

건과 건막의 Clear Cell Sarcoma

— 2예 보고 —

고려대학교 의과대학 임상병리학교실

주 영 채 · 김 인 선 · 백 승 룡

= Abstract =

Two Cases of Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses

Young Chae Chu, M.D., In Sun Kim, M.D. and Seung Yong Paik, M.D.

Department of Clinical Pathology, College of Medicine, Korea University Seoul, Korea

Malignant tumors arising from tendons are rare. Among those reported most have been interpreted as synovial sarcoma or fibrosarcoma until Enzinger in 1965 described a new type which he called "Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses.". Enzinger used the term as a descriptive term for a clinicopathologic entity to reflect the uncertainty of histogenesis.

Thereafter the tumor histogenesis was confirmed by electron microscopy as synovial and melanocytic origin. Most of the tumor were located in the lower extremities, the feet being the most common site. The tumor rarely caused pain and exceptionally long preoperative duration of symptoms but relentless progression with frequent local recurrence and eventually metastases to regional lymph node and lung. This tumor is roughly spherical, firm, usually well-defined and consists of compact nest and fascicles of pale-staining round or fusiform cells of epithelioid appearance. The cellular aggregates are enclosed by delicate fibrous septa emerging with tendinous or aponeurotic tissue. We experienced two cases of clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses of foot in a 50-year-old woman and knee in a 37-year-old man.

Those cases are presented because of their rarity. Histopathologic findings and a brief review of the literature were done.

서 론

건과 건막의 투명 세포육종(Clear cell sarcoma of tendons & aponeuroses)은 1965년 Enzinger¹⁾에 의해 처음 명명된 종양으로 주로 하지에 생기며 서서히 자라고 일반적으로 동통을 유발하지 않는다. 발생하는 평균 연령은 28세이고 여자에게 2배 정도 더 잘 생기며 진단 후 종양의 전이때문에 사망하게 된다. 조직학적으로 이 종양은 투명하거나 또는 약간의 호산성을 보이는 원형질을 갖은 상피양 세포의 소(nest) 또는 속(fascicle)으로 구성되어 있고 그 소나 속은 가느다란

접 수 : 1982년 12월 7일

섬유조직이 둘러싸고 있다. 원형질은 당원을 갖고있고 철염색에 양성이나 흑색소염색에 음성이다. Enzinger는 조직기원이 분명치 않다고 하였으나 그 후 Kubo²⁾는 전자현미경으로 활액막세포와 같은 소견을 발견하여 활액막(Synovial membrane)에서 유래되었다고 하였고 Hoffman과 Carter³⁾는 전자현미경으로 흑색소를 밝히고 연조직의 흑색종(Melanoma of soft parts)이라 했다.

1978년 Tsuneyoshi 등⁴⁾이 이 종양을 흑색소 침착형(Melanotic type)과 활액막형(Synovial type)으로 세분하고 이 두가지 형을 광학현미경으로 구분할 수 있는 조직학적인 기준을 제안하였다. 저자들은 최근 50세 여자의 왼쪽 발과 37세 남자의 왼쪽 무릎에 발생한

전과 전막의 투명세포육종 2예를 경험하였기에 그 빈도가 드물어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

환 자 : 경○옥, 여자, 50세

주 소 : 왼쪽 발의 둘째와 셋째 발가락 사이에 만져지는 단단한 덩어리

현병력 : 약 2년전부터 왼쪽 발의 둘째와 셋째 발가락 사이에 조그만 결절성 덩어리가 있었으며 그 후 점차 커졌으나 통증이나 다른 증상은 없었다.

3개월전 부터 갑자기 커져서 2차예의 생검후 종양절제를 위해 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특기할 만한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 전신 상태는 비교적 양호였으며 왼쪽 발의 둘째와 셋째 발가락 사이에 단단한 덩어리가 만져졌고 그 위의 표피는 케양형성이나 과염색색소형성은 없었으며 왼쪽 서혜부의 임파절이 만져졌다.

검사소견 : 입원당시 시행한 혈액검사, 뇨검사, 대변검사 및 간기능검사에서 모두 정상범위를 보였다.

X선 소견 : 흉부 X선 촬영 및 바륨 관장소견은 모두 정상이었으며 왼쪽 발의 X선 소견에서 둘째와 셋째 발가락사이에 연조직 덩어리가 있었고 그 밑의 뼈는 변화없었다.

수술 소견 : 수술로는 좌측 척골관절하 절단술과 좌측 서혜부 임파절절제술을 시행하였다.

