

## 횡문근육종성 증식을 동반한 신세포암종 1예

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

장미수 · 지미경 · 이교영 · 심상인 · 김선무

### 서 론

저자들은 최근 47세 여자환자의 우측신장에서 발생한 신세포암종 내에 국소적으로 방추형 세포들의 미분화성 육종양 증식을 동반한 예를 경험하였다. 이 육종양 증식에서 뚜렷한 횡문근모세포(rhabdomyoblast)들과 혼재하고 있는 많은 strap cell들이 관찰되어, 저자들은 횡문근육종성 증식을 동반한 신세포암종으로 진단하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 47세 여자로서, 내원 1달전부터 우하측 복부에 촉진되던 작은 종괴가 급속히 커지면서, 갑작스런 우하측복부 및 우측 옆구리의 동통 그리고 수차례의 구토를 주소로, 1986년 3월 31일 가톨릭의대 부속 강남성모병원에 내원하였다.

내원당시, 우하측복부 종괴는 성인 머리카기의 단단한 고정된 종괴였다. 환자는 지난 1개월동안 4 kg 이상의 체중감소가 있었으며, 수개월동안의 피로감, 간헐적인 현기증, 변비, 혈변이 있었고, 수년전부터 소화불량이 있었다. 또한 안색과 결막은 창백하였고, 속호흡(tachypnea), 서맥(sinus bradycardia)이 관찰되었다.

가족력에서 환자의 어머니가 간세포암종, 오빠는 간경화증을 앓고 있다고 하였다. 내원당시 검사실 소견으로는, 혈액검사에서 혈색소 9.5 g/dl, 헤마토크릿 29%, 백혈구수 18,000/mm<sup>3</sup>, 혈액화학검사에서 공복시 혈당 196 mg/dl, 혈청 요소질소 10 mg/dl, 아밀라제 125

unit, 요검사에서 pH 5.0, 비중 1.030, 요단백(+), 요당(-), bile(+), 잠혈(++), 요현미경검사에서 시야당(HPF) 많은 적혈구와 25~30개의 백혈구를 관찰하였다.

우측신종양의 진단하에 신절제술을 시행하였다. 조직 검사에 의뢰된 우측신장은 크기 20×15×14 cm, 무게 1,750 gm 이었으며, 종양에 의해서 신장의 상극(upper pole)은 파열된 부위도 있었고, 피막을 통하여 신장주위 지방조직까지 종양이 침범한 부위도 관찰되었다.

경계가 분명한 난원형의 종괴는 크기는 17×14×10 cm 이었고, 신장의 상부의 중간부에 위치하면서, 단면은 연갈색이면서 매끄럽고 단단하였는데, 광범위하게 출혈 및 괴사가 혼재하였다(Fig. 1).

국소적으로 7×3 cm의 금황색의 점액양부위도 관찰되었다(Fig. 1 arrow). 신우(pelvis)와 신배(calyces)는 종괴로 대체되어 있었고, 아직 남아있는 신장하극(lower pole)의 피질 및 수질표면은 특이 소견이 없었고 신혈관 및 요관에서도 종양 침범은 관찰되지 않았다. 현미경 소견에서, 종괴를 형성하는 투명세포(clear cell)는 solid sheet나 nest들을 이루면서, 여러부위에서 관상구조를 보이는 전형적인 신세포암종이었다(Fig. 2).

육안적으로 신세포암종에서 국소적으로 관찰된 점액양 부위는, 현미경 소견에서는 점액양 및 부종성 간질내에 악성 방추상세포들이 증식하고 있었다(Fig. 3).

Hyperchromatic, giant nucleus를 가지면서, 풍부하고 호산성 세포질을 보이는 strap cell 들도 혼재되어 있었는데, 가끔 strap cell의 세포질에서 뚜렷한 cross striation이 관찰되었다(Fig. 4). 횡문근육종성 증식을 보이는 종양세포에서 myoglobin 성분을 증명하기 위해서 immunologic method를 적용하였다<sup>1)</sup>.

즉, Omnitags immunoperoxidase kit(Immunon)를

\* 본 논문은 1986년 추계학술대회에서 발표하였음.

