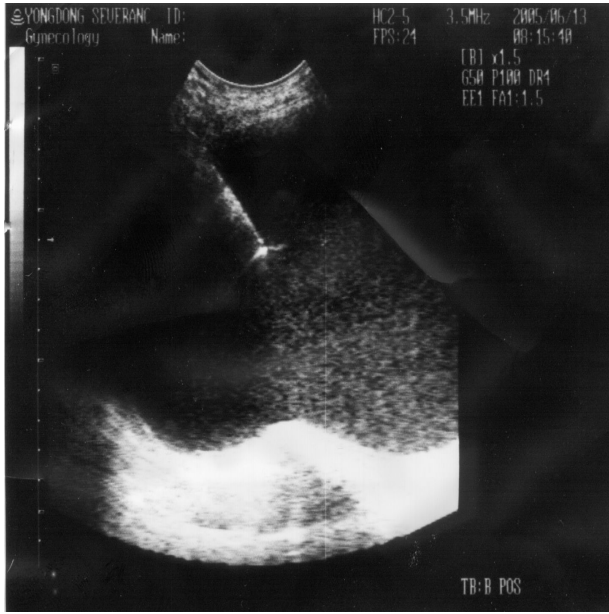


Fig. 1. Sonography-guided aspiration of the cyst with spinal needle was visualized with ultrasound.

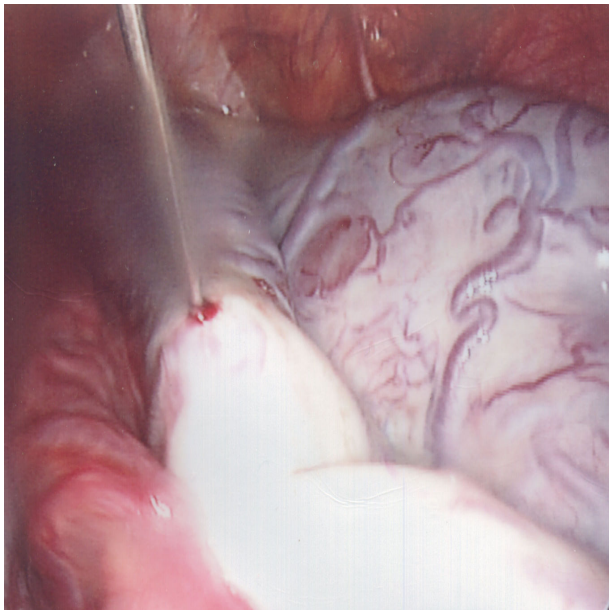


Fig. 2. Ultrasonography-guided aspiration of the cyst with spinal needle was visualized with laparoscopy. Remained fluid were aspirated without spillage and adequate surgical field was obtained.

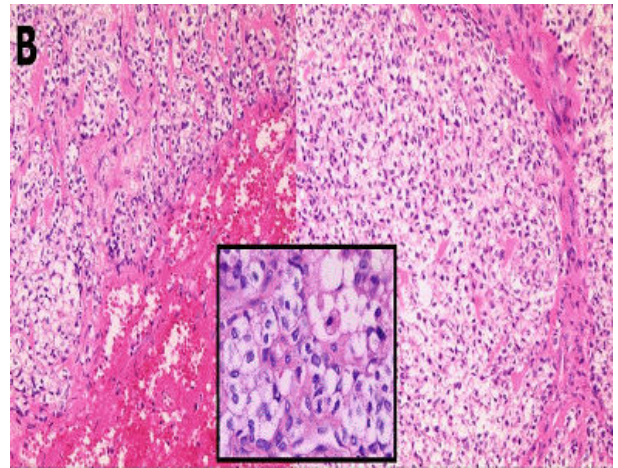
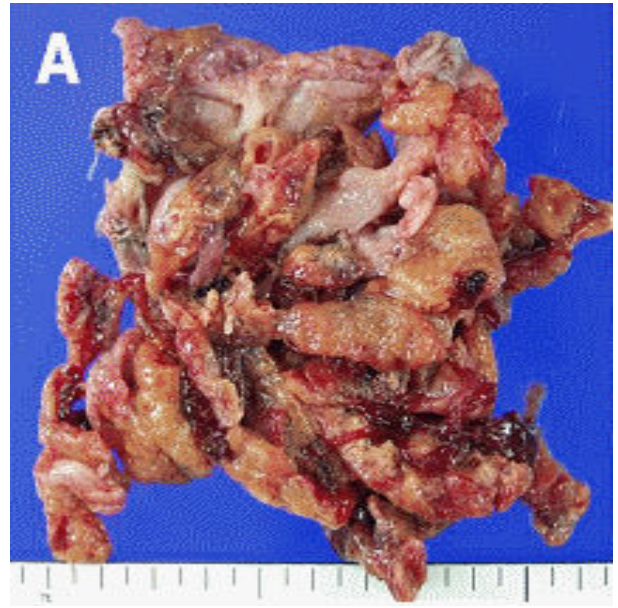


Fig. 3. (A) Fragmented ovarian tumor reveal hemorrhagic cystic structure with fatty streak. (B) Histology of the tumor shows large aggregates of cells with abundant pale cytoplasm are intersected by fibrous band and hemorrhagic (H&E. $\times 100$). Tumor cells exhibit minimal nuclear atypia and lipid rich vacuolated cytoplasm (inset, H&E. $\times 400$).

