

## 골외성 간엽성 연골육종 1예

고신대학 의학부 병리학교실 및 부속병원 병리과

전 인 선·서 인 수\*·허 만 하

### 서 론

간엽성 연골육종(mesenchymal chondrosarcoma)은 병리학적으로 및 임상적으로 다른 연골육종과 뚜렷이 구별되는 독특한 양상을 보이는 극히 드문 종양이다.

1959년 Lichtenstein과 Bernstein<sup>1)</sup>이 미분화된 연골성 간엽(primitive cartilagenous mesenchyme)과 유사한 형태를 보이는 악성 종양을 보고하면서 이를 '간엽성 연골육종'이라고 명명한 이래 몇몇 증례보고가 있었으며<sup>2-3)</sup> 현재는 하나의 독립된 외과병리학적 질병단위로 인정되고 있다. 그러나, 이 종양의 조직병리학적 진단에 있어서 악성 혈관외피종(malignant hemangiopericytoma), 활액육종(synovial sarcoma) 등과 감별이 어려운 경우가 많다.

저자들은 31세 여자의 경골 후내측 연부조직에서 발생한 골외성 간엽성 연골육종 1예를 경험하였는 바 국내 문헌상 보고예가 없고 병리학적으로 진단상 제기되는 문제점을 고려하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

### 증 례 보 고

환자는 31세 여자로서 1년전부터 계속되어 온 우측 경골 후내측부의 연부조직의 종괴 및 압통을 주소로 입원하였다. 과거력상 특이소견은 없었고 이학적 소견상 우측 경골 후내측부의 연부조직에 소아 주먹크기의 종괴가 촉진되었다. 이 종괴는 단단하였으며 주위조직에 유착되어 움직이지 않았고 이 종괴를 덮고 있는 피부에는 타병원에서 조직생검의 목적으로 실시한 것으

로 보이는 절개창이 피사를 일으킨 상태로 남아 있었다. 술전 시행한 검사소견에서는 호산구증가와 적혈구침강속도의 상승을 제외하고는 특기할만한 소견을 보이지 않았다.

X선소견상 경골의 중간 후내측부의 연부조직에 나타난 석회화상을 볼 수 있었다. 이 석회화상은 크기가 다양한 작은 석회면들이 응집된 형태의 난원형으로서 크기는 4.2×2.5×2.0 cm 이었고 인접 경골 및 비골의 피질과는 분리된 상을 보이고 있었다. 인접 골피질은 경미한 경화상을 보이고 있었으며 그 상부의 연부조직은 종대되어 있었다(Fig. 1).

