

A CASE OF IMMATURE SACROCOCCYGEAL TERATOMA DIAGNOSED BY PRENATAL ULTRASONOGRAPHY

Eun-Kyu Jo, MD¹, Chi-Ok Ann, MD¹, Hyun-Jin Shim, MD¹, Yun-Sook Kim, MD¹, Dong-Han Bae, MD¹, Seung-Ha Yang, MD², Ji-Hye Lee, MD²

Departments of ¹Obstetrics and Gynecology, ²Pathology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is a rare subset of germ cell neoplasm and occurs in approximately 1 in 35,000 live births. Most SCTs are benign, but about 20% are malignant. They originate from totipotent cells from Hansen's node or primitive germ cells, but the exact etiology remains uncertain. Antenatal diagnosis of SCT can be made by ultrasound. The fetus with SCT remains at high risk for perinatal complications and death. Perinatal mortality and morbidity are most strongly related to high-output cardiac failure because of arteriovenous shunting within the tumor, subsequent fetal hydrops, polyhydramnios, and preterm delivery. Recently we have experienced a case of immature SCT with hydrops and polyhydramnios diagnosed by prenatal ultrasonography at 21+5 weeks, resulted in stillbirth. We describe this case with a brief review of the literature.

Keywords: Immature sacrococcygeal teratoma, Ultrasonography

천미골기형종은 생식세포 종양 중 매우 드문 아형이지만, 신생아에서는 가장 흔한 선천성 기형으로 대부분 양성이며, 20%에서만 악성변화를 보인다[1,2]. 천미골기형종의 산전진단은 임신 제1삼분기 또는 제2삼분기 초기에도 초음파로 가능하며, 초음파를 이용한 산전진단과 검사는 예후에 관한 결정적인 정보를 제공할 수 있으나 악성과 양성 종양을 감별할 수는 없다[3,4]. 천미골기형종을 가진 태아에서 종양의 생리는 자궁내에서의 수술적 종양 제거를 통해 바뀔 수 있으나, 태아 생존율은 빠른 산과적 처치와 주산기 치료에 의해 좌우된다[5,6]. 천미골기형종은 태아 사망률과 유병률의 중요한 원인이 되며, 이는 빠르게 자라는 종양 내부의 동정맥 단락에 의한 태아의 고박출심부전과 이후의 태아수종, 양수과다증, 조산과 강한 관련이 있다[7,8].

저자들은 33세 여성에서 첫아이 임신 21주 5일에 태아수종과 양수과다증을 동반한 천미골미성숙기형종이 있는 태아를 초음파로 산전진단하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 황 O 옥

산과력: 1-0-0-0,

월경력: 14세에 초경을 시작하여 28일 주기로 규칙적이었고, 기간은 7일이었으며, 양은 중등도이었고 월경통은 없었다.

주소 및 현병력: 환자는 정기 산전검사서 특이소견 없었으며, 임신 17주 5일에 시행한 쿼드검사는 정상하였고, 초음파에서 주수에 맞는 성장을 보였고, 양수양은 정상범위였으며, 기형 소견은 없었다. 모체의 알파태아단백은 28.7 IU/mL, 2.3 MoM으로 정상 범위였다. 17주 5일 검진 이후 내원 약 2주 전인 19주부터 갑자기 배가 불러와 외래를 방문하였고, 내원 당일인 임신 21주 5일에 시행한 초음파에서 태아의 둔부에 60×49 mm의 낭포 성분을 포함한 고형종양이 보였으며, 양수지수는 24 cm으로 양수과다증 소견을 보였고, 태반은 정상 소견이었으나, 태아수종과 동반된 자궁내태아사망 소견 관찰되었다(Fig. 1).

Received: 2011. 3.21. Revised: 2011. 4.15. Accepted: 2011. 4.21.

