

## 자궁외에 발생한 자궁내막기질 육종 1예

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

이 은 정 · 조 진 희

= Abstract =

### Extrauterine Endometrial Stromal Sarcoma

—Report of A Case—

Eun Jung Lee, M.D. and Chin Hee Cho, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic Medical College, Seoul, Korea

A 44-year-old woman underwent the diagnosis of adenomyosis uteri, and the left adnexal mass was found at the time of operation. The tumor tissue mainly formed solid, partly cystic masses which was spread to the omentum, peritoneum and mesentery. The tumor was diagnosed as extrauterine endometrial stromal sarcoma without preexisting endometriosis.

Distinctive histologic features identifying this neoplasm as ectopic growths of endometrial stroma included prominent vessels, focal stromal foam cells, bland cytologic features and rare mitoses. The uterine endometrium and the myometrium were entirely free from any neoplastic growth or hyperplastic change. The perimetrial surface showed several scattered nodular involvement of tumor spread. However, no myometrial invasion was found.

### 서 론

자궁내막기질육종은 Müllerian 관에서 유래한 장기  
에 발육하는 종양으로서 거의 전예에서 자궁내에서 생  
기며 혈관이나 림프관을 따라 다른 기관으로 전이한  
다. 또한 종양의 발육속도와 조직학적 소견은 임상적  
예후 결정과 밀접한 관련이 있다. 그러나 자궁이외의  
부위에서는 그 발생빈도가 매우 희귀하며 더우기 국내  
에서는 아직 이 증례의 보고예가 없다.

저자들은 1981년 11월 가톨릭의대 부속강남성모병  
원에 내원한 44세 가정주부에서 자궁내에 내막증식증  
또는 기타 특별한 형태학적 변화없이 원발적으로 생긴  
저악성 난소 자궁내막 기질육종 1예를 경험하였기에  
보고하며 아울러 간단한 문헌고찰을 하고자 한다.

접수: 1982년 2월 25일

\* 본 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구 조성비로 이  
루어졌음.

### 증 례

환자는 44세 가정주부(gravida 2, para 2)로 수주간  
에 걸친 질점혈(vaginal spotting)을 주소로 입원하였  
다. 기왕력에서 18년전 중수물기제거술을 시행했던것  
이외에는 건강했으며 특이할만한 이학적 소견 및 검사  
소견은 없었다.

수술소견: 자궁선근증의 임상진단하에 개복술을 시  
행한바 자궁과 우측부속기는 외관상 정상이었으나 좌  
측난소가 약 4 cm 직경의 불규칙한 황색종괴로 둘러싸  
여 있었다.

대망과 대장에도 회황색의 다발성 소결절들이 발견  
되었으며 또한 복막에서도 동일한 결절로 인하여 복막  
표면이 불규칙하였다. 전자궁절제술과 양측 난관난소  
절제술을 시행하였고 복막과 장간막의 결절을 생검하  
였다.

육안적소견(Fig. 1): 적출된 자궁의 크기는 8.5×6.0

×3.5 cm 으로 정상형태를 유지하고 있었으며 자궁외막에는 회황색의 파립성 결절이 있었다. 자궁근층의 두께는 2.3 cm 까지였으며 자궁근층속에는 근종이나 기타 육안적 병변은 관찰할 수 없었다. 자궁내막의 두께는 0.1 cm 까지였으며 표면은 연한 적색으로 미끌미끌하였으며 자궁내막 증식증이나 육안적병변은 발견할 수 없었다.

좌측난관은 6×2 cm 크기였고 좌측난소는 3.5×2.0×2.0 cm 으로 육안상 난관과 난소 사이에 장경 약 4 cm 의 불규칙한 견고한 종양이 있었으며 부분적으로 포낭에 둘러싸인 종괴가 있었다. 종양의 단면은 회황색으로 매끈하였다. 우측난관은 4.5×0.8 cm 이었고 우측난소는 3.5×1.5×1.0 cm 으로 우측난관에 정상적인 형태로 연결되어 있었으며 외관은 담갈색으로 육안상 정상이었다.