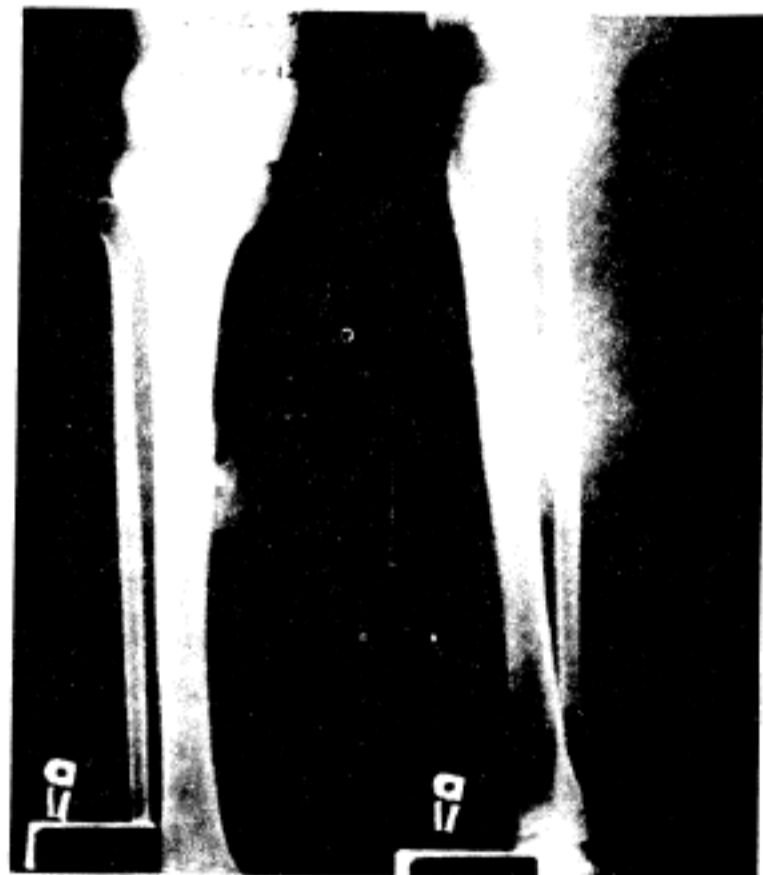


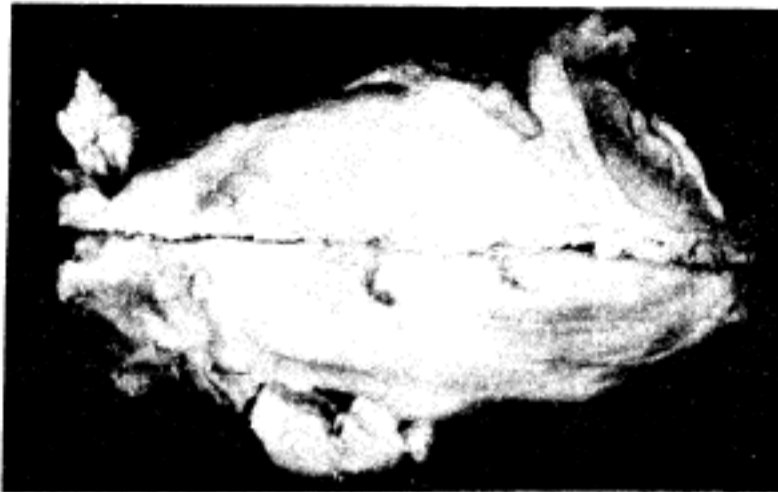
Fig. 1. Anteroposterior and lateral view of roentgenogram of right tibia: amorphous calcific mass density on soft tissue of posteromedial aspect of tibial midshaft, separated from the adjacent sclerotic bony cortex

접 수: 1984년 8월 16일

\* 경북대학교 의과대학 병리학교실

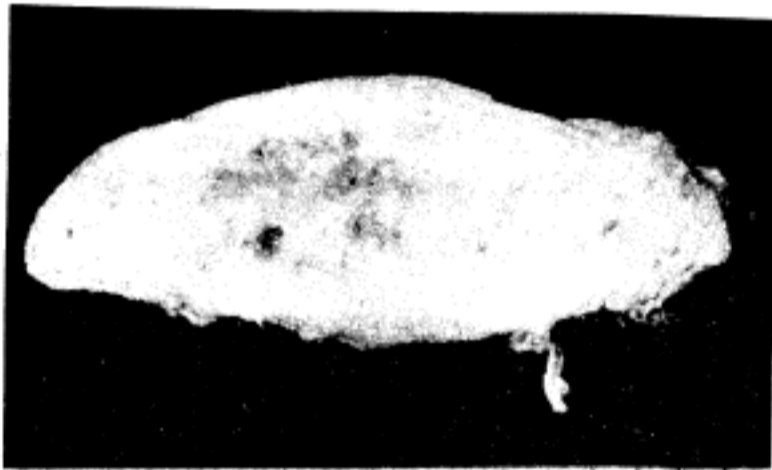
\* 본 논문의 요지는 1982년 9월 부산병리 월례집담회 석상에서 발표되었음.

\* 본 논문은 1983년 추계학술대회(강남성모병원)에서 발표하였음.



S-82-3003

Fig. 2. Gross pathologic findings: measured 9.0×5.0×4.0 cm, well encapsulated, firm and yellowish mass



S-82-3003

Fig. 3. Cut surface of the tumor: The peripheral areas are soft, gray white and fleshy. The central portions consist of firm, gray-yellow nodules of cartilage and occasional hard, yellow tan areas of osteoid. Areas of necrosis and hemorrhage are also noted.

이상의 소견으로 우측경골의 중간 후내측부의 연부 조직에 발생한 골외성 골육종이라는 임상진단하에 수술을 실시하였다. 수술 소견상 종양은 잘 발달된 피막으로 둘러싸여 있었고 인접 연부조직과 피막 사이에 약간의 섬유성유착은 있었으나 쉽게 박리되었으며 하부의 골막 및 골피질로부터도 쉽게 분리되었다. 종양과 그 하부의 골피질을 포함하여 광범위한 절제를 함으로써 종양을 적출하였다.

