

포상 연부 육종

-1에 보고-

한림대학부속 한강성심병원 병리과및 방사선과*

김철우·이승호·강익원*

서울대학교 의과대학 병리학교실

지 제 근

서 론

포상 연부 육종(alveolar soft part sarcoma)은 1952년 Christopherson¹⁾등에 의해 명명된 이래 그의 독특한 형태학적 그리고 임상적 특징은 잘 기술되고 있음에도 종양의 기원세포에 대해서는 아직 정립된 학설이 없는 실정이다. 본 증례는 수술전 시행된 혈관조영술의 결과 악성 혈관종을 의심케 하였고 병리조직검사로 포상 연부 육종으로 확진된 예로, 최근 이 종양이 혈관중막(vascular media)의 평활근 세포에서 기원 한다는 보고²⁾등과 연관시켜 볼 때 흥미있는 증례라고 생각되어 보고한다.

증례 보고(p 1666-83)

환자는 28세 여자로서 약 5년 전부터 우측 하복부에서 서서히 자라는 종괴를 인지하게 되었다. 한강성심병원에서 시행한 혈관조영술에 의하면 동맥시기(arterial phase)에서 외장골 동맥(external iliac artery)의 분지인 심 회선 장골 동맥(deep circumflex iliac artery)이 정상보다 훨씬 굵어져 있고 그로부터 무수한 꾸불꾸불한 형태의 작은 혈관 가지들이 나와 새로운 혈관화(neovascularization)를 보였다(Fig. 1). 또한 후기 동맥 시기(late arterial phase)에 서너개의 굵은 표재성 정맥들이 보여 혈액의 배액이 빨리 이루어짐을 알 수 있어, 이것으로 병소가 양성 혈관종이

라기 보다는 악성 혈관종에 가깝다는 점을 시사하였다.

병리육안소견상(p 1666-83) 종괴는 4.5×4.0×2.5cm의 크기에 연 분홍 색조를 띠었으며 부분적으로 피막이 형성되어 있지만 주변부는 종괴의 소결절들이 주위 골격근으로 침범하는 소견을 아울러 보여



Fig. 1. Arteriography demonstrates a highly vascularized irregular mass (arrowheads) fed by the right deep circumflex iliac artery(DCIA). CIA: common iliac artery.

접 수 : 1983년 7월 26일

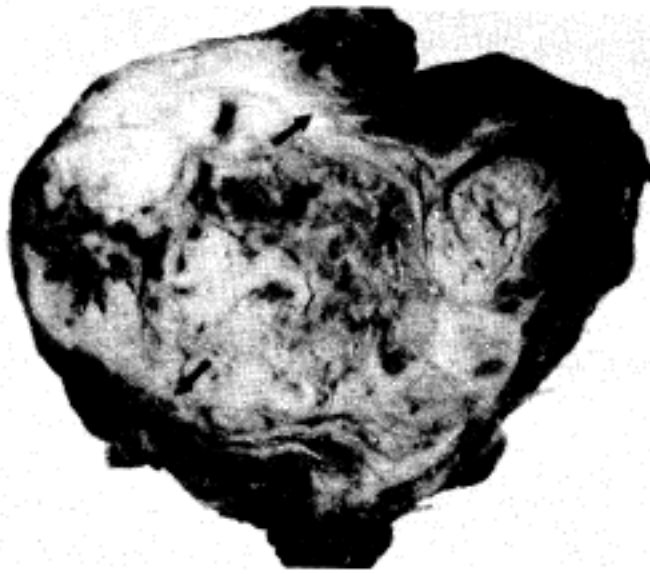


Fig. 2. Gross picture of the mass, showing infiltrative tumor growths embedded in the abdominal muscle and fascia. Focal areas of blood imbibition and necrosis are also seen. Strips of skeletal muscle are seen near the tumor (arrows), where the tumor blends into the muscle.

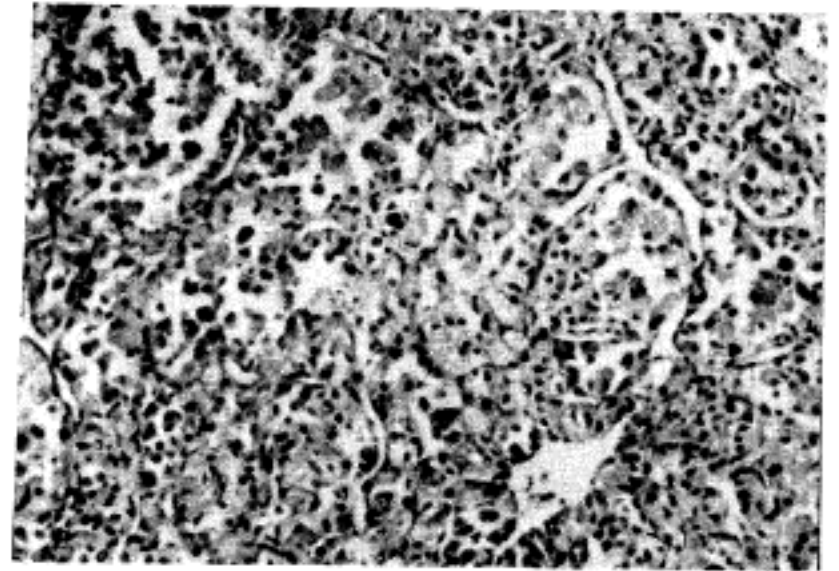


Fig. 3. Photomicrograph of the tumor showing alveolar pattern of neoplastic cell. The tumor masses are surrounded by delicate vascular septa. Individual tumor cell contains plump granular cytoplasm. (H&E, x100)

주었다. 가는 흰 중격들에 의해 엷상화를 이루는 배경에 간혹 출혈소와 국소괴사를 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 광학현미경 소견으로는 포상 형태로 배열된 큰 과립성의 종양세포들과 더불어 풍부한 모세혈관들의 증식을 볼 수 있으며, P.A.S. 염색에서 강한 양성 반응을 보인 결절성 과립들이 세포질 내에서 쉽게 관찰되었다. 뚜렷한 색소체를 볼 수 있었고 핵분열은 눈에 띄지 않았다.