이용하여 desmin, myoglobin과 vimentin(Product code, D130A, M192A, V325A)를 확인하기 위하여 avidin/Biotin immunoperoxidase 방법으로 염색하였다. 본예에서는, mesenchymal differentiation을 보이는 종양 세포의 specific marker인 vimentin에는 염색되지 않았으며(Fig. 5), 근육분화를 보이는 종양세포의 specific marker인 desmin에는 약하게 염색되고(Fig. 6), 횡문근분화를 보이는 종양세포의 specific marker인 myoglobin에는 강하게 염색되었다(Fig. 7, 8).

## 고 찰

신세포암종내에서 드물게 방추형 세포들의 육종양 증식이 관찰되어 이를 carcinosarcoma라고 명명하는 것은, 학자들간에 의견의 일치를 보지 못하고 있는데, 즉 이러한 육종양증식이 신세포암종 세포의 sarcomatoid metaplasia 인지 혹은 간질에서 유래한 true sarcoma 인지 아직 확실하지 않기 때문이며<sup>2)</sup> 이러한 육종양증식은 아직까지도 병리학자들이 해결하지 못한 문제점으로 남아 있다<sup>2)</sup>. 1986년 Farrow 등<sup>3)</sup>은 Mayo Clinic에서 2,100예의 신세포암종들 중에서 37예의 육종양 증식을 보이는 신세포암종을 보고하였는데 이중 3예에서는 뚜렷한 골육종 부위가 관찰되면서 신세포암종과 육종세포 증식간에 이행부위도 관찰하였다. Farrow 등은 이러한 육종분화를 보이는 방추형 세포들의 증식이 다발성으로 발생하면서 신세포암종 세포가 육종 세포로 이행하는 부위가 관찰되므로 diverse type의 collision tumor는 아니라고 생각하였다. Farrow 등은 이러한 육종양 증식의 기전에 대한 지식이 아직 부족하기 때문에 true sarcoma로 기술하기 보다는 육종양(sarcomatoid)이라는 명칭이 적절하다고 주장하였다. Wilm's tumor에서는 횡문근이 흔히 관찰되지만, 투명 세포로 형성된 신세포암종에서 횡문근육종성 분화에 대한 문헌기술은 매우 드물어 국내보고는 찾을 수가 없었고, 또한 Farrow 등의 10예에서도 횡문근 육종과 유사한 부위가 관찰되었지만 저자들의 예와는 달리 뚜렷한 cross striation이나 근섬유(myofibril)는 증명할 수가 없었다<sup>3)</sup>.

저자들의 증례는 Farrow 등이 기술한 예들과는 형태학적으로 상이한 점이 관찰되어 정확한 진단명을 붙이기 애로점이 있는데 Farrow 등의 골육종 분화예에는 신

세포암종세포가 육종성 세포로 이행하고 있는 여러 부위가 관찰되었는데, 이행부위의 신세포 암종세포는 점차적으로 방추형으로 이행하면서 망상 및 교원섬유(reticulin and Collagen Fibers)의 침착이 보인다고 하였다.

또한 신세포암종 부위에서는 supporting interstitium을 제외하고는 이러한 섬유침착은 관찰이 안된다고 하였다.

이러한 소견들은 신세포 암종세포들의 metaplastic transformation을 암시한다고 Farrow 등은 주장하였다. 그러나 이미 기술한 바 처럼 Farrow 등의 증례들 중에서 3예의 골육종양 분화를 제외한 10예의 횡문 근육종양 분화는 cross striation이나 myofibril이 모든예에서 관찰되지 않으므로 진정한 의미의 "sarcomatoid" metaplasia라고 인정할 수 없다. 그러므로 육종양신세포암종으로 진단을 붙인 예에서는 다음 세가지 가능성에 대하여 명확한 구분이 필요하다고 생각되는데 ① 상피성 기원의 spindle cell variant을 보이는 순수한 신세포암종, ② 진정한 육종성 분화를 보이는 신세포암종, ③ 신세포암종과 육종이 별개로 발생한 carcinosarcoma 등이다.

저자들의 증례에서는 광범위한 괴사때문에 세밀한 관찰은 힘들었고, 국소적인 한 부위에서 두 종양 성분이 혼재하였지만 이행부위는 관찰되지 않았으므로, 뚜렷한 metaplastic transformation의 증거는 관찰이 안되었다. 그러므로 저자들의 예에서는 육종성 증식이 간질(stroma) 기원이라는 가능성을 배제할 수가 없다. 육종성분이 신세포암종내에서 다발성으로 증식하지도 않았고 두 종양 세포간에 이행세포도 전혀 관찰할 수도 없으므로 본 예는 carcinosarcoma의 가능성이 제일 높다고 생각한다.

