

안와 연부조직에서 발생한 간엽성 연골육종*

— 1증례 보고 —

기톨릭대학 의학부 임상병리학교실

강 유 미 · 지 미 경 · 강 석 진
김 병 기 · 김 선 무

서 론

골이나 연부조직에서 원발성으로 발생하는 간엽성 연골육종(mesenchymal chondrosarcoma)은 매우 드문 악성종양으로 1959년 Lichtenstein과 Bernstein¹⁾은 미분화된 연골성 간엽(primitive cartilagenous mesenchyme)을 닮은 이 종양을 간엽성 연골육종으로 처음 명명하였고, 안와에서 발생한 경우는 1971년 Luis 등²⁾이 최초로 보고하였다. 한국인에서는 전동³⁾이 경골주위 연부조직에서 발생한 1예를 보고한 바 있다.

증 례

환자는 21세 여자로서 4개월동안 급속히 진행된 우측 안구돌출과 시력 소실을 주소로 내원하였다. 약 2개월전 상기 증상으로 타병원에서 X-선 촬영을 한 결과 우측 안와의 확장소견을 보여 안와 내 종양을 의심하고 수술을 권고 받은 바 있었다.

과거력상 정확한 기간을 알 수 없는 정신분열증으로 현재까지 투약중이며 이학적 소견상 전신쇠약 상태를 보였고 우측 안구의 심한 전방돌출과 시력소실, 안점의 심한 부종, 안구결막의 외반(eversion)을 보였으며 안구 운동은 원활하였다. 좌측안구는 정상소견을 보였다. 수술전 시행한 혈액 및 혈액화학검사, 소변검사 소견도 정상이었다. 두부의 X-선 촬영과 안와 전산화 단층촬영상

우측 안와는 확장되어 있고 우측 안와내에 경계가 불명확한 장경 약 6cm의 커다란 종괴음영이 보였으며 중앙에 밀집된 석회화 소견을 보였다. 뚜렷한 안와골의 미란은 보이지 않았다(Fig. 1).

수술 소견상 확장된 안와내에는 비교적 경계가 명확한 난원형 종괴가 안와골과 분리되어 위치하고 있었는데 뚜렷한 안와골 파괴는 관찰되지 않았으나 안와골 상부 및 우외측부에서 약간의 미란이 있었다. 종괴에 의하여 전방으로 전위된 안구는 중등도의 위축을 보였다. 종괴와 안와내 연부조직, 안구를 포함하여 광범위한 절제술을 시행하였다.

조직검사를 위하여 병리과에 의뢰된 난원형 종괴는 크기 5.5×4×3.8 cm, 무게 35 mg 이었고, 경계가 명확하고 부분적으로 피막으로 싸여있었다. 종괴의 절단면상 중심부에는 회백색의 단단한 연골성 변화가 광범위하게 관찰되었고 주변부는 회백색 및 황갈색의 무른 연부조직으로 구성되어 있었다(Fig. 2). 광학현미경 검사상 종양은 미분화된 간질세포로 구성된 부위와 비교적 분화가 좋은 연골부분이 혼재되어 있었다. 이 두 성분의 경계는 뚜렷한 경우도 있었고(Fig. 3), 연골세포와 미분화 간질세포의 중간형 이행세포로 구성된 점진적 이행부위도 있었다(Fig. 4). 또한 경계부위가 초자양(hyalinized) 변화를 보이거나 골화된 부위도 있었다. 다양한 크기의 연골내에는 석회화(Fig. 3), 골화(Fig. 5)가 연골 중심부에서 자주 관찰되었는데 미분화된 간질세포들의 sheet 내에 흩어져 있는 매우 작은 연골결절들(Fig. 5, arrow)은 초기의 연골분화로 생각되었다.

간질세포는 원형, 난원형 또는 방추형 핵들을 보이며 소량의 세포질을 갖고 있었고 세포경계가 불분명하였다. 많은 혈관들이 sinusoid 양상으로 확장되어 있고 그

*본 논문의 요지는 1987년 10월 23일 대한병리학회지 제 39차 추계학술대회에서 발표되었음.

*본 논문은 1989년 가톨릭중앙의료원 연구조성비로 이루어졌음.

