

연부조직 Ewing씨 육종

—1증례 보고—

인제의대 서울백병원 병리과

윤 귀 옥 · 안 혜 경 · 고 일 향

서 론

뼈에서 발생한 Ewing씨 육종과 같은 조직학적 특징을 나타내는 연조직 종양은 비교적 드물며 1975년 Angervall과 Enzinger¹⁾가 처음 39예를 보고하였다. 우리나라에서도 오 등²⁾, 문 등³⁾, 김 등⁴⁾, 최 등⁵⁾ 몇 예의 보고가 있었으나 전자현미경적 미세구조를 관찰한 보고는 별로 없다.

저자들은 65세 남자에서 하지에 발생한 1예를 경험하고 광학 및 전자현미경으로 관찰하였기에 문헌고찰과 함께 간단히 증례보고를 하고자 한다.

증 례

65세 남자가 2개월전부터 점점 심해진 좌측 하지 전체의 종창을 주소로 내원하였다. 환자는 6개월전에 좌측 무릎의 전외측에서 종괴를 발견하였는데, 개인병원에서 절제술을 받았으나 다시 종괴가 서서히 커졌으며, 무릎부위에서 시작된 종창이 동측 대퇴부까지 확대되었다. 이학적 검사상 좌측 무릎의 전외측에 3×2cm의 돌출된 단단한 종괴가 만져졌다. 동측 대퇴부에서도 무릎부위와 같은 소견의 어른 주먹크기의 종괴가 촉지되었다. 대퇴부와 슬부의 종괴에서 각각 흡입생검을 시행하였다. 흡입액은 혈성이었고, 광학현미경 소견상 소형의 원형 내지 난원형의 종양세포들이 많은 군집을 이루고 있었다. 핵막은 뚜렷하였고 염색질이 농염되지 않고 미세하게 끌고루 분포한 세포이며, 핵소체는 뚜렷치 않거나 아주 작았다. 세포질은 매우 적었다(Fig. 1). 생검조직의 광학현

미경 검색소견은 작은 원형세포들이 작은 섬유주(microtrabecular), 리본 또는 넓은 sheet로 배열하였으며, 혈관주위에서 perivascular rosette 처럼 보이는 곳도 있었다. 세포질은 매우 적고, 경계가 불분명하였으며, PAS 염색에 음성으로 반응하였다. Reticulin 염색에서 세포주위에서는 reticulin fiber가 관찰되지 않았다(Fig. 2).

전자현미경 소견에서 종양세포는 두가지 형태로 구성되어 있었다. 대부분의 세포는 소위 "principal cell"이라고 불리는 핵이 둥글고 염색질이 농염되지 않고 미세하게 끌고루 분포한 세포이며, 다른 한 형태는 "secondary cell"이라고 불리는 좀 더 핵의 함몰이 심하고 염색질이 농염된 세포이다. "principal cell"의 세포질에는 중등도의 당원 rosette과 함께 사립체, 조면세포질내세망 등의 소기관이 성글게 분포되어 있었다. "secondary cell"에서는 핵 주위 공간의 확장과 함께 세포질내의 공포들이 관찰되었고, 당원 rosette과 소기관이 감소된 양상을 보여 주었다(Fig. 3).

고 안

연부조직에서 발생한 Ewing씨 육종은 뼈에서 발생한 Ewing씨 육종과 같은 조직학적 특성 및 미세구조를 나타낸다. 광학현미경 소견은 원형 또는 타원형의 종양세포들이 소량의 간질조직에 의해 결절상으로 구분되어 있으며, 개개의 종양세포는 핵막이 뚜렷하고 섬세한 염색질을 가지며 세포질의 경계는 불분명하다. 이와 유사한 소형의 원형 미분화세포들로 구성된 다른 종양들 즉, 악성 임파종, 신경아세포종, 횡문근육종 등과 감별해야 한다. 이들과의 감별진단은 조직화학적 염색 및 전자현미경적 관찰, 기타 임상소견으로 가능하며, 그 중 PAS염

*본 증례는 1987년 대한병리학회 춘계학술대회에서 토의되었음.