수술 후 경과 : 수술 후 양호한 경과를 보였으며 수술 후 4일째 퇴원하였다. 1a 병기로, 술 후 보조요법은 시행하지 않기로 하였다. 술 후 6개월 간 테스토스테론, 콜티솔, 에스트로젠의 호르몬 수치와 혈중 CA 125, α -

FP, β -hCG의 종양 표지자, 전산화 단층 촬영 소견상 전이나 재발없이 외래 추적 관찰중이다.

고 찰

스테로이드세포종양은 세포기원에 따라 기질황체종양 (stromal leteoma), 라이디히세포종양 (leydig cell tumor), 비특이 스테로이드세포종양 (not otherwise specified)으로 나뉘며, 그 중에서 비특이 스테로이드 세포종양은 56-60%를 차지한다.^{2,6} 비특이 스테로이드 세포종양은 그 기원이 명확히 밝혀지지 않았지만 난소 근처에 위치하는 부신 잔유 세포에서 기원한다고 믿어지고 있으며, 성선기질 세포종양의 한 종류로 보기도 한다.^{6,7} 스테로이드세포종양은 주로 세포에 지방성분이 있어 한때 지질세포종양 (lipid cell tumor)으로 불려졌으나 지방성분이 적거나 거의 없는 경우가 있어, 요즘은 스테로이드세포종양으로 불려지고 있다.⁸ 비특이 스테로이드세포종양은 어느 연령 대에서도 생길 수 있지만, 평균 43세로 다른 타입의 스테로이드세포종양보다 어린 연령에서 생기며, 종종 사춘기 전에도 생긴다.⁹ 본 증례의 환자도 17세로 평균 발병 연령보다 어렸다.

대부분의 스테로이드세포종양은 양성이건 악성이건 상관없이 스테로이드를 분비하는데, 테스토스테론, 에스트로젠, 콜티솔같은 호르몬을 분비하며, 비특이 타입의 3.3-25%에서는 호르몬을 분비하지 않는다.^{2,10} 주로 테스토스테론을 분비하는데 비특이 스테로이드세포종양의 절반 가량, 라이디히세포종양의 75%, 기질황체종의 12%에서 남성화 증상을 보인다.⁶ 1987년에 Mary C 등이 37년간 보고된 63 증례의 비특이 스테로이드 세포종양을 분석한 것에 의하면 과안드로젠증을 주 증상으로 하는 경우가 56%였고 그 중 3명이 각각 과칼슘혈증, 적혈구증가증, 복수를 보였으며, 6%가 쿠싱신드롬, 6%가 과에스트로젠증을 보였다.² 25%는 무증상을 보였다.² 우리나라에서는 1989년, 2003년, 그리고 2004년에 총 3 증례가 보고되었으며 모두 내분비학적 활성성을 보였고 본 증례처럼 증상이 없는 경우는 없었다.³⁻⁵

다모증이나 남성화를 주소로 내원하였을 경우, 먼저

자세한 병력청취와 신체검진을 해야 한다. 또한 피임약이나 안드로젠같은 스테로이드 약물의 복용력을 알아보고 원인이 될만한 다른 요인들을 먼저 배제해야 한다. 그리고 나서, 난소나 부신의 종양이나 쿠싱신드롬을 의심해 볼 수 있다. 만약 테스토스테론의 수치가 정상치의 2.5배, 또는 200 ng/dL 이상이면서 DHEA-S (dehydroepiandrosterone sulfate)가 정상이라면, 난소의 안드로젠 생성 종양을 의심한다.⁶ DHEA-S가 800 μ g/dL 이상이면서 테스토스테론의 수치가 정상일 때는 부신종양을 의심하며, 만약 혈중 DHEA-S와 소변 17-ketosteroid가 정상이고, 텍사메타손 정주 후에도 혈중 콜티솔이 3.3 μ g/dL 이상이라면 부신종양이 아닐 가능성이 높다.⁶ 젊은 여성에서는 후발성 선천성 부신 증식을 배제하기 위하여 17-Hydroxyprogesterone을 측정하여야 한다.^{6,7}

