

## Bednar 종양 1예

서울특별시립 보라매병원 병리과 및 중앙대학교 의과대학 병리학교실\*

장 미 수 · 송 계 용\*

### Bednar Tumor

— A case report with discussion of histogenesis —

Mee Soo Chang, M.D. and Kye Yong Song, M.D.\*

Department of Pathology, Seoul City Boramae Hospital and  
College of Medicine, Chung-Ang University\*

The authors examined a case of Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans). A 35-year-old woman presented with protruding black back mass 3×2.5 cm in surface dimension and 1 cm in height, which has grown slowly for 30 years. Microscopically the lesion is characterized by spindle cells arranged in storiform pattern and admixed with melanin containing dendritic cells. Ultrastructural study revealed three cell populations: ① cells resembling fibroblasts, ② cells resembling perineural cells, and ③ melanocytes. The immunohistochemical study using S-100 protein  $\alpha$ -1 antitrypsin, antichymotrypsin and EMA revealed negative reaction in spindle fibroblastic tumor cells. The histogenesis of this neoplasm remains controversial; neuroectoderm, perineural cell, fibroblast and histiocyte. Through the ultrastructural study and immunohistochemical study, the authors suggested that Bednar tumor arises from the neuroectoderm with bidirectional to perineural and fibroblastic differentiation. (**Korean J Pathol 1993; 27: 659~662**)

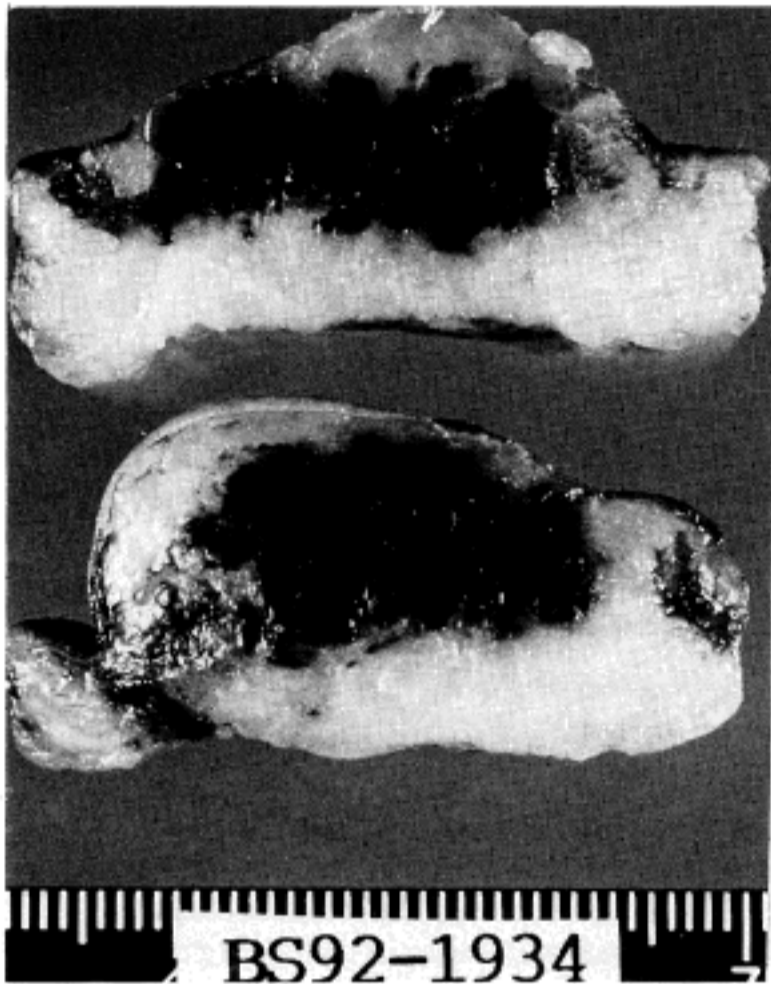
**Key Words:** Bednar tumor, Histogenesis, Neuroectoderm, Dermatofibrosarcoma protuberans