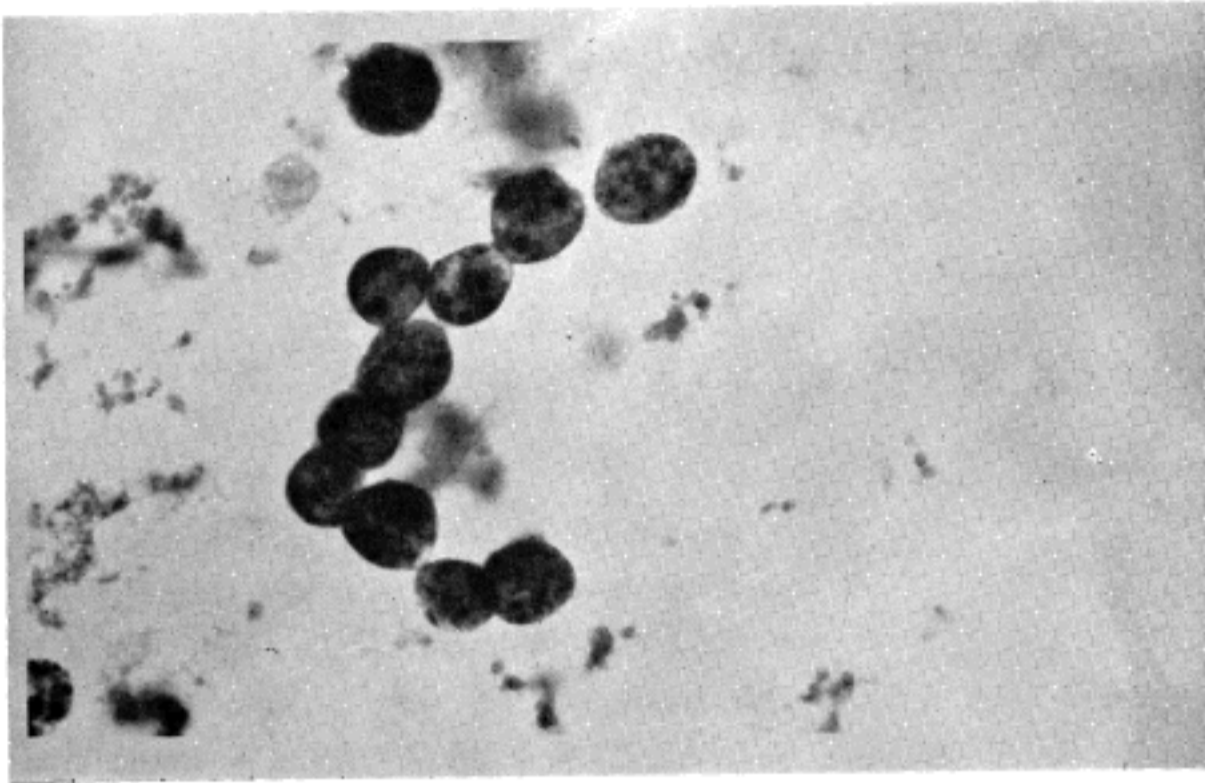


Fig. 1. Aspiration cytology; a cluster of small round cells with scant cytoplasm and round to oval nuclei, having distinct nuclear membrane and fine chromatin are characteristic (Pap, x1,000)

