

# 복막후강에 발생한 악성간엽종 (Malignant Mesenchymoma) 1예

충남대학교 의과대학 병리학교실

이 호 군 · 강 대 영

= Abstract =

## A Case of Retroperitoneal Malignant Mesenchymoma

Ho Kun Lee, M.D. and Dae Yung Kang, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Chungnam National University

Malignant mesenchymoma is a rare tumor formed by two or more unrelated mesenchymal tissues, disregarding the fibrous component that is usually present to some extent.

The tumor is found in all ages and locations, but most occur in the deeper structures of the extremities and in the retroperitoneum.

The biologic behavior of the malignant mesenchymoma is characterized by rapid growing and, non responsiveness to all modes of therapy.

We experienced a case of malignant mesenchymoma in 33 years old woman. Grossly, submitted specimen consists of a huge, capsulated tumor mass with attached kidney.

The tumor mass measures 20×17×16 cm, and 1850 gm in weight.

Microscopically, sections revealed a sarcoma exhibiting areas of liposarcoma and rhabdomyosarcoma.

### 서 론

악성간엽종(Malignant Mesenchymoma)는 희귀한 종양으로서 혹은 그 이상의 서로 관련이 없는 간엽조직에 의하여 구성되는 악성종양이다<sup>1-3)</sup>. 그리고 대부분의 문헌들에서는 섬유성분은 광범위하게 존재하기 때문에 종양의 요소로서 간주하지 않는다<sup>2-4,6,7)</sup>.

이 종양은 어느 연령, 그리고 어느 장소든지 다 발생할 수 있다<sup>2-4)</sup>.

그러나, 가장 흔하게 발생하는 곳은 사지의 심층부와 복막후강이다<sup>3,4)</sup>.

Stout<sup>10)</sup>등에 의하면 이 종양은 처음부터 악성으로 발생하는 것으로서 양성간엽종(benign mesenchymoma)와는 아무 연관이 없다고 하였다. 즉 양성간엽종에서 악성 간엽종로 되지 않는다고 하였다.

저자들은 33세의 여자 환자에서 복막후강에 발생한 악성간엽종(malignant mesenchymoma)의 1예를 경험하였기에 이에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 중 례

환 자 : 임○례 33세 여자

주 소 : 좌측 요통과 열

현병력 : 입원 3개월 전부터 좌측 요통과 좌측 요부에서 종괴가 촉진되어 비뇨기과에 내원하였던 바 다시 일반외과로 전과되어 입원되었다.

과거력 ○ 가족력 : 특기할만한 사항이 없었다.

이학적 소견 : 환자는 좌측 요부에서 촉진되는 커다란 종괴가 있었다.

검사소견 : 혈액 검사와 노검사 등에서는 모두 정상이었다.

방사선 소견 : 흉부 X선상 이상이 없었으나, 복부관

접 수 : 1983년 2월 28일



Fig. 1. Gross photograph showing the huge tumor mass with attached kidney.

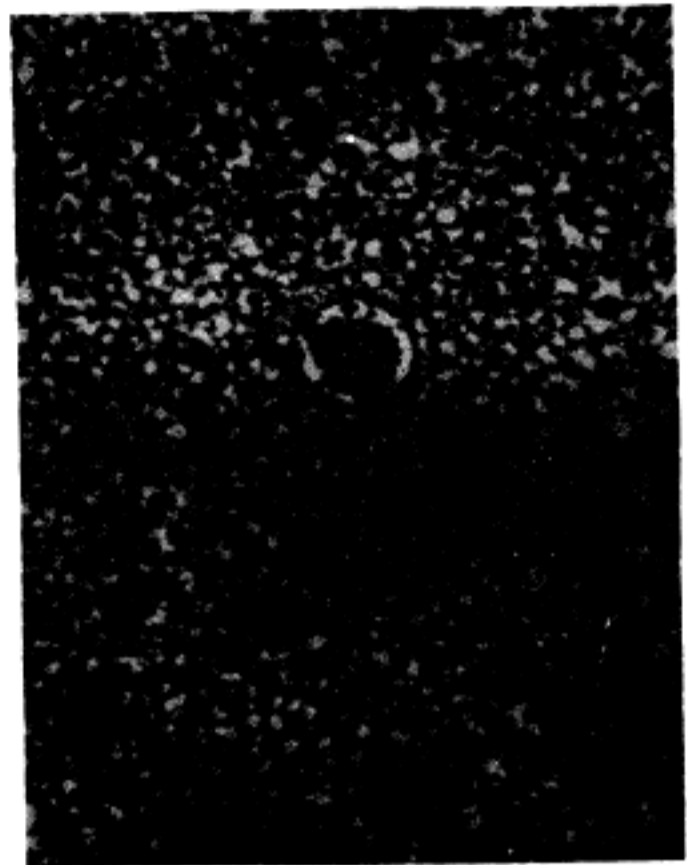


Fig. 2. Liposarcomatous portion; Diffuse scattered lipoblasts are noted and have crescentic, hyperchromatic nuclei. In addition, many pleomorphic cells having eosinophilic cytoplasm and hyperchromatic nuclei are noted. (H&E,  $\times 100$ ).