1956년 Bednar<sup>1)</sup>는 피부의 종양 중에서 광학현미경적으로 소용돌이모양 또는 바람개비모양(storiform)을 보이는 여러가지 종양들을 통괄해서 소용돌이모양 신경섬유종(storiform neurofibroma)이라는 명칭으로 보고하면서, 그 임상상, 병리학적 소견 및 생물학적 특징까지 기술하였다. 즉, 국소적으로 재발하지만 비교적 양성 종양이며, 임상적으로 용기성 피부섬유육종처럼 보이나 광학현미경적으로 구별되고, 생물학적으로 더 양성이라고 하였다. 그러나, 드문 종양이기 때문에 지금까지 정확한 생물학적 행동 양식이나 조직 기원이 확립되어 있지 않다. 최근 저자들은 Bednar 종양 1예를 경험하고 병리학적, 전자현미경적 및 면역조직화학적 검색을 통하여 종양의 조직기원

을 연구하고자 한다.

환자는 35세 여자로서 30년 전부터 등에 돌출된 종괴가 있었는데 점차로 커져서, 3×2.5 cm의 난원형 종괴가 피부 표면으로부터 1 cm 높이까지 돌출되어 있었다. 종괴를 제거하고 Limberg flap을 시행하였다. 종괴의 단면에서는 2.2×1.5 cm의 경계가 불분명한 흑색의 고형성 병소가 관찰되었다(Fig. 1). 광학현미경 소견상 종양은 피부의 진피와 피하지방조직에 걸쳐 있었는데, 종양의 가장자리는 경계가 불분명하여 정상 피하지방 조직으로 침투되는 양상이었는데, 표피하조직까지 종양이 침범되어 있었고, 표피는 압박으로 인한 위축 소견을 보였다. 광학현미경 소견만으로 악성 흑색종, 세포성 청색모반 및 신경섬유종과 감별을 요하였다. 종양세포는 가느다란 방추형 세포, 심한 세포이소성과 핵 이소성을 보이는 세포 및 세포질에 다량의 멜라닌(Fontana Masson 염색에 양성)을 함유한

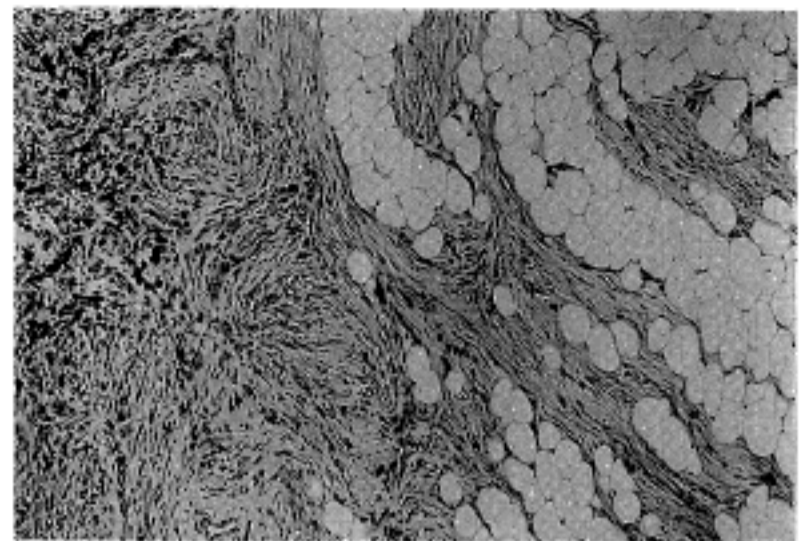
접수: 1993년 4월 12일, 게재승인: 1993년 7월 8일  
주소: 서울시 동작구 신대방동 395번지, 우편번호 156-010  
서울특별시립 보라매병원 해부병리과, 장미수



