

우측 액와에 발생한 악성간엽세포종

—1증례 보고—

인제외대 서울백병원 병리과

홍성란 · 윤귀옥 · 김성숙 · 조혜제 · 고일향

서 론

악성간엽세포종(Malignant mesenchymoma)은 드문 육종으로 1932년 Klein¹⁾에 의하여 간엽세포종이란 용어가 처음 사용되었고, 1948년 Stout²⁾에 의하여 정의되었다. Stout는 분화정도에 따라서 양성과 악성으로 구분하였으며, 이 둘 사이의 연관성은 없는 것으로, 즉 양성이 악성으로 변화하지 않는다고 하였다. 악성간엽세포종은 신체 어디에서나 발생가능하나, 사지와 후복막에 그 빈도가 높으며, 성인과 어린이 모두에게 발생가능하고 어린이에서의 남녀 빈도차이가 약 2:1이나 성인에서는 그 빈도의 차이가 없다³⁾. 한국에서 양성간엽세포종 몇 예⁴⁻⁶⁾가 보고된 바 있으나, 악성간엽세포종의 보고는 찾을 수 없었다.

최근 저자들은 41세 남자의 우측 액와부위에서 발생한 악성간엽세포종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자는 41세의 남자로 약 2년반 전부터 우측 액와부의 큰 종양이 촉진되었다가, 최근 1개월 전부터 통증없이 갑자기 커져 개인병원에 내원하였다. 그 당시 침생검에 의해 악성육종으로 진단되어 본 병원에 입원하게 되었다. 종양은 어린이의 머리만한 크기로 주위조직에 고정되어 있었으며, 덮고 있는 피부에는 이상 소견이 없었다(Fig. 1). 입원 당시 찍은 우측 액와부의 단순방사선촬영 및 전산화단층촬영에서 비교적 경계가 좋은 연조직의 다양한 음영농도를 나타내는 종양을 보였고, 이 종양은 주위의 우측 견갑골과 3번째, 4번째 늑골의 일부를 누르고 있었다. 기타 검사소견은 정상 범

주에 있었다. 종양절제술을 실시하였는데, 수술소견상 종양은 피막으로 싸여져 주위조직과 경계가 비교적 분명하였으며, 주위 뼈와 신경조직과의 연관은 없었다.

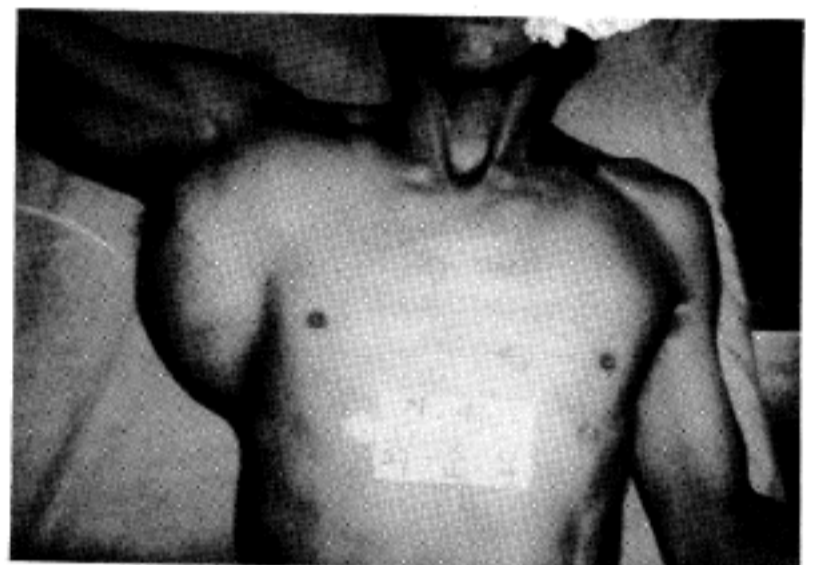


Fig. 1. A huge firm fixed mass in right axillary region.

