

후복막에 발생한 역분화성 지방육종

- 1 증례 보고 -

전북대학교 의과대학 병리학교실

문우성 · 정명자 · 이동근 · 최호열 · 김상호

Dedifferentiated Liposarcoma of the Retroperitoneum

- A case report -

Woo Sung Moon, M.D., Myoung Ja Jeong, M.D., Dong Geun Lee, M.D.

Ho Yeoul Choi, M.D. and Sang Ho Kim, M.D.

Department of Pathology, Chonbuk National University College of Medicine

We report a case of dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum as a recurrent form in a 41 year old male. The patient received a extirpation for retroperitoneal mass and diagnosed as myxoid liposarcoma 4 years ago. The patient experienced 3 recurrences over a period of 4 years and diagnosed as myxoid liposarcoma in the second, third recurrence also. Histologically, the mass was composed of several clearly distinct elements : well differentiated liposarcoma, myxoid liposarcoma, myxoid malignant fibrous histiocytoma, poorly differentiated sarcoma, and fibrosarcoma. Immunohistochemically, S-100 protein was expressed in the area of spindle cell sarcoma, well differentiated liposarcoma, and malignant fibrous histiocytoma but α -1-antichymotrypsin was only expressed in the area of myxoid malignant fibrous histiocytoma. (**Korean J Pathol 1993; 27: 296~298**)

Key Words: Dedifferentiated liposarcoma, S-100 protein, α -1-antichymotrypsin

역분화성 지방육종은 한 종양내 분화가 좋은 지방육종과 분화가 나쁘고 지방을 생산하지않는 육종이 공존하는 경우를 말하는데, 일상적인 지방육종에 비하여 예후가 좋지않고 조직학적 진단에 어려움을 가져올 수 있다¹⁾. 지금까지 외국문헌에 산발적으로 수십례가 보고되었으나, 국내에는 원발성으로 우둔근에 발생한 1예만이 보고되어 있다²⁾. 저자들은 최근 후복막의 재발된 지방육종에서 역분화성 지방육종을 1예 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

환자는 41세 남자로 복벽과 후복막에 종괴가 촉진되어 92년 3월 본 병원에 내원하였다. 과거력상, 환자는 4년전 후복막에 장경 27 cm의 연부조직 종양이 발생하여 제거 후 점액성 지방육종으로 진단받았다. 그후 종양은 3번의 재발을 하였으며 89년과 90년에 재발한 종괴는 조직검사상 처음 진단과 같은 점액성

지방육종으로 진단되었다. 적출된 종괴는 비교적 경계가 좋은 23×15×10 cm, 15×12×8 cm 크기의 다결절성 종괴로 피막에 의하여 싸여져 있었다. 보내어

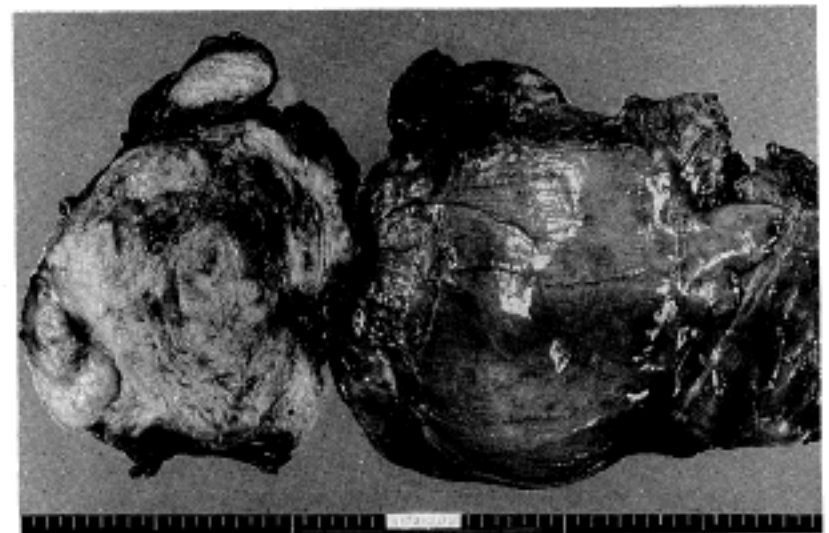


Fig. 1. The mass was lobulated, yellowish white and firm in consistency.