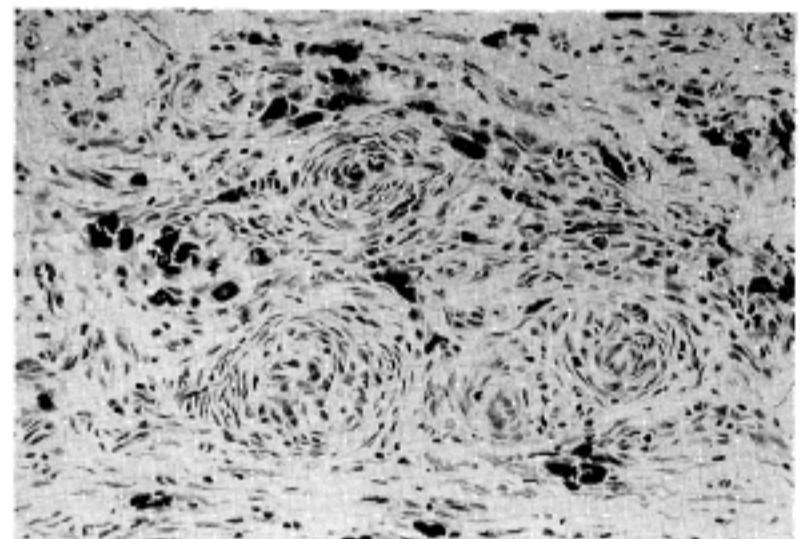
**Fig. 1.** The cut surface reveals a dermal solid tumor with marked heak pigmentation in the hack, 2.2×1.5 cm in size.

수상돌기 세포 등이었으며, 유사분열을 찾아보기 어려웠다. 특징적인 소용돌이모양 또는 바람개비 모양(storiform) 구조가 종양의 여러 곳에서 관찰되었다(Fig. 2). 또 일반적인 피부용기성 피부섬유육종에서는 관찰되지 않는 동심원 모양의 말초 신경계 동양에서 관찰되는 Wagner-Meissner체와 유사한 구조도 발견되었다(Fig. 3). 전자현미경 소견에서 3종류의 세포, 즉 섬유아세포, 신경주위세포(perineural cell), 멜라닌 세포들이 관찰되었다. 종양세포의 대부분은 방추형이며 핵은 규칙적인 난원형이고 중등도 양의 조내형질세포망(RER) 및 간혹 사립체를 갖고 있는 섬유아세포이었으며 세포들 사이에 접착은 드물었으며, 기저판(basal lamina)은 없었다. 또한 Schwann 세포 및 신경주위세포를 담은 것들도 관찰되었는데, 가느다란 지상돌기(interdigitating cell process)를 갖고 있으며, 얇은 기저판에 의해서 둘러싸여 있었고 드물게 포음소포(pinocytotic vesicles)를 갖고 있었다. 세포질은 미세사(microfilaments), 소수의 사립체를 갖고 있으며 소포체는 드물었다(Fig. 4A, B). 또 섬유아세포와 신경주위세포와의 접촉현상도 관찰되었다(Fig. 4C).

