

## 肝에 發生한 原發性 惡性 間葉細胞腫 一例

가톨릭大學 醫學部 臨床病理學敎室

徐恩珠 · 池英姬 · 趙進熙 · 李鍾武

= Abstract =

### Primary Malignant Mesenchymoma of the Liver

—Report of a Case—

Eun Joo Seo, M.D., Young Hee Jee, M.D., Chin Hee Cho, M.D. and Chong Moo Lee, M.D.

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

Primary malignant mesenchymomas of the liver are rare malignant tumor of childhood. Histologically they are characterized by mixture of epithelium-lined cystic structures resembling bile duct, and undifferentiated sarcomatous component. Eosinophilic globules that are PAS positive are seen in or near some of the sarcomatous cells.

The present case was a 8-year-old girl with a 15-day-history of a right upper quadrant pain, and palpable mass of one week duration on the right upper abdomen. Under the clinical impression of subcapsular hematoma of the liver, right lobe hepatectomy was done.

Grossly the mass, 15×12×11 cm, had nodular surface. On cut section, the tumor was tan to gray gelatinous and rubbery, and was well demarcated from the normal liver, but not encapsulated. It had variously sized cysts, and areas of hemorrhages and necrosis.

Microscopic examination revealed multiple cystic spaces similar to bile duct, as well as pleomorphic undifferentiated mesenchymal tissue. Eosinophilic globular bodies were frequently found in the cytoplasm of the tumor cells.

### 서 론

간에 발생하는 원발성 간엽세포종은 매우 드물며 악성도가 높은 종양으로, 저자들이 조사한 바로는 아직 국내에는 보고가 없다. 이 종양은 주로 소아에 발생하며, 태아성육종(Embryonal sarcoma)<sup>1)</sup>, 미분화육종(undifferentiated sarcoma)<sup>2)</sup>, 악성간엽세포종(Malignant mesenchymoma)<sup>3)</sup>, 원발성육종(Primary sarcoma)<sup>4)</sup>, 섬유점액육종(Fibromyxosarcoma)<sup>5)</sup> 등 여러 이름으로 불리고 있다. 이 종양은 진단과 명명에 다소의 혼돈이 있으나 조직학적 소견상 분화의 정도로 보

아서 분화된 간엽성 종양—예를 들어 악성섬유종, 악성지방근육종등—에 포함시킬 수는 없으며, 그 중요조직학적 구성 성분이 원시간엽성(primitive mesenchyme), 점액성(myxoid), 그리고 섬유성(fibrous) 요소로 형성되고 있어서 간엽에서 유래했음을 뚜렷이 알 수 있는 종양을 일컫는다<sup>2)</sup>.

저자들은 가톨릭대학 의학부 임상병리학 교실에서, 8세된 여아의 간 우엽에 생긴 원발성 간엽세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 증례보고를 하는 바이다.

### 증 례

본 환자는 8세된 여아로, 약 브롬겐 길에서 넘어진

접 수 : 1982년 7월 28일

후 우측상복부 동통을 호소하였으며, 입원 1일 전부터 우측 상복부에 촉진되는 종괴와 구토를 주소로 하였고 간피막하 혈종이라는 임상진단하에 간우염절제술을 시행하였다.

1) 병리학적 소견

**육안적 소견:** 정상으로 생각되는 간조직을 포함한 종괴의 크기는 15×12×11 cm 였고 결절상의 표면을 보였다. 절단면에서 정상 간조직과는 비교적 경계를 잘 지을 수 있었으나 뚜렷한 피막형성은 없었다. 종양은 여러 정도 크기의 낭포를 보여 주었으며, 피사와 출혈이 많은 점액질성의 탄력있는 종괴였다.