병리학적 소견 :

육안적 소견 : 제거된 조직은 척골관절하 절단된 왼쪽 발로써 9.0×9.0×4.5 cm 이었다. 말단 지골에서 2 cm 떨어진 부위에 비교적 구형의 표면이 매끄러운 3.0×2.0×3.0 cm 크기의 회백색의 단단한 결절성 덩어리가 있었다(그림 1). 이 덩어리는 주위조직과 잘 경계 지워지고 조밀한 섬유조직으로 둘러싸여 있었으며 그 밑의 건에 밀접하게 연결되어 있었다. 그러나 위의 표피와는 고정되어 있지 않았으며 표피는 케양형성이나 과염색색소형성이 없었다. 절단면은 회백색으로 충실했고 자를 때 잔모래가 들어있는 느낌이 있었다. 불규칙하게 가르지르는 회백색의 소주상조직을 볼 수 있었다.

현미경적 소견 : 종양은 표피와 연결없이 진피와 피하에 국한되어 있었다. 종양세포들은 가느다란 섬유조직의 가닥으로 나뉘어 조밀한 소포는 속으로 배열된 상피양세포의 모양을 보이면서 전체적으로 같은 모양과 크기를 보이는 방추상세포로 구성되었다. 분지하는 격

막들은 주위의 조밀한 교원질 조직과 연결되었고 이것은 이미 있는 건조직에 합쳐지는 것을 볼 수 있었다(그림 2). 각각의 세포들은 흐리게 염색되는 원형질과 불분명한 원형질경계, 둥글거나 타원형의 세포상핵과 아주 뚜렷하고 큰 호염기성의 핵소체를 보였다(그림 3). 핵분열은 드물었다. 부분적으로 좀더 길쭉한 방추상세포도 볼 수 있었다(그림 4). PAS 염색에서 종양세포의 원형질안에 양성으로 나타나는 과립이 있었다. 망상조직염색에서 검은색으로 염색되는 망상섬유조직이 섬유조직 격막에 풍부했으며 이것이 종양을 잘 경계지워진 소포는 속으로 나누는 것을 볼 수 있었다(그림 5). 개개의 종양세포를 둘러싸는 망상섬유조직은 거의 없었다. 종양세포안의 갈색색소는 철염색에 양성이었고 흑색소염색에는 음성이었다. 따라서 전과 전막의 명세포육종으로 진단되었다.

증 례 2

환 자 : 염○관, 남자, 37세

주 소 : 왼쪽 무릎에 만져지는 단단한 덩어리

현병력 : 약 3년전부터 왼쪽 경골 내측 과상돌기 부위에 단단한 작은 덩어리가 만져졌고 약 11개월전부터 덩어리가 커지면서 압통이 있었고 동통도 나타나기 시작했다. 5개월전부터는 왼쪽 무릎의 관절운동에 장애를 받아왔고 최근 더 심해져서 내원했다.

과거력 : 5년 전에 왼쪽 경골 내측 과상돌기 부위에 외상을 받았었고 그 후 압통이 있었으나 특별한 치료 없이 저절로 가라앉았다.

가족력 : 특기할 만한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 전신 상태는 약간 불량한 편이었고 왼쪽 경골 내측 과상돌기 부위에 약 4.0×3.0×2.0 cm 크기의 단단한 덩어리가 만져졌고 환자는 압통과 동통으로 인해 왼쪽 무릎 관절운동에 장애를 받았다.

검사 소견 : 입원당시 시행한 혈액검사, 뇨검사, 대변검사 및 간기능검사 모두 정상범위를 보였다.

X선 소견 : 흉부 X선 촬영, 상부 위장관, 소장, 대장촬영 및 정맥내 신우촬영에서 모두 정상이었으며 왼쪽 무릎 X선 촬영에서 연조직 덩어리가 왼쪽 경골 내측 과상돌기 부위에 보였으며 그 밑의 뼈는 약간 비탄되었다. 간촬영과 전신촬영에서 특별한 소견은 없었다.

수술 소견 : 수술로는 진단을 위한 생검을 시행하였다.

병리학적 소견 :

육안적 소견 : 받은 조직은 여러 개의 조각으로 된 회갈색의 연조직이었고 1.5 ml 정도의 부피였다.