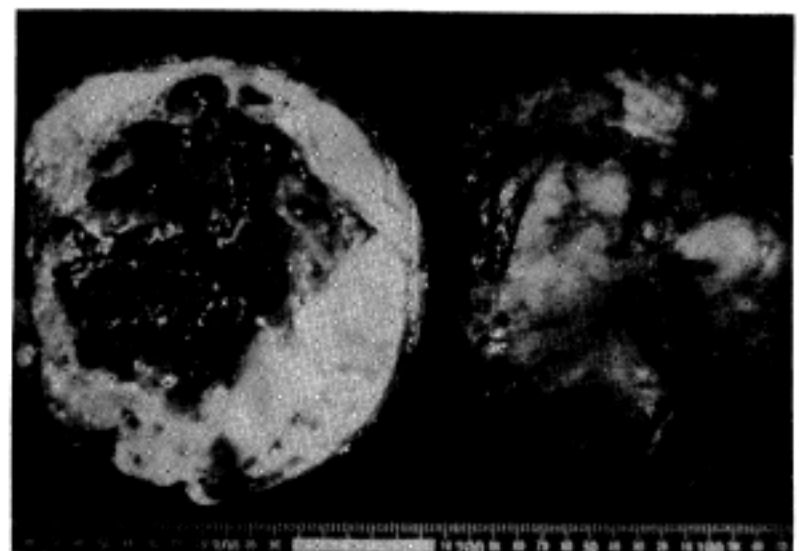


Fig. 2. Malignant mesenchymoma showing multi-lobular configuration with fatty and fish flesh appearance.

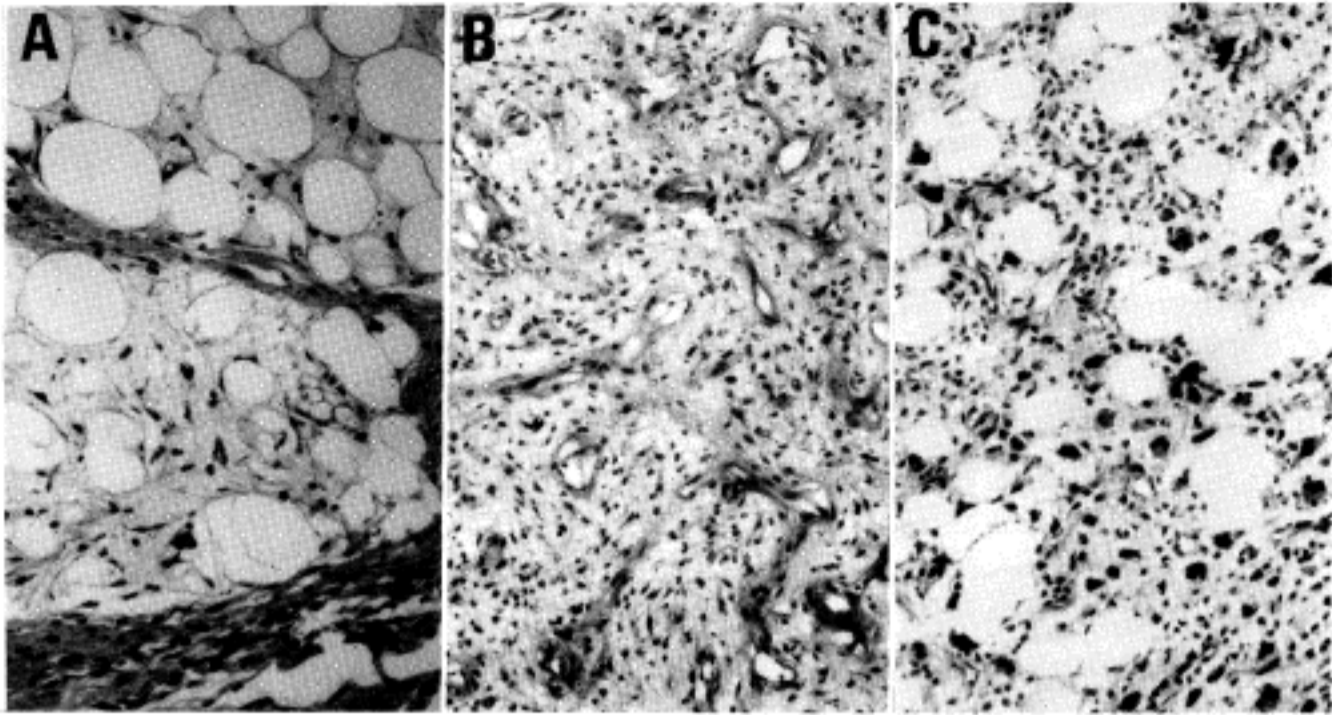


Fig. 3. Variable features of liposarcoma. Note the slight variation in the size and shape of the fat cells and multivacuolar lipoblasts(A), plexiform capillary pattern and abundance of myxoid material(B), and frequent large bizarre giant lipoblasts(C). (H&E, A, B, and C, $\times 100$)