절제된 종양은 크기가 9.0×5.0×4.0 cm의 난원형 종괴로서 잘 발달된 피막으로 싸여 있었으며(Fig. 2), 장축을 따라 전개한 결과 절단면은 연한 황갈색의 섬유화상을 보였으며 중심부에 화생성 골변화를 보였다

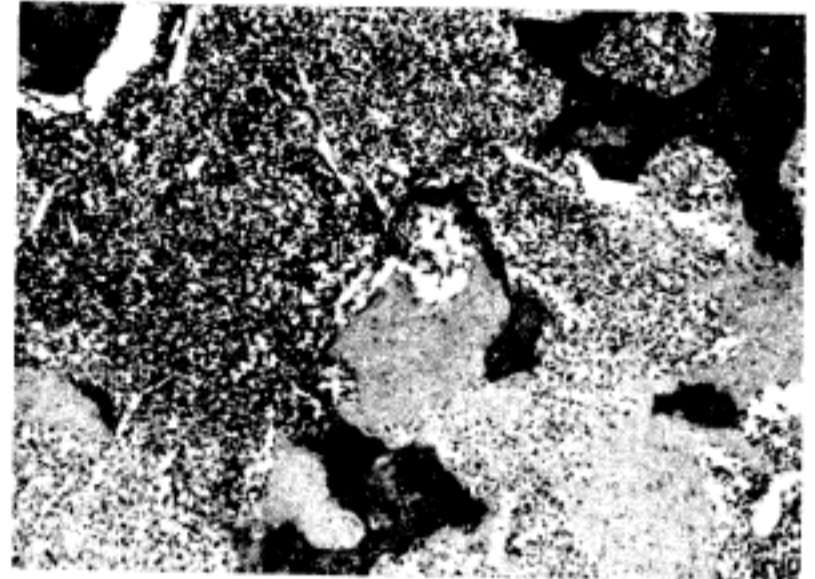


Fig. 4. Section from typical mesenchymal chondrosarcoma, showing islands of well-differentiated cartilage surrounded by undifferentiated mesenchymal cells arranged in a hemangiopericytoma-like pattern. Abrupt transition from undifferentiated mesenchymal cells to well-differentiated cartilage is characteristic. Islands of cartilage contain central calcification. (Hematoxylin-eosin, ×100).

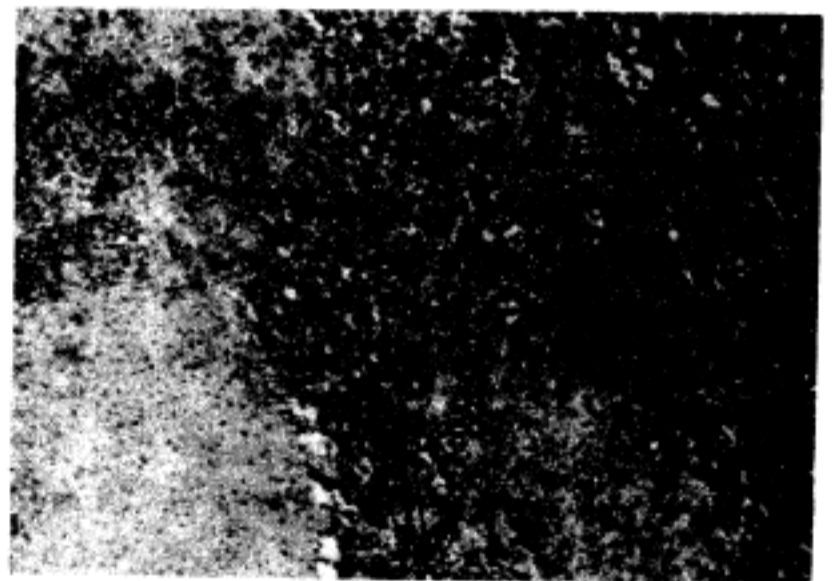


Fig. 5. Section showing areas of gradual transitions from undifferentiated mesenchymal cells to cartilage. (Hematoxylin-eosin, ×100)

(Fig. 3).