현미경적 소견 : 종양은 전체적으로 증례 1과 같은 현미경적 소견을 보였으나 핵의 크기와 모양이 좀더 불규칙하며 일정치 않고 핵표면도 불규칙하고 핵소체가 작으면서(그림 6) 드물게 다핵거세포가 섞여있었고 부분적으로 위선상구조를 보였다(그림 7). 역시 PAS 염색에 양성이었다고 갈색 색소는 철염색에 양성이고 흑색소염색에는 음성이었다. 망상조직염색에서 잘 경계지워진 소 포는 속으로 종양을 나누는 섬유조직적막에 검은 색으로 염색되는 풍부한 망상섬유조직이 있었다(그림 8). 역시 전과 전막의 명세포육종으로 진단되었다.

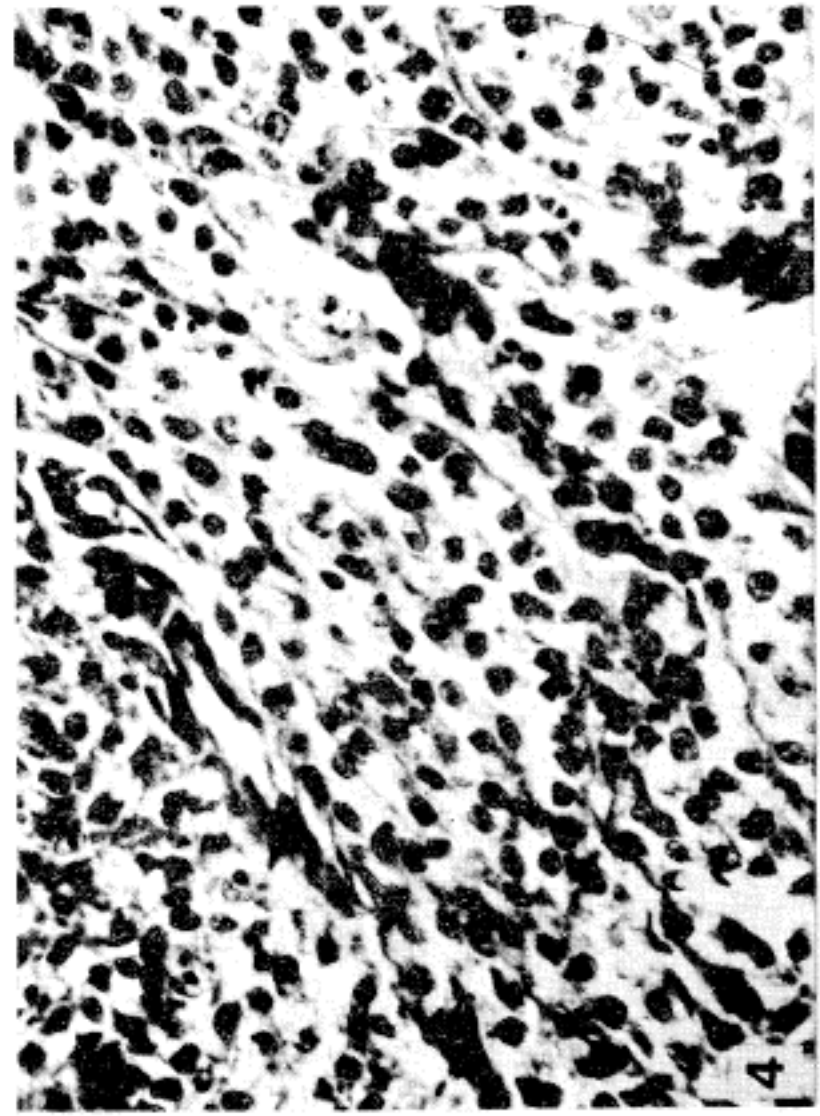
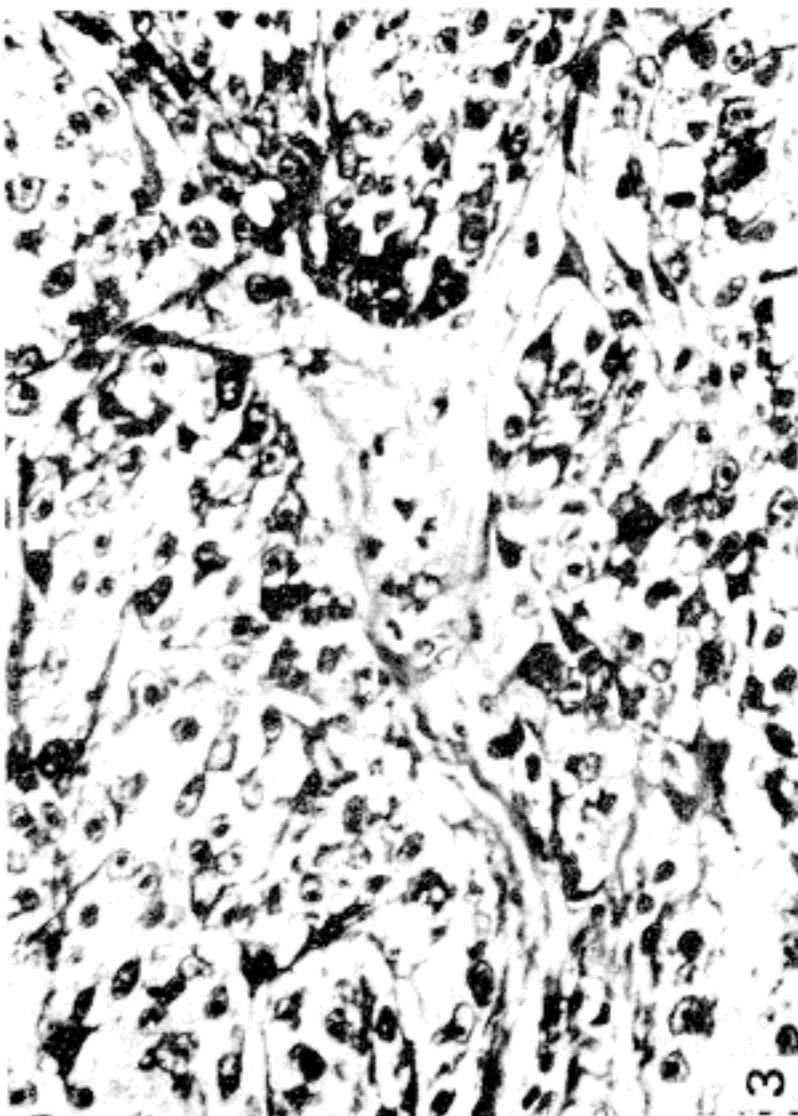
고 안