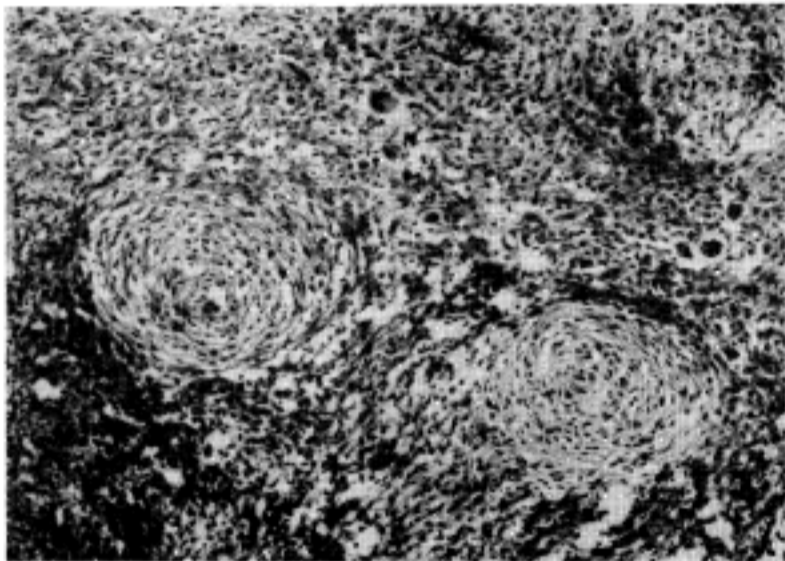


Fig. 4. Whorled structure of spindle cells mimicking malignant schwannoma. (H&E, $\times 100$)

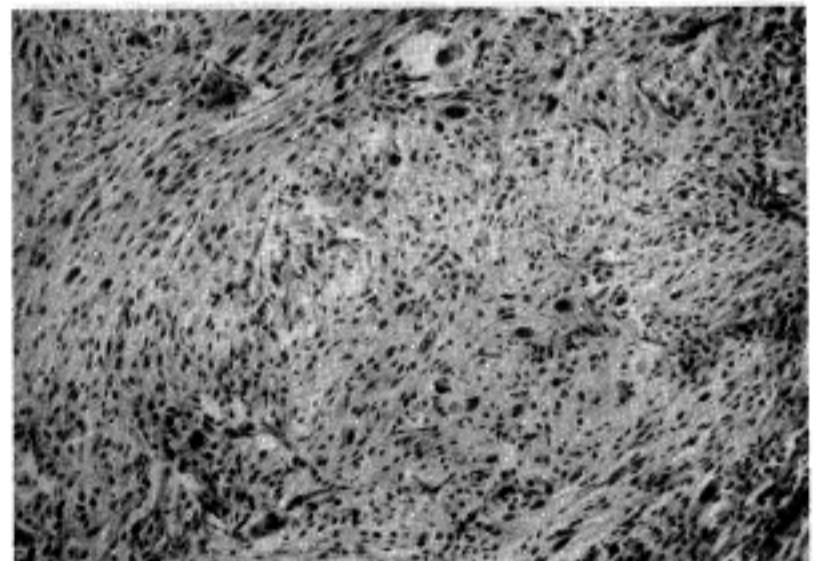


Fig. 5. Area of resembled "malignant fibrous histiocytoma." (H&E, $\times 100$)

육안적으로 종양의 크기는 $19 \times 15 \times 10$ cm, 무게는 1,900 gm 으로 주위의 근육 및 지방조직과 심한 유착을 보이는 비교적 단단한 결절성 조직이었다. 단면은 분엽성으로 지방 및 다양한 연질조직의 성상을 보였으며, 전반적으로 점액성 변화와 괴사 및 울혈의 소견을 보였다(Fig. 2). 현미경학적으로 종양은 섬유성 피막으로 일부 싸여져 있었고, 다양한 형태가 혼합된 육종의 양상을 보였는데, 약 60%의 병변은 악성지방형성 세포로 구성된 지방육종이었고(Fig. 3), 나머지 40%은 지방육종과 판이한 방추형세포로 주로 구성되어 있었다. 지방육종은 분화가 잘된형(well-differentiated), 점액성형(myxoid type), 다형성형(pleomorphic ty-