접 수: 1992년 12월 12일, 게재승인: 1993년 1월 30일

주 소: 전주시 덕진구 금암동 산2-20, 우편번호 560-180
전북대학교 의과대학 병리학교실, 문우성

진 종괴중 후복막에서 적출된 것은 절단면상 회백색의 섬유성 부위와 점액성부위로 구성되어 있었으며 종괴의 주변부에서는 황색의 지방성 조직이 관찰되었다 (Fig. 1). 복벽에서 적출된 종괴는 대부분이 노란색의 지방성 조직으로 구성되어 있었으며 부분적으로 점액

성 부위가 관찰되었다. 현미경적 관찰에서 회백색의 고형성 부위는 밀집된 방추상 세포들의 다발성 배열로 구성되어 심유육종과 유사한 소견이었으며 점액성 부위와 종괴의 주변부에서는 분화가 좋은 지방육종의 소견을 보였고 부분적으로 점액성 악성섬유조직구성 및

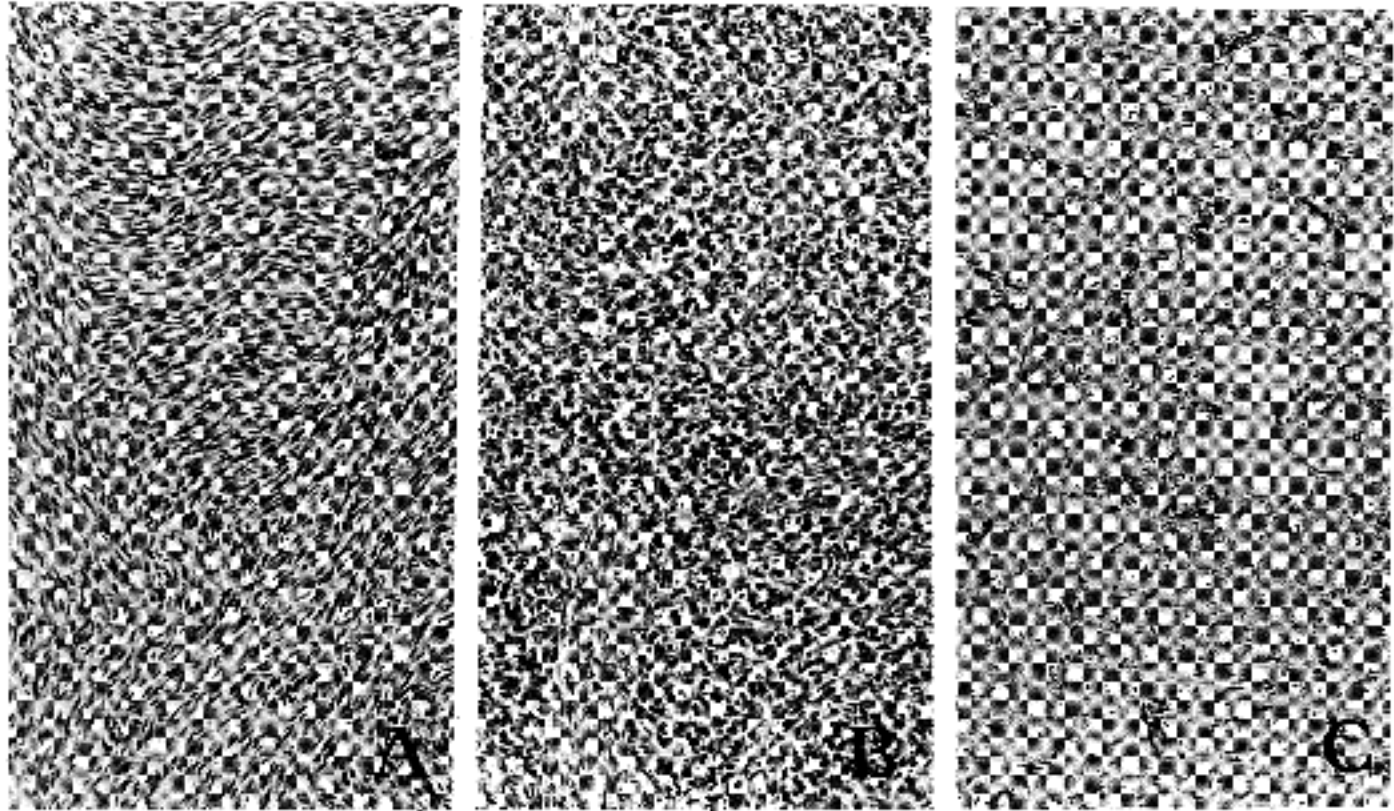


Fig. 2. Several components of tumor: A) fibrosarcomatous area, B) poorly differentiated sarcoma area, and C) well differentiated liposarcoma area.

