소아외과 : 제 15 권 제 1 호 2009년 Vol. 15, No. 1, June 2009

4세 영아의 난소에서 발생한 Sertoli-Leydig 세포 종양 -1예 보고-

경북대학교 의과대학 외과학교실, 소아과학교실[1]

김혜진 · 최병호[1] · 박진영

서 론

Sertoli-Leydig 세포 종양은 난소의 성 기삭 간질성 종양(sex cord-stromal tumor)에 속하며 전체 난소 종양의 0.5%미만 정도를 차지한다[1-6]. 대부분 편측성으로 발생하며 낮은 악성도를 보이지만 미분화형의 경우는 악성도가 높다[3]. 임상적으로 모든 연령에서 발생할 수 있으나 진단 당시 평균연령은 25세이며, 안드로겐을 분비하여 남성화 증상을 유발한다[1]. 저자들은 최근 오심, 구토 및 하복부 통증을 주소로 응급실로 내원한 4세 여아에서 발생한 우측 난소의 Sertoli-Leydig 세포 종양 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

4세 여아가 2일간의 오심, 구토 및 하복부 통증을 주소로 타 병원을 방문하여 시행한 복부 초음파 검사 및 전산화 단층 촬영상에서 우측 난소의 염전이 의심되어 본원 응급실로 전원 되었다. 환자의 과거력 및 가족력상에서 특이사항은 없었다. 본원 응급실 내원 당시 혈압 102/43 mmHg, 맥박수 95회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37 ℃였다. 의식은 명료하였으며, 외견상 급성 병색소견을 보였다. 이학적 검사상 복부는 팽만 되어 있지 않았고, 장음은 정상이었으며, 우측 하복부에 경미한 압통을 호소하였으나 반발통은 없었으며 종괴는 만져지지 않았다. 대음순, 소음순 및 음핵의 비대는 없었으며, 다모증이나 남성화 증상도 없었다. 혈액 검사상 혈색소 12.3 g/dL, 백혈구 14,300/mm^3, 혈소판 395,000/mm^3, C-반응성 단백 0.23 mg/dL 이었으며, 소변검사 및 혈청 생화학 검사는 정상범위 내였다. 종양 표지자 검사에서 α-fetoprotein 3.97 ng/mL(정상: 0-7 ng/mL), β-HCG 0.1이하 mIU/mL(정상: 0-1 mIU/mL), CA 125 21 U/mL(정상: 0-35 U/mL), CA 19-9 9 U/mL(정상: 0-39 U/mL)로 정상 범위 내였다. 복부 초음파상 우측 난소에서 생긴 것으로 생각되는 5×4 cm 크기의 종괴가

이 논문은 2009년 6월 12일 서울에서 개최된 제25회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.
접수일 : 09/6/15 게재승인일 : 09/8/6
교신저자 : 박진영, 700-721 대구광역시 중구 삼덕 2가 50번지 경북대학병원 외과
Tel : 053)420-5612, Fax : 053)421-0510
E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr

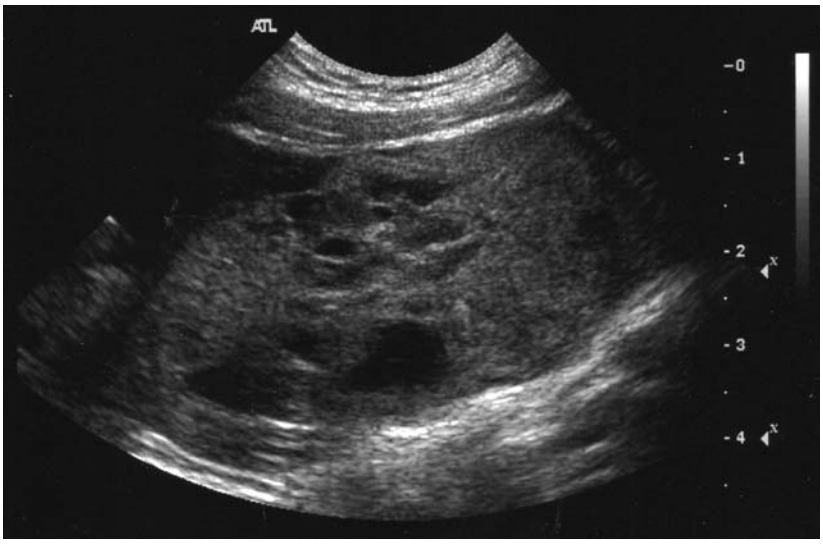

Fig. 1. Abdominal ultrasonography shows a 5 × 4 cm sized mass with mixed echogenicity at the right ovary.