이외에 복막생검표본과 장간막 조직 생검표본을 병리학적으로 검사시 복막조직생검 절편은 직경 0.3 cm 크기로 담갈색의 파립성 결절상을 하고 있었으며, 단면은 회황색으로 매끈하였다. 장간막 조직생검 절편은 직경 0.2 cm 크기로 복막조직 생검절편과 같은 양상을 하고 있었다.

현미경소견: 종양세포는 자궁외막, 좌측난소 주변 및 장간막과 복막에서 관찰이 되었으며, 자궁내막과 자궁근층은 이상이 없었다. 종양의 조직학적 형태는 침범된 다양한 부위에서 유사하였다. 원형 또는 난형의 핵을 갖는 일양한 세포로 마치 자궁내막기질세포와 유사하였으며 치밀하게 구성되어 있었다. 세포질은 적었고, 세포경계는 불명확하였다. 분열상은 극소수였으며, 다형태성도 거의 없었다(Fig. 2).

종양집단은 팽창변연부와 정상과의 경계가 분명하였으며, 때로 혈관이나 림프관내에서 관찰되었다. 종양 내에는 작은 혈관들이 광범위하게 산재하여 있고, 극소적으로 기질 포말 세포도 관찰되었다(Fig. 3).

reticulin 염색상 reticulin 이 각 종양세포를 일양한 양상으로 둘러싸고 있었다(Fig. 4).

자궁기질과 선으로 구성된 자궁내막조직은 어디에서든지 관찰할 수 없었다. 장간막과 복막 및 자궁외막조직에서도 상기와 동일한 종양세포에 의해 침윤되어 있었으나, 자궁근층이나 자궁내막은 정상이었다.

경과: 수술후 환자는 dactinomycin 과 adriamycin 으로 화학요법을 받고 술후 상태가 양호하여 수술후 32일만에 퇴원하였다.