Corresponding author: Yun-Sook Kim, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, 23-20 Bongmyeong-dong,

Dongnam-gu, Cheonan 330-721, Korea

Tel: +82-41-570-2154 Fax: +82-41-571-7887

E-mail: drsook@schmc.ac.kr

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

Copyright © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology



Fig. 1. Transabdominal sonogram showed the 60×49 mm sized sacrococcygeal teratoma.



Fig. 2. Anterior gross findings of 21+5 weeks sized fetus with sacrococcygeal teratoma.

과거력: 환자는 내과적 과거력, 약물 복용력은 전혀 없었다.

가족력과 수술력: 가족 중 사산, 기형아 출산 등의 가족력은 없었다.

신체검사 소견: 내원 당시 신체 검진에서 혈압 130/80 mm Hg, 맥박 84회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.7°C이었고 정신상태는 명료하였다. 흉부 소견에서 호흡음은 깨끗하였고, 심박동은 규칙적이었으며, 심잡음은 들리지 않았다.

검사실검사 소견: 입원 당시 혈액검사에서 혈색소 12.6 g/mL, 적혈구 용적 36.9%였고, 백혈구, 혈소판 수치는 정상이었다. 간염항원검사와 매독검사는 음성이었고, 혈액응고검사, 신기능검사, 간기능검사, 요검사에서 이상소견 없었다.

입원 및 분만 경과: 태아둔부종괴의 성장 속도가 너무 빠르고, 임신 21주에 이미 태아수종과 양수과다증이 와 있고, 자궁내태아사망 상태로 임신종결 위해 입원하였다. 임신종결을 위해 자궁경부에 라미나리아를 8시간 간격으로 삽입 후, sulprostone 500 mcg를 normal saline 500

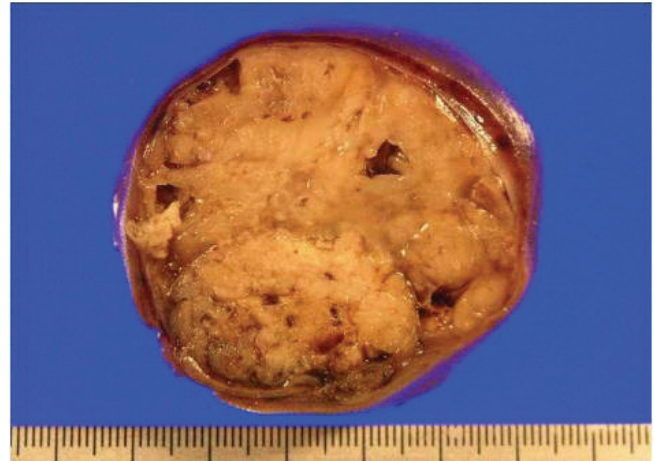


Fig. 3. Cut section showing solid, glistening mass of solid tissue and cystic spaces.

mL에 섞어서 120 mL/hr로 정맥 주입한 5시간 후 사산된 태아(여아, 450 g, 0/0)를 분만하였다. 태아 둔부에 80×55×50 mm 크기의 종양이 있었으며, 향문은 전면으로 밀려 있었고, 부검에서 추가적인 기형은 발견되지 않았다(Fig. 2). 이외 태반은 특이소견 없었다.

병리조직학적 소견: 검체는 육안상으로 직경 80×55×50 mm의 고형결절성종양이었으며, 절단면은 단단하고 점액상을 보였다(Fig. 3). 최종 병리에서 미성숙기형종, Grade 2로 진단되었다(Fig. 4).