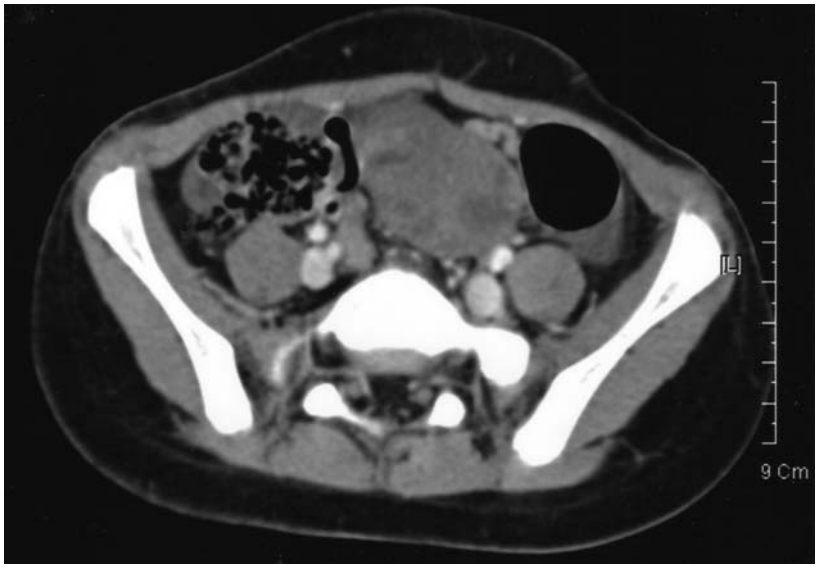

Fig. 2. Abdominal and pelvic CT scan shows a 5 × 3 cm sized mass in the pelvic cavity.

관찰되었으며, 이 종괴는 혼합성 음영을 보이는 고형 조직과 일부 낭성 부분으로 구성되어 있었으며, 더글라스 와에는 소량의 복수가 관찰되었다(Fig. 1). 복부 및 골반 전산화 단층 촬영상 골반 강 내에 5×3 cm 크기의 불균질한 음영증가를 보이는 난형의 종괴가 보였으며(Fig. 2), 우측 난소에서 기원한 종양을 의심하고 우측 하복부 횡절개로 시험적 개복술을 시행하였다. 수술 소견상 복강 내에는 장액성의 소량의 복수가 관찰되었으며, 자궁 및 좌측 난소는 외견상 정상이었다. 우측 난소에 검붉은색을 보이는 단

단한 종괴가 보였으나, 염전의 소견은 없었다(Fig. 3). 주위 조직과의 유착이나 종괴의 파열은 관찰되지 않았으며, 대망, 대장 및 복벽 등의 부위에 이상소견은 없었다. 우측 난소에서 기원한 종양으로 판단하여 우측 난관난소절제술을 시행하였다. 육안적으로 적출된 종괴의 크기는 6.5×5×3 cm 이었으며, 표면은 매끄러웠고, 절단면에서 고형부분과 낭성 부분이 혼합된 양상이었고, 고형부위는 노란색으로 출혈 및 괴사가 동반되어있었으며, 낭성 부위에는 다방성 낭종들이 관찰되며, 장액성 액체로 충만되어 있었다.

Fig. 3. Intraoperative photograph of Sertoli-Leydig cell tumor of the right ovary.

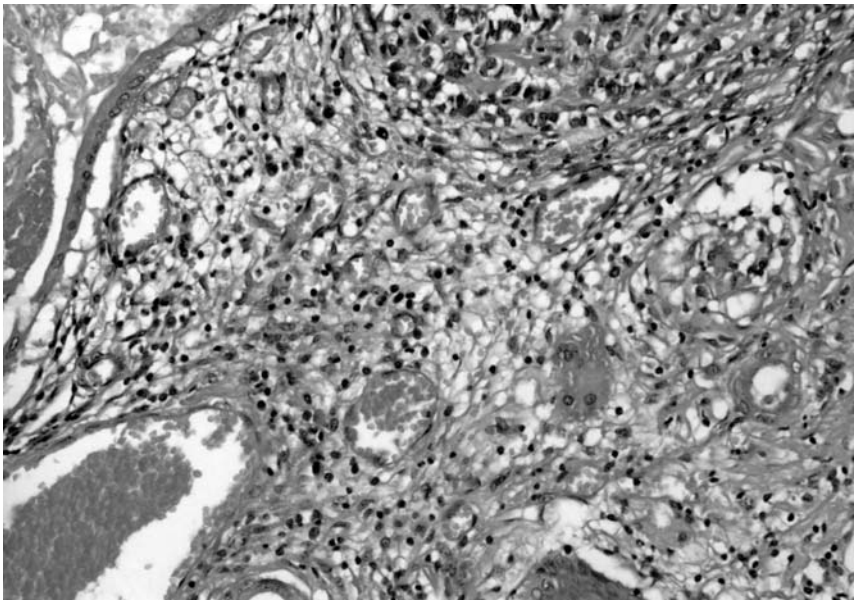

Fig. 4. Microscopic finding shows Sertoli cells with cord formation and few Leydig cells(H & E, × 200).