광학현미경상 종양은 분화된 연골부분과 미분화된 간질부분이 함께 섞여 있는 형태를 보였으며 이 두 부분사이의 경계는 대부분 뚜렷했으나 가끔 불분명한 곳도 있었다(Fig. 4, Fig. 5). 연골부위는 정상연골에서 발견되는 연골세포들로 구성되어 있었고 가끔 이중핵을 보이고 있는 연골세포도 발견되었다. 연골의 어느 부위에서도 악성변화는 관찰되지 않았고 극소적으로 석회화는 볼 수 있었다(Fig. 6). 간질세포는 원형 또

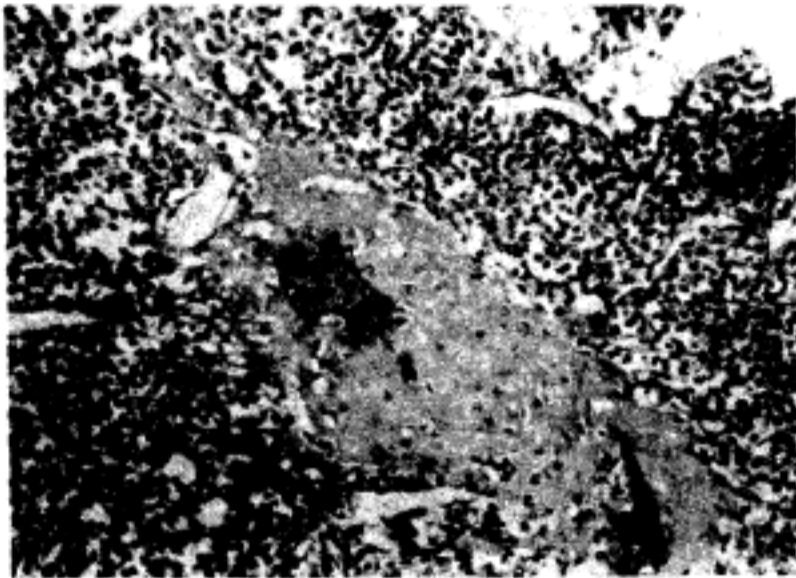


Fig. 6. Section showing sheets of undifferentiated mesenchymal cells, well-differentiated cartilage and central calcification. (Hematoxylin-eosin,  $\times 200$ )

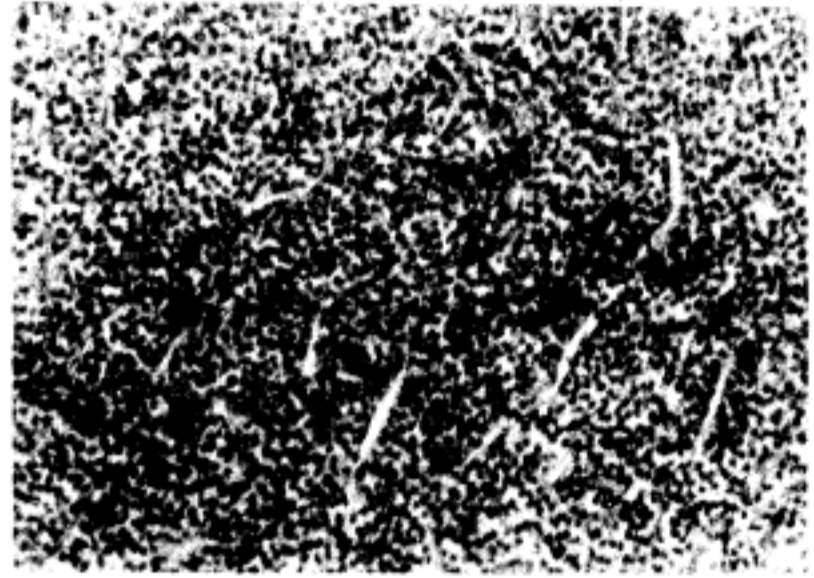


Fig. 8. Section showing diffuse proliferation of uniform small, primitive undifferentiated mesenchymal cells associated with numerous dilated vascular spaces resembling pattern of hemangiopericytoma. (Hematoxylin-eosin,  $\times 100$ )