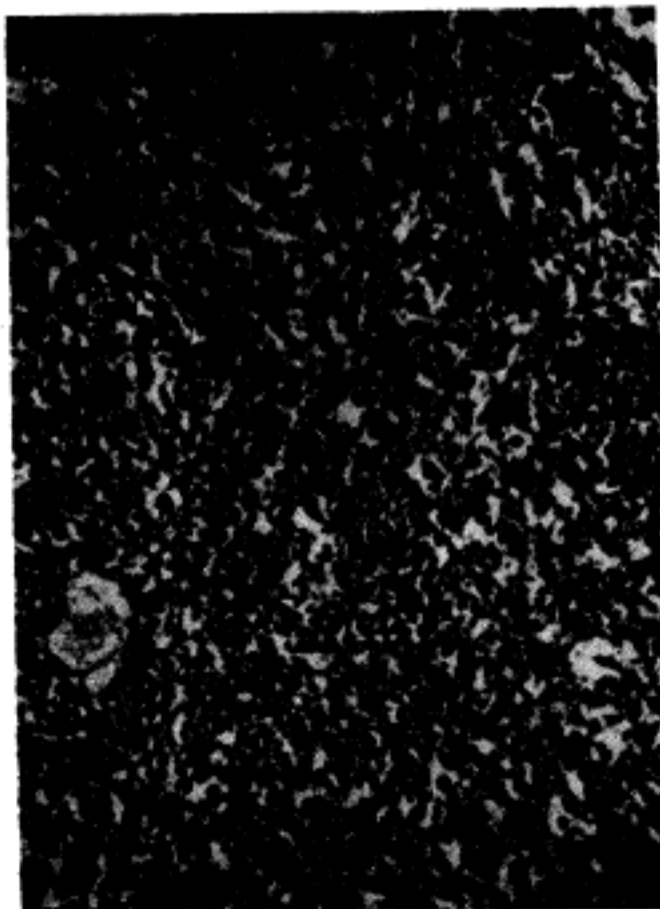


Fig. 3. Rhabdomyosarcomatous portion; Numerous tumor cells are pleomorphic and have abundant acidophilic cytoplasm (H&E,  $\times 100$ ).



Fig. 4. Distinct cross striations are well noted in the cytoplasm of the rhabdomyoblast. (PTAH,  $\times 1000$ ).

영상 좌측 요부에 커다란 종괴의 음영이 보였다.

IVP와 RGP 시행 결과 좌측 신의 신우배계(腎盂杯系 pelvocalyceal system)의 압박성 전이가 보였다.

**육안적 소견 :** 보내온 검사물은 하나의 커다란 종괴와 거기에 부착된 신장으로서 구성되었다. 그 종괴의 크기는 20×17×16 cm, 무게는 1850 gm으로 상당히 큰 종괴였다. 그 종괴의 절단면상, 심한 괴사성 변화를 보여주었다. 신장의 크기는 10.5×5.5×4.5 cm이었으며, 그 상극은 종괴에 의해 눌러 있었다.

**현미경적 소견 :** 대부분의 조직 절편상, 많은 다형태의 종양 세포들, 즉 둥근 세포로부터 라켓(racquet) 혹은 띠(strap)모양의 세포들로 구성되었다.

이 세포들은 아주 풍부한 호산성의 세포질을 포함하고 있었으며, 핵은 단핵 혹은 다핵성인 세포들도 보여주었으며, 많은 비전형적인 핵 분열을 보여주었다. 다른 조직 절편상, 크기가 다양한 지방아세포들이 존재하였다.

이들 세포들은 과색소성의 핵을 가지고 있었다. 그리고 국소적으로 미분화된 간엽 세포들도 보였다.

특수염색, 즉 Masson's Trichrome과 PTAH 염색에 있어서 호산성 세포질을 가진 종양 세포에 대해 강한 양성을 나타냈다. 특히 PTAH 염색에 있어서 아주 명백한 횡선문(cross striation)이 보였다.

신장으로부터 취한 절편에서는 종양세포들의 침윤은 없었다.