전산화 단층촬영이나 자기공명영상을 시행하여 난소나 부신에 종양이 없는지 검사할 수 있다. 질이나 복부 초음파도 난소종괴 평가에 도움이 될 수 있다. Peng-Hui Wang 등이 1998년에 발표한 바에 의하면, 스테로이드세포종양 진단시 영상기법으로 자기공명영상이 적절하다고 하였으며, Gd-DTPA (gadolinium-diethylene-triamine-pentaacetic acid)를 주입하고 촬영하면, 난소 종괴뿐 아니라 골반강내 전이도 조영되어 수술 전 병기결정에 도움이 된다고 하였다.⁹ 전산화 단층촬영은 오직 난소 종괴 내에 약간의 음영만을 보이고 전이소견을 찾아내지는 못하였다.⁹ 그러나 수술 전에 스테로이드세포종양을 영상만으로 진단할만한 특징적인 소견은 없다고 보는 것이 타당하겠다.⁹

경피적으로 난소나 부신의 혈관에서 혈액을 채취하여 테스토스테론, 안드로스텐디온, DHEA (dehydroepiandrosterone), 17-Hydroxyprogesterone 수치를 비교하는 것도 도움이 될 수 있다.^{8,11,12} 방사선표지 스테로이드 스캔 (radio-labelled cholesterol scintigraphy, [¹³¹I] aldosterol, [¹³¹Iodocholesterol] 75 Se)도 사용될 수 있다.^{7,11,13}

본 증례에서는 환자가 내분비학적 증상을 보이지 않았고, 전산화 단층 촬영과 초음파상 자궁내막종이나 난

소 종양이 의심되어, 술 전 스테로이드세포종양을 의심할 수 없었다.

스테로이드세포종양에서 임상적으로 악성인 경우는 25-48%이나, 비특이 스테로이드세포종양인 경우는 40% 정도가 악성이다.^{2,14} 대부분 양성으로 내분비학적 활성이 있어 초기에 발견되고 재발이나 전이가 적다.¹ 비특이 타입에서 악성을 판단하는 조직학적 특징은 다음과 같다. 현미경 고배율상 2개 이상의 분열상이 있을 때 92%에서, 종양내 괴사가 있을 때 86%에서, 7 cm 이상의 크기일 때 78%에서, 종양내 출혈시 77%, 2-3등급의 핵 이형성을 보일 때 64%에서 악성을 보인다.^{2,3,7} 나이와도 관련이 있는데 1987년에 Mary C 등이 보고한 것에 의하면, 2-13세 사이의 총 23명의 비특이 스테로이드세포종양 여아들에서 악성은 한 증례도 없었다.^{2,8} 그리고 악성 환자의 17%에서 콜티솔 수치가 높았다.^{2,10,15} 그 외에도 병기가 예후와 관련이 있으나, 개복당시 1 병기라도 33%는 임상적으로 악성이었다.² 본 증례에서는 발견당시 크기가 7 cm 이상이었으나, 수술당시 병기가 1a였으며, 환자의 나이가 어리고, 1 등급의 핵 이형성증을 보여 양성 스테로이드세포종양으로 여겨진다.

비특이 스테로이드세포종양은 희귀하여 아직 확립된 치료방법이 없고, 성선-기질세포종양의 한 종류로 생각하여 치료하고 있다. 일차적 치료는 수술이며, 젊고 수태력을 보존해야 하는 경우는 양측성이 6%임을 고려하여, 일측성 난소난관절제술을 시행하고 호르몬 수치로 추적관찰 한다.² 본 증례에서도 일측성 난소난관 절제술을 시행하였으며, 주목할 점은 거대한 크기의 낭종을 먼저 초음파 유도하에 흡입하고, 종괴내 액체의 누출없이, 복강경으로 종양을 제거한 것이다. 나이가 많고 수태력을 보존할 필요가 없을 때는, 병기가 낮으면 전 자궁 적출술 및 양측 난소 난관 절제술을 포함한 수술적 병기 결정술을 시행하고, 더 높은 병기일 경우에는 최대한 용적 축소 수술을 하도록 한다. 1987년에 Mary C 등이 보고한 것에 의하면 94%가 개복술을 시행하였는데 그 중 6%만이 양측성이었다.² 88%가 1 병기였고, 6.8%가 2 병기, 12%가 3 병기, 1.7%가 4 병기였다.²

보조치료에 대해서는 비특이 스테로이드세포종양에 대한 자료는 매우 적고 주로 성선-기질 세포 종양에 대한 보고들이 있는데 항암치료나 방사선요법, 항암 방사선요법 모두 회의적이다.² 본 증례에서는 6개월 간 추적 관찰하였는데 아직 재발이나 전이 소견은 보이지 않고 있다.