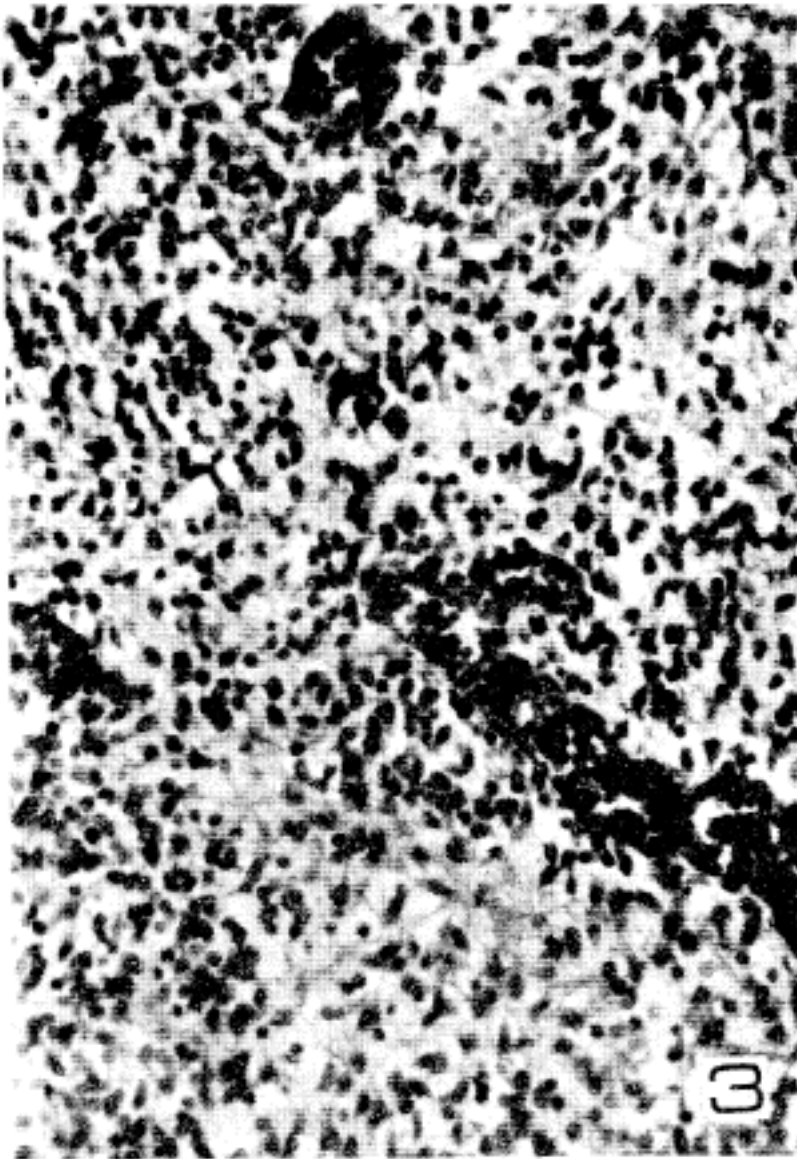
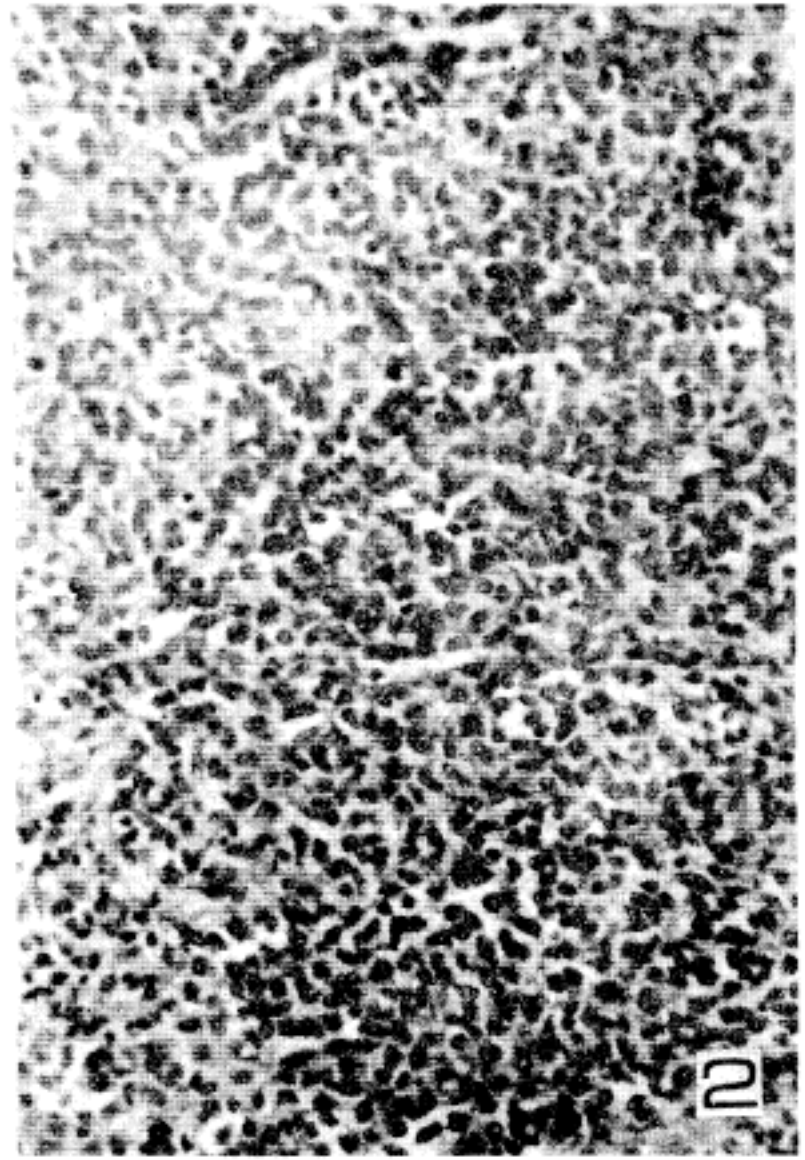
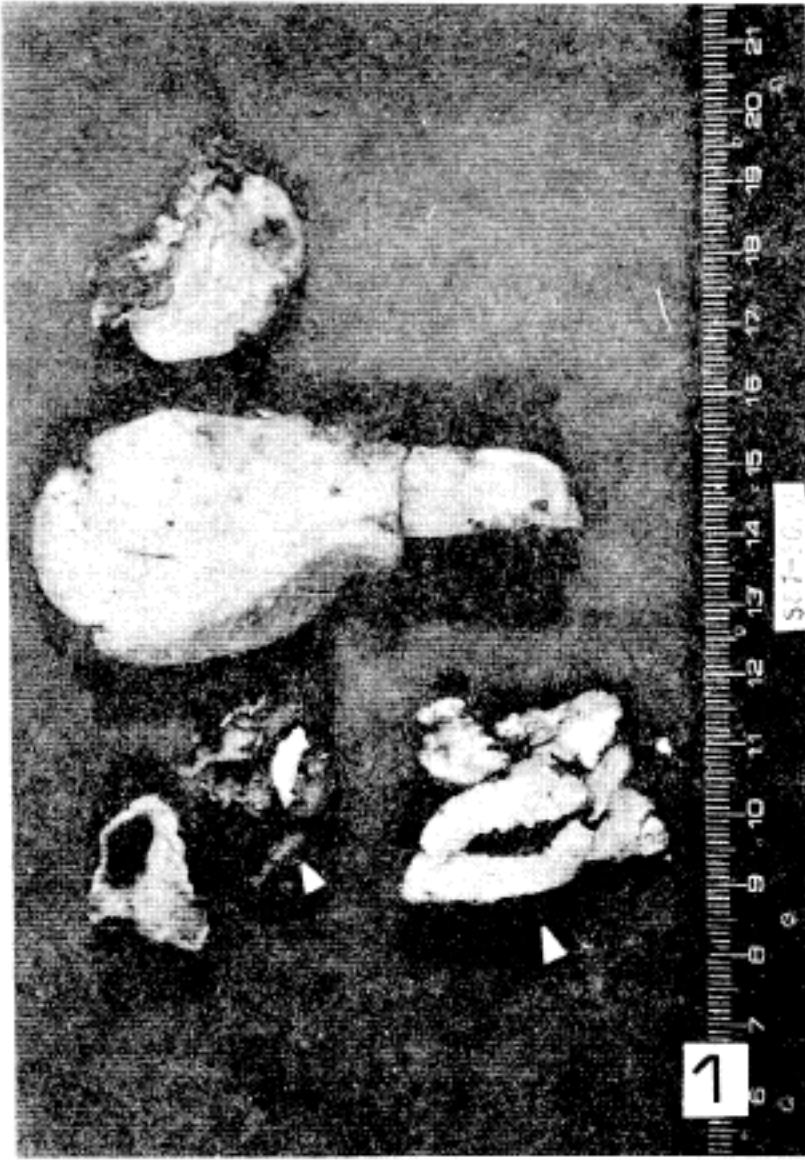
## 고 찰