횡문근육성증식을 보이는 부위와 신세포암종과의 이행부위는 대부분 광범위한 괴사와 출혈 때문에 세밀하게 관찰할 수가 없었다.

국소적으로 한 부위에서만 두 종양 성분이 혼재하였으며 신세포암종과 육종세포간의 중간형 이행세포는 관찰되지 않았지만 신세포암종과 관계가 밀접한 횡문근육종성 증식을 보이는 예라고 생각되었다. 환자는 우측 신절제술 시행후, 방사선요법으로 통원치료하는 중이다.

결 론

우측신장에 발생한 신세포암종내에서 횡문근육종성 증식을 동반한 예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Kissane JM: *Anderson's pathology, 8th ed, The CV Mosby Company, St. Louis, 1985, p768*
- 2) Bennington JL, Beckwith JB: *Tumors of the kidney, renal pelvis, and ureter (AFIP, second series), 1975, p93-200*
- 3) Farrow GM, Harrison EG, Utz DC: *Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adult-Part III. Cancer 22:556, 1968*
- 4) Brooks JJ: *Immunohistochemistry of soft tissue tumors. Human Pathol 13:969-974, 1982*
- 5) Gown AM, Vogel AM: *Monoclonal antibodies to human intermediate filament proteins, III. Analysis of tumors. Am J Clin Pathol 84:413-424, 1985*
- 6) Gown AM, Vogel AM: *Monoclonal antibodies to intermediate filament proteins of human cells: Unique and cross-reacting antibodies. J Cell Biol 95: 414-424, 1982*

— Abstract —

**Renal Cell Carcinoma Associated with Rhabdomyosarcomatous Component**

— Report of a case —

Mee Soo Chang, M.D., Mi Kyung Jee, M.D.  
Kyo Young Lee, M.D., Sang In Shim, M.D.  
and Sun Moo Kim, M.D.

Renal cell carcinoma, intimately associated with a sarcomatous component, is a rare malignant renal tumor. There is disagreement whether these represent true sarcomas or are sarcomatoid metaplasia.

Therefore, this sarcomatous component is at times still a troublesome problem for pathologists. In March, 1986, we experienced a case of renal cell carcinoma associated with rhabdomyosarcomatous component in 47 year-old woman who had a rapidly enlarged, palpable abdominal mass. Grossly, a spherical renal cell carcinoma, 17×14×10 cm, in upper and middle portions of the right kidney showed extension through the renal capsule into the perirenal fat. Area of myxoid change was evident in the renal cell carcinoma, with extensive hemorrhagic necrosis. Microscopically, in the myxoid area, there was malignant spindle cell proliferation in which many rhabdomyoblasts showing distinct cross striation could be demonstrated.

This rhabdomyosarcomatous component intermixed with renal cell carcinoma of clear cell type could be also identified in the focal area.

Legends for Figures

- Fig. 1.** Renal cell carcinoma is relatively well circumscribed from lower portion of the kidney.  
Area of myxoid change (arrow) in the extensive hemorrhagic necrosis is evident in the renal cell carcinoma.
- Fig. 2.** In renal cell carcinoma, clear cells are moderately pleomorphic and nuclei are hyperchromatic. The tubules show considerable variation in size and shape. (H & E stain, × 100)
- Fig. 3.** The area of rhabdomyosarcomatous proliferation shows large tapering cells with hyperchromatic nuclei and abundant eosinophilic cytoplasm. (H & E stain, × 200)
- Fig. 4.** High Power view of Fig. 3. reveals a rhabdomyoblast showing distinct cross striations. (H & E stain, × 1000)
- Fig. 5.** Anti-vimentin (V325A). Negative stain in tumor cells. (Immunoperoxidase stain, × 400)
- Fig. 6.** Anti-desmin (D130A). Weakly positive stain in tumor cells. (Immunoperoxidase stain, × 400)
- Fig. 7.** Anti-myoglobin (M192A). Strongly positive stain in tumor cells. (Immunoperoxidase stain, × 100)
- Fig. 8.** Anti-myoglobin (M192A). Strongly positive stain in tumor cells. (Immunoperoxidase stain, × 400)