스테로이드 세포종양은 워낙 희귀하여 그 임상경과가 잘 알려져 있지 않으며, 전이나 재발된 경우에는 보조치료에 대한 자료가 부족하고 그 예후가 나쁘다.⁹ 그러나 임상증상으로 인해 초기에 발견되고, 재발이나 전이가 드물어 일반적으로 양성 종양으로 여겨지고 있다.

본 저자들은 거대 난소 낭종을 가진 17세 여환에서 낭종내 액체 유출없이 흡입 후 복강경술로 스테로이드세포종양 1예를 진단 및 치료하였으며, 특별한 추가 치료 없이 현재까지 재발이 없는 상태이다. 스테로이드세포종양이 드문 질환이며 특히 우리나라에서 내분비학적 증상없이 보고된 예가 없기에 그 희귀성에 비추어 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Liu A, Sun J, Shao W, Jin H, Song W. Steroid cell tumors, not otherwise specified (NOS), in an accessory ovary: A case report and literature review. *Gynecol Oncol* 2005; 97: 260-2.
2. Mary C, Hayes MC, Robert E, Scully RE. Ovarian steroid cell tumor (not otherwise specified). *Am J of Surgical Pathology* 1987; 11: 835-45.
3. 최상준, 장하중, 이용은, 정혁, 조정식, 임광호 등. masculinizing lipoid cell tumor 1예. *대한산부회지* 1989; 32: 1588-93.
4. 송민경, 이윤영, 이교영, 이아원, 나종구, 류기성 등. 다량의 복수를 동반한 비특이 스테로이드세포종양 1예. *대한산부회지* 2003; 46: 2551-5.
5. 문기숙, 조정현, 김은주, 정지윤, 남은숙, 조성진 등. 난소의 지방 세포종 1예. *대한산부회지* 2004; 47: 585-8.
6. JS Berek, RD Rinehart, PJ Adams Hillard, EY Adashi, Endocrine disorders, In: *Novak's gynecology*. 13th ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins; 2002: 890-5.
7. Reedy MB, Richards WE, Weland F, Lee EY, Bryant C, Van Nagell JR. Ovarian steroid cell tumors, not otherwise specified: A case report and literature review. *Gynecol Oncol* 1999; 75: 293-7.
8. AC Harris, PE Wakely, PB Kaplowitz, RD Lovinger. Steroid cell tumor of the ovary in a child. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 150-4.
9. Wang PH, Chao HT, Lee RC, Lai CR, Lee WL, Kwok CF, et al. Steroid cell tumors of the ovary: Clinical, ultrasonic, and MRI

- diagnosis—a case report. *European J of Radiology* 1998; 26: 269-73.
10. Taylor HB, Norris HJ, Van Dink T, Fougrousse CL, Nagamani M. Hormonal studies on adrenal-like tumor of the ovary—considerations on its histogenesis. *Am J Clin Pathol* 1986; 86: 388-90.
 11. E Cserepes, N Szucs, P Patkos, Z Csapo, F Molnar, M Toth, et al. Ovarian steroid cell tumor and a contralateral ovarian thecoma in a postmenopausal woman with severe hyperandrogenism. *Gynecol Endocrinol* 2002; 16: 213-6.
 12. Juan JG, Francisca A, Elena L, Julian VC, Eva T, Sergio D. Coincidental diagnosis of an occult hilar steroid cell tumor of the ovary and a cortisol-secreting adrenal adenoma in a 40-year-old woman with severe hyperandrogenism. *Fertil Steril* 2003; 80: 1504-7.
 13. Younis JS, Bercovici B, Zlotogorski A, Home T, Glaser B. Lipid cell tumor of the ovary: Steroid hormone secretory pattern and localization using ⁷⁵Se-selenomethylcholesterol. *Gynecol Obstet Invest* 1989; 27: 110-2.
 14. Taylor HB, Norris HJ. Lipid cell tumors of the ovary. *Cancer* 1967; 20: 1953.
 15. Fristachi CE, Santo GC, Pascalicchio JC, Baracat FF. Lipoid cell tumor of the ovary. *Rev Paul Med* 1991; 109: 88-90.

= 국문초록 =

난소의 스테로이드세포종양은 전체 난소종양의 0.1% 이하를 차지하는 희귀한 질환으로, 보고된 바에 의하면 약 3.3% 내지 25%에서 무증상을 보인다.

우리나라에서 보고된 3 증례의 스테로이드세포종양은 모두 내분비학적 증상을 보였고 개복술을 통해 진단 및 치료하였다. 본 저널의 저자들은 내분비학적 증상이 없이 20주 정도 크기의 복부 종괴를 주소로 내원한 17세 여성에서, 초음파 유도하에 낭종을 흡입하고 복강경으로 스테로이드세포종양을 진단 및 치료하였기에 국내 문헌상 보고가 매우 드문 점과 그 희귀성에 비추어 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 스테로이드세포종양, 복강경, 초음파 유도하 난소 낭종 흡입술
