

## 난소 성삭종양을 닮은 자궁종양

고신의대 의학부 병리학교실

이일선 · 정순봉 · 허 방 · 허만하

### Uterine Tumor Resembling Ovarian Sex-Cord Tumor

- A case report -

Il Seon Lee, M.D., Soon Bong Chung, M.D., Bang Hur, M.D. and Man Ha Huh, M.D.

Department of Pathology, Kosin Medical College, Pusan, Korea

The authors report a case of uterine tumor resembling ovarian sex-cord tumor in a 31-year-old woman with emphasis on immunohistochemistry.

Histologically, this case showed identical features to a well-recognized endometrial stromal tumor except for focal epithelial-like differentiation that resembled sex-cord tumors of the ovary. The sex-cord like differentiation of tumor cells were manifested by trabeculae, plexiform cords, and gland-like pattern. We diagnosed this case, according to the features described by Clement and Scully(1976), as uterine tumor resembling ovarian sex-cord tumor, group I.

Although the histogenesis of this tumor is unclarified, most authors believe that this tumor may be originated from multipotent mesenchymal cells of the uterus.

On immunohistochemical stains, Desmin was uniformly reactive in epithelial-like cells and in focal areas of endometrial stromal sarcoma-like component. Vimentin was partly reactive in all tumor components, however EMA was non-reactive.(Korean J Pathol 1992; 26:180-185)

**Key Words:** Uterine tumor resembling ovarian sex-cord tumor, Endometrial stromal sarcoma, Epithelial differentiation

### 서 론

자궁내막 기질 종양에서 상피성 구조가 나타나는 것은 드물게 기술되어 왔으나<sup>1,2)</sup>, 1976년 Clement와 Scully<sup>3)</sup>는 자궁내막 또는 근층에서 발생한 자궁 종양 중에서 구성 세포의 일부 또는 대부분이 삭, 소주, 세관등의 상피성 구조로 배열되어, 난소의 성삭종양의 조직학적 소견과 유사한 종양을 “난소 성삭종양을 닮

은 자궁종양”(uterine tumor resembling ovarian sex-cord tumors)이라고 명명하기에 이르렀다. 그 이후 이들이 지적한 바와 같은 조직학적 소견을 보이는 종양이 드물게 보고되고 있으며, 보고자에 따른 다른 이름(stromomyoma; plexiform or sex cord tumors resembling tumors of the uterus; uterine tumor that resembled ovarian sex cord tumors)으로 기술되기도 하였다<sup>4-8)</sup>. 발생기원에 대해서는 아직도 완전히 정립되지는 않았지만, 자궁 간엽세포에서 기원한 것으로 추측하고 있다<sup>3-5,9,10)</sup>. 저자들이 31세 여자 환자의 자궁에서 발생한 난소 성삭종양을 닮은 자궁종양 1예를 경험하고 이 종양의 회귀성과 면역조직화학적 검색에 대한 보고가 거의 없음

접 수:1991년 9월 3일, 게재승인:1991년 11월 14일  
주 소:부산직할시 서구 암남동 34번지, 우편번호 602-702  
고신의대 의학부 병리학교실, 이 일 선

에 비추어 분린 고찰과 함께 보고한다.

### 증례보고

31세 여자가 1년간의 월경과다 및 하복부 종괴를 주소로 내원하였다. 산과력은 G<sub>6</sub>P<sub>2</sub>A<sub>1</sub>L<sub>2</sub>였고, 초경은 17세때 있었다. 과거력 및 가족력에는 특기할 사항이 없었다. 이학적 검사와 골반부 초음파 소견상 자궁근종을 의심하고 자궁 및 좌측난관과 난소 적출술을 시행하였다.

**육안 소견:** 적출된 자궁의 크기는 13×6×5 cm이었고, 자궁저부에서 자궁내강으로 돌출하는 3.3×2.8×2.8 cm 크기의 고형성 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 절단면에서 종괴는 연한 황백색을 띠었고, 점액질양 부위도 관찰되었다. 종괴는 자궁근층과 비교적 분명한 경계를 이루고 있었으며, 자궁근층에는 자궁선근증으로 보이는 육주형성이 관찰되었다.

**현미경적 소견:** 종양은 두가지 유형의 종양세포 배열을 보이는 부위가 공존하는 바, 모양과 크기가 비교적 균일한 종양세포들이 유기관성 구조없이 판상의 배



Fig. 1. A yellowish white multinodular mass projecting into endometrial cavity.

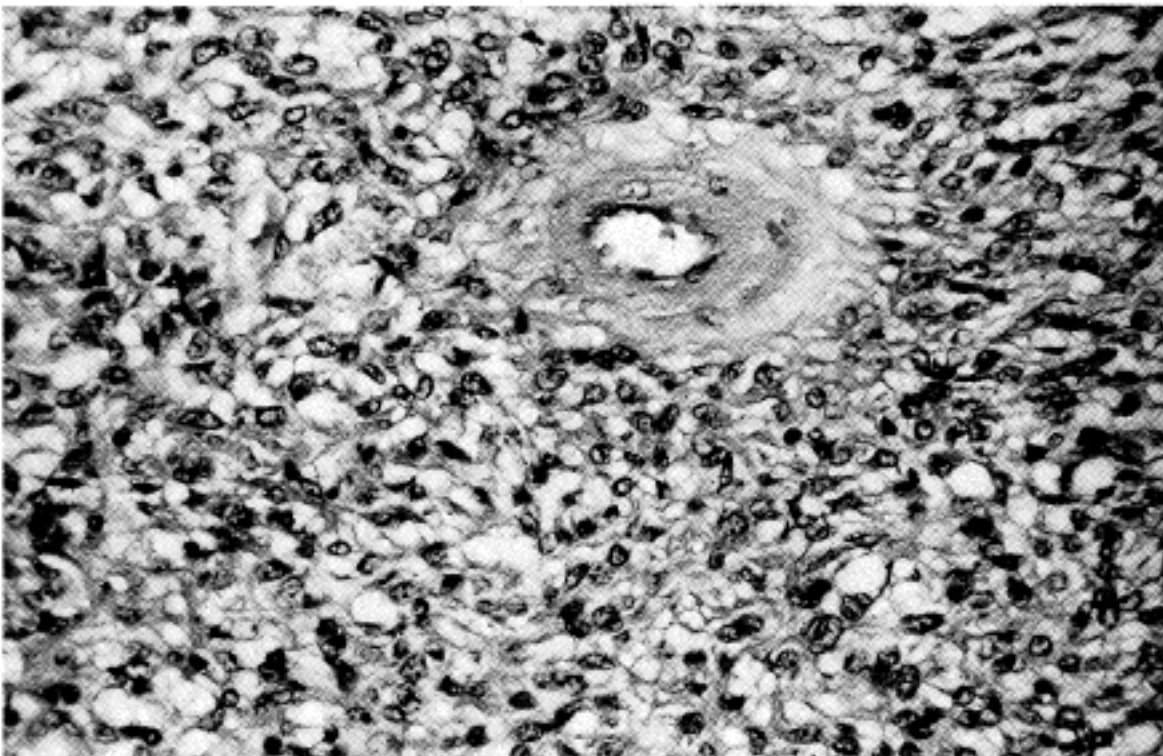


Fig. 2. Diffuse proliferation of relatively uniform, round to oval cells, associated with a thick-walled blood vessel.

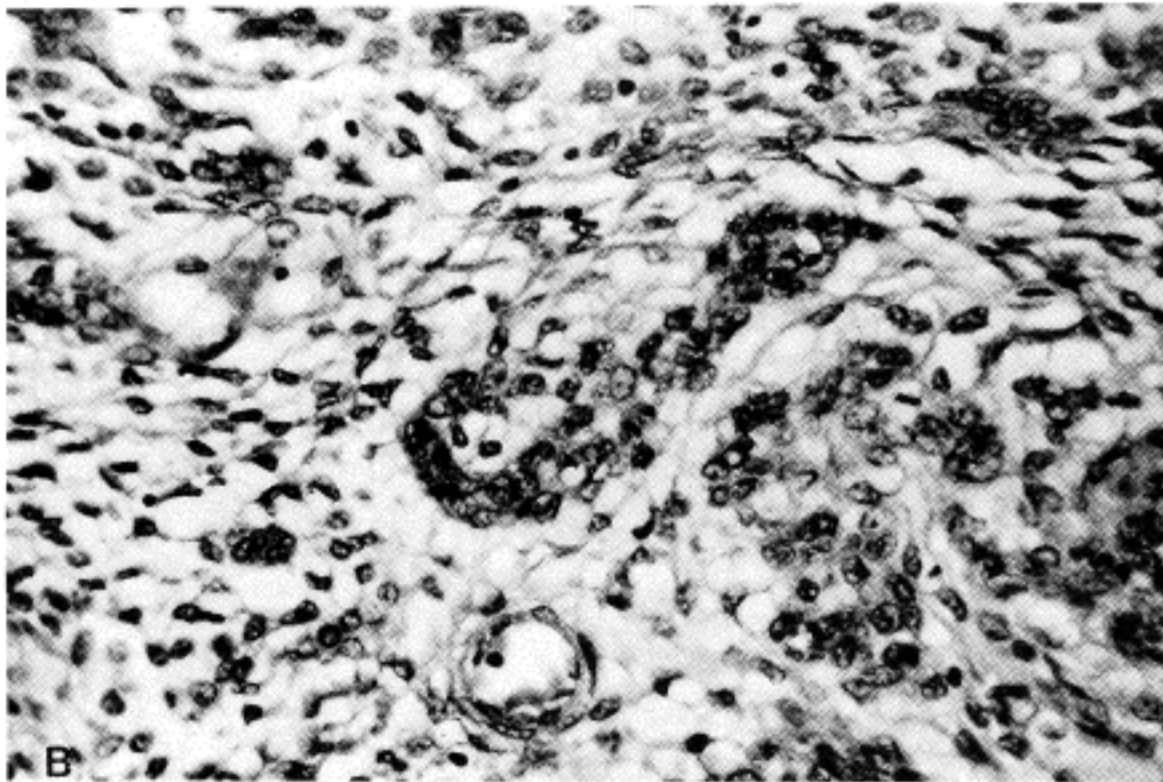
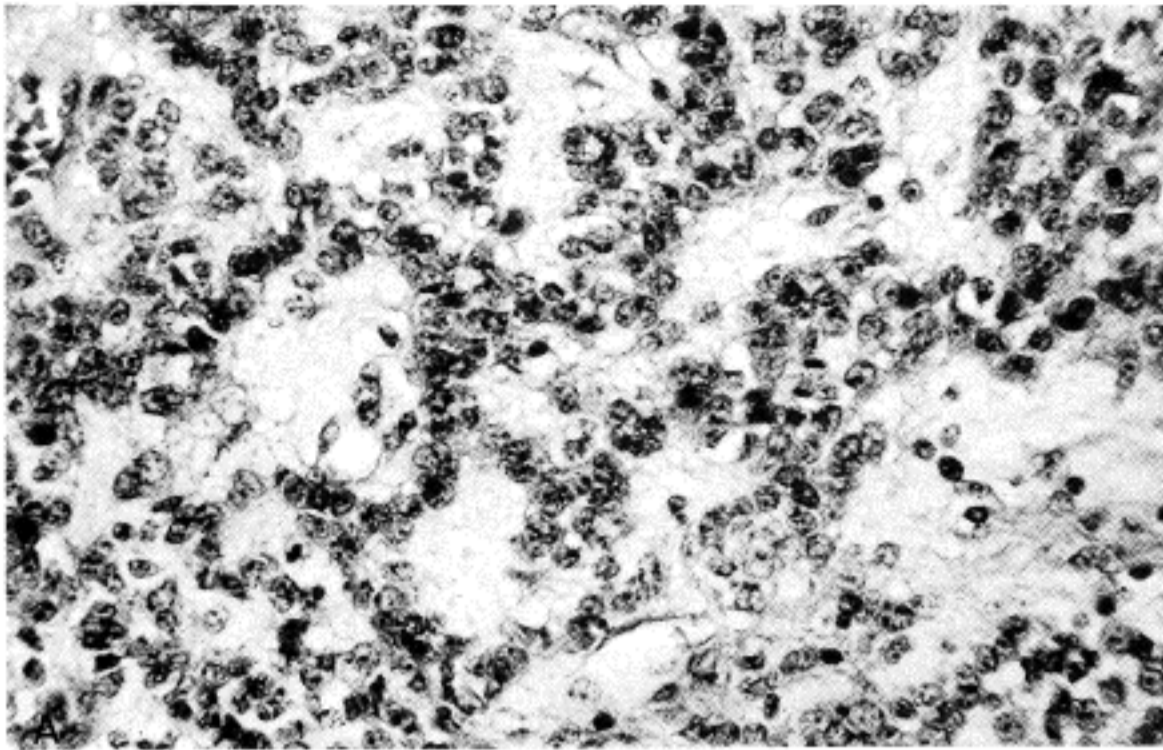


Fig. 3. Tumor cells with plexiform pattern(A) and sex cord-like differentiation(B).

일을 보이는 부위와 상피성 구조로 배열된 부위가 그것이다. 전자는 종괴의 대부분을 차지하였으며, 자궁내막기질 육종의 조직학적 소견과 유사하였다(Fig. 2). 이 부위 종양조직의 간질에는 미세한 섬유성 결체조직이 관찰되며 부위에 따라서는 점액성 변성을 보이기도 하였다. 상피성 구조를 보이는 부위의 종양세포는 총상구조, 소주, 삭 및 선양 형태로 배열되어 있었다(Fig. 3A, 3B). 상피성 구조로 구성된 종양조직의 간질은 비교적 기질세포가 느슨하게 배열되어 있었고, 부위에 따라 초자질양 또는 점액질양 변성부위도 관찰되었다. 두 가지 유형의 종양조직 양자에서 자궁내막

의 나선 세동맥을 생각나게 하는, 두꺼워진 혈관벽을 가지는 혈관들이 관찰되었다. 종양과 자궁근층이 접하는 부위에서 종양세포들이 인접 자궁근층으로 일부 침윤하고 있었으며, 종양과 이웃한 자궁근층에서는 자궁선근증이 관찰되었다.

형태학적으로 전형적인 자궁내막 기질 육종과 유사한 부위의 종양세포는 구형 또는 난원형의 핵을 가지며, 세포질의 경계는 불분명하나, 비교적 균일한 형태의 세포였으며, 이들은 자궁내막의 증식기 기질 세포의 형태와 유사하였다. 상피성 구조를 형성하는 종양세포는 관상을 이루는 종양세포와 거의 유사하였으나,

Table 1. The results of immunohistochemical stains

	Neoplastic			Normal
	Epithelial-like components	Endometrial stromal sarcoma-like components	Stromal cells between epithelial-like components	Endometrial stromal cells
Desmin	+	+/-	-	-
Vimentin	-/-	+/-	+/-	+/-
EMA	-	-	-	-

+ : uniformly positive reaction  
 +/- : variably positive reaction  
 - : uniformly negative reaction

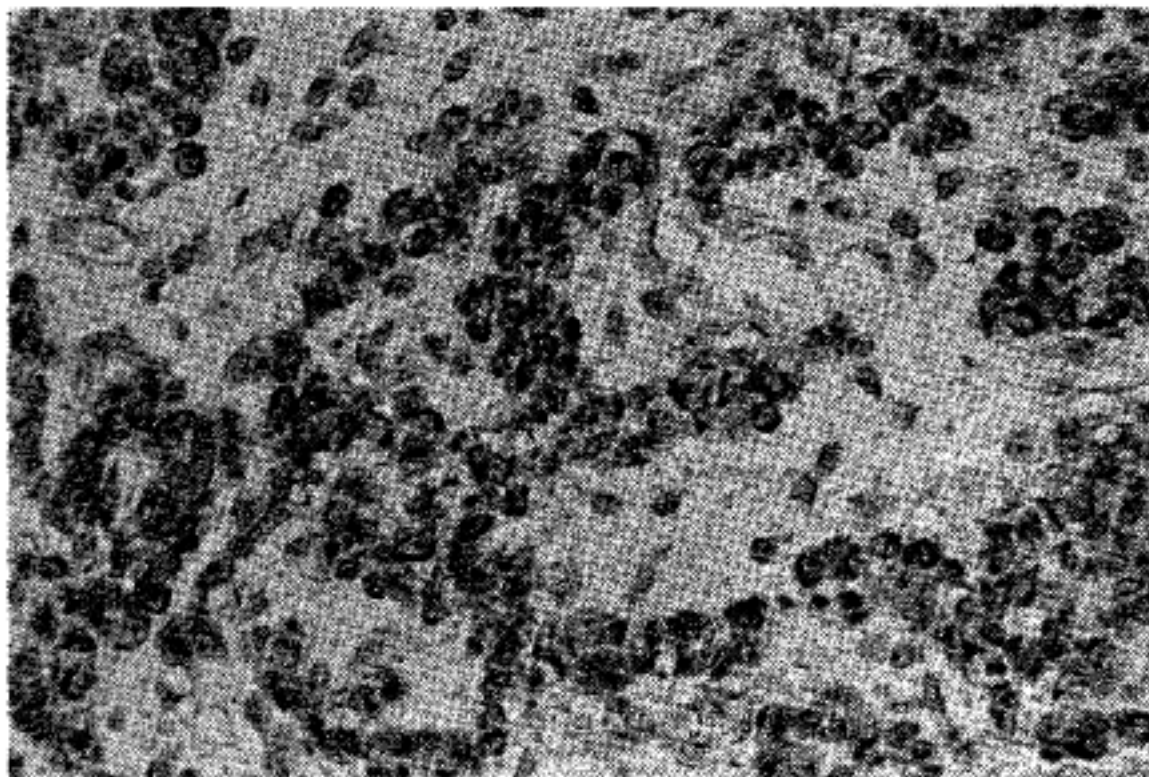


Fig. 4. Immunohistochemical stain for desmin showing uniformly positive reaction in the epithelial-like component(ABC, desmin).

좀더 밀집되어 중첩되는 양상을 보였다. 상피성 구조의 간질에 분포된 기질세포는 상피성 구조를 이루는 세포와 형태학적으로 거의 유사하였으나, 핵이 더 수포성이고, 일부에서는 담명 또는 공포성 세포질도 관찰되었다. 때로 방추상의 기질세포도 관찰되었다. 두가지 유형의 배열을 이루는 종양세포들의 핵분열상은 자주 관찰되었고(10/10 HPF), 비정상적인 핵분열상도 보였다.

Reticulin 염색에서 개개의 종양세포를 둘러싸는 세망섬유를 확인할 수 있었으며, 이는 종양세포의 배열상과는 무관하였다.

Avidin-biotin peroxidase complex(ABC)방법을 이용한 면역조직화학적 염색에서(Table 1) 상피성

구조를 이루는 종양세포들의 대부분이 desmin에 대해 양성반응을 보였지만(Fig. 4), 상피성 구조의 배열을 이루는 기질세포들은 음성반응을 보였다. 자궁내막 기질 육종과 유사한 부위의 종양세포들에서는 desmin에 대해 부분적으로 양성반응이 관찰되었다.

vimentin은 종양세포의 배열상과 관계없이 일부 종양세포들이 양성반응을 보였으나(Fig. 5), epithelial membrane antigen은 모든 종양세포에서 음성반응으로 나타났다.

고 찰

자궁내막 기질 육종에서 상피성 구조가 나타나는 점

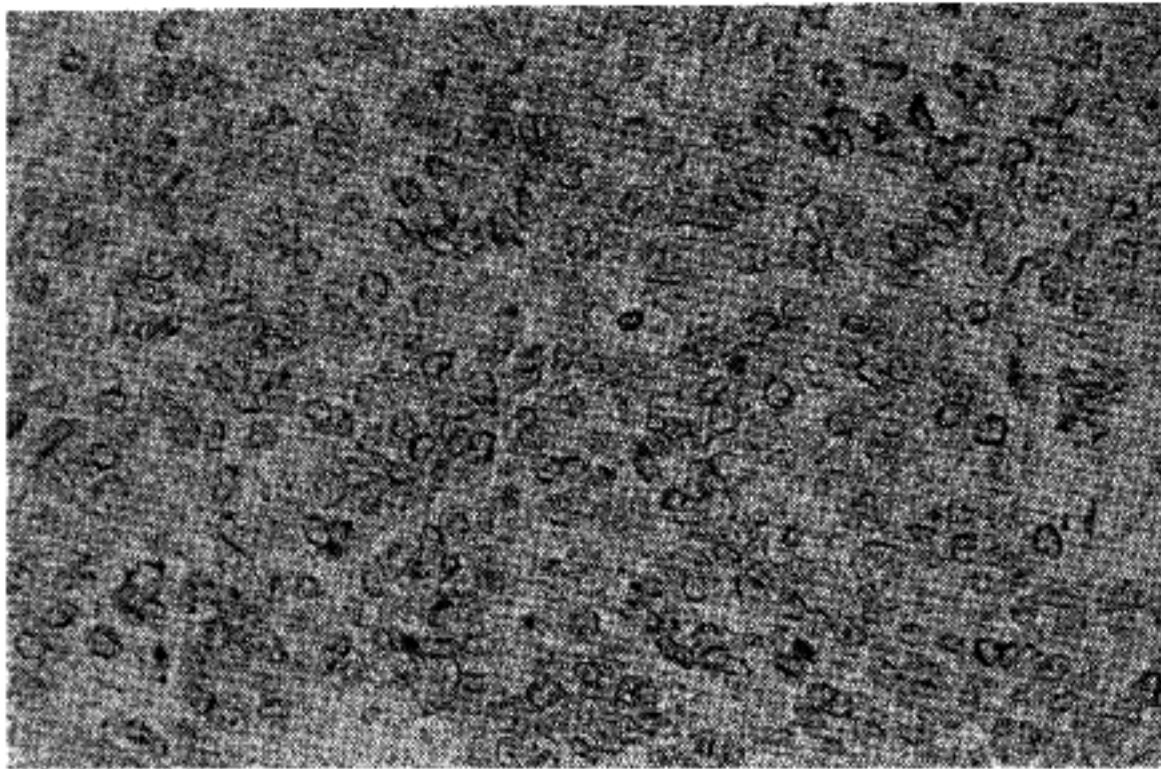


Fig. 5. Immunohistochemical stain for vimentin showing variably positive reaction in the endometrial stromal sarcoma-like component(ABC, vimentin).

과 자궁에서 발생한 종양중 난소 종양과 조직학적으로 유사한 소견을 보이는 점은 흔히 않게 보고되어 있다. Symmonds등<sup>11)</sup>은 16예의 자궁내막 기질 육종과 육종성 증식병변을 재검토하면서, 1예의 자궁내막 기질종양의 심부 조직에서 종양세포들이 세관 및 선상 구조로 배열되어 있는 것을 보고한 바 있고, 또한 Noris와 Taylor<sup>21)</sup>은 53예의 자궁내막 기질 종양을 보고하면서, 이 종양의 15%에서 선상 구조의 상피성 부위가 관찰되었다고 하였다. Morehead등<sup>10)</sup>은 난소의 과립막 세포종의 조직학적 소견과 일치하는 자궁 종양 1예를 보고했었다.

Clement와 Scully는<sup>12)</sup> 병리조직학적으로 난소 성삭종양과 유사한 소견을 보이는 자궁내 종양을 "난소 성삭종양을 닮은 자궁종양"으로 명명하고, 상피성 구조가 종양조직을 차지하는 정도에 따라 2가지 유형으로 분류하였다. 즉, 자궁내막 기질 육종의 조직학적 특성을 보이면서 국소적으로 상피성 구조가 관찰되는 것을 제 I 군, 종양의 대부분이 상피성 구조로 배열되어 난소의 성삭 종양과 거의 유사한 것을 제 II 군으로 분류하였고, 제 II 군은 임상적으로 양성 결과를 취하지만, 제 I 군은 저등급의 자궁내막 기질 육종 보다 재발과 원격 전이가 빈번하므로 이를 따로 구분하여야 한다고 하였다. 핵분열상은 10 HPF에서 1개 내지 11개로 관찰되었지만, 임상적 예후와 의미있는 관계는 없었다고 보고하고 있다. 이들은 reticulin 염색에서 이

면 중에서는 상피성 구조를 형성하는 세포들 개개가 세망섬유에 의해서 둘러 싸이지만, 일부 중에서는 상피성 구조를 이루는 세포 사이 사이에 세망섬유가 없는 것을 관찰하고, 이를 근거로 하여 비상피성 종양 세포의 상피성 분화가능성을 제시했다.

본 중례는 Clement와 Scully의 기준에 의해 대부분의 종양조직이 자궁내막 기질 육종의 조직학적 소견을 보이면서 일부에서 상피성 구조가 관찰되는 제 I 군에 속하면서도 수술후 10개월 동안 재발 및 전이는 발견되지 않았다. 본예에서는 부분적으로 종양세포가 자궁근층으로 침윤하는 곳이 있고, 10 HPF에 10개 정도의 핵분열상이 관찰 되지만 혈관 및 림프관 침범은 없었다.

이 종양조직, 특히 상피성 구조를 이루는 종양세포의 발생기원에 대해서 Clement와 Scully<sup>12)</sup>는 광학현미경학적 소견을 바탕으로, 상피성 구조를 이루는 종양세포는 자궁선근증이나 자궁기질근증등의 병변부위의 자궁내막 기질세포에서 기원했거나, 자궁내 다능성 세포에서 기원한 것으로 추측했다.

그러나 Tang등<sup>13)</sup>은 Clement와 Scully가 기술한 난소 성삭종양을 닮은 자궁종양의 광학현미경 소견과 거의 일치하는 28세 여자 환자의 자궁종양 1예를 전사현미경학적 검색을 바탕으로 난소 성삭종양을 닮은 자궁종양보다는 "stromomyoma"라는 명칭이 더 합당하다고 하였다. 이들에 의하면 상피성 구조를 이루

는 세포들이 일부는 자궁내막 기질세포의 특징을 보이고, 또 다른 일부는 평활근세포의 특징을 보이는 점에서 그렇게 주장했고, 자궁내막기질세포와 평활근세포가 모두 간엽성 기원이므로, 종양성 성장을 초래하는 자극에 따라 이 양자로 분화할 수 있는 간엽성 세포에서 기원했을 가능성을 제시하고 있다. 이러한 간엽세포 기원설은 Mazur와 Kraus<sup>5)</sup>의 주장과 그 맥을 같이 하고 있다. 즉, 자궁의 간엽성 세포는 자궁의 어떠한 구성 성분으로도 분화할 수 있는 고유한 성질을 가지며, 자궁선근증이 이러한 잠재력을 나타내는 가장 흔한 비종양성 병변이라는 것이다. 또한 이 설은 자궁발생학적인 측면에서 뒷받침 되어지는데, Gruenwald<sup>11)</sup>는 자궁질관의 비상피성 조직은 간엽에서 발생할 뿐만 아니라, 관의 피복상피에서도 부분적으로 발생하기 때문에, 자궁의 비상피성 세포는 상피세포로 분화할 수 있는 잠재력을 가질 수 있다고 설명하고 있다.

최근에 Kantelip 등<sup>8)</sup>은 풍부한 지질을 함유한 세포로 구성된, 세관성 구조가 우세한, 제 II 군에 속하는 자궁 종양 1예를 전자현미경학적 검색과 함께 보고했는데, 이들은 세관 구조를 형성하는 종양세포들에서 Sertoli 세포에 특이하게 나타나는 Charcot-Böttcher 결정과 유사한 구조가 관찰되는 점을 들어서, 이 종양세포들이 Sertoli 세포로 분화한다고 주장한 바 있다. 그러나 이러한 견해는 이전에 Tang 등<sup>2)</sup>이 그들의 증례에서 관찰된 세관 구조에서 Sertoli 세포로의 분화는 관찰할 수 없었다는 점과는 상반된다. 본례의 면역조직화학적 염색에서, 종양주변의 정상적인 자궁내막 기질세포는 vimentin에 일부 양성반응을, desmin에 음성반응을 보이는 것에 반하여 종양세포들은, 그것이 자궁내막 기질 육종성 소견을 보이든지 또는 상피성 구조를 보이든지 간에, vimentin 및 desmin 양자에 양성반응을 보였다. 또한 본례와 유사한 국내의 1예 보고<sup>12)</sup>에서도 종양세포의 desmin 양성반응을 언급하고 있다. 아울러 Truong 등<sup>13)</sup>에 의하면 정상적인 자궁내막 기질세포와 자궁내막 육종세포들은 모두 desmin에 음성반응을 보인다고 한 바 있다. 따라서 본례에서 vimentin 및 desmin에 양성반응을 보이는 점은 평활근세포로의 분화를 보여 주었던 Tang 등<sup>4)</sup>의 전자현미경학적 검색결과와 그 맥을 같이 하는 것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

- 1) Symmond RE, Dockerty MB, Pratt JH. *Sarcoma and sarcoma-like proliferations of the endometrial stroma: III. Stromal hyperplasia and stromatosis (Stromal endometriosis)*. *Am J Obstet Gynecol* 1957; 73: 1054-70.
- 2) Norris HJ, Taylor HB. *Mesenchymal tumors of the uterus: I. A clinical and pathological study of 53 endometrial stromal tumors*. *Cancer* 1966; 19: 755-66.
- 3) Clement PB, Scully RE. *Uterine tumors resembling ovarian sex-cord tumors: a clinicopathologic analysis of fourteen cases*. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 512-25.
- 4) Tang CK, Toker C, Ances IG. *Stromomyoma of the uterus*. *Cancer* 1979; 43: 308-16.
- 5) Mazur MT, Kraus FT. *Histogenesis of morphologic variations in tumors of the uterine wall*. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 59-74.
- 6) Caglar H, Traub B, Jenis EH, Gaeta J, Nezhat C, Hreshchyshyn MM. *Plexiform of sex cord tumors resembling tumors of the uterus*. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 145: 639-40.
- 7) Malfetano JH, Hussain M. *A uterine tumor that resembled ovarian sex-cord tumors: a low-grade sarcoma*. *Obstet Gynecol* 1989; 74: 489-91.
- 8) Kantelip B, Cloup N, Dechelotte P. *Uterine tumor resembling ovarian sex cord tumors: report of a case with ultrastructural study*. *Hum Pathol* 1986; 17: 91-4.
- 9) Bird CC, Willis RA. *The production of smooth muscle by the endometrial stroma of the adult human uterus*. *J Pathol Bacteriol* 1963; 90: 75-81.
- 10) Morehead RP, Bowman MC. *Heterologous mesodermal tumors of the uterus: report of a neoplasm resembling a granulosa cell tumor*. *Am J Pathol* 1944; 11: 53-61.
- 11) Gruenwald P. *Developmental basis of regenerative and pathologic growth in the uterus*. *Arch Pathol* 1943; 35: 53-65.
- 12) 조미연, 김규래, 정우희, 이기범. 난소의 성삭 종양과 유사한 조직소견을 보인 자궁내막 기질 종양. 대한병리학회 제 42차 추계학술대회 초록집 1990, p A225.
- 13) Truong LD, Rangaeng S, Cagle P, Ro JY, Hawkins H, Font RL. *The diagnostic utility of desmin*. *Am J Clin Pathol* 1990; 93: 305-14.