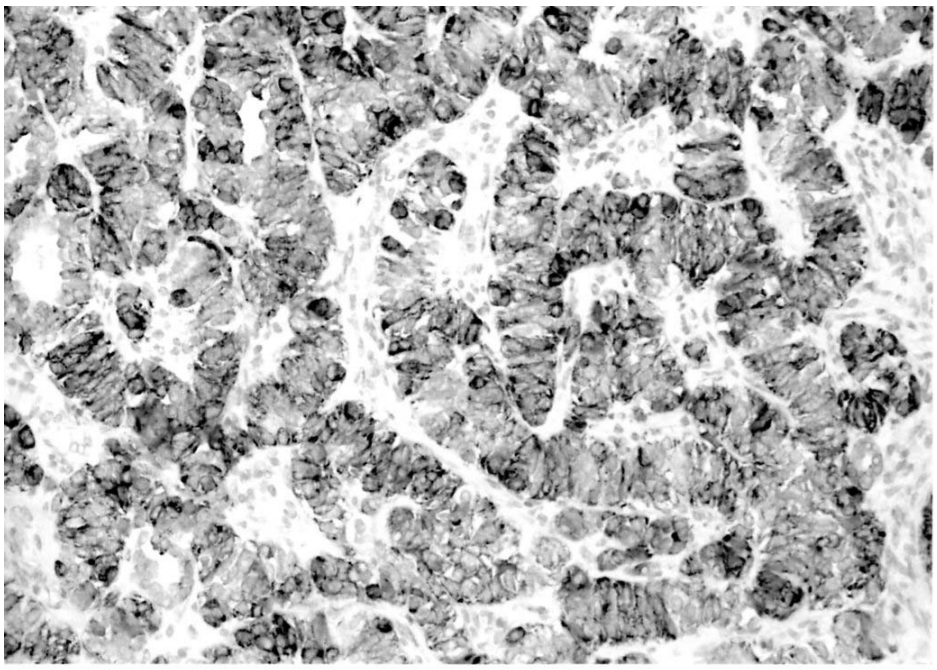

Fig. 5. Immunohistochemical stain is positive for inhibin(× 200).

현미경적으로 Sertoli 세포들이 cord 형태를 이루고 있으며, 부종을 동반한 기질에는 소수의 Leydig 세포들이 군집을 이루고 있었다(Fig. 4). 면역조직화학적 염색에서 cytokeratin 양성, inhibin 양성, Vimentin 양성, EMA (epithelial membrane antigen) 음성을 보여서 중등도의 분화도를 가진 Sertoli-Leydig 세포 종양으로 진단되었다(Fig. 5). 수술 후 시행한 호르몬 검사상 androstenedion 0.1 ng/mL (정상: 0.6-5 ng/mL), free testosterone 0.15 pg/mL (정상: 0-2.57 pg/mL), dehydroepiandrosterone sulfate (DHEA-S) 10 μg/dL(정상: 30-330 μg/dL)로 정상범위 내였다. 수술 후 경과는 양호하였으며, 술 후 5일째 합병증 없이 퇴원하였다. 현재 외래 추적관찰 중이며 재발의 소견은 관찰되지 않고 있다.

고 찰

소아기 난소 종양의 60 %는 생식세포종양이고 표피세포종양은 30 %을 차지하며, 성기삭 간질성 종양은 10 %미만을 차지하여 난소 종양 중에서 가장 드물게 발생한다[7].

난소의 Sertoli-Leydig 세포 종양은 Sertoli 세포와 Leydig 세포로 구성된 드문 성 기삭 간질성 종양에 속하며 1905년 Pick이 현미경학적으로 고환세포를 닮은 난소 종양을 발견하여 “adenomatubulare ovarii”라고 처음 기술하였고 이후, 1930년 Meyer는 임상적으로 다양한 남성화 증상을 나타내면서 조직학적으로는 남성 고환 조직과 비슷한 난소종양에 대해 기술하며 이 종양의 기원은 남성 발생모체라고 판단하여 arrhenoblastoma라고 명명하였으며, 1958년 Teilumd는 Meyer에 의해 기술된 모든 것을

총칭하여 androblastoma라고 하였다. 1958년 Morris 와 Scully는 이 종양이 반드시 남성화 증상을 유발하지는 않음으로 안드로겐을 분비하는 난소종양의 종류를 포함하여 Sertoli-Leydig cell tumor 이라고 명명하였다[2,7-9].