자궁외 부위에서 발생하는 자궁내막기질육종은 발생기전 및 위치, 악성도에 있어서 많은 관심을 끄는 종양으로서 자궁내막기질육종, 암육종, 악성혼합 Müllerian 종양등은 조직학적으로 서로 분명하게 구분되지 않으며 자궁내막 기질세포의 악성도는 저악성(low-grade) 육종에서 고악성(high-grade) 육종까지 다양하다<sup>1)</sup>.

이들 종양세포의 기원은 아직 확립되지 않았으나 현재까지 자궁내막기질<sup>2~4)</sup>, 자궁내막상피<sup>5)</sup>, 자궁경내막기질<sup>6)</sup>, 하체강(subcoelomic) 간엽<sup>5,6)</sup> 등으로 설명되고 있다. 자궁외 암육종과 혼합 Müllerian 종양은 대부분 이미 이전에 있었던 자궁내막증에서 출발하여 악성화한다고 설명되고 있다<sup>1,7,10~11)</sup>. 그러나 일부는 자궁내막증식증과 관련없는 육종들도 있어 Gerber 와 Toker(1970)<sup>8)</sup>등은 자궁내막증식증없이 생긴 경우에는 원발성으로 하체강 간질세포에서 종양세포가 발육할것이라고 주장하였다. 하체강 간질세포는 여러 다른 세포로 분화할 수 있는 잠재력이 풍부하여, 비종양성증식이나 종양성 전환의 형태를 취할 수 있으며, 이러한 하체강 간질조직은 정상적으로 여성골반내에 어느 부위에나 광범위하게 분포되어 있으므로<sup>12)</sup>, 자궁내막증없이도 자궁외에서 자궁내막기질육종의 발생은 가능하다.