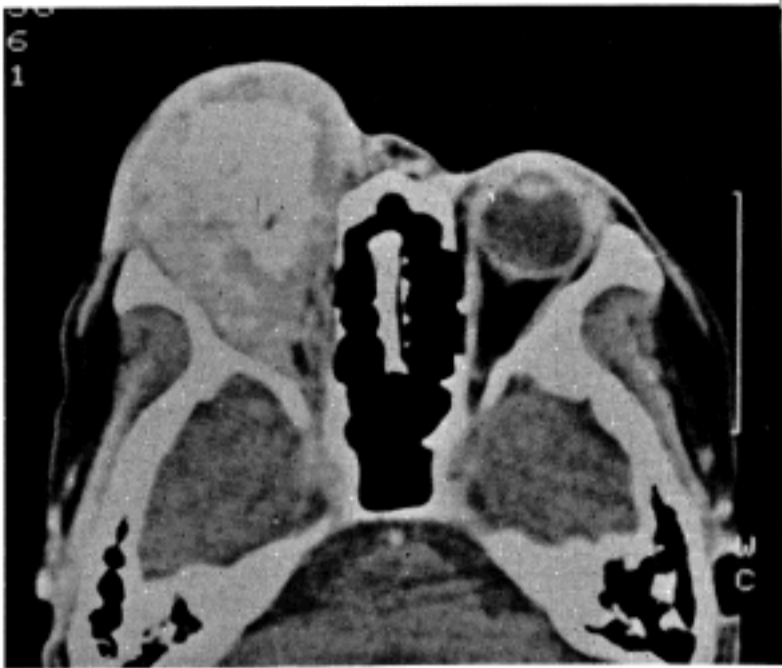


Fig. 1. Orbit computed tomography showing an extensively calcified mass in the right orbit.

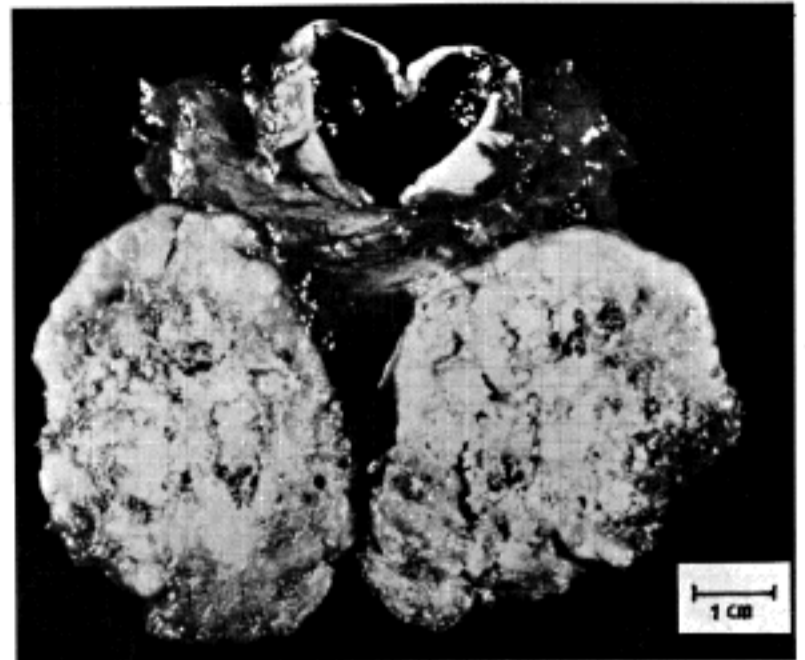


Fig. 2. Gross findings : a circumscribed mass with scattered foci of cartilage.