1965년 Enzinger¹⁾가 전과 전막에서 발생한 악성종양중 하지에 잘 생기며 등불없이 천천히 자라고 수술 후 반복해서 재발하면서 국소 임파절이나 폐 등으로 전이하지만 비교적 수술후 생존기간이 긴 임상적 특징을 가지며 현미경적으로는 투명거나 흐리게 염색되는 풍부한 원형에 호염기성의 뚜렷한 핵소체를 갖는 세포들이 조밀한 소와 속을 이루는 종양 21예를 검토분석하여 기술적인 용어인 "Clear cell sarcoma of tendons & aponeuroses"라고 명명하면서 그의 발생기원은 확실치 않다고 하였다. 그 후 1969년 Angervall²⁾등이 4예를 보고하였고 1970년 Dutra³⁾는 3예를 보고하였으나 그 발생기원에 대해서는 언급이 없었다. 맨 처음 전자현미경검사를 시행한 것은 1969년 Kubo⁴⁾로서 전자현미경상 풍부한 당원을 갖고있는 큰 명세포와 작은 검은세포의 두가지 형의 세포로 구성되어있으며 이들은 기저막 위에 놓여있으면서 위선상구조를 나타내고 표면에 종종 사상족(Filopodia)을 보이며 원형질안에 조밀한 전자물질(Electron dense body)이 있는 것을 발견하였다. 이러한 소견이 활액막세포와 유사하여 이 종양이 활액막육종의 범주에 속하는 것이라고했다. 1973년 Hoffman과 Carter⁵⁾가 명세포육종의 종양세포안의 갈색색소가 Fontana-Masson 법에 양성이었다고 흑색소 표백방법에 의해 염색이 없어지는 것을 관찰했다. 또한 전자현미경으로 종양이 단지 한가지 형태로 된 세포로 구성되어있음을 관찰했고 많은 세포의 원형질안에 있는 불입체를 발견했는데 이것은 전형적인 흑색소의 모양을 보였다고한다. 물론 이 환자에서 표피의 흑색종은 찾을 수 없었기 때문에 이 종양이 말초신경과 관계된 신경유기세포에서 유래된 것이라고 하였다. 또한 1974년 Mackenzie⁶⁾는 전자현미경없이 광학현미경으로