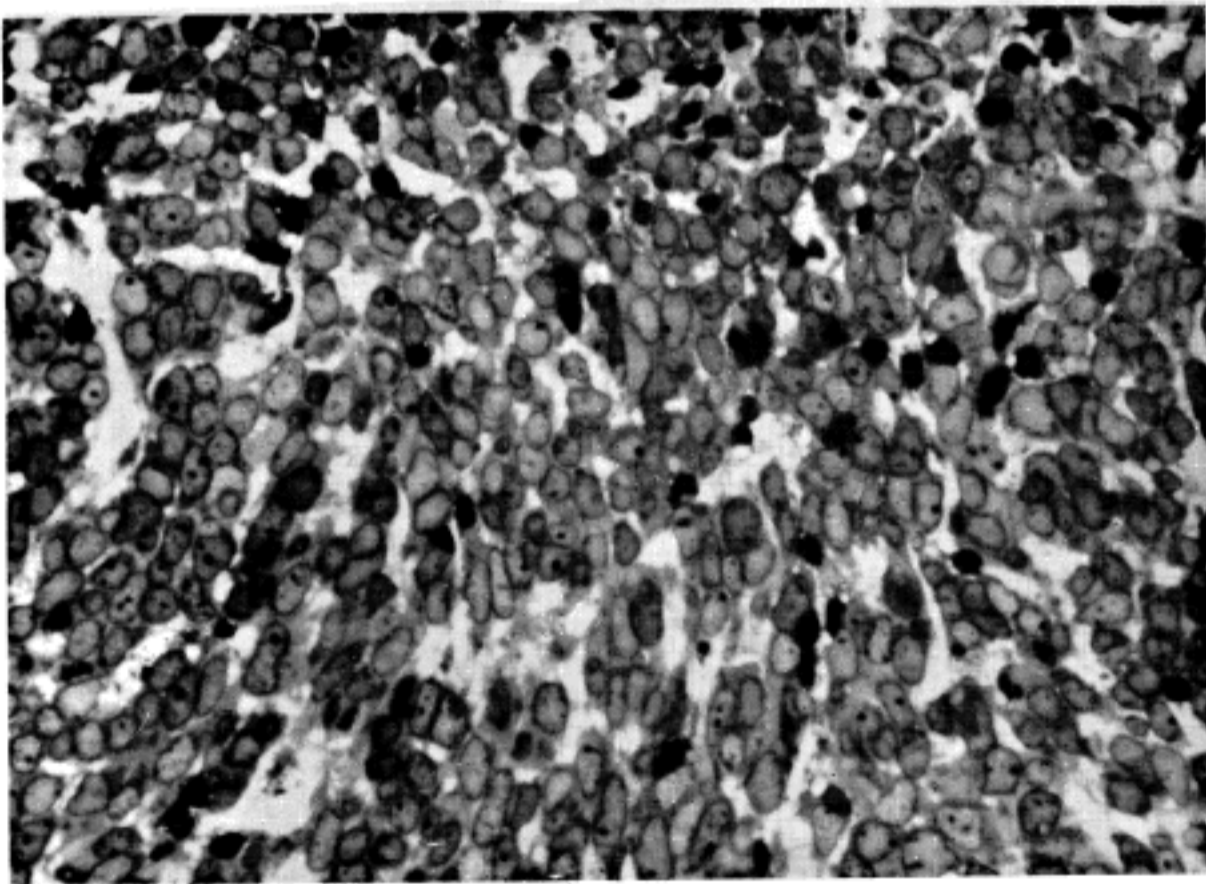


Fig. 2. Semithin section; monotonous small round tumor cells are arranged in minitrabecular pattern or in sheets. Few smaller, dark cells are intermixed. (Toluidine blue x200)

색은 Schajowicz⁹⁾가 보고한 바와 같이 중요한 방법의 하나이다. 그러나 Telles 등⁷⁾이 보고한 것과 같이 고정과 정중에 당원이 소실되거나, 당원을 갖지 않은 부위의 종양조직에서 블록채취가 된 경우도 있다는 것을 고려해야 한다. Ewing씨 육종은 전자현미경 검색에서 두 가지 타입의 종양세포 즉, "principal cell"과 "secondary cell"로 구성되어 있다는 것은 여러사람에 의해 기술되었

다⁸⁻¹⁰⁾. Friedman 등⁸⁾과 Llombart-Bosch 등¹⁰⁾은 이 두 가지 형태의 세포는 분화도의 차이를 나타내는 것이라고 하였으나, Kadin 등⁹⁾은 두 세포사이의 분화도의 차이는 없으며 "secondary cell"은 변성변화라고 기술하였다. 본 예에서도 "secondary cell"에서 농축된 염색질을 가진 함요가 있는 핵, 핵 주위의 공간의 확장, 세포질내 공포의 출현으로 변성변화로 해석하는 것이 더 타당할 것