pe)의 다양한 유형을 보여 주었으며, 지방형성과는 관계없이 방추형세포로만 구성된 부위에서는 악성신반세포종(malignant schwannoma), 섬유성육종(fibrosarcoma), 악성섬유성조직구종(malignant fibrous histiocytoma) 및 횡문근성아세포의 분화(rhabdomyoblastic cells)등 다양하게 보여주었다(Fig. 4~6). 이들 근원성을 보이는 방추형아세포는 분명한 횡문의 근원섬유는 보이지 않았지만, 세포면역화학적 검사상 근원섬유에 특이적인 Desmin 에 소수의 세포가 양성반응을 보였다. 일부에서는 골화생 및 연골화생을 보여주었다(Fig. 7). 전반적으로 세포분열은 1~5개/HPF 의 정도였고, 혈관이나 림프관으로의 전이 소견은 없

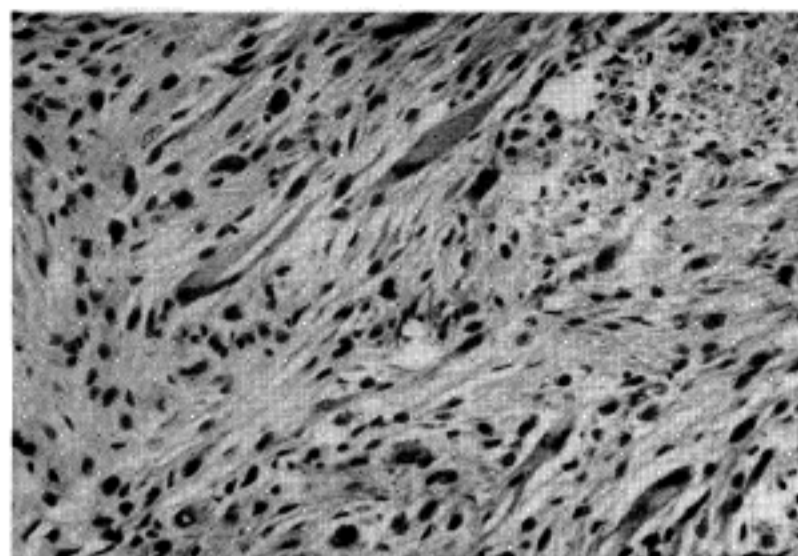


Fig. 6. An area of rhabdomyoblastic differentiation. Those cells are positive for desmin. (H&E, ×100)

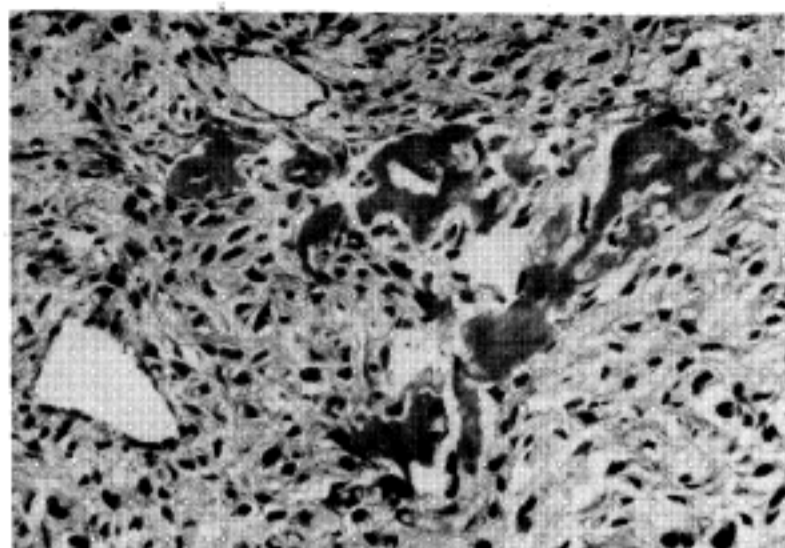


Fig. 7. Exhibition of osseous metaplasia. (H&E, ×200)

었으나, 주위의 근육조직내로 침윤을 보이고 있었다.