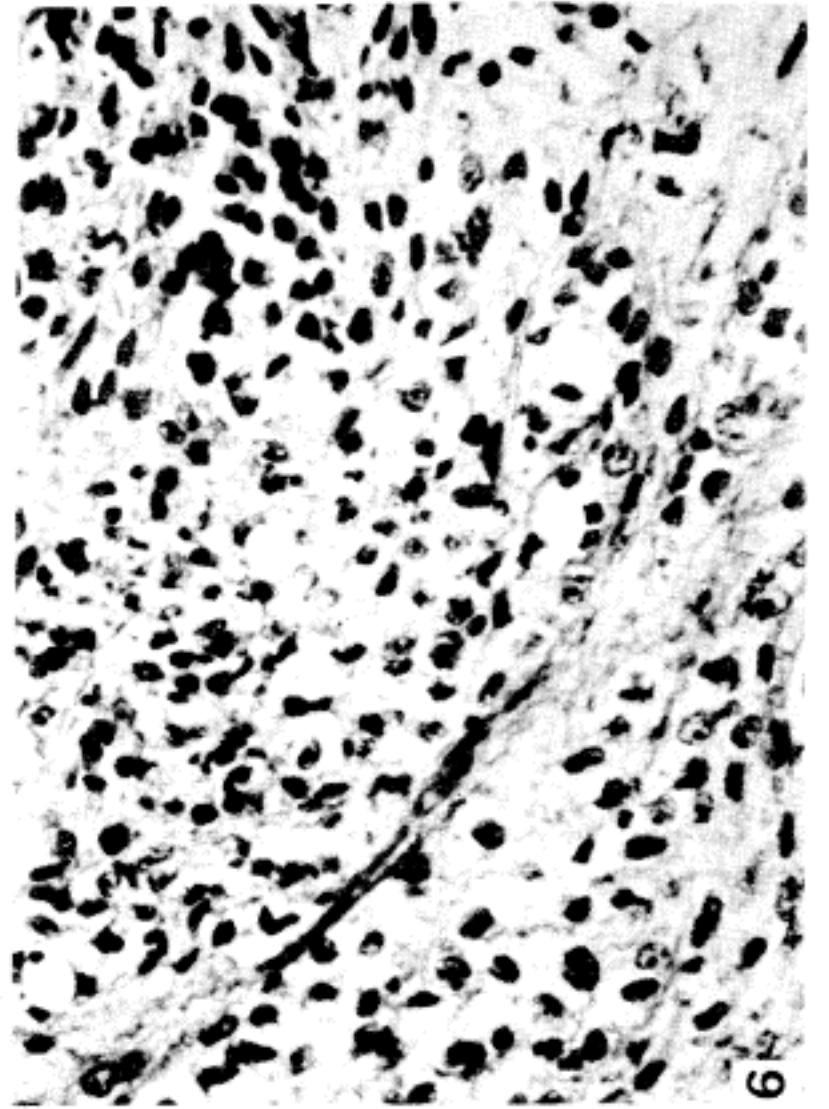
Fontana 양성인 색소가 흑색소 표백방법으로 없어지는 것을 관찰했다

역시 1975년 Bearman⁷⁾등도 광학현미경과 전자현미경으로 흑색소를 관찰하고 이 종양을 악성 흑색종의 연조직 변종(soft tissue variants of malignant melanoma)이라고 하였다. 그들은 이 종양을 이상한 악성 흑색종이라고 생각하였는데 왜냐하면 전이하지 않고 10년이상 천천히 자라며 경계활성(Junctional activity)이나 위의 표피침범없이 연조직 덩어리로 나타나기 때문이었다. 1978년 Tsuneyoshi⁸⁾등이 13예를 전자현미경에 의해 밝혀진 종양 조직기원을 근거로 광학현미경으로 흑색소 침착형(Melanotic type)과 활액막형(Synovial type)으로 나누어본 결과 대부분이 흑색소 침착형이고 드물게 활액막형이 있었으며 결정하기 어려운 예도 있었다고 하였다. 그의 보고에 따라 두형으로 나눌 수 있는 광학현미경적 특징을 살펴보면 흑색소 침착형은 활액막형에 비해 핵 크기가 일정하고 핵 모양은 단조롭게 원형이며 매끄러운 핵표면과 두꺼운 핵막을 보였다. 핵소체가 핵에 비해 크고 위선상구조나 다핵거세포는 볼 수 없었으며 세포중실성이 좀더 높았다. 이에 반해 활액막형은 핵의 크기, 모양 및 표면이 불규칙하고 핵막이 얇으며 핵소체가 핵에 비해 적고 위선상구조와 다핵거세포가 있으면서 낮은 세포중실성을 보였다. 그들은 이러한 기준을 갖고 그 이전에 보고된 예들을 검토하여 비교해 보니 모두 잘 적용이 되었다고 한다. 또한 조직학적인 차이외에도 임상적인 차이가 있다고 하였다. 즉 흑색소 침착형은 여자에 좀더 잘 생기고(1:3.5) 평균연령이 46세이며 여러 부위에 생기는데 반하여 활액막형은 남자와 여자에 같은 비율로 생기며 평균연령이 좀더 젊은 36세이며 주로 무릎에 발생하고 경과 또한 활액막형이 흑색소 침착형보다 좀더 예후가 좋았다고 한다. 이 종양은 치료에 있어서 처음부터 근치수술한 경과와 국소수술한 경우 모두에서 생존율에 차이가 없기때문에 처음부터 근치수술할 필요가 없고 단지 임파절 전이를 잘 한다는 사실을 수술시 고려해야 한다. 본 저자들의 증례에서 증례 1은 피부의 흑색종과 감별이 어려웠으나 표피에 경계활성이 없이 진피와 피하에 국한되어 발생하였고 세포학적으로 핵소체가 흑색종에서와 달리 호염기성이며 원형질이 투명하다는 점과 임상경과가 매우 길다는 점 등으로 전과 전막에 발생한 명세포육종으로 진단하였고 Tsuneyoshi 등의 기준에 따르면 흑색소 침착형에 해당된다고 생각하였다. 또한 증례 2는 부위와 세포의 형태 등이 활액막육종과 감별이 어려웠으나 조