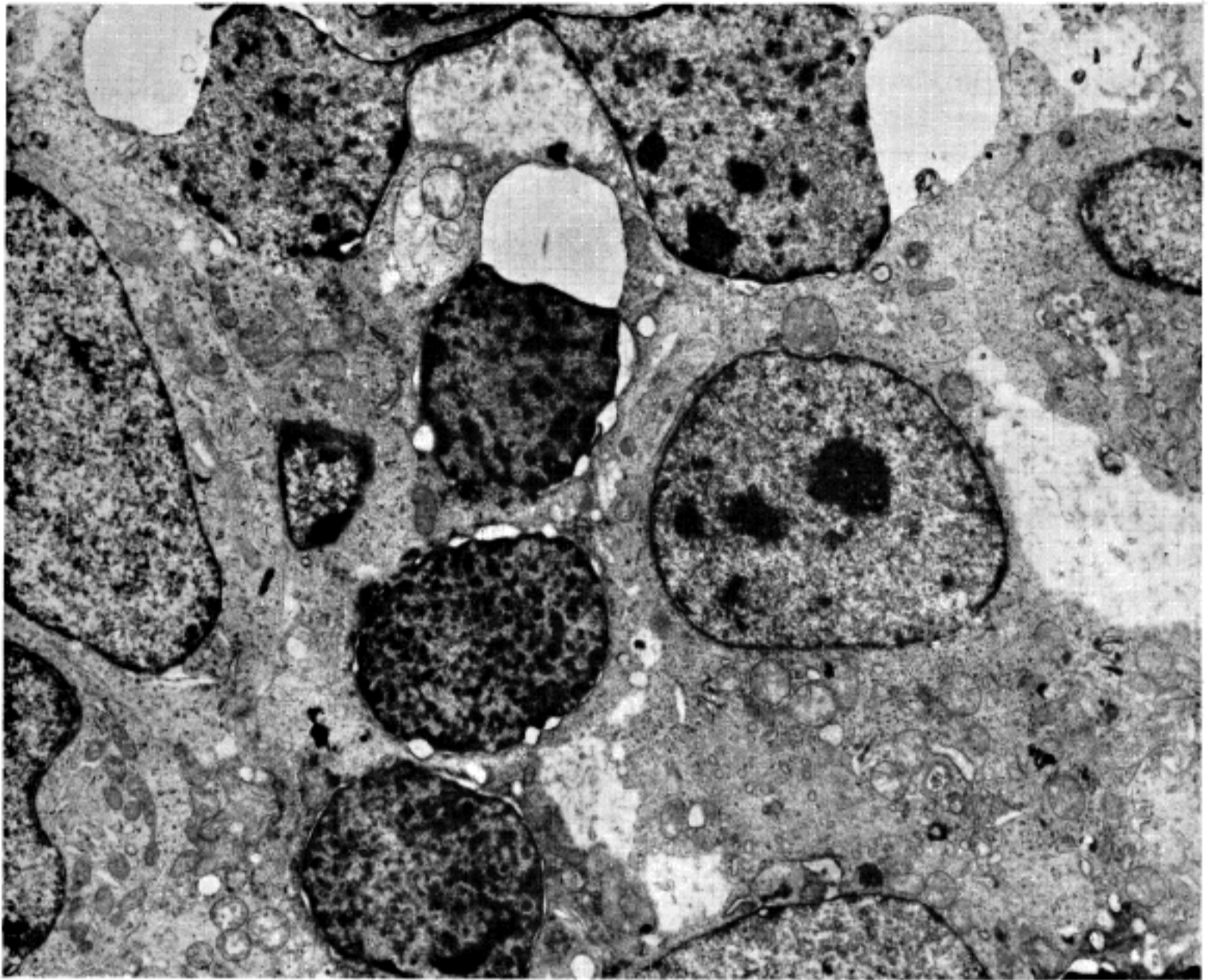


Fig. 3. The electron microscopic findings of "principal cells" and "secondary cells". The prevalent "principal cells" have round to oval nuclei with rare indentation, little heterochromatin and nucleolar margination. In cytoplasm, small amount of glycogen rosette, few mitochondria and short R.E.R are evident. The smaller "secondary cells" show clumped heterochromatin and irregular nuclear contour with widening of perinuclear space. (x7,300)

으로 생각된다.