환자는 외과적 절제술 후에 6,000 rad의 방사선 치료를 받고 추적조사 중이며, 아직 재발이나 전이의 소견은 없다.

고 안

Stout가 정의하기 이전에 간엽세포종의 용어는 다양한 종양에 대해 명명되어졌다. 1932년 Klein 등¹⁾은 미분화된 간엽조직(undifferentiated mesenchyme)의 육종으로서 간엽세포종의 용어를 처음 사용하였다. 1948년 Stout는 악성간엽세포종을 한 종양내에 2개 이상의 서로 다른 형태의 간엽조직성 악성종양세포로 구성되어 있는 것으로 정의하였는데, 이때 육종의 2차적인 변화로 자주 나타나는 섬유성분화를 보이는 병변이나 분화가 잘된 골 및 연골로의 화생성 병변은 간엽세포종 진단시 제외하였다.

이 종양은 기원세포에 상관없이 화생에 의하여 발생한 것이라는 견해도 있지만, 다양한 성분으로 분화할 수 있는 원시적 간엽세포에서 발생과정의 이상으로 생긴 이개체발생성 종양(dysontogenetic neoplasm)이라고 대부분 생각하고 있다^{2,7,8)}. Nash 등⁹⁾에 의한 문헌 고찰 및 증례보고가 0~15세의 어린이에게 한정되어 있기는 하지만, 총 460예의 간엽세포종에서 어린이가 86예로 약 1/5을 차지하였으며, 이 중 50예가 악성이었다. 때로는 선천적으로 발생한 예도 드물지 않아^{9~12)}, 이는 이 종양이 원시적 간엽세포가 다양한 형태의 미분화에 의해 생길 수 있음을 간접적으로 시사해 줄 수 있는 것으로 생각된다. 간엽세포종은 비특이적인

육안소견을 보이며, 대부분은 경계가 명확하나 피막으로 완전히 싸여져 있지 않아 주위 조직과의 유착이 심하여 재발이 흔하다^{3,9)}. 구성하는 세포를 볼 때, 횡문근육종이 가장 흔하고 그 다음은 혈관성 종양이다⁹⁾.

전반적으로 간엽세포종의 진단명은 1950년대와 60년대에 많이 사용되었으나, 그후로는 다양한 진단명으로 불리워져 아직 통일성이 없는 것으로 생각된다. 종양은 가장 많이 발견되는 성분의 진단명으로 사용되거나¹³⁾ 성분을 전부 써주는 것이 좋겠다는 의견¹⁴⁾도 있으나, 최근 그 기원세포에 중점을 둔 간엽세포종의 진단명이 주장되고 있다^{14,15)}. Nash와 Stout도 간엽세포종의 명명을 선호한다고 하였고, 저자들도 연조직의 다양한 태를 보일 경우 주종을 이루는 성분에 따른 진단명보다는 그 종피를 이룬 근원세포를 설명하여 주는 간엽세포종의 진단명이 좋을 것으로 사료된다.

본 예와 감별해야 할 종양으로는 1979년 Evans¹⁶⁾가 발표한 역분화성 지방육종(dedifferentiated liposarcoma)인데, 이는 분화가 잘된 형태의 지방육종이 다형성의 지방육종이나 지방형성과 관계없는 방추형세포로 구성되어 있는 종양으로, 골이나 연골로의 화생을 가끔 동반하고 있다. 이러한 방추형세포는 섬유성육종이나 악성섬유성조직구종에서도 나타날 수 있는 비특이적인 양상을 보인다. 본 예는 지방육종이 역분화를 보인 소견 이외에도 악성슈반세포종 및 횡문근아세포종 각기 다른 다양한 분화를 보였으므로 stout가 정의한 악성간엽세포종에 합당하다고 사료된다. 횡문근성아세포로 분화를 하는 세포들에서 분명한 횡문을 광학현미경상 찾기 어려웠으나, 세포면역학적 검사상 근섬유에 특이하게 반응하는 Desmin^{17,18)}에 소수의 세포가 양성 반응을 보여 확인할 수 있었다.

치료는 외과적 절제술이 원칙이나, 그외에 화학요법 및 방사선치료를 병행하여 치료율을 다소 높인다고는 하나, 아직 확고하게 입증할 만한 통계자료가 없다. 예후는 주종을 이루는 성분에 의해 좌우된다고 보고되어 있다¹⁹⁾.