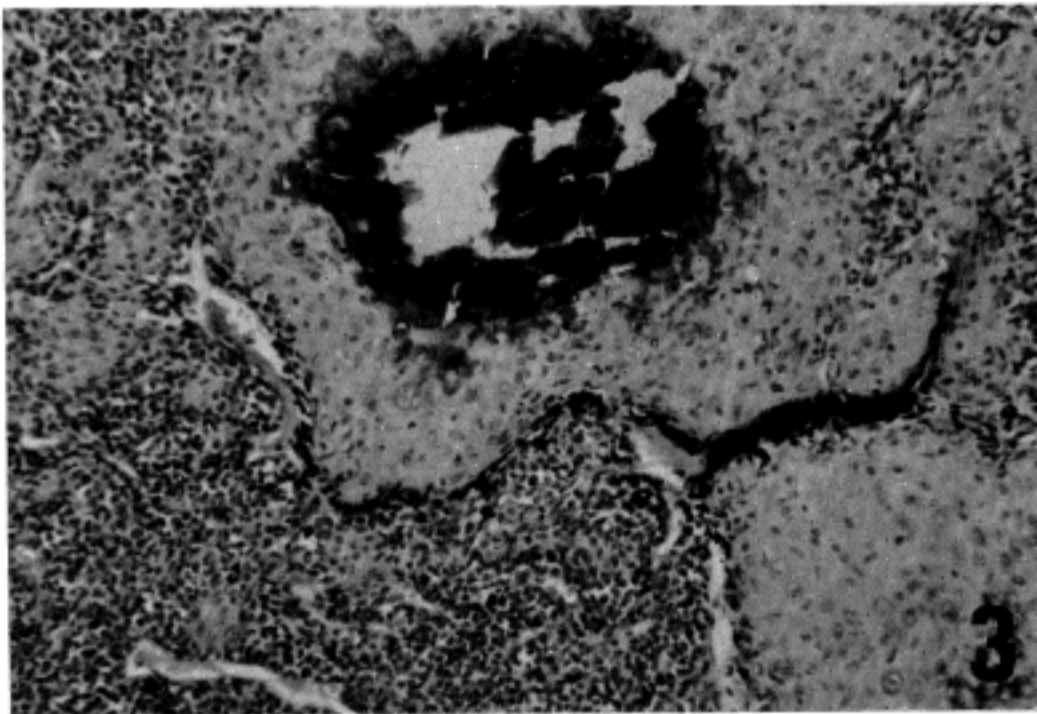


Fig. 3. Abrupt transition from small, undifferentiated mesenchymal cells to cartilagenous component showing central calcification (H&E, x100).

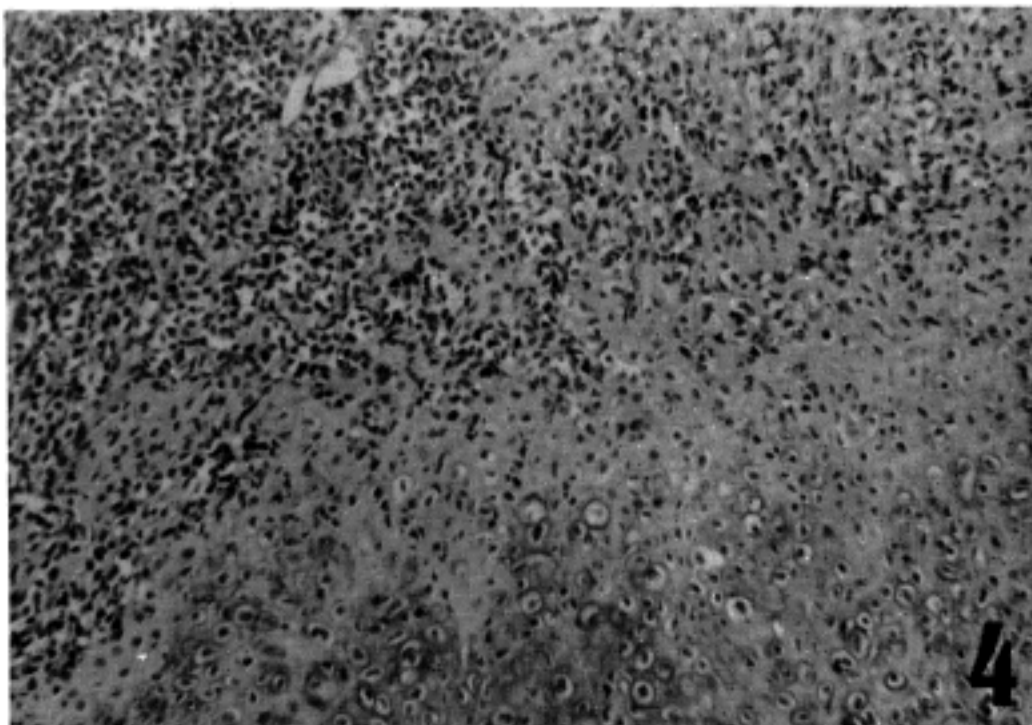


Fig. 4. Gradual transition from cellular component to the well differentiated cartilage (H&E, x100).