» 주영채 외 2 인 논문 사진부도 ① <



» 주영채 외 2 인 논문 사진부도 (2) «



직학적으로 활액막육종의 특징인 선상구조와 육종성의 두가지 양상이 없다는 점과 임상적 경과가 비교적 길다는 점 등이 감별에 도움을 주었으며 이는 Tsuneyoshi 등의 기준에 의하면 활액막형에 해당된다고 생각하였다.

결 론

저자들은 최근 본 병원에 입원했던 50세 여자의 왼쪽 발과 37세 남자의 왼쪽 무릎에 생긴 전과 전막의 명세육종 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

참 고 문 헌

- 1) Enzinger FM: *Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses. An analysis of 21 cases. Cancer 18: 1163, 1965*
- 2) Kubo T: *Clear-cell sarcoma of patellar tendon studies by electron microscopy. Cancer 24:948, 1969*
- 3) Hoffman GJ, Carter D: *Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses with melanin. Arch Pathol 95:22, 1973*
- 4) Tsuneyoshi M, Enjoji M, Kubo T: *Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses—a comparative study of 13 cases with a provisional subgrouping into the melanotic and synovial types. Cancer 42:243, 1978*
- 5) Angervall L, Stener B: *Clear-cell sarcoma of tendons. A study of 4 cases. Acta Pathol Microbiol Scand 77:589, 1969*
- 6) Dutra FR: *Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses. Three additional cases. Cancer 25:942, 1970*
- 7) Mackenzie DH: *Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses with melanin production. J Pathol 114:231, 1974*
- 8) Bearman RM, Noe J, Kempson RL: *Clear cell sarcoma with melanin pigment. Cancer 36: 977, 1975*

Legends for Figures

- Fig. 1. Gross photograph of case 1 showing roughly spherical, well-defined, whitish gray, nodular mass.
- Fig. 2. Photomicrograph of case 1 shows dividing fibrous septa which are continuous with thick collagenous structures, digitation from connective tissue remnants of the involved tendon (H&E, $\times 100$).
- Fig. 3. Photomicrograph of case 1 showing nests of uniform round cells with clear plump cytoplasm and prominent, deeply staining nucleoli (H&E, $\times 400$).
- Fig. 4. Photomicrograph of case 1 showing an area of predominantly composed of fusiform cells (H&E, $\times 400$).
- Fig. 5. Photomicrograph of case 1. The fibrous connective tissue septa subdivide the tumor into clearly delimited nests and fascicles (Gomori's reticulin stain, $\times 200$).
- Fig. 6. Photomicrograph of case 2 showing the picture similar to case 1. However the nuclei are less uniform, nuclear surface is much more irregular and nucleoli are smaller (H&E, $\times 400$).
- Fig. 7. Photomicrograph of case 2 showing pseudoglandular structures (H&E, $\times 400$).
- Fig. 8. Photomicrograph of case 2 showing a picture similar to that in Fig. 5 of case 1 (Gomori's reticulin stain $\times 200$).