Lauchlan(1972)<sup>14)</sup>은 정상여성의 화생성 Müllerian 상피는 실제로 쉽게 관찰되며 골반내조직에 광범위하게 분포되어 있어 이를 제 2차 Müllerian 제라고 하였다. Clement 와 Scully(1974)<sup>15)</sup>은 10예의 자궁 Müllerian 혼합종을 보고하면서 이들 종양은 자궁내막기질육종과 유사한 육종성 기질요소가 압도적으로 관찰되는 것이 특징이며 이행상피요소가 간혹 관찰된다고 하였다. Weisbrott 와 Janovski(1963)<sup>16)</sup>도 자궁내막기질육종을 세분하는데 있어서 만족할만한 근거가 없다고 하였고, Haines 와 Taylor<sup>17)</sup>는 기질자궁내막증에서 악성 기질세포가 관찰되면 이를 자궁내막기질육종으로 간주하였다.

Palladino 와 Trousdell(1969)<sup>13)</sup>는 43예의 자궁외 종양을 분석보고하였는데 23예가 난소, 11예가 난관(이중 4예가 양측성), 그리고 나머지 9예는 골반과 인접한 복막에서 발생했으며, 이중 18예는 자궁내막증에서 생긴 것으로 보고하였다. 이들 종양의 대부분은 난소나 복막을 침범하였고 이를 기질자궁내막증 또는 자궁



내막 기질육종으로 진단하였다. 환자들의 평균연령은 47세로 대부분에서 수술이 시행되었으며 수술 후 생존 기간은 다양하였으나 평균 수명은 6년정도이었다고 한다. 반면에 나머지 23례의 경우 환자의 평균 연령이 57세로 단지 난소나 난관에서만 종양이 발견되었으며 진단은 암육종 또는 악성혼합 Müllerian 종양으로 대개 1년이내에 사망하였다.

이 종양의 광학현미경적 특징은 종양내에 광범위하게 산재된 작은 혈관과 국소적인 기질포말세포가 있으며, reticulin 염색상 reticulin이 각 종양세포를 일정한 양상으로 둘러싸고 있는 것으로 Norris와 Taylor<sup>18)</sup>에 의하면 세포분열정도에 따라 종양의 가장 활동성 부위의 10군데 현미경 고배율 시야에서 10개 또는 그 이하의 분열상이 있을 경우 저악성 기질육종이라하여 예후가 좋은 반면, 분열상이 10개 또는 그 이상일 경우 고악성 기질육종이라고 하였다.

본 증례는 분열상의 극소수였으므로 비록 자궁의 부위로 종양의 침윤이 있으나 저악성 기질육종으로 예후는 비교적 좋을 것으로 생각된다. 종양기질세포의 전자현미경소견으로는 세포질 소기관이 적고 교원질세포와 유사하며, 교소체(desmosome)와 tight junction이 없고, 그리고 복합적인 세포질돌기가 관찰된다는 점이 자궁내막기질세포의 기원을 뒷받침한다<sup>19,20)</sup>.

치료는 대부분에서 전복식자궁절제술과 양측난관난소 절제술을 시행하며 X선 조사는 종양의 크기를 줄이는데 효과가 있고 화학요법의 효과는 아직 미지수라고 하나<sup>21)</sup>, 본 증례에서는 dactinomycin과 adriamycin 투여로 좋은 초기반응을 보여주었다. 그의 홀몬 요법 특히 progestogen의 사용은 많은 연구가 검토되고 있다<sup>22)</sup>.

## 결 론

저자들은 1981년 11월 가톨릭의대 부속 강남성모병원에서 자궁내막증의 동반없이 원발성으로 자궁의 조직인 좌측난소에 발생한 자궁내막기질육종 1예를 보고하고 아울러 이 질환에 대한 간단한 문헌고찰을 하였다.