Sertoli-Leydig 세포 종양의 발생빈도는 전체 난소 종양의 0.5%미만 정도를 차지하며 대부분 양성종양이며, 편측성으로 발생한다[1-6]. 기능성 난소종양에 속하며 환자의 70-85%에서 남성호르몬을 분비하여 남성화 현상을 관찰할 수 있으나, 드물게는 에스트로겐을 분비하거나 호르몬을 분비하지 않는 경우도 있다[2,3,7].

WHO 기준에 따르면 종양의 분화도에 따라서 분화형(well differentiated), 중등도 분화형(intermediately differentiated), 미분화형(poorly differentiated) 및 이질형(heterogenous)의 4가지 아류형으로 분류되며[1,3] 환자의 예후와 관련이 있다.

발생 연령은 70-75%에서 10-30세 사이에 발생하며 10%미만에서는 초경 혹은 폐경 후에 발생하며 진단 당시 평균 연령은 25세이다[1,10].

임상 양상은 복부 종괴에 의한 복부 팽만이나 복통과 같은 비특이적인 증상이 발생할 수 있으며 종양에서 분비되는 안드로겐으로 인해 탈 여성화나 남성화 현상이 나타난다. 탈 여성화는 과소월경이나 무월경과 같은 월경불순, 유방 및 자궁의 위축, 여성 몸매의 소실과 같은 이차 성징의 소실이 발생하며, 점차 여드름, 다모증, 측두엽 탈모증, 음핵의 비대, 및 목소리가 굵어지는 남성화 증상이 발생한다. 종양 절제술 후에는 비정상적인 남성화 현상이 없어지고 증상의 소실은 여성 성징 결여증이 먼저 없어져서 28일 후에 정상 생리주기를 회복하며 일반적으로 발현 순서대로 증상이 소실된다. 드물게는 여성호르몬을 생성하여 성적인 조숙, 폐경 후 질 출혈을 유발하거나, 이러한 내분비 증상이 없이 단지 복부 종괴나 복통이 발생할 수도 있다[2,3,8]. 저자들의 경우에도 내분비학적 임상상이 없이 복통을 주소로 내원하였다.

진단은 호르몬 검사상 혈중 testosterone, androstenedione, dehydroepiandrosterone(DHEA)-sulfate가 증가되며, 진단에 도움이 되는 특이 종양 표식자는 없지만, α-fetoprotein 이 증가되는 경우가 있는데 이는 비정형 성분, 간세포를 포함한 분화도가 낮은 종양에서 관찰할 수 있다[2,3].

치료는 환자의 나이, 종양의 병기 및 분화도, 임신을 원하는지 여부에 따라 결정된다. 양측성이 드물기 때문에 젊은 여성에서 발생한 경우, 종양이 1기에 발견되면 임신을 위해서 자궁을 보존하고 편측성 부속기 절제술만 시행하나, 미분화형이나 높은 병기에 발견되면 전 자궁 적출술, 양측 부속기 절제술 및 골반 임파절제술을 시행한다.

아직까지 항암 요법 및 방사선 치료와 같은 보조요법의 효과에 관해서는 별로 알려진 것이 없으나, bleomycin, etoposide, cisplatin D 을 이용한 항암요법을 미분화된 Sertoli-Leydig 세포 종양이나 전이가 동반된 난소의 성 기삭 간질성 종양에 사용하였다고 보고 하였으나 성적은 좋지 않았으며[11], Luteinizing hormone releasing hormone agonist and antagonist 을 사용한 호르몬

요법에 관한 연구가 시도되고 있다[12].

예후는 일반적으로 양호하나 가장 중요한 예후 인자는 병기 및 종양의 분화도 이다[13]. Young, Scully[14](1984)는 23예의 분화형은 모두 양성이었으나, 중등도 분화형의 11%, 미분화형의 58%, 이질형의 19%에서 악성 소견을 보였다고 보고하였다. 5년 생존율은 70-90%로 양호하며 재발은 드물지만 미분화된 종양 및 비정형 성분이 있는 경우에는 예후가 나쁘다[3].