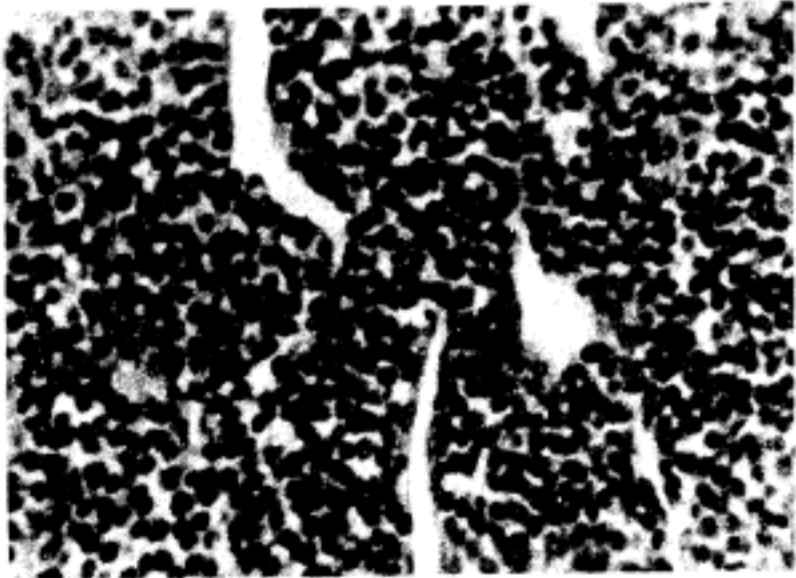


Fig. 7. The undifferentiated mesenchymal cells have uniform, small, round to spindle shaped hyperchromatic nuclei with scant cytoplasm. (Hematoxylin-eosin,  $\times 400$ ).

는 난원형의 세포로 이루어져 있었으며 핵은 세포의 중심부에 위치하였다(Fig. 7). 이 세포들은 혈관을 중심으로 배열되어 있는 양상을 보이고 있어서(Fig. 8) 마치 혈관외피종과 같은 모양을 나타내기도 했다. 골조직내로의 종양침윤은 볼 수 없었다.

이상의 조직소견으로 병리조직학적 진단은 경골중앙 후내측부의 연부조직에 발생한 골외성 간엽성 연골육종으로 생각하였다.

## 고 찰

간엽성 연골육종은 다른 육종에 비하여 악성경과를

취하고 골외성 발생이 현저하며 연부조직에서 발생한 경우에는 특히 다른 육종과 감별해야 한다는 점에서 병리학적 및 임상적인 관심을 끌게 한다. 이 종양은 Lichtenstein과 Bernstein<sup>1)</sup>이 처음 보고한 이래 약 60여예가 보고되었으며 이중 약 20예가 골조직이외의 연부조직에서 발생한 예였다. 골외성으로 발생한 경우에는 두부 및 경부에서 가장 많이 발생하며 두부중에서는 특히 안와에 많이 생긴다. Salvador 등<sup>5)</sup>과 Guccion 등<sup>7)</sup>의 보고에 의하면 연부조직에서 발생한 간엽성육종 중 두부 및 경부에서 발생한 경우는 각각 17예중 8예, 16예중 6예인 반면에 경골주위의 연부조직에서 발생한 경우는 각각 1예에 불과했다. 본 증례는 골외성으로 발생한 간엽성 연골육종의 예 중에서도 드문 장소에서 발생한 예였다. 이 종양의 호발부위가 두부 및 경부, 특히 안와부위인 생물학적 원인에 대해서는 규명되어 있지 않다.

연령은 30세~40세에 잘 생기며 남녀 거의 비슷한 빈도로 발생되나 여성에서 약간 더 많은 편이다<sup>7,8)</sup>.

간엽성 연골육종의 광학현미경 소견상 보이는 원형, 난원형 혹은 방추형의 기질세포는 Salvador 등<sup>5)</sup>에 의하면 조직절단면에 따른 형태의 변화라기보다는 원형 및 난원형의 두 종류의 세포로 구성되어 있기 때문이라고 한다. Fu 등<sup>8)</sup>은 이 종양이 전자현미경상으로도 두 종류로 이루어져 있다고 했는데 한 종류는 원형 또는 다각형의 세포로서 세포질내 세포기질 특히 조면내형 질망(rough endoplasmic reticulum)이 드물며 세포막

들이 서로 직접 닿아있는 세포이고, 또 다른 한 종류의 세포에는 원형질 돌기가 있으면서 세포기질 특히 Golgi 복합체 및 액포가 풍부하며 이 난원형의 세포사이에는 미성숙된 교원섬유(collagen fibril)로 분리되어 있고 국소적으로는 부착반(desmosome)으로 연결되어 있다고 하였다. 또 그는 전자의 세포를 미분화된 원시 간엽세포로, 후자를 미성숙된 섬유아세포로 생각하였다. 이러한 관찰은 Salvador 등<sup>6)</sup>의 견해를 뒷받침해주는 것으로 판단된다.

Salvador 등<sup>6)</sup>은 이 종양이 미분화간엽세포에서 발생되어 종양의 어느 부분은 초기의 미분화단계에 머물러 있고 어느 부분은 연골조직으로 분화되어 연골세포 및 기질은 초기 성숙단계에 머물러 있는 상태라고 하였다. 이러한 관찰은 Fu 등<sup>8)</sup>의 관찰과 일치되나 아직 이 종양의 조직발생에 대해서는 연구의 여지가 많은 것으로 사료된다.

간엽성연골육종은 앞서 설명한 두 가지의 성분으로 광학현미경하에서 뚜렷이 구별이 되나 그 배열이 때로는 관찰으로 되어있고 연골조직이 발견될 뿐 아니라, 세포의 모양이 원형 또는 난원형인 점으로 다른 연부조직종양 즉 예를들어 골에서 일차적으로 기인하는 일반적인 연골육종, 혈관외피종(malignant hemangiopericytoma), 활액연골육종(synovial chondrosarcoma), 배자성 골격근육종(embryonal rhabdomyosarcoma), 망상세포육종(reticulum cell sarcoma), 윙육종(Ewing's sarcoma)등과의 감별을 요한다. 혈관외피종, 망상세포육종, 배자성 골격근육종과의 감별에는 연골조직의 유무가 감별점이 된다. 혈관외피종에 연골화생이 동반된 경우에는 특히 감별을 요하나 이때는 연골화생이 국소적이라는 점이 산재성으로 연골조직을 보이는 골외성 간엽성 연골육종과 다른 점이다<sup>7)</sup>. 본 증례에서는 관찰구조를 가진 종양세포와 함께 잘 발달된 연골조직 및 화생성 골변화가 광범위하게 퍼져 있는 것이 관찰되므로 이상의 종양과 쉽게 감별이 되었다. 간엽성 연골육종이 혈관외피종과 유사한 구조를 보이는 것은 혈관외피세포가 증식된 것이라기 보다는 미분화된 종양세포의 증식때문인 것으로 생각된다<sup>6)</sup>.

윙육종(Ewing's sarcoma)의 경우 세포질내 당원(Glycogen)이 거의 항상 나타나는데 비하여 간엽성 연골육종에서는 당원이 없거나 있어도 극히 소량인 점이 다르다<sup>6)</sup>. 본 증례에서도 세포질내 당원은 발견되지 않았다. 활액막성 육종(synovial sarcoma)은 특징적으로 상피양세포와 방추형세포가 교대로 나타나는 형태를 취하며 연골화생이 극히 드물 뿐만 아니라<sup>6)</sup>, 대체

로 비대해진 상피양세포가 배열되어 있으면서 균열된 모양 혹은 낭포모양을 하여 특징적인 선육종성(adenosarcomatous)형태를 보인다<sup>7,10,11)</sup>. 본 증례에서는 상피양세포가 없을 뿐 아니라 연골조직이 광범위하게 분포되어 있고 관찰배열은 있으나 그 내부를 덮고 있는 상피양세포가 발견되지 않는다는 점으로서 활액막성 육종과는 쉽게 구별이 된다.

골조직에 일차적으로 생기는 일반적인 연골육종은 연골조직세포가 간엽성 연골육종의 것보다 훨씬 크고 세포의 형태가 다양하며 조면 내형질망(rough endoplasmic reticulum)이 뚜렷이 팽만되어 있고 연골기질에는 지질침착이 더 많으며 교원섬유(collagen fibril)는 더 적다<sup>12-14)</sup>. 연골부위와 종양세포와의 경계는 뚜렷하지 않을 뿐더러 종양세포가 간엽성 연골육종보다 훨씬 크고 70대의 남성에서 호발하며 연부조직에 발생하는 예는 드물다<sup>15-16)</sup>. 본 증례는 연골조직세포의 크기가 대체로 일정하며 연골부위와 종양세포의 경계가 거의 뚜렷하며 발생연령이 낮고 골외성발생이란 점에서 다른 연골육종과 감별되어진다. Smith<sup>17)</sup>등은 또 점액양의 기질을 가지고 있는 골외성 연골육종이 연골이 잘 발달된 골성 또는 골외성 연골육종보다 예후가 양호하다고 보고하였으나 현재까지 간엽성 연골육종의 생물학적 경과 및 예후에 관해서는 예견할 수 있는 지표가 없다. 전자현미경적 고찰에 대해서는 앞으로 더 조사연구할 여지가 있는 것으로 생각된다.

## 결 론

간엽성 연골육종은 최근 독립된 하나의 질병단위로 임상적 경과 및 조직소견상 다른 연골성육종 및 혈관외피종등과는 뚜렷이 구분되어지는 종양이다.

저자들은 31세 여자의 경골후내측부의 연부조직에서 발생한 골외성 간엽성 연골육종 1예를 경험하였기에 외과병리학적으로 흥미있는 증례라 사료하고 문헌고찰과 함께 보고한다. 이 증례는 국내에서 문헌상 최초로 보고되는 것이다.

## REFERENCES

- 1) Lichtenstein L, Bernstein D: *Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone; A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumors, including a few multicentric ones, as well as many*

- atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. Cancer 12:1142-1157, 1959*
- 2) Dahlin DC, et al: *Mesenchymal chondrosarcoma. Cancer 15: 410-417, 1962*
  - 3) Dowling EA: *Mesenchymal chondrosarcoma. J Bone Joint Surg 46-A: 747-754, 1964*
  - 4) Goldman RL: "Mesenchymal" chondrosarcoma, a rare malignant chondroid tumor usually primary in bone; report of a case arising in extraskeletal soft tissue. *Cancer 20:1494-1498, 1967*
  - 5) Salvador AH, et al: *Mesenchymal chondrosarcoma; observations on 30 new cases. Cancer 28:605-615, 1971*
  - 6) Steiner GC, et al: *Mesenchymal chondrosarcoma; A study of the ultrastructure. Cancer 32: 926-939, 1973*
  - 7) Guccion JG, et al: *Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. Arch Pathol 95:336-340, 1973*
  - 8) Fu YS, Kay S: *A comparative ultrastructural study of mesenchymal chondrosarcoma and myxoid chondrosarcoma. Cancer 33:1531-1542, 1974*
  - 9) Bloch DM, et al: *Mesenchymal chondrosarcoma of the head and neck. J Laryng Otol 93: 405-412, 1979*
  - 10) Goldman RL, Lichtenstein L: *Synovial chondrosarcoma. Cancer 17:1233-1240, 1964*
  - 11) King JW, et al: *Synovial chondrosarcoma of the knee joint. J Bone Joint Surg 49-A: 1389-1396, 1967*
  - 12) Erlandson RA: *Chondrosarcoma; A light and electron microscopic study. Cancer 34:1642-1652, 1974*
  - 13) Goldenberg RR, et al: *Chondrosarcoma of the extraskeletal soft tissues. J Bone Joint Surg 49-A:1487-1507, 1967*
  - 14) Angervall L, et al: *Chondrosarcoma of soft tissue origin. Cancer 32:507-513, 1973*
  - 15) Brenner RW, Garret R: *Soft tissue chondrosarcoma-like tumor. Arch Surg 86:471-476, 1963*
  - 16) Pardo-Mindam FJ, et al: *A comparative ultrastructural study of chondrosarcoma, chordoid sarcoma, and chordoma. Cancer 47:2611-2619, 1981*
  - 17) Smith MT, et al: *Extraskeletal chondrosarcoma; A clinicopathological study. Cancer 37: 821-827, 1976*

= Abstract =

**Mesenchymal Chondrosarcoma Arising in  
Extraskeletal Soft Tissue**

—Report of a case—

In Sun Jun, M.D., In Soo Seo, M.D.\*  
and Man Ha Huh, M.D.

*Department of Pathology, Kosin Medical College  
and Gospel Hospital, Pusan, Korea and*

*\*Department of Pathology, Kyungpook  
National University, School of  
Medicine, Taegu, Korea*

A case of extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma is presented in a 31 year old woman. The

tumor occurred in the soft tissue overlying posteromedial aspect of the right tibial midshaft. The literature was reviewed and, to our knowledge, this is the first reported case in Korea.

The tumor measured 9.0×5.0×4.0 cm, and was firm in consistency and yellow in color. Cut surface showed yellowish brown fibrotic surface with central calcification. The histologic findings were characterized by islands of well-differentiated cartilage and by undifferentiated mesenchymal tissue composed of sheets or lobules of small tumor cells arranged in a hemangiopericytomatous configuration, confirming the histopathological findings in the previously published reports.