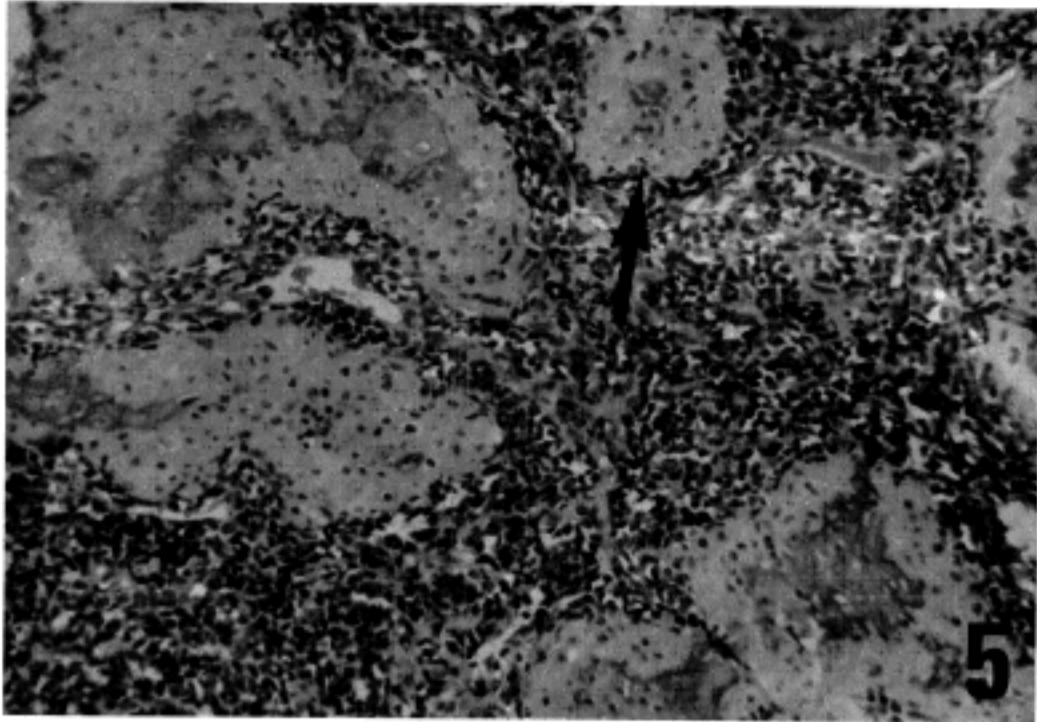


Fig. 5. Small nodules showing early cartilaginous differentiation (arrow) and central ossification (H&E, x100).