고찰

천미골기형종은 생식세포 종양 중 매우 드문 아형이지만, 신생아에서는 가장 흔한 선천성 기형으로 1985년 Ronald 등이 산천 초음파로 진단된 천미골기형종을 처음 소개하였다. 천미골기형종은 한센결절의 다능성 간세포 또는 미성숙 생식세포에서 기원하며, 정확한 원인은 알 수 없다[2,3]. 상기 환자의 경우 정기 산전검사 중 이상 소견 보이지 않았고, 선천성 기형아 출산의 가족력 및 과거력도 없었으며 불과 4주 만에 종괴가 매우 빠른 속도로 커진 경우이다. 천미골기형종은 35,000–40,000 출산 중 1–2명의 태아에서 발생하고, 대부분은 양성종양이지만 약 20%에서 악성이며, 약 5–25%에서 다른 선천성 기형이 동반되며 신생아에서 악성인 경우는 매우 드물다[3,6]. 태아의 남녀 성비를 보았을 때 양성 천미골기형종은 여아에서 남아보다 4배 많이 발생하지만, 악성기형종은 남아에서 더 흔하다[8]. 상기 환자의 임신종결 시 확인된 사산아의 성별은 여아였으며, 동반된 다른 선천성 기형은 없었다. 천미골기형종의 산전진단은 임신 제2삼분기 또는 제3삼분기 초기에도 초음파를 이용하여 이루어 질 수 있다[9,10]. 초음파를 이용한 산전진단과 검사는 예후에 관한 결정적인 정보를 제공할 수 있으나 악성종양과 양성종양을 감별할 수는 없고, 오직 조직검사에 의해서만 감별이 가능하다[11,12]. 주기적인 초음파검사는 예후를 시사하는 정보제공의 역할뿐만 아니라 분만방법과 시기를 결정하기 위해 중요하다[13,14].

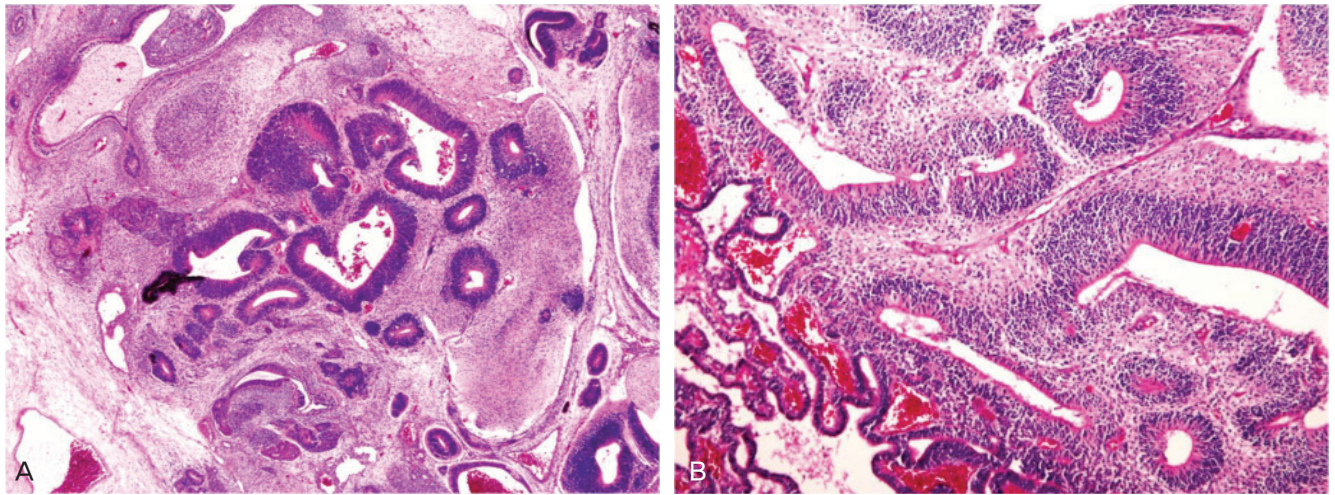


Fig. 4. (A) Highly cellular neuroglia forming neuroepithelial tubules. Cystic spaces were lined by stratified squamous epithelium (H&E, $\times 100$). (B) Neuroepithelial tubules lined crowded cells showing loss of polarity (H&E, $\times 200$).