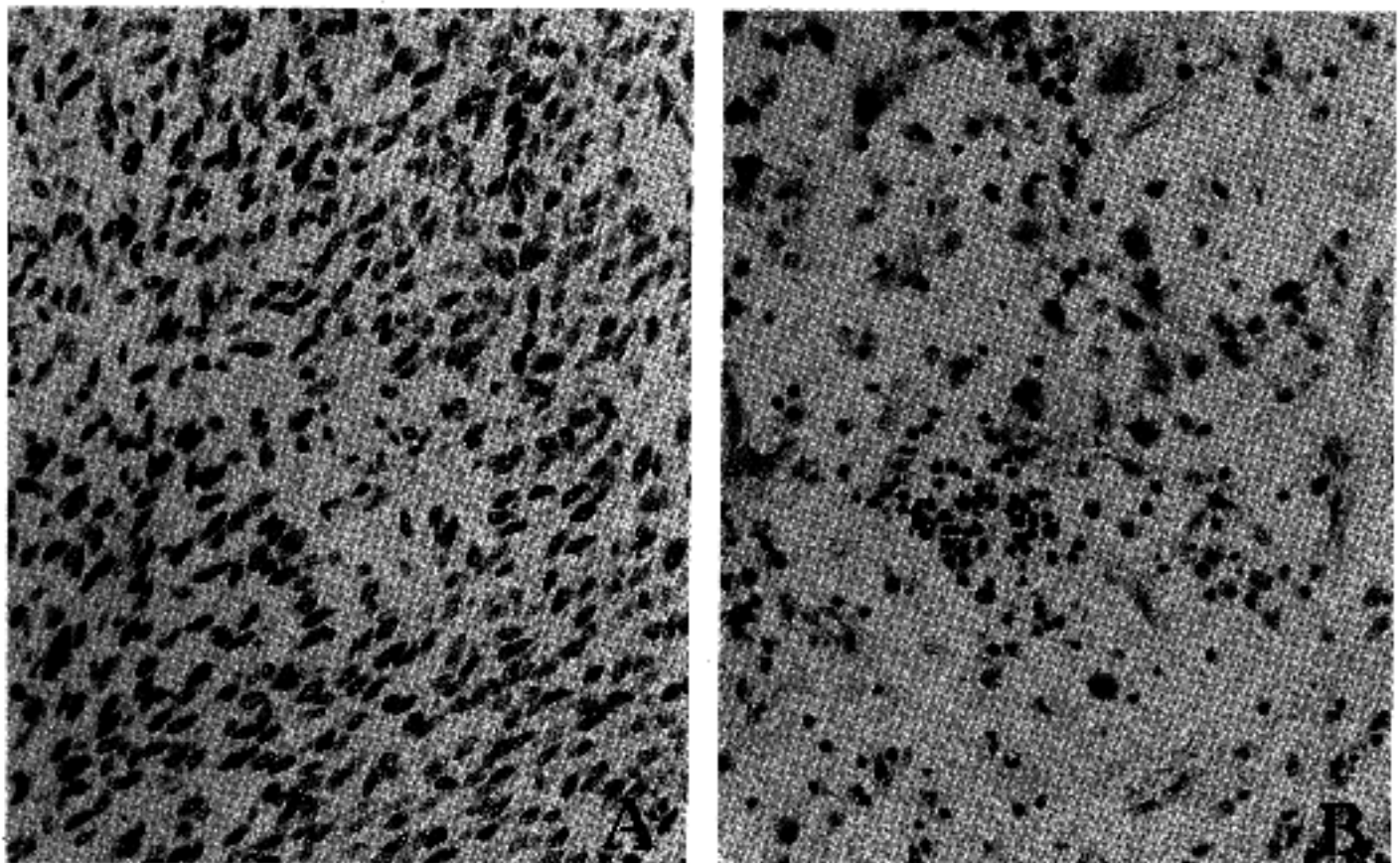


Fig. 3. Immunohistochemical stain: A) fibrosarcomatous area for S-100 protein, B) myxoid malignant fibrous histiocytomatous area for α -1-antichymotrypsin.

분화가 안된 육종의 조직학적 소견을 보여주었다(Fig. 2). 면역조직화학검사서 밀집된 방추상 세포들의 일부 핵과 분화가 좋은 부위의 지방아세포의 세포질에서 S-100 단백질이 발현되었으며, 악성섬유조직구종 부위 세포들은 α -1-antichymotrypsin과 S-100 단백질이 발현되었다(Fig. 3). 전자현미경 소견상 방추상의 종양 세포들은 대부분 세포질내의 소기관의 발달이 매우 미약한 원시 간엽세포로 구성되어 있었고, 점액성 지방육종 부위에서 세포질내에 지방적을 가지는 지방아세포들을 볼 수 있었으며 세포막 외측으로는 발달된 기저막에 싸여진 몇개의 세포 군집이 관찰 되어 지방육종의 전자 현미경적 소견에 부합되었다. 환자는 추적 조사 결과 4번째 수술 후 7개월만에 후복막에 재발되었으며 종괴의 크기가 크고 주위 조직과 유착이 심하여 수술은 불가능하였다.

Evans¹⁾가 55예의 지방육종을 재분류하며 8예의 지방육종을 역분화성 지방육종이라 명명하고자 제의하였다. 그후 처음 지방육종으로 진단되었던 52예의 재발된 육종을 조직학적으로 재분류한 보고에서 지방육종부위와 악성섬유조직구종, 혈관주위세포종, 악성신경초종 및 미분화성 방추세포육종등의 다양한 소견이 공존하는 7예를 기술하며 이러한 다양한 조직학적 형태를 보이는 것은 지방육종이 원시 간엽세포에서 기원하였기 때문일 것이라 하였다³⁾. 그들은 또한 이런 예들에서의 진단의 어려움과 한가지의 통일된 진단의 타당성에 대하여 의문을 제시하였다. 분화가 좋은 지방육종은 후복막에, 점액성 지방육종은 사지에 각각 호발하며 후복막에 발생한 지방육종에서 재발과 역분화의 발생 빈도가 높다⁴⁾. Weiss와 Rao⁵⁾는 92예의 지방육종 환자를 추적조사 후 서혜부와 후복막에 발생한 경우 사지의 지방육종 비해 재발과 역분화의 발생율이 현저히 높으며 예후도 좋지 않음을 발표하였다. 그들은 역분화 현상은 종양의 발생위치 보다는 시간에 영향을 받는 것으로 이해하고, 역분화 후의 예후는 환자의 역분화를 일으킨 부위의 양과 치료의 형태등에 영향을 받는다고 하며 환자의 추적조사의 중요성을 제시하였다. 본예는 처음 진단후 4년간 3번의 재발을 통하여 역분화성 지방육종으로 이행되었으며 다른 보고에 의하면 발생부위에 따라 차이는 있지만 역분화까지 7~10년의 기간이 소요되었다⁵⁾.