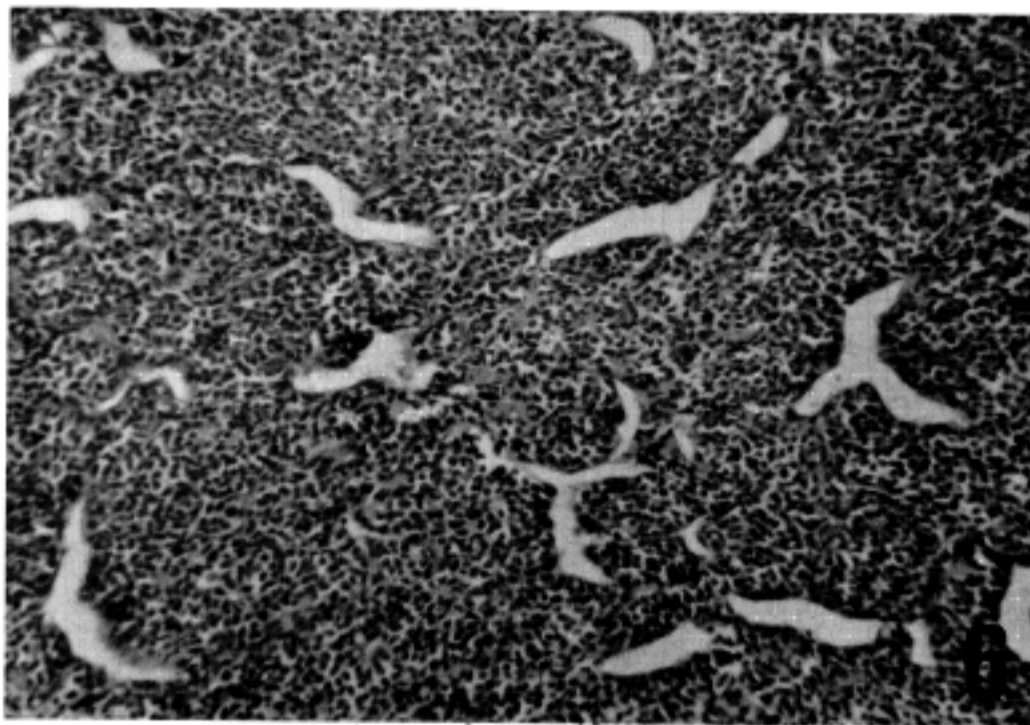


Fig. 6. Hemangiopericytoma-like pattern (H & E, x100).

혈관 주위에 종양세포들이 배열되어 혈관의피종(hemangiopericytoma)과 유사한 양상을 보이는 부위도 있었다.

종양결절이 안구내 초자체까지 침습하였지만, 주위 골격근, 시신경을 포함한 안구 부속기와 결막에서는 종양을 관찰할 수 없었다. 이상의 병리 소견으로 우측안와의 연부조직에서 발생한 간엽성 연골육종으로 진단하였다.

고 찰

간엽성 연골육종의 방사선학적 및 임상적 진단은 어려

운 반면에 병리학적 진단은 용이하게 내릴 수 있는데, 그 이유는 특이한 조직학적 양상 때문이다^{4,7)}. 즉 조직학적으로 작고 미분화된 종양 세포들이 밀집되어 solid sheet를 형성한 부위와 비교적 분화가 좋은 연골부위가 명확하게 구분되어 혼재되어 있기 때문이다. 임상적으로 다른 형의 연골육종과 구분되는 점은 18세와 39세 사이의 젊은 성인에게 호발하고 여성에게 다소 많이 발생하는 점이다⁵⁾. 문헌상으로 연부조직기원은 두경부 특히 안와, 경막(dura mater)에서 발생한 경우가 많은 반면, 골 기원은 하악골(jaw), 늑골에서 많이 발생하였다⁶⁾. 저자들의 증례는 21세 여자의 안와 연부조직에서 발생하였고, 종양은 안와골과는 연관성이 없이 분리되어 있었

으며 안와골에는 부분적인 미란만이 관찰되었다.

안와에서 발생한 경우, 안구통 및 두통, 시력장애, 안구돌출과 같은 임상소견을 흔히 보이는데⁴⁻⁶⁾ 저자들의 증례는 매우 급속히 진행된 안구돌출과 시력소실을 보였다.

이 종양은 경계가 명확하며 육안적, 방사선학적으로 종양전반에 걸쳐 불규칙한 석회화와 골형성을 보이고 있는데⁶⁾, 저자들의 증례는 경계가 명확한 종양이 두터운 섬유 피막으로 피복되어 있었으며, 종양 사이의 섬유성 중격(fibrous septa)이 종양을 다엽성구조로 나누고 있었고, 석회화와 골형성은 종양중심부에 장경 3cm 정도로 광범위하게 형성되어 있었다. 나머지 무른 육종 조직은 밀집된 미분화 간질세포들로 구성되어 있으며 사 이 사이에 초기연골변화를 보이는 작은 연골결절들이 흩어져 관찰되었다.

간엽성 연골육종에서 연골부위는 비교적 분화가 좋으며, 주위미분화 간질세포와 경계가 명확한 경우도 있고, 미분화간질세포가 연골세포로 분화하는 중간형 이행세포로 구성된 점진적 이행부위가 흔히 관찰된다고 한다. 이러한 소견은 이 종양의 발생 기전이 아직도 불명확하지만 연골세포 기원이라기보다는 미분화 간엽세포(undifferentiated mesenchymal cell)임을 암시하고 있다^{6,10)}. 또한 이 종양의 흥미로운 점은 뚜렷한 동양모세혈관(sinusoid)의 증식, 즉 혈관외피종과 유사한 양상(hemangiopericytoma-like pattern)이 관찰되는 점이다. 그러므로 초기의 문헌들에는 간엽성 연골육종을 악성 간엽종(malignant mesenchymoma), 또는 혈관의 피종으로 오인하였었다^{5,7)}. 그러나 간엽성 연골육종에서는 연골부위가 미만적(diffuse) 분포를 보이지만 이들 종양들은 연골분화가 극히 드물게 관찰되므로 감별될 수 있다. 본 증례에서도 혈관외피종과 유사한 양상인 확장된 혈관증식이 자주 관찰되었고 부위에 따라서는 이러한 혈관들은 collapse 되거나 초자양변화를 보였다. 간엽성 연골육종은 국소적 재발율이 높으며 다른 형의 연골육종보다 더욱 광범위하게 폐, 간, 임파절, 신 등으로 전이를 일으키므로^{5,6)} 통상적으로 예후가 불량하나 Dahlin나 Henderson⁹⁾의 증례처럼 치료후 23년까지 생존한 예도 있었다. 일반적으로 조직학적 소견과 예후는 일치하지 않는다고 알려져 있다^{5,6)}. 치료는 방사선요법 및 화학요법후에 광범위 절제를 하거나⁴⁾, 광범위 절제후에 코발트 방사선치료(full course of cobalt irradiation)¹⁰⁾, 또는 광범위 절제후 화학요법⁶⁾으로 치료한다.

본 증례는 안구내 초자체에 종양의 침습과 안와골의 미란이 관찰되었으나 흉부 X-선 검사(PA chest), 두부 X-선검사(skull series), 안와 전산화단층촬영(orbit computed tomography), 전신골 신틸그램(whole body bone scintigram), 간 신틸그램(hepatoscintigram)과 같은 수술전후의 방사선학적 검사에서 아직 전이 증거를 찾을 수 없었으며 퇴원후 통원치료를 받으면서 7주간 우측안와부위에 6,000 rads의 방사선 치료를 받았다.

결 론

저자들은 최근 안와 연부조직에서 발생한 간엽성 연골육종 1예를 경험하였기에 간략한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Lichtenstein L, Bernstein D: Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. *Cancer* 12: 1142-1157, 1959
- 2) Cardenas-Ramirez L, Albores-Saavedra J, De-buen S: Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. *Arch Ophthalmol* 86:410-413, 1971
- 3) 전인선, 서인수, 허만하 : 골의성 간엽성 연골육종 1 예. *대한병리학회지* 18(2):209-213, 1984
- 4) David Sevel D: Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. *Brit J Ophthalmol* 58:882-887, 1974
- 5) Guccion JG, Font RL, Enzinger FM, Zimmerman LE: Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma. *Arch Pathol* 95:336-340, 1973
- 6) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors, 1st edition. St. Louis, Missouri, 1984, pp 712-718*
- 7) Reeh MJ: Hemangiopericytoma with cartilagenous differentiation involving orbit. *Arch Ophthalmol* 75: 82-83, 1966
- 8) Silverberg SG: *principles and practice of surgical pathology. 1st ed, 1983, pp 420-422*
- 9) Dahlin DC, Henderson ED: Mesenchymal chondrosarcoma. *Cancer* 15:410-417, 1962
- 10) Bloch DM, Bragoli AJ, Collins DN, Batsakis JG: Mesenchymal chondrosarcomas of the head and neck. *J Laryngology and Otology* 93:405-412, 1979

— Abstract —

**Mesenchymal Chondrosarcoma Arising
from Orbital Soft Tissue**

— A case report —

**Yu Mee Kang, M.D., Mi Kyung Jee, M.D.
Seok Jin Gang, M.D. Byung Kee Kim, M.D.
and Sun Moo Kim, M.D.**

*Department of Clinical Pathology,
Catholic University Medical College, Seoul, Korea*

Orbital mesenchymal chondrosarcoma, first described by Luis et. al in 1971, is a very rare tumor of characteristic histologic features. A 21-year-woman was admitted

with a 4-month history of rapidly progressive proptosis and visual disturbance. Right orbital exenteration was performed under the clinical diagnosis of orbital calcifying tumor. Grossly, the tumor presented as a multilobulated, circumscribed mass that measures 5.5 cm in the greatest dimension. Cut sections resembled ordinary chondrosarcoma. Microscopically, the tumor was composed of undifferentiated mesenchymal cells, interspersed nodules of well differentiated cartilagenous tissue, areas of gradual transition from undifferentiated mesenchymal cells to cartilage, and hemangiopericytoma-like areas. A brief summary of the histopathological aspect of this tumor and a review of literature are presented.

Key Words: Orbital soft tissue, Mesenchymal chondrosarcoma