## 고 찰

간엽종(Mesenchymoma)이란 용어는 1943년 Gilmour에 의하여 처음 사용되었으며, 2 혹은 그 이상의 간엽조직으로 구성되는 종양으로 정의하였다<sup>1,4)</sup>. 이 간엽종은 양성과 악성의 2가지가 존재한다.

그러나 Stout<sup>10)</sup>등에 의하면 악성간엽종(malignant mesenchymoma)는 처음부터 악성으로 발생하는 것으로서 양성간엽종(benign mesenchymoma)와는 연관이 없다고 하였다. 즉 양성간엽종에서 악성간엽종으로 되지 않는다고 하였다. 그렇지만 아직 간엽종의 기원과 조직 발생에 대해서는 논쟁점이 존재한다.

연조직의 육종은 모든 나이에서 발생할 수 있을지라도 발생빈도는 아주 희귀한 종양이다<sup>11)</sup>. 그러므로, 복막후강에서 발생한 악성 간엽종 역시 희귀한 종양이다.

그리고 이들 종양은 빠른 성장 속도를 가지고 있는 특성이 있다.

이 종양의 호발 연령과 장소를 보면 어느 나이든지 다 발생할 수 있다고 하였으며, 또한 모든 장소에서 발

생할 수 있다고 하였다<sup>1,4)</sup>.

그러나, 가장 흔하게 발생하는 장소는 사지의 심층부와 복막후강이다<sup>2-4)</sup>. 본 예에서도 역시 복막후강에서 발생한 종괴였다.

성비를 보면 저자에 따라 다소 차이가 있다. 즉 Sharma<sup>1)</sup>등에 의하면 여자가 남자보다 3:1로 많다고 하였으나, Stout<sup>10)</sup>등에 의하면 오히려 소년이 소녀보다 2:1정도 더 발생된다고 하였다.

복막후강에서 발생한 이들 종양의 임상증세와 증후를 보면 복부 종괴가 공동이었으며<sup>1,2,12-16)</sup>, 그의 동통열, 체중감소, 식욕부진증, 그리고 사지 부종등을 보였다.

병리학적 소견과 특성을 보면 이 종양은 앞에서와 같이 2 혹은 그 이상의 육종요소로서 구성되는 악성 종양이다<sup>1-9)</sup>. 즉 횡문근 육종, 지방 육종, 혈관 육종, 골 육종, 세망세포 육종, 연골육종, 혈액막 육종, 그리고 미분화육종등의 여러 육종 요소들의 결합에 의하여 이루어진다. 본 예에서는 횡문근 육종과 지방 육종의 두 요소가 결합된 악성 간엽종였다.

육안적 특징은 대부분 예에서 위막(pseudocapsule) 혹은 완전한 피막을 가지고 있으며, 크기는 다양하지만 대부분 커다란 종괴로서 구성된다.

복막후강의 이 종양들은 복강내의 여러 장기들을 내포하기도 한다. 즉 위, 비장, 부신선, 췌장, 그리고 신장 등이다.

그러나, Naka<sup>17)</sup>등이 보고한 예에서와 같이 부신선을 발견할 수 없는 경우도 있다. 본 예에서도 부신선을 찾기 위하여 많은 절편들을 취하여 검경하였으나, 부신선을 발견하지 못했다.

현미경적 소견을 보면, 앞에서 말한 바와같이 여러 육종 요소로서 구성되지만 이들 육종 요소중에서도 횡문근 육종이 가장 흔하게 나타나며, 그 다음이 혈관 육종이다<sup>2)</sup>. 그리고 섬유 육종은 모든 육종의 한 성분으로 존재하므로 제외된다고 하였다<sup>2-4,6,7)</sup>. 본 예에서도 섬유육종의 부위가 존재했지만, 횡문근 육종과 지방 육종으로만 구성된 것으로 간주하였다.

이 종양은 비노생식기에서 발생하는 암육종과 비슷하지만 상피세포가 없는 것으로서 그들과 감별 진단이 될 수 있다<sup>3,6)</sup>. 그리고 이 종양은 아주 드물지만 이 종양과 다른 종양이 독립적으로 한 종괴내에서 동시에 발생할 수도 있다고 하였다<sup>17)</sup>.

그밖에 이 종양은 어느 장기든지 다 볼 수 있는 특성이 있다고<sup>2,4)</sup> 말한바와 같이 Dreyfuss<sup>18)</sup>등에 의하여 정계에 발생한 악성 간엽종 1예를 보고하기도 하였으며, Berg<sup>19)</sup>와 Drinker<sup>20)</sup>등이 과거에 신장에서도 악성

간엽을 보고한 예가 있었으나 이 보고예들은 사실상 악성 간엽종이 아니라 양성간엽종이라는 것이 Allen 과 Risk<sup>21)</sup> 그리고 Price 와 Mostofi<sup>22)</sup>등에 의하여 밝혀진 바 있다. 즉 Berg 와 Drinker 가 악성의 기준으로 삼은 여러 사실들이 실제로 악성의 소견이 아니고 양성 일때도 나올 수 있는 소견들이었기 때문이다.