**현미경적 소견:** 정상 간조직과 종양간에는 불완전한 섬유성 피막이 형성되어 있었으며, 간조직은 다소의 염증성 반응과 국소적인 피사가 관찰되었다. 피막내에는 소담관의 증식과 만성 염증세포들의 침윤이 있었다.

종양은 여러 크기의 낭포를 보여 주었으며 이들 낭포들은 위피막(pseudocapsule) 가까운 종양부위에 많이 밀집되어 있고 종양의 중심부위에서는 관찰하기 어려웠다. 대부분의 낭포들은 규칙적인 입방형 또는 다소 납작한 세포들로 피복되어 있어 정상담관의 상피세포들과 유사하였다. 낭포들의 사이를 채우고 있는 조직들은 미분화 간엽성 조직으로 구성되어 있었는데 부위에 따라 간질물질이 풍부하여 세포들이 다소 성글게 보이는 곳도 있고 종양세포들이 다발(fascicle)을 형성하면서 밀집하게 침윤되어 있는 곳도 있었는데 세포하나하나의 모양은 대개 다소 길쭉한 방추형, 난원형 또는 성상형이었으며 세포질은 호산성의 미세한 과립상을 보여 주고 경계는 다소 불명확하였다. PTAH 염색을 통해서도 세포질내에서 횡문근은 관찰할 수 없었다. 전형적 또는 비전형적인 분열상이 자주 보였고 종양거대세포들도 관찰할 수 있었다. 이들 종양세포의 세포질내에나 인접 세포간물질내에는 흔히 여러 크기의 구형으로 된 호산성 물질이 보였으며 이들은 PAS 염색에 강양성 반응을 보였다. 그 밖에 피사 및 출혈 소견을 여러 군데에서 관찰할 수 있었다.

고 찰

간에서 생긴 간엽세포종은 매우 드문 종양이기는 하나, 특히 6세에서 10세사이 소아에서 간에 생긴 종괴를 감별진단할 때에 고려해야 할 중요한 종양중 하나이다<sup>2)</sup>.

이들의 병리조직학적 양상은 미분화 간엽성 세포로 형성되며 여러 크기의 낭포를 나타내고 세포질내나 세

포간 물질에는 흔히 호산성 구형물질이 보인다<sup>3)</sup>.

본 증례에서 보인 낭포들은, 비종양 성분으로서 종양내에 남아 있게 된(trap) 정상외 담관들이 증식성 변화를 보인 것으로 해석한 Stanley 들<sup>3)</sup>의 소견과 일치하는 것으로 생각되었다. 왜냐하면 첫째로 이들 낭포들이 정상 간조직과의 경계부위에 더욱 많이 출현했으며, 그 피복세포들이 규칙적인 입방형 또는 다소 납작한 모양을 나타내고 있었고 비정상 분열상이나 다형태상(pleomorphism)은 거의 보이지 않았다는 점이다. 둘째로는 stanley 들이 경험한 1에에서는 폐에 전이한 예가 있었는데, 그 경우 폐에 전이된 조직에서는 미분화조직으로만 구성되었다고 한다. Stocker<sup>2)</sup>들도 폐와 늑막에 전이한 1예를 경험하였는데, 이때에는 폐에 전이된 종양조직에는 비슷한 상피외복 구조물을 관찰하였으나 늑막에 전이된 종양조직에는 관찰할 수 없었다고 한다. 따라서 이들은 폐에서 나타난 낭포조직은 종양내에 남아서 증식하게 된 소기관지 성분(bronchiolar element)으로 해석하므로써 역시 비종양성 조직으로 간주하였다.

세포질, 특히 종양거대세포 내에서나 세포간 물질에서 보이는 호산성 globule 들은 PAS 염색에 강한 양성을 보이고 diastase 에 탈색되지 않으므로 단백질일 것으로 추정되고 있다<sup>3)</sup>. 한편 최근 Abramowsky 들<sup>4)</sup>의 보고에 의하면 이들 PAS 양성 globule 들은  $\alpha_1$  antitrypsin, 변역 globulin 과 알부민에 대한 항혈청에 강한 양성을 보였으며  $\alpha$ -fetoprotein 에 대한 항혈청에는 염색되지 않았다고 한다. 전자현미경적 관찰에 의하면, 세포내에서 보이는 이들 globule 들은 phagolysosomal vacuoles 을 나타내고 있어서, 세포들이 endocytosis 한 혈청 단백질의 혼합물일 것으로 주장하였으며, 따라서  $\alpha_1$  antitrypsin 결핍증 환자의 간세포에서 보이는 유사한 globule 들과는 그 형성과정 이 다른 것으로 생각되는데  $\alpha_1$  antitrypsin 결핍증 때 는 그러한 globule 이 확장된 rER 을 나타낸다고 한다<sup>5)</sup>. 한편 호산성 globule 들은 간세포암(hepatocellular carcinoma)에서도 자주 볼 수 있다<sup>6-10)</sup>.

원발성 간엽세포종은 임상적으로 간에서 생긴 다른 종양들과의 감별이 어렵다. 황달이 상당히 드물다는 점이 다소 도움이 되는 임상적 소견이기는 하나, 그밖에 특이한 임상적, 검사실적, 그리고 방사선학적인 특징은 없다<sup>2)</sup>. 병리조직학적으로 감별에 있어서 문제가 되는 간종양은 담관에서 생긴 배아성 횡문근육종(Embryonal rhabdomyosarcoma)이다. 후자는 형성층(cambium layer)을 보이고, 세포질에서 횡문을 관찰하며, PAS

양성 globules 이 없다는 점이 감별에 도움을 준다<sup>11,2)</sup>.