아직까지 우리나라에서 발표된 예가 적은 것은 이 역시 진단상의 동일성의 결여가 주원인으로 생각되며 그 예후판정을 위해서라도 앞으로 많은 예의 수집조사 및 연구가 필요한 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 최근 41세 남자 환자의 우측 액와부위에서 발생한 악성간엽세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 본 악성간엽세포는 다양형태의 지방육종, 악성수반세포종 및 섬유성육종, 악성 섬유성조직구종과 더불어 국소적으로 횡문근성아세포의 분화등을 보이고 있었다.

REFERENCES

- 1) Klein W: *Mesenchymoma*. *J Med Soc NJ* 29: 774, 1932
- 2) Stout AP: *Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives*. *Ann Surg* 127: 278, 1948
- 3) Stout AP, Lattes R: *Malignant mesenchymoma, in tumors of the soft tissue. Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology, 1967, Second series, fascicle one, p172*
- 4) 조용재, 이종달: 후복강에 발생한 양성 간엽종. *대한외과학회지* 17:1051, 1975
- 5) 임정근, 맹근열, 김영조, 이종달: 양성 간엽종 2 예보고. *대한정형외과학회지* 12:81, 1977
- 6) 조성수, 김병섭, 최충신, 김용주: 하퇴부에 발생한 양성 간엽종으로 인한 침족 변형 치험 1예보고. *대한정형외과학회지* 13:75, 1978
- 7) Pack GT, Lisa JR: *Mesenchymoma: Report of a case. Surgery* 35:377, 1954
- 8) Snover DC, Summer HW, Dehner LP: *Variability of histologic pattern in recurrent soft tissue sarcomas originally diagnosed as liposarcoma. Cancer* 49:1005, 1982
- 9) Nash A, Stout AP: *Malignant mesenchymomas in children. Cancer* 14:524, 1961
- 10) Asbell TS, Baffes TG, et al: *Congenital malignant mesenchymoma of the face: Case report. Plast Reconstr Surg* 49:348, 1972
- 11) Catherine M, Holdworth Mayer CM, et al: *Malignant mesenchymoma in infants. Am J Dis Child* 128:847, 1974
- 12) Kauffman SL, Stout AP: *Congenital mesenchymal tumors. Cancer* 18:460, 1965
- 13) Hajdu SI: *Pathology of soft tissue tumors. 1st edition. Philadelphia, Lea & Febiger, 1979, p523*
- 14) Mead JH, Herrera GA, et al: *Case report of a primary cystic sarcoma of the kidney, demonstrating fibrohistiocytic osteoid, and cartilagenous components (malignant mesenchymoma). Cancer* 50:2211, 1982
- 15) Schitteck A, Clausen KP, et al: *Mesenchymoma of the retrorectal space: A case report and review of literature. J Surg Oncol* 25:85, 1984
- 16) Evans HL: *Liposarcoma. A study of 55 cases with a reassessment of its classification. Am J Surg Pathol* 3:507, 1979
- 17) Brooks JJ: *Immunohistochemistry of soft tissue tumors: Prognosis and prospects. Hum Pathol* 13:969, 1982
- 18) Gabbiani GG, Kapanzi Y, et al: *Immunochemical identification of intermediate-sized filaments in human neoplastic cells. Am J Pathol* 104:206, 1981
- 19) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors, 1st edition. St Louis, The C.V. Mosby company, 1983, p808*

=Abstract=

**Malignant Mesenchymoma of the Right
Axillary Area**

—A case report—

Sung Ran Hong, M.D., Gui Ohk Yoon, M.D.,
Seong Sook Kim, M.D., Hye Jae Cho, M.D.
and Il Hyang Ko, M.D.

*Department of Pathology, Inje Medical College,
Seoul Paik Hospital*

The term malignant mesenchymoma has been applied to those tumors of the soft tissue of me-

senchymal origin which are composed of tumor cells differentiating into two or more unrelated malignant forms in addition to the fibrosarcomatous element. Recently authors experienced a case of malignant mesenchymoma in the right axillary area. Microscopically the sarcoma revealed multiple pattern of differentiation, including liposarcoma, malignant schwannoma, fibrosarcoma, malignant fibrous histiocytoma and rhabdomyoblastoma. The presence of rhabdomyoblastic cells were proved by immunochemical study utilizing desmin. This patient was treated with surgical excision and radiation.