Kirkinen 등[15]은 산전자기공명영상이 천미골기형종의 골반내 침범 범위의 정확한 진단에 도움이 되지만, 혈관분포 상태, 종양의 유형 등 골반 외부 종괴의 평가에는 도움이 되지 않는다고 하였다. 나쁜 예후를 시사하는 표지자로는 태아수종, 임신 30주 이전에 진단된 경우, 종양의 구성성분 중 고형성분이 우세한 경우, 양수과다 혹은 양수과소증, 거대태반이 있으며, 종양의 크기 자체는 예후에 큰 영향을 끼치지 않지만, 빠르게 자라는 종양은 나쁜 예후인자이다[6,7,14]. 상기 환자의 경우 거대태반은 없었으나, 태아수종과 양수과다 소견이 있었고, 이전에 국내에서 발표한 27주, 30주, 35주에 발표한 다른 어떤 증례에서 보다 빠른 시기에 발견이 되었으며, 병변은 고형성분을 우세하게 포함하고 있었다. 임신 17주 5일까지 발견되지 않던 천미골종양이 4주 후인 임신 21주 5일에 60×49 mm로 발견되어 빠른 종양의 성장 속도를 보여 나쁜 예후 인자를 다수 가지고 있었으며, 매우 드문 미성숙기형종이었으며, 다른 선천성 기형은 동반되지 않았다.

병리학적인 진단분류는 양성성숙기형종, 양성미성숙기형종, 악성기형종으로 분류하며 양성성숙기형종이 가장 흔하고, 양성미성숙기형종, 악성기형종은 드문 것으로 보고되고 있다[3]. 또한 The American Association of Pediatric Surgical Section에 의해 종양의 크기와 위치에 따라 4가지 유형으로 분류될 수 있다[3]. 4가지 유형은 첫째로 47%를 차지하는 돌출형과 외부형, 둘째 34%를 차지하는 내부와 외부에 같은 성분을 가진 아령형, 셋째 9%를 차지하는 원발성복강종양과 골반강종양, 넷째 10%를 차지하는 외부 성분이 전혀 없는 내부형으로 구분할 수 있다[8]. 상기 환자의 경우 사산아의 천미부 외부로 돌출된 종괴의 크기가 88×55 mm이며, 초음파와 부검에서 태아내부 종양 소견 없어 가장 흔한 형태의 돌출형에 해당하였고 병리학적으로는 드문 미성숙기형종이었다.

신생아의 천미골기형종의 예후는 수술적 제거의 용이성, 진단 시기, 악성 가능성에 여부에 따라 결정된다[3]. 반면에 태아의 천미골기형종은 여전히 주산기 합병증과 사망의 고위험 요소이다[4-6]. 산전 유병률

과 사망률은 빠르게 자라는 종양 내부의 동정맥 단락에 의한 태아의 고박출심부전과 이에 따른 태아수종, 양수과다증, 조산과 강한 관련이 있다[7]. 이 중 태아수종은 치료가 지연되거나 치료되지 않았을 때 뚜렷한 태아 사망률의 상승을 나타내며, 태아수종의 발생은 산전 중재적 시술 혹은 분만의 적응증이 된다. 천미골기형종의 산전치료로는 자궁내태아수술과 고주파절제를 포함한 중재적 시술로 빠르게 자라는 종양으로의 혈류 전환에 의한 2차적인 태아사망을 막는 방법이 있으며, Hedrick 등 [12]은 초음파와 심초음파검사를 기초로 하여 선발된 태아 심부전에 임박하며, 해부학적으로 수술에 용이한 환자에서 종양부피 감량수술이 성공적이었다고 보고한 바 있다. 신생아의 악성천미골기형종의 경우 수술과 항암요법으로 치료를 한다. 신생아에서 천미골기형종의 수술적 치료 후 장기 생존율은 양성종양의 경우 92-95%, 악성의 경우 20%이며, 약 23%의 미성숙기형종이 수술적 치료 후 재발한다[14]. 복합항암화학요법이 재발한 종양의 치료에 효과가 있으며, 신생아의 알파태아단백 수치와 컴퓨터촬영 또는 자기공명영상이 악성종양의 재발이나 전이의 발생을 진단하는 데 도움이 된다고 하였다[12].