이 종양의 조직기원에 대해서는 아직 규명되지 않고 있다. 조직학적 양상으로 미루어 보아, 간엽성 파오종 (mesenchymal hamartoma)과의 상관성을 시사하는 사람들도 있으나, 간엽성 파오종은 언제나 양성이고 악성전환에 대한 보고 예는 없다<sup>12)</sup>.

간의 원발성 간엽세포종의 예후는 대단히 나쁘다고 보고되고 있고<sup>13-15)</sup> 화학요법이나 방사선요법에도 나쁜 치료반응을 보인다고 한다.

### 맺 음 말

저자들은 약 15일전에 길에서 넘어진 후 우측 상복부 동통이 발생하고 종괴가 촉지되었으며 하루전부터 생긴 구토를 주소로 입원한 8세 여아에서 간에 생긴 악성간엽세포종 1예를 경험하였으므로 최초의 국내 보고를 함과 동시에 문헌 고찰을 하였다.

### 참 고 문 헌

- Gibson, JB: *Histological typing of tumors of the liver, biliary tract and pancreas. WHO Switzerland, 1978, p 26*
- Stocker JT, Ishak KG: *Undifferentiated(embryonal) sarcoma of the liver. Report of 31 cases. Cancer 42:336, 1978*
- Stanly RJ, Dehner LP, Hesker AE: *Primary malignant mesenchymal tumors(mesenchymoma) of the liver in childhood. Cancer 32:973, 1973*
- Willeford G, Stembridge VA: *Primary sarcoma of the liver-Report of a case. Am J Dis Child 80:404, 1950*
- Dintzman M, Reiss R, Haimoff H: *Right hepatectomy. Isr J Med Sci. 2:743, 1966*
- Abramowsky CR, Cebelin M, Choudhury A, Izant RJ: *Undifferentiated(embryonal) sarcoma of the liver with alpha-1-antitrypsin deposits. Immunohistochemical and ultrastructural studies. Cancer 45:3108, 1980*
- Yunis E, Agostini RM, Glen RH: *Fine structural observations of the liver in alpha-1-antitrypsin deficiency. Am J Pathol 82:265, 1976*
- Dekker A, Krause JR: *Hyaline globules in human neoplasms-A report of three autopsy cases. Arch Pathol 95:178, 1973*
- Cohen C: *Intracytoplasmic hyaline globules. in hepatocellular carcinomas. Cancer 37:1754, 1976*
- Norkin SA, Campagna-Pinto D: *Cytoplasmic hyaline inclusions in hepatoma-A histochemical study. Arch Pathol 86:25, 1968*
- Davis GL, Kissane JM, Ishak KG: *Embryonal rhabdomyosarcoma(sarcoma botryoides) of the biliary tree. Report of five cases and review of the literature. Cancer 24:333, 1969*
- Srouji MN, Chattten J, Schulman WM, Ziegler MM, Koop CE: *Mesenchymal hamartoma of the liver in infants. Cancer 42:2483, 1978*
- Anderson DH: *Tumors of infancy and childhood: I.A survey of those seen in pathology laboratory of the Babies Hospital during the years 1935-1950. Cancer 4:890, 1951*
- Donovan EJ, Santulli TV: *Resection of the left lobe of the liver for mesenchymoma-Report of a case. Ann Surg 124:90, 1946*
- Edmundson HA: *Tumors of the liver and intra-hepatic bile ducts. In atlas of tumor pathology. Section 7: fasc. 25. Washington DC Armed Forces Institute of Pathology, 1958, p146.*

### Explanation of Figures

- Fig. 1. Varying sized, bile duct-like cystic structures are found. The linings of cysts are generally flat or cuboidal cells. Lightly stained, eosinophilic material is noted in some lumina. H&E, ×40.
- Fig. 2. Intercystic areas are composed of packed spindle-shaped tumor cells. H&E, ×100.
- Fig. 3. Area of densely packed fibrosarcomatous cells. H&E, ×400.
- Fig. 4. Round globules of varying size are noted within or near the cytoplasm of some sarcomatous cells. They are PAS positive. PAS, ×400.

» 서은주 외 3인 논문 사진부도 <<