진단에 있어서 특별한 방법이 없으며 다만 복부 Xray 촬영으로서 종괴의 유무만을 알아낼 수 있을 뿐이다<sup>1)</sup>.

치료에 있어서 근치적출(radical excision)과 방사능 치료를 병용하기도 하지만 이들 종양은 치료에 별 효과가 없으며<sup>1)</sup>, 다른 육종과 같이 전이도 잘 되고 재발도 흔한 것으로 되어 있다<sup>1,3,8)</sup>. 그러므로 이들 종양의 예후는 아주 나쁜 것으로 되어 있다<sup>1,3,4)</sup>.

특히 Nash<sup>2)</sup>등에 의하면 종양의 크기가 5 cm 이상일 때 전이, 재발 등이 잘 되며 예후도 나쁘다고 하였다.

본 예에서도 지속적인 관찰은 할 수 없었지만, 크기가 5 cm 보다 훨씬 큰 것으로 보아 예후는 나쁜 것으로 생각된다. 다만 본 예에서는 신장과 주위 지방 조직으로 종양 세포들의 침윤은 없었다.

### 결 론

저자들은 33세의 여자 환자의 복막후강에서 발생한 악성간엽종(malignant mesenchymoma) 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

- 1) Sharma TC, Huvos AG and Grabstald H: *Retroperitoneal malignant mesenchymoma. J Urol* 106:60, 1971
- 2) Nash A and Stout AP: *Malignant mesenchymomas in children. Cancer* 14:524, 1961
- 3) Anderson WAD, Kissane JM: *Pathology. 7th edition. CV Mosby* 1977, p.1888
- 4) Klima M, Smith M, Spjut HJ and Root EN: *Malignant mesenchymoma, case report with electron microscopic study. Cancer* 36:1086, 1975
- 5) Kalus M, Rahuman F, Jenkins DE and Beall AC: *Malignant mesenchymoma of the lung. Arch Pathol* 95:199, 1973
- 6) Blattner WA, Henson DE, Young RC and Fraumeni JF: *Malignant mesenchymoma and birth defects. prenatal exposure to phenytoin.*

- JAMA* 238:334, 1977
- 7) Rosai J: *Ackerman's surgical pathology. CV Mosby St Louis 6th edition* 1981, 1456
- 8) Robbins SL: *Pathologic basis of disease. 2nd edition. Philadelphia WB Saunders* 1979, p. 211
- 9) Stout AP: *Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives. Ann Surg* 127:278, 1948
- 10) Le Ber MS and Stout AP: *Benign mesenchymomas in children. Cancer* 15:598, 1962
- 11) Ferrell HW and Frable WJ: *Soft part sarcomas revisited. Cancer* 30:475, 1972
- 12) Ewing MR and Harrison C: *Mesenchymoma. Brit J Surg* 44:408, 1956-1957
- 13) Boquien Y: *Retroperitoneal malignant mesenchymoma. Arch mal app digest* 46:971, 1957 Cited by Sharma<sup>1)</sup>.
- 14) Aboulker P: *Retroperitoneal malignant mesenchymoma. Arch Anat Path* 11:257, 1963 Cited by Sharma<sup>1)</sup>.
- 15) Curtovol I and Poroshin KK: *Retroperitoneal malignant mesenchymoma. Vop Onkol* 11:108, 1965 Cited by Sharma<sup>1)</sup>.
- 16) Nemirovskaia NA: *Retroperitoneal malignant mesenchymoma. Arch Pat* 27:74, 1965 Cited by Sharma<sup>1)</sup>.
- 17) Naka A Matsumotos, Shirai T and Itoh T: *Ganglioneuro-blastoma associated with malignant mesenchymoma. Cancer* 36:1050, 1975
- 18) Dreyfuss ML and Lubash S: *Malignant mixed tumor of the spermatic cord. J Urol* 44:314, 1940
- 19) Berg JW: *Angiolipomyosarcoma of kidney (malignant hamartomatous angiolipomyoma in a case with solitary metastasis from bronchogenic carcinoma). Cancer* 8:759, 1955
- 20) Bulkley GJ and Drinker HR: *Malignant mesenchymoma of the kidney. Case report. J Urol* 77:583, 1957
- 21) Allen TD and Rist W: *Renal angiolipoma. J Urol* 94:203, 1965
- 22) Price EB and Mostofi FK: *Symptomatic angiolipoma of the kidney. Cancer* 18:761, 1965