## 참 고 문 헌

1) Palladino VS, Trousiell M: *Extrauterine Müllerian tumors. A review of the literature and report of a case. Cancer* 23:1413-1422,

1969  
 2) Sternberg WH, Clark WH, Smith RC: *Malignant mixed Müllerian tumor (mixed mesodermal tumor) of the uterus. Cancer* 7:704-724, 1954  
 3) Taylor CW: *Mesodermal mixed tumours of the female genital tract. J Obstet Gynec Brit Comm* 65:177-188, 1958  
 4) Willis RA: *Pathology of tumors, 2nd edition. London, Butterworth and company, 1953, p 754*  
 5) Gerber MA, Toker C: *Primary extrauterine endometrial stromal sarcoma. Arch Path* 89:477-480, 1970  
 6) Ober WD, Blark MB: *Neoplasms of the subcoelomic mesenchyme. Arch Path (Chicago)* 59:698-705, 1955  
 7) Anderson C, Cameron HM, Neville AM: *Mixed mesodermal tumors of the ovary. J Path Bact* 93:301-307, 1967  
 8) Czernobilsky B, LaBarre GC: *Carcinosarcoma and mixed mesodermal tumors of the ovary: A clinicopathologic analysis of 9 cases. Obstet Gynec* 31:21-32, 1968  
 9) Decker JP, Hirsch NB, Garnet JD: *Mixed mesodermal (Müllerian) tumor of ovary, Cancer* 29:926-932, 1968  
 10) MacFarlane KT, Pritchard JE: *Two cases of Müllerian carcinosarcoma. Am J Obstet Gynec* 68:652-658, 1954  
 11) Scully RE, Richardson GS, Barlow JF: *The development of malignancy in endometriosis. Clin Obstet Gynec* 9:384-411, 1966  
 12) Benjamin F, Campbell JAH: *Stromal "endometriosis" with possible ovariau origin. Am J Obstet Gynec* 80:449-453, 1960  
 13) Ober WB, Tovell HMM: *Mesenchymal sarcomas of the uterus. Am J Obstet Gynec* 77:246-268, 1959  
 14) Lauchlan SC: *The secondary Müllerian system. Obstet Gynec* 27:133-146, 1972  
 15) Clement PB, Scully RE: *Extrauterine mesodermal (Müllerian) adenosarcoma: A clinicopathologic analysis of five cases. Am J Clin*

- Pathol* 69:276-283, 1978
- 16) Weisbrott IM, Janovski NA: *Endometrial stromal sarcoma. Am J Clin Pathol* 39:273-283, 1963
- 17) Haines M, Taylor CW: "Ovarian tumors" in *gynecological pathology, Boston, Little, Brown and Company, 1962, p420*
- 18) Norris HJ, Taylor HB: *Mesenchymal tumors of the uterus. I. A clinical and pathological study of 53 endometrial stromal tumors. Cancer* 19:755-766, 1966
- 19) Ulbright TM, Fredrick TK: *Endometrial stromal tumors of extra-uterine tissue. Am J Clin Pathol* 76:371-377, 1981
- 20) Akhtar M, Kim PY, Young I: *Ultrastructure of endometrial stromal sarcoma. Cancer* 35:406-412, 1975
- 21) Hart WR, Yoonessi M: *Endometrial stromatosis of the ultrastructure. Obstet Gynecol* 49:393-403, 1977
- 22) Baggish MS, Woodruff JD: *Uterine stromatosis: Clinicopathologic features and hormone dependency. Obstet Gynecol* 40:487-498, 1972
- 

#### Legends for Figures

- Fig. 1.** The tumor tissue shows solid, partly cystic masses (arrow) which are located in the left adnexal region.
- Fig. 2.** The microphotograph shows that the tumor masses are densely cellular and are composed of closely packed uniform cells with round to oval nuclei. Cytoplasm is scanty and cell margins are ill defined (H&E, ×200).
- Fig. 3.** The microphotograph shows that the vessels are prominent and focal aggregates of stromal foam cells (H&E, ×200).
- Fig. 4.** The microphotograph shows reticulin diffusely encircling individual cells (Reticulin, ×100).