종양내에 악성섬유조직구종의 조직학적 소견을 포함하는 서로 다른 종류 6예의 역분화성 연부조직 육종에 대한 면역조직화학적 검색에서 분화가 좋은 종양부위에서는 고유의 조직 표지자를 발현하지만, 악성섬유조직구종의 부위에서는 고유조직표지자의 발현을 잃고 모든예에서 α -1-antichymotrypsin이 발현된다고 보고되었다⁶⁾. 이는 한 종양세포가 고유의 항원을 잃어버리고 새로운 항원을 획득하는 항원이동(antigenic shift)으로 설명되며, 어떤 종류의 육종들은 결국 악성

섬유조직구종으로 분화한다고 하였다. 본예의 면역조직학적 검색에서 방추상세포로 구성된 부위에서는 일부분의 종양세포의 핵과 분화가 좋은 지방육종부위의 세포에서 S-100단백이 발현되고, α -1-antichymotrypsin과 S-100 단백질이 악성섬유조직구종 부위에서 발현된 양상은 항원이동이 일어나는 중간과정으로 설명할 수 있다⁶⁾.

일단 분화가 된 세포는 다시 분화가 덜된 원시적인 세포로 재분화할 수 없으며, 대부분의 연부조직육종의 기원은 원시 간엽세포로 이해되는 바^{3,6)}, 역분화라는 용어보다는 한 표현형을 가진 세포에서 다른 표현형을 보이는 세포로 이행되었다(transformed, or progressed)⁶⁾라는 용어를 적용시킴이 더욱 타당하리라 생각된다.

지방육종의 예후에 중요한 인자로서 종양의 크기, 조직학적 유형 및 방사선 밀도등으로 알려져 있고 수술 방법등에 의해서도 영향을 받는다⁷⁾. 역분화 지방육종의 예후는 조직학적으로 분화도가 좋은 지방육종과 다형성 지방육종의 중간에 해당되는 것으로 이해되나¹⁾, 완전히 정립되지 않았으므로 더 많은 예의 보고가 종합되어야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Evans HL. *Liposarcoma: A study of 55 cases with a reassessment of its classification. Am J Surg Pathol* 1979; 3: 507-23.
- 2) Cho KJ, Kim YI, Lee HS, Suk SI. *A dedifferentiated liposarcoma of soft tissue with features of fibrosarcomatous redifferentiation. Kor J Pathol* 1987; 21: 102-7.
- 3) Snover DC, Sumner HW, Dehner LP. *Variability of histologic pattern in recurrent soft tissue sarcomas originally diagnosed as liposarcoma. Cancer* 1982; 49: 1005-15.
- 4) Hashimoto H, Enjoji M. *Liposarcoma: A clinicopathologic subtyping of 52 cases. Acta Pathol Jpn* 1982; 32: 933-48.
- 5) Weiss SW, Rao VK. *Well-differentiated liposarcoma(atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites: A follow-up study of 92 cases with analysis of incidence of "dedifferentiation". Am J Surg Pathol* 1992; 16: 1051-8.
- 6) Brooks JJ. *The significance of double phenotypic patterns and markers in human sarcomas: A new model of mesenchymal differentiation. Am J Pathol* 1986; 125: 113-23.
- 7) Reitan JB, Kaalhus O, Brennhovd IO, Sager EM, Stenwig AE, Talle K. *Prognostic factors in liposarcoma. Cancer* 1985; 55: 2482-90.