참 고 문 헌

1. Lantzsch T, Stoerer S, Lawrenz K, Buchmann J, Strauss HG, Koelbl H: *Sertoli-Leydig cell tumor*. Arch Gynecol Obstet 264:206-8, 2001
2. 최성연, 김동규: *남성화를 동반한 거대 Sertoli-Leydig cell tumor 의 1례.* 대부종콜포회지 12:63-7, 2001
3. 박성철, 한도규, 김미진, 고민환, 이태형: *Sertoli-Leydig cell tumor 1예.* 대부종콜포회지 14:71-5, 2003
4. Yamano T, Ando K, Ishikura R, Nakao N, Ogasawara T: Sertoli-stromal cell tumor of the right ovary: *radiological-pathological correlation.* Radiat Med 24:592-4, 2006
5. Lara-Torre E, Dietrich JE, Kaplan A, Lopez H, Jaffee I: *A case of poorly differentiated Sertoli-Leydig tumor of the ovary*. J Pediatr Adolesc Gynecol. 17:49-52, 2004
6. D'Souza L, Burgis JT, Bacon JL, Camps JI: *A pure Sertoli cell tumor of the ovary in a 10-year-old female.* J Pediatr Adolesc Gynecol. 20:257-9, 2007
7. 오명선, 김난경, 이매현, 김정희, 손병관, 주인숙, 김구상, 주영채: *성조숙증을 보인 estrogen 분비성 Sertoli-Leydig cell tumor 1례.* 대한소아과학회지. 33:1301-5, 1990
8. 홍준식, 문명진, 오동출, 김연주, 성석주, 홍성란, 이기헌: *난소에 발생한 alpha-fetoprotein 이 증가한 세르톨리-레이디히 세포종 1례.* 대부종콜포회지 12:254-8, 2001
9. 박지영, 임수영, 이동욱, 이성원, 조 용, 노의선, 최영희: *미분류 성기삭 간질성 종양 1예.* 부인종양 17:252-6, 2006
10. Zaloudek C, Norris HJ: *Sertoli-Leydig cell tumors of the ovary. A clinicopathologic study of 64 intermediated and poorly differentiated neoplasms.* Am J Surg Pathol 8:405-18, 1984
11. Gershenson DM, Morris M, Burke TW, Levenback C, Matthews CM, Wharton JT: *Treatment of poor-prognosis sex cord-stromal tumors of the ovary with the combination of bleomycin, etoposide, and cisplatin.* Obstet Gynecol 87:527-31, 1996
12. Emons G, Schally AV: *The use of luteinizing hormone releasing hormone agonists and antagonists in gynaecological cancers.* Hum Reprod 9:1364-79, 1994
13. Choong CS, Fuller PJ, Chu S, Jeske Y, Bowling F, Brown R, Borzi P, Balazs ND, Suppiah R, Cotterill AM, Payton D, Robertson DM, Burger HG: *Sertoli-Leydig cell tumor of the ovary, a rare cause of precocious puberty in a 12-month-old infant.* J Clin Endocrinol Metab 87:49-56, 2002
14. Young RH, Scully RE: *Well differentiated ovarian Sertoli-Leydig cell tumors: a clinicopathological analysis of 23 cases.* Int J Gynecol Pathol 3:277-90, 1984

Sertoli-Leydig Cell Tumor of the Ovary in a 4 year-old Girl

- A Case Report -

Hyejin Kim, M.D., Byung Ho Choe, M.D.[1], Jinyoung Park, M.D.

Department of Surgery, Department of Pediatric[1],
School of Medicine, Kyungpook National University,
Taegu, Korea

Sertoli-Leydig cell tumor is a rare sex-cord stromal tumor of the ovary. They make up less than 0.5% of all ovarian tumors. We experienced a case of an ovarian Sertoli-Leydig cell tumor in a 4 year-old girl who presented with nausea, vomiting, and lower abdominal pain of 2 days' duration. On physical examination, there was mild tenderness in the right lower quadrant of the abdomen. Abdominal ultrasonography and computed tomography (CT) scan revealed a pelvic mass measuring 5×3 cm that appeared to arise from the right ovary. At exploratory laparotomy, a 6×5×3 cm solid right ovarian mass without torsion was found. A right salpingo-oophorectomy was performed. The postoperative course was uneventful. The child was discharged 5 days after surgery.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 15(1):73~79), 2009.

Index Words : *Sertoli-Leydig cell tumor, Child*

Correspondence : ***Jinyoung Park, M.D.,*** *Department of Surgery, Kyungpook National University Hospital*
50 Samduk-2 Ga, Chung-gu, Taegu 700-721, Korea
Tel : 053)420-5612, Fax : 053)421-0510
E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr