

투명 세포 육종과 유사한 재발성 악성 섬유성 조직구종

한양대학교 의과대학 병리학교실

박 찬 금 · 이 중 달

서 론

악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)은 연부 조직 육종 중 가장 빈발하는 종양으로서 50대 이후의 노년층에 흔히 발생한다. 이 종양은 하지, 상지 및 후복강에 흔히 발생한다. 이 종양은 불완전한 적출로 인하여 국소에서 빈번히 재발한다¹⁾. 재발한 종양의 조직학적 소견이 원발성 종양의 조직학적 소견과 전혀 상이할 수 있기 때문에²⁾ 원발성 종양의 병력과 조직 소견을 검토하지 아니하면 흔히 재발성 종양의 판독이 매우 곤란할 수 있다. 저자들은 투명 세포육종(clear cell sarcoma) 또는 점액성 지방육종(myxoid liposarcoma)과 유사한 재발성 악성 섬유성 조직구종을 경험하고 이 종양의 희귀한 형태학적 이행을 보고하는 바이다.

증 례

환자는 43세된 남자로서 좌측 대퇴부의 외측에 20일 전부터 촉진되는 종괴를 주소로하여 1984년 12월 17일 본원에 입원하였다. 종괴의 크기는 약 12cm 정도로 촉진되었다. 그 종괴를 광범위하게 절제하였다. 절제된 종괴의 조직학적 검사에서 점액성 지방육종(S-84-6225)으로 진단되었다. 이 조직학적 진단을 받아본 임상 의사는 환자의 더 자세한 병력을 알려왔다. 환자는 1982년 2월 23일(2년 10개월 전) 같은 부위에 발생한 연부 조직의 종양을 절제 받았다(S-82-1193). 절제 후 동일한 부위에 방사능 조

사를 받았다(조사량 미상). 최근 절제한 종양은 재발성 종양임을 지적하였다.

병리학적 검색 원발성 종양(S-82-1193) : 크기는 7.5×5.5×4.0cm으로서 주위 조직과 비교적 경계가 명확하다. 절단면은 연한 황색이고 단단하다. 광학 현미경 소견상 종양은 주위의 일부 골격근 내로 침윤성 증식을 하고 있다. 종양과 주위 조직과의 경계 부위에는 혈관들의 심한 증식이 관찰되고, 그 주위에는 임파구와 형질 세포들이 결절상으로 군데 군데 모여 있다. 종양 세포들의 모양과 배열이 매우 다양하다. 종양 세포들은 방추상 세포, 조직구양 세포, touton형과 파골세포형의 거대세포, 신경절 세포 모양의 세포들이 여러 정도로 침윤한 임파구와 섞여있다. 방추상 세포들은 주로 속상(fascicular)으로 배열하고, 염증세포의 침윤을 동반하고 있지 않다(Fig. 1). 부위에 따라 드물게 storiform배열이 관찰된다. 그러나 조직구양 세포와 거

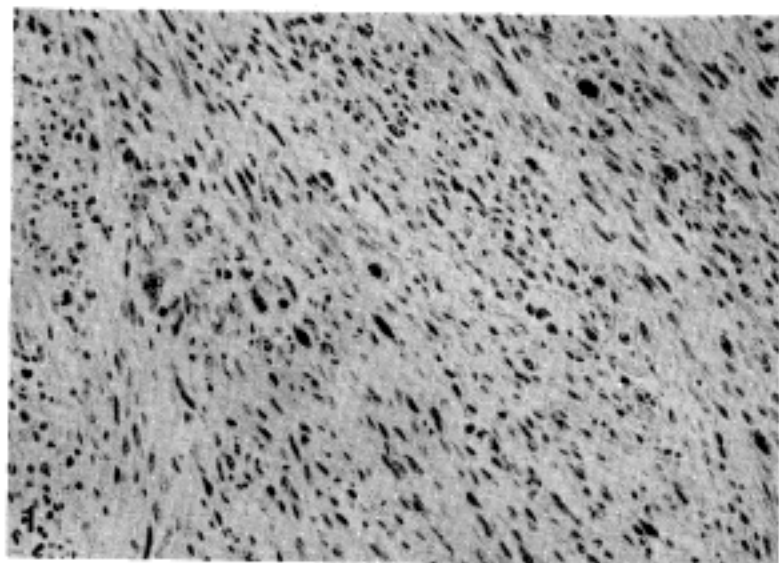


Fig. 1. The initial biopsy (S-82-1193) shows spindle shaped fibroblast like tumor cells arranged in fascicular fashion. (H&E, ×100)

* 이 논문의 요지는 1985년 2월 대한병리학회 월례집담회에서 발표하였음.

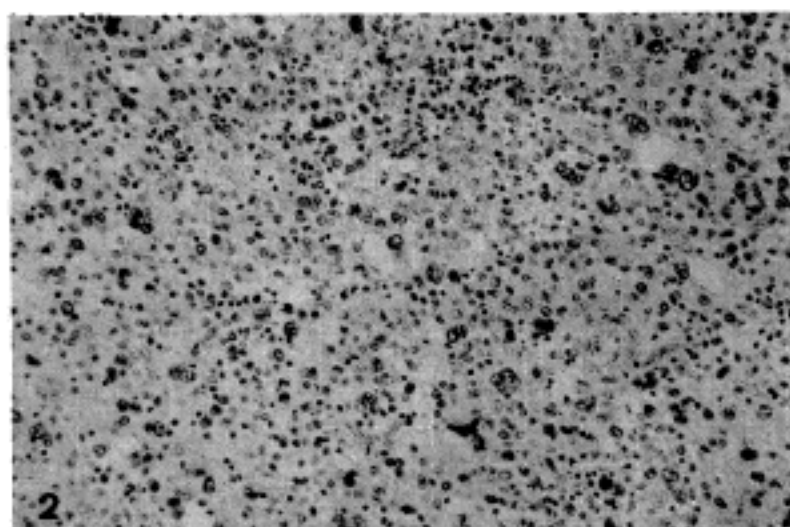


Fig. 2. The initial biopsy (S-82-1193) shows areas of inflammatory (xanthogranulomatous) type characterized by mixtures of foam cells, giant cells of touton type, and a variety of inflammatory cells. (H&E, $\times 100$)

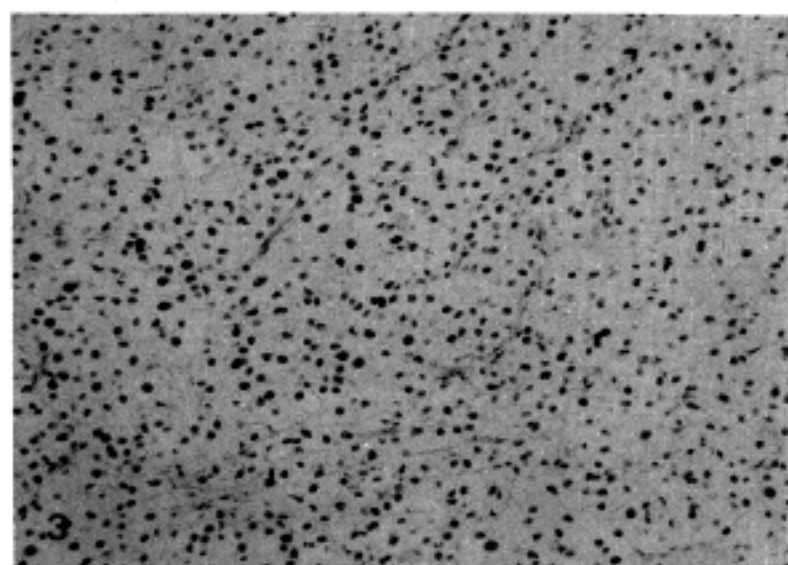


Fig. 3. Recurrent tumor (S-84-6225) consists of monotonous sheet of clear cells separated by thin plexiform capillaries. (H&E, $\times 100$)

대 세포들은 다량의 염증 세포와 혼합되어 있다(Fig. 2). 점액성 간질이 소량 관찰된다. 혈관의 발달은 뚜렷하지 않다. 이 종양의 조직상을 요약하면 섬유육상, 점액성, 염증성 및 거대세포성의 여러 조직상을 갖춘 다형성 유형(pleomorphic type)의 악성 섬유성 조직구종이라고 할 수 있다.

재발성 종양(S-84-6225) : 적출된 조직은 장방형의 골격근 덩어리로 의뢰되었다. 그 안에 난원형의 종양이 위치하고 있다. 종양의 크기는 약 $5 \times 5 \times 1.5\text{cm}$ 으로서 그 절단면은 연한 황색을 띠고 경도가 연하다. 점상 출혈이 산재해 있다. 조직학적으로 매우 비슷한 모양과 크기를 가진 종양 세포들의 집단이 매우 풍부한 모세 혈관의 발달을 동반하고 있다(Fig. 3). 종양 세포들은 대체로 원형 내지 다각형이다. 세포막은 뚜렷하고 세포질이 투명

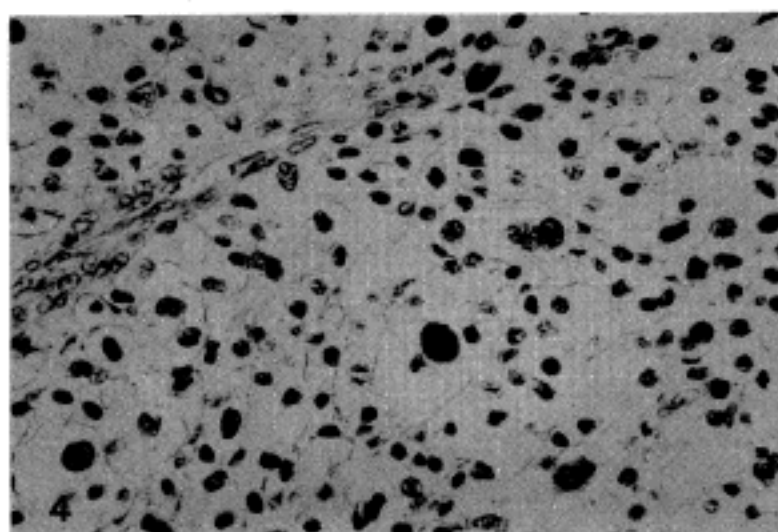


Fig. 4. Recurrent tumor (S-84-6225) shows round to polygonal tumor cells with abundant clear cytoplasm. Nuclei are hyperchromatic and are located in the center of cytoplasm. (H&E, $\times 400$)

하고 간혹 포말상 세포질을 가진다. 핵은 세포질의 중앙에 위치한다(Fig. 4). 증상(arch)으로 증식한 모세 혈관들이 소량의 임파구와 섬유 조직으로된 간질을 형성한다. 이러한 소견은 일견 점액성 혹은 원형 세포성 지방 육종 또는 연부 조직의 투명 세포 육종과 유사하다. 그러나 세밀한 관찰 결과 종양 세포들은 그 어느 것도 지방아세포(lipoblast)의 형태를 가지고 있지 않았으며 종양 조직내에 임파구의 침윤과 섬유조직의 증식은 비록 소량이지만 지방육종의 조직 소견에 위배되는 소견이다.

고 안

이 증례는 매우 뜻있고 중요한 의미를 제시하고 있다. 대다수의 재발성 종양은 원발성 종양의 조직 소견을 충실하게 반영한다. 그러나, 악성 섬유성 조직구종이 재발하면 전혀 상이한 조직학적 소견을 나타낼 수 있다는 사실은 비교적 최근에 알려지기 시작하였다^{2,3} 본 증례는 다형성 유형의 악성 섬유성 조직구종이 조직학적으로 완전히 상이한 황색 육아종성 유형(xanthogranulomatous type)으로 재발한 증례라고 할 수 있다. Weiss와 Enzinger는 storiform-pleomorphic, 점액성(myxoid), 거대 세포성(giant-cell), 염증성 또는 황색육아종성(inflammatory or xanthogranulomatous), 그리고 혈관종성(angiomatoid) 유형으로 악성 섬유성 조직구종을 구분하고 있다. 이들 유형 사이에는 각각 재발과 전이의 빈도가 상이하고 생존율도 서로 다르다고 주장하고 있다⁴ 이들의 조직학적 분류에 의하면 이 증례의 재발성 종

양의 조직학적 유형은 염증성 또는 황색 육아종성 유형으로 분류되어야 할 것이지만, 조직학적으로 그들의 기술과 매우 상이하다. 본 증예의 재발성 종양에는 우선 염증 세포가 극히 소량이고 종양 세포가 매우 단조로운 원형내지 다각형으로서 염증성 유형에서 관찰되는 다형성과 염증 세포가 풍부하지 않다. 적어도 본 증예와 같은 조직학적 유형을 가진 재발성 악성 섬유성 조직구종의 보고를 아직까지 저자들은 찾지 못하였다. 이 종양은 연부 조직의 투명 세포 육종 내지 지방육종으로 분류하는 것이 타당하다고 저자들은 생각한다. 그러나 동결 절편의 지방 염색에서 종양 세포들은 음성으로 나타났다. 재발성 악성 섬유성 조직구종이 원발성 종양과는 다른 조직학적 소견을 보이거나 전혀 조직학적으로 다른 종양이 발생할 수 있다는 사실은 최근에 보고되었다 (10%)^{2,4}. 그러나 재발한 종양의 조직학적 소견에 대한 기술은 별로 상세하지 못하여 본인들의 증예와 비교 검토하기가 곤란하다. Weiss 와 Enzinger는 점액성 악성 섬유성 조직구종의 13예 중 4예가 재발하면서 세포 성분이 원발성 종양보다 좀더 많아졌음을 기술한 바 있다. Hashimoto와 Enjoji²는 원발성 종양과 재발성 종양의 조직학적 검색이 가능하였던 50예를 조사한 결과 재발 종양에서 조직학적 양상의 양적 또는 질적인 차이가 약 2/3 예에서 관찰되었다. 재발하면서 조직학적 유형이 완전히 변형된 예는 9예였다. 그 중 점액성 유형이 다형성 유형으로 바뀐 예가 6예로 가장 많았으며, 다형성 유형이 거대세포성 유형으로, 다형성 유형이 황색 육아종성 유형으로, 그리고 황색 육아종성 유형이 거대세포성 유형으로 바뀐 예가 각각 1예로 관찰되었다. 그러나 저자들이 관찰한 다형성 유형이 투명 세포성 유형으로 재발된 증예는 기술하고 있지 않다.

악성 섬유성 조직구종은 미분화성 간엽성 세포에서 발생하는 것으로 믿겨진 동기가 바로 이 종양이 다양한 조직학적 성분으로 구성되어 있기 때문이다. 만일 이 발생설이 사실이라면 재발성 종양도 다양한 조직학적 소견을 나타낼 수 있을 뿐만 아니라, 전혀 다른 간엽성 기원의 종양 즉 지방육종 또는 투명 세포 육종도 발생할 수 있을 것으로 추측하여도 무방할 것이다.

이 증예에서 시사하는 또 다른 중요한 교훈은 정확한 병력에 관한 것이다. 원발한 종양의 절제 병

력을 전혀 제공하지 않았기 때문에 이 재발성 종양을 정확히 진단할 수 없게 되었고, 이 종양의 생물학적 특성이 불명확하게 되었다. 의뢰하는 임상 의사들이나 조직 검사를 맡고 있는 병리 의사들이 다 같이 정확히 병력을 주고 받을 수 있어야 정확한 조직학적 진단에 도달할 수 있는 원칙을 다시 강조하는 증례이다.

결 론

저자들은 43세된 남자의 좌측 대퇴부의 외측에 발생한 악성 섬유성 조직구종이 재발하면서 매우 특이한 투명 세포양 종양으로 변형된 증예를 보고 하였다. 악성 섬유성 조직구종의 조직 발생학적 견지에서 이러한 조직형의 재발이 가능함을 토의하였다. 또한 임상 병력과 원발성 종양의 조직학적 검토가 재발성 악성 섬유성 조직구종의 정확한 진단에 필수적임을 강조하였다.

REFERENCES

- 1) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors*, St Louis CV Mosby 1983, pp. 170
- 2) Hashimoto H, Enjoji M: *Recurrent malignant fibrous histiocytoma. A histologic analysis of 50 cases*. *Am J Surg Pathol* 5:753, 1981
- 3) Weiss SW, Enzinger FM: *Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases*. *Cancer* 41:2250, 1978
- 4) Weiss SW, Enzinger FM: *Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma*. *Cancer* 39:1672, 1977

= Abstract =

Recurrent Malignant Fibrous Histiocytoma Reminiscent of Clear Cell Sarcoma

Chan Kum Park, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, School of Medicine,
Han Yang University

This is a case of recurrent malignant fibrous his-

tiocytoma, histologic features of which are reminiscent of a clear cell sarcoma of soft tissue or myxoid liposarcoma. The tumor recurred 2 years and 10 months after the initial removal of the primary tumor in the lateral aspect of the left thigh.

In view of histogenesis of malignant fibrous histiocytoma, possibility of recurrent tumor with a wide range

of histologic features including clear cell type is discussed.

Pertinent clinical history with review of the initial tumor is mandatory for a definite assessment of histologic feature of recurrent malignant fibrous histiocytoma.