Ewing씨 육종의 발생기원은 아직 논란이 되고 있으며, Navas-Palacios 등¹¹⁾과 Dickman 등¹²⁾은 원시적인 간엽성 세포라 생각하였고, Maletz 등¹³⁾은 세포배양시 섬유아세포와 비슷한 분화를 보인다고 하였다. 본 예에서는 전자현미경 소견상 원시적 간엽성 세포가 기원세포임을 지지하는 소견을 보였다.

참 고 문 헌

- 1) Angervall L, Enzinger FM: Extraskelletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer* 36:240, 1975
- 2) 오명환, 이석현, 안진환, 유명철, 김봉건 : 골격외에 발생한 유입씨 육종양 종양. *대한정형외과잡지* 12:251, 1977
- 3) 문영천, 서정일, 박문향, 박효숙 : 골의 Ewing씨 육종. *대한병리학회지* 16:64, 1982
- 4) 김정란, 안공환 : 연부조직 Ewing씨 육종. *대한병리학회지* 16:86, 1982
- 5) 최삼임, 윤강혁 : 연부조직 Ewing씨 육종의 광학 및 전자현미경적 관찰. *대한병리학회지* 16:848, 1982
- 6) Schajowicz F: Ewing's sarcoma and reticulum cell sarcoma of bone, with special reference to the histochemical demonstration of glycogen as an aid to differential diagnosis. *J Bone Joint Surg* 41A:349, 1959

- 7) Telles NC, Rabson AS, Pomeroy TC: *Ewing's sarcoma. an autopsy study. Cancer* 41:2321, 1978
- 8) Friedman B, Gold H: *Ultrastructure of Ewing's sarcoma of bone. Cancer* 22:307, 1968
- 9) Kadin ME, Bensgh KG: *On the origin of Ewing's tumor. Cancer* 27:257, 1971
- 10) Llombart-Bosch A, Blache R, Peydro-Olaya A: *Ultrastructural study of 28 cases of Ewing's sarcoma; typical and atypical forms. Cancer* 41:1362, 1978
- 11) Navas-Palacios JJ, Aparicio-Duque R, Valdes: *On the histogenesis of Ewing's sarcoma an ultrastructural, immunohisto chemical, and cytochemical study. Cancer* 53:1882, 1984
- 12) Dickman PS, Liotta LA, Triche TJ: *Ewing's sarcoma; characterization in established cultures and evidence of its histogenesis. Lab invest* 47:375, 1982
- 13) Maletz N, McMorrow LE, Greco MA, Wolman SR: *Ewing's sarcoma pathology, tissue culture, and cytogenetics. Cancer* 58:252, 1986

— Abstract —

Extraskeletal Ewing's Sarcoma

Gui Ohk Yoon, M.D., Hae Kyung Ahn, M.D.
and Ill Hyang Ko, M.D.

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

A case of extrastkeletal Ewing's sarcoma on lower extremity in a 60-year-old male is reported. Extraskeletal Ewing's sarcoma is a rare malignant neoplasm that shows similar histologic and ultrastructural features to Ewing's sarcoma of bone.

Histologically, the neoplasm was composed of small, round to oval cells with scant cytoplasm that were arranged in sheets with large area of necrosis. Electron microscopy of the neoplastic cells revealed scant cytoplasm containing glycogen rosettes and a paucity of organelles. There is no ultrastructural evidence to indicate the origin of the cells.

Key Words: Extraskeletal Ewing's sarcoma, Ewing's sarcoma