저자들은 첫 아이를 임신한 33세 여성에서 임신 21주 5일에 초음파로 양수과다와 태아수종을 동반한 드문 천미골미성숙기형종을 진단하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Su CF, Cheung LH, Chen GD, Shih YT, Lee MS, WuH TT. Sacrococcygeal immature teratoma in a twin pregnancy. Taiwan J Obstet Gynecol 2005;44:196-9.
2. Hirose S, Farmer DL. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. Clin Perinatol 2003;30:493-506.
3. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma:

- American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. J Pediatr Surg 1974;9:389-98.
4. Flake AW. Fetal sacrococcygeal teratoma. Semin Pediatr Surg 1993;2:113-20.
 5. Sheth S, Nussbaum AR, Sanders RC, Hamper UM, Davidson AJ. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma: sonographic-pathologic correlation. Radiology 1988;169:131-6.
 6. Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, Youssef S. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. J Pediatr Surg 1998;33:899-903.
 7. Axt-Fliedner R, Qush H, Hendrik HJ, Ertan K, Lindinger A, Mäusle R, et al. Prenatal diagnosis of cerebral lesions and multiple intracardiac rhabdomyomas in a fetus with tuberous sclerosis. J Ultrasound Med 2001;20:63-7.
 8. Srivastava A, Jaiswal AK, Jain K, Behari S. Sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Neurosci 2010;5:30-1.
 9. Roman AS, Monteagudo A, Timor-Tritsch I, Rebarber A. First-trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma: the role of three-dimensional ultrasound. Ultrasound Obstet Gynecol 2004;23:612-4.
 10. Sun DJ, Lee JN, Long CY, Tsai EM. Early diagnosis of fetal sacrococcygeal teratoma: a case report. Kaohsiung J Med Sci 2003;19:313-6.
 11. Adzick NS, Crombleholme TM, Morgan MA, Quinn TM. A rapidly growing fetal teratoma. Lancet 1997;349:538.
 12. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. J Pediatr Surg 2004;39:430-8.
 13. Sherowsky RC, Williams CH, Nichols VB, Singh KB. Prenatal ultrasonographic diagnosis of a sacrococcygeal teratoma in twin pregnancy. J Ultrasound Med 1985;4:159-61.
 14. Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992 and 1998. Prenat Diagn 2000;20:51-5.
 15. Kirkinen P, Partanen K, Merikanto J, Rynnänen M, Haring P, Heinonen K. Ultrasonic and magnetic resonance imaging of fetal sacrococcygeal teratoma. Acta Obstet Gynecol Scand 1997;76:917-22.

산전초음파로 진단된 천미골미성숙기형종 1예

순천향대학교 의과대학 ¹산부인과학교실, ²병리학교실

조은규¹, 안치옥¹, 심현진¹, 김윤숙¹, 배동한¹, 양승하², 이지혜²

천미골기형종은 생식세포 종양 중 매우 드문 아형이지만, 신생아에서는 가장 흔한 선천성 기형으로 한센결절의 다능성 간세포 또는 미성숙 생식세포에서 기원하며, 35,000-40,000 출산 중 1-2명의 태아에서 발생한다. 대부분의 천미골기형종은 양성종양이지만 약 20%에서 악성이며, 신생아에서 악성천미골기형종은 매우 드물다. 천미골기형종의 산전진단은 임신 제1삼분기 또는 제2삼분기 초기에도 초음파를 이용하여 이루어진다. 천미골기형종은 태아 사망률과 유병률의 중요한 원인이 되며, 빠르게 자라는 종양 내부의 동정맥 단락에 의한 태아의 고박출심부전과 이후의 태아수종, 양수과다증, 조산과 강한 관련이 있다. 저자들은 33세 여성에서 첫아이 임신 21주 5일에 태아수종과 양수과다증을 동반한 드문 천미골미성숙기형종을 산전초음파로 진단하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 천미골미성숙기형종, 초음파