수상돌기를 가지고 단일성 멜라닌소체(melanosome)들을 포함한 세포들도 있었는데, 세포표면에 포



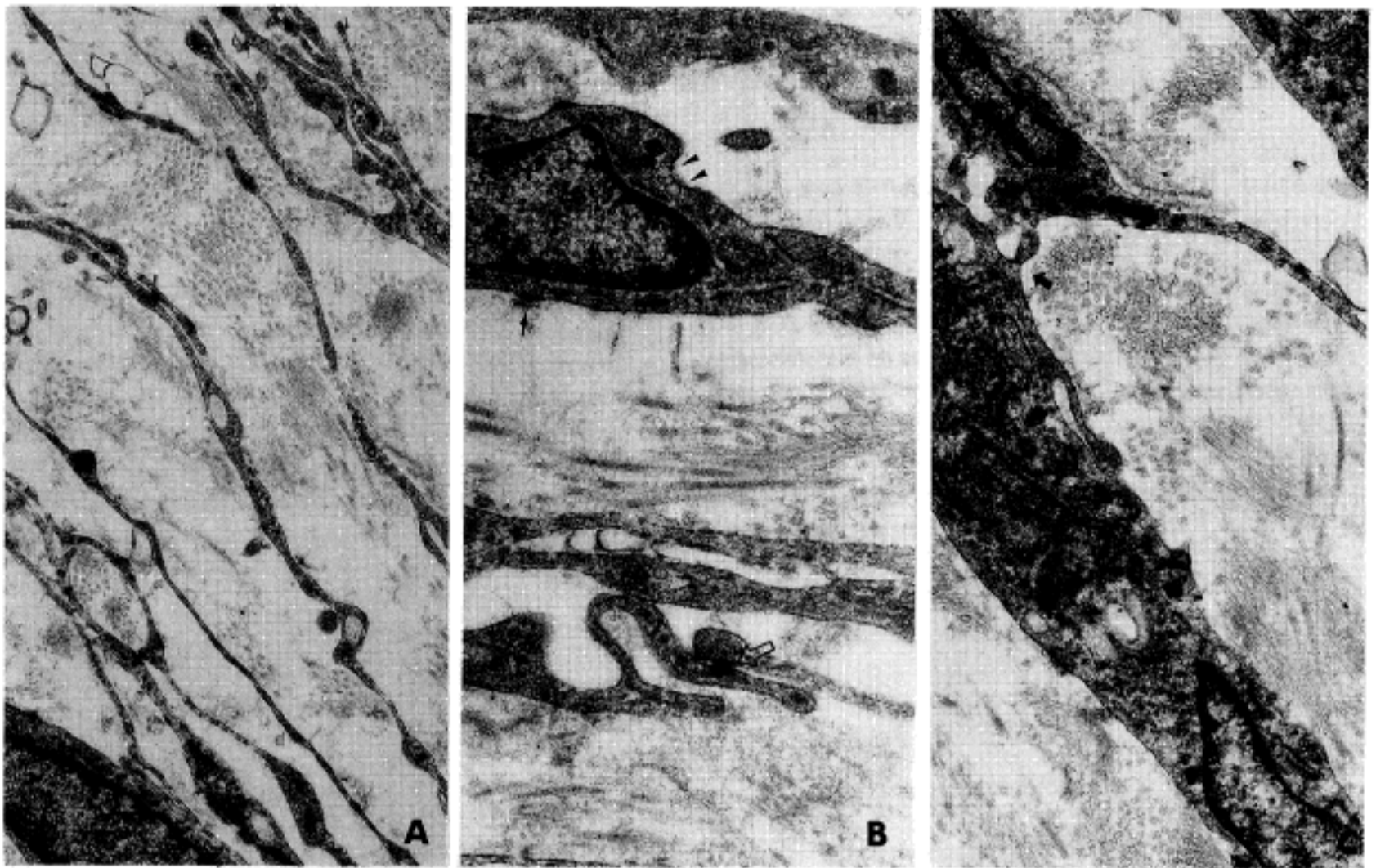
**Fig. 2.** Spindle cells(with or without melanin pigments) arranged in storiform pattern infiltrating to the subcutaneous fat.



**Fig. 3.** Round corpuscle-like neuroid(Wagner-Meissner body like) structures with a few melanophages.

음소포가 드물게 관찰되었고, 기저판에 의해서 부분적으로 또는 완전하게 둘러싸여 있었다. 면역조직화학적 염색소견은 방추형 종양세포에서 S-100 protein,  $\alpha$ -1 antitrypsin, antichymotrypsin, epithelial membrane antigen에서 모두 음성반응이었다.

Bednar는 100,000예의 피부 생검조직 중에서 단 9예의 소용돌이 모양 또는 바람개비 모양(storiform)의 구조를 가진 피부종양을 발견하였고, 이 중 4예만이 색소 침착이 있다고 보고하였는 바<sup>2,3)</sup>, 이러한 Bednar 종양은 매우 드문 종양이며, 용기성 피부섬유육종의 1~5%를 차지하고 있다<sup>4)</sup>. Bednar 종양 및 용기성 피부섬유육종은 둘다 체간 및 어깨에 잘 생기며, 눈에 띄지 않게 느리게 커지면서 마침내 전형적인 다결절 용기성 종괴로 된다. 두가지 종양의 차이점은



**Fig. 4.** Ultrastructure; A: Perineural cell showing long slender cell processes ( $\times 16,000$ ). B: High power view of perineural cell with small intercellular junction(thick arrow), pinocytotic vesicle(arrow head) and focal basal lamina(thin arrow) ( $\times 36,380$ ). C: Fibroblasts showing adhesion with perineural cell process(arrow  $\times 25,680$ ).

Bednar 종양에서는 멜라닌색소를 함유한 수상돌기 세포가 관찰된다는 점이다. 또 본 증례에서는 동심원 모양의 신경계구조가 발견되었다는 점이 특이하였다. Bednar 종양은 11%에서 국소적으로 재발되지만 원격전이는 보고된 바 없다. 그러므로 섬유형성형의 악성흑색종과 감별이 필요하다<sup>4)</sup>.