고 찰

Christopherson¹⁾은 1952년 당시까지 특정한 종양의 범주에 넣을 수 없으나 공통적인 형태학적 특징을 지닌 12예를 보고하면서 잠정적으로 서술적인 이름인 포상 연부 육종이라 명명하였고 지금에 이르러서도 그 이름이 널리 통용되고 있다. 그 이후 형태학적 유사성으로 인해 과립세포 근모세포종(granular cell myoblastoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 그리고 부신경절종(paraganglioma)등과의 관련성이 계속 논의되어 왔으나, Shipkey²⁾나 Ekfors³⁾등에 의해 종양 세포질 내의 강한 P.A.S. 양성 과립이 전자현미경 소견상 마름모형의 막에 둘러싸인 과립이라는 것

이 인지되었고, 그러한 과립이 어느 종양세포나 또는 정상세포에서 찾을 수 없는 것으로 알려져 오히려 상기 종양들과의 연관성은 희박해지게 되었다. 다음으로 신장에 존재하는 사구체근위세포(juxtaglomerular cell)의 세포질 내에 이 종양에서 볼 수 있는 과립과 유사한 마름모형의 과립이 관찰된 보고⁴⁾가 있어 레닌종(reninoma)과의 관계에 대한 연구가 활발해 졌다. Deschryver²⁾등은 이 종양세포의 세포질 내에서 형광 물질을 붙인 항레닌 항체(antirenin antibody)가 양성으로 반응하는 것을 증명하여 적어도 레닌과 유사한 물질이 있을 것으로 보았다. 또한 Denk⁶⁾등은 포상 연부 육종에 데스민(desmin)이 많은 양 포함된 것으로 보아 근원성 종양(myogenic tumor)임을 시사하였다. 이상을 종합하여 볼 때 포상 연부 육종 환자들에서 레닌이 증가한 증거를 찾을 수 없는 등의 문제점은 해결되지 않았지만 사구체 근위세포가 혈관의 평활근 세포에서 변형된 내분비 기능을 지닌 세포라는 점과 신장이외의 곳에서도 레닌을 분비하는 세포가 존재하는 점 등을 감안하면 이 종양의 기원세포로 혈관에 존재하는 평활근 세포의 가능성이 상당히 높다고 할 수 있겠다.

REFERENCES

- 1) Christopherson WM, Foote FW, Stewart FW: *Alveolar soft part sarcoma. Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. Cancer* 5:100-111, 1952
- 2) DeSchryver-Kecskemeti K, Kraus FT, Engleman W, Lacy PE: *Alveolar soft part sarcoma - a malignant angioendothelioma. Am J Surg Pathol* 6:5-18, 1982
- 3) Shipkey FH, Lieberman PH, Foote FW, Stewart FW: *Ultrastructure of alveolar soft part sarcoma. Cancer* 17:821-830, 1964
- 4) Ekfors TO, Kalimo H, Rantakokko V, Latvala M, Parvinen M: *Alveolar soft part sarcoma. A report of two cases with some histochemical and ultrastructural observation. Cancer* 43:1672-1677, 1979
- 5) Sanfilippo F, Pizzo SV, Croker BP: *Immunohistochemical studies of cell differentiation in a juxtaglomerular tumor. Arch Pathol Lab Med* 106:604-607, 1982
- 6) Denk H, Krepler R, Artlieb U, Gabbiani G, Rungger-Brändle E, Leoncini P, Franke WW: *Proteins of intermediate filaments. Am J Pathol* 110:193-208, 1983

= Abstract =

Alveolar Soft Part Sarcoma

— A case report —

Chul Woo Kim, M.D., Sung Ho Lee, M.D.
and Ik Won Kang,* M.D.

Department of Pathology and Radiology,*
Hangang Sacred Heart Hospital, Hallym College

Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine,
Seoul National University

A case of alveolar soft part sarcoma occurring in the abdominal wall in a 28 year old woman is reported. The mass was slowly growing during past 5 years to become hen egg sized. The lesion was suggested for a sort of malignant vascular neoplasm, clinically, on the basis of preoperative arteriographic findings, showing highly vascularized irregular mass fed by the right deep circumflex iliac artery with subsequent rapid venous drainage of pooled blood.

Grossly, the mass was firm and measured 4.5×4.0×2.5cm. The tumor was relatively well circumscribed except for areas where it blended into surrounding skeletal muscle. Cut surface showed pinkish gray in color with multifocal hemorrhagic microcystic appearances.

Microscopically, tumor showed organoid arrangement of lobules separated by numerous delicate vascular septa. Individual tumor cell contained P.A.S. positive crystalline granules in the cytoplasm and prominent nucleolus.

Brief comments on the histogenesis of this tumor, especially in relation to the vascular smooth muscle cell are made.