Bednar 종양의 조직 기원에 대해서는 여러 주장이 있다. 즉, 신경 외배엽(neuroectoderm) 기원설<sup>4)</sup>, 신경주위세포 기원설<sup>5)</sup>, 섬유아세포 기원설<sup>6)</sup>, 조직구 기원설<sup>7)</sup> 등등이다. 본 증례에서 조직구의 표지자인  $\alpha$ -1 antitrypsin을 이용한 면역조직화학 검사 결과 음성 반응으로  $\alpha$ -1 antitrypsin을 종양세포가 만든다는 증거는 없었으므로, 조직구기원설은 전혀 고려할 수 없다. 원래 Bednar는 이 종양을 신경섬유종의 일종으로 간주하였는데<sup>2,3)</sup>, 본 증례에서 관찰되듯이 S-100 단백을 이용한 면역조직화학적 검사에서 음성반응이었으며, 더우기 신경과도 관련이 없었기에, 신경섬유종이나 섬유중식을 동반한 악성 흑색종(desmoplartic melanoma)의 일종으로 보기는 어렵다. melanin 합성세포들은 신경외배엽으로부터 발생되기 때문에<sup>8)</sup> 멜라닌 색소를 함유한다는 점에서 신경외배엽 기원을 생각할

수 있다. 본 증례의 수상돌기 종양세포들은 멜라닌색소를 탐식하는 lysosome(melanophore)을 함유하지 않으며, 성숙 멜라닌소체들만으로 된 단일성 멜라닌소체들을 갖고있어, 멜라닌색소를 탐식한다기 보다는 종양세포들이 멜라닌색소를 합성함을 의미한다. 또한, 수초형성 세포 분화를 보이는 원시 섬유아세포 즉, 신경주위세포에 가까운 종양 세포들이 관찰되었는데, 이들은 신경외배엽으로부터 가장 분화가 진행된 세포들이다. 전자현미경으로 확인된 이러한 세포들은 EMA에 대한 면역 조직화학적염색에서 음성 반응을 보이므로, 완전히 분화된 신경주위세포 보다는 그에 유사한 세포로 여겨진다. 본 증례의 전자현미경 검사에서 많은 종양 세포들이 섬유아세포를 닮았는데, 이것은 신경외배엽 세포들은 중배엽성 선상(mesodermal lines)을 따라서 분화될 수 있다는 주장<sup>9)</sup>을 뒷받침한다. 이상을 종합해 보면, 조직 기원에 대해서 여러 이견이 있는 것은, 종양의 일부분에서 채취된 표본의 한 부분만이 관찰됐기 때문으로 해석된다. Bednar 종양은 섬유모세포 분화가 우세하여 용기성 피부섬유육종과 유사한 광학현미경적 소견을 보이나 신경주위세포와 섬유아세포로 양방향성 분화되는 신경외배엽 기

원의 종양이라고 생각되었다.

### 참 고 문 헌

- 1) Bednar B. *Pigmentany a nepigmentovany stori-formmi neurofibrom. Kuze Univ Carol Med* 1956; 2: 375. Cited by [2]
- 2) Bednar B. *Storiform neurofibroma in core of naevocellular naevi. J Pathol* 1970; 101: 199-201.
- 3) Bednar B. *Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and nonpigmented. Cancer* 1957; 10: 368-76.
- 4) Dupree WB, Langloss JM, Weiss SW. *Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans(Bednar tumor). A pathologic, ultrastructural, and immunohistochemical study. Am J Surg Pathol* 1985; 9: 630-9.
- 5) Alguacil-Garcia A, Unni KK, Goellner JR. *Histogenesis of dermatofibrosarcoma protuberans. An ultrastructural study. Am J Clin Pathol* 1978; 69: 427-34.
- 6) Escaloma-Zapta JE, Fernandez EA, Escuin FL. *The fibroblastic nature of dermatofibrosarcoma protuberans. Virchows Arch [Pathol Anat]* 1981; 391: 165-75.
- 7) Ozzello L, Hamels J. *The histiocytic nature of dermatofibrosarcoma protuberans: tissue culture and electron microscopic study. Am J Clin Pathol* 1976; 65: 136-48.
- 8) Nathrath WBJ, Meister P. *Lysozyme(muramidase) and alpha-1-antichymotrypsin as immunohistochemical tumor markers. Acta Histochem* 1982; 25 (suppl): 69-72.