

국소 침윤형 사구종

-1예 보고-

원자력병원 해부병리과 및 정형외과*

김정연 · 조경자 · 이수용* · 장자준

Locally Infiltrative Glomus Tumor

- A case report -

Jung-Youn Kim, M.D., Kyung-Ja Cho, M.D., Soo-Yong Lee, M.D.* and Ja-June Jang, M.D.

Department of Anatomic Pathology and Orthopedic Surgery*,
Korea Cancer Center Hospital

Malignant glomus tumor is a rare neoplasm arising from the glomus body, comprising categories of locally infiltrative glomus tumor, sarcoma arising in benign glomus tumor and de novo glomangiosarcoma. We report one case of locally infiltrative glomus tumor arising in nail bed of the right thumb of a 50 year-old woman. The tumor showed the architectural features of glomus tumor but cytologically bizarre, pleomorphic features without mitosis and infiltrative growth pattern to adjacent connective tissue and nerve. Immunohistochemical results were consistent with glomus tumor. This category of malignant glomus tumor must be distinguished from other round cell tumors because of its good prognosis. (*Korean J Pathol* 1994; 28: 325~327)

Key Words; Infiltrative glomus tumor, Subungual

사구종(glomus tumor)은 사구체(glomus body)에서 기원, 극심한 통증을 동반하는 종양으로 그 보고가 비교적 많으나, 악성 사구종은 보고가 드물다. 악성 사구종은 양성 사구종의 조직학적 소견을 보이면서 임상적으로 악성 양상을 취하는 형과 조직학적으로 악성 형태를 취하는 사구육종으로 구분하기도 하고¹⁾ 좀더 세분화하여 3군으로 나누기도 한다²⁾. 국내에서는 상종격동에서 기원한 악성 사구종의 1예만 보고되어 있기에³⁾ 저자들이 경험한 침윤형 사구종의 증례를 보고하는 바이다.

환자는 50세 여자로서 15년간 지속된 오른쪽 엄지손가락 손톱 주위의 변색을 주소로 본원 정형외과를

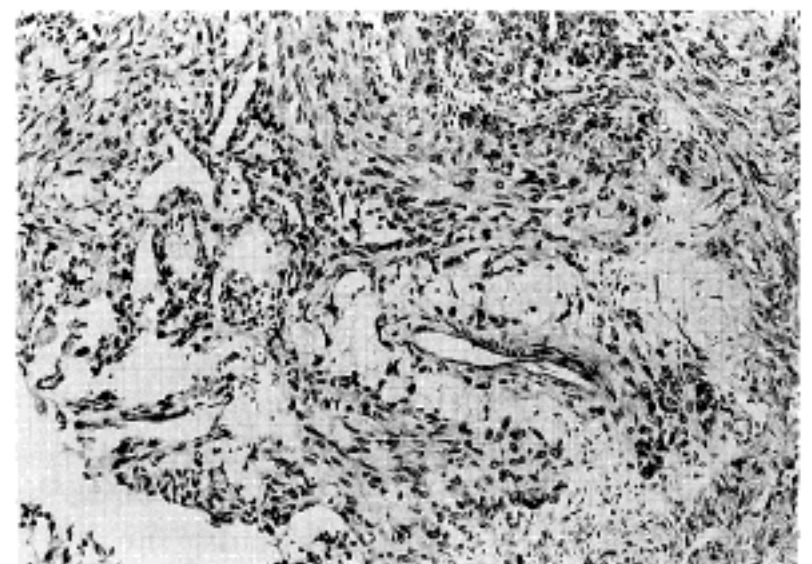


Fig. 1. Low-power view of tumor showing sheets of round or ovoid tumor cells and dilated capillaries. Some of tumor cells show spindle or vacuolated appearance.

접 수: 1993년 9월 17일, 게재승인: 1993년 12월 28일
주 소: 서울시 노원구 공릉동 215-4, 우편번호 139-240
원자력병원 해부병리과, 장자준

방문하였다. 환자는 간헐적인 동통을 호소하였으나 추위에 의해 그 정도가 악화되지는 않았으며 이학적 검사상 약간의 압통과 변색 소견만을 보였을 뿐 그 외의 특이 소견은 없었다. 단순 방사선 촬영상 골 병변은 없었으며 종양의 단순 절제술을 시행하였다. 절제된 조직은 4개의 작은 조각들로 구성되어 있었다.

광학 현미경적 소견상 진피에 불규칙한 형태의 세포

집단이 주로 혈관을 중심으로 조밀하게 분포해 있었다. 종양 세포의 집단은 그 내부에 많은 확장된 모세관성 혈관과 그 주위에 세포들이 판상으로 모여 있는 모습이 사구종과 유사하였다(Fig. 1). 그러나 개개의 종양 세포들은 세포학적으로 다형성 및 비정형성이 매우 심한 원형 또는 난원형의 세포들로 과염색성인 핵과 한개 이상의 뚜렷한 핵소체를 보였다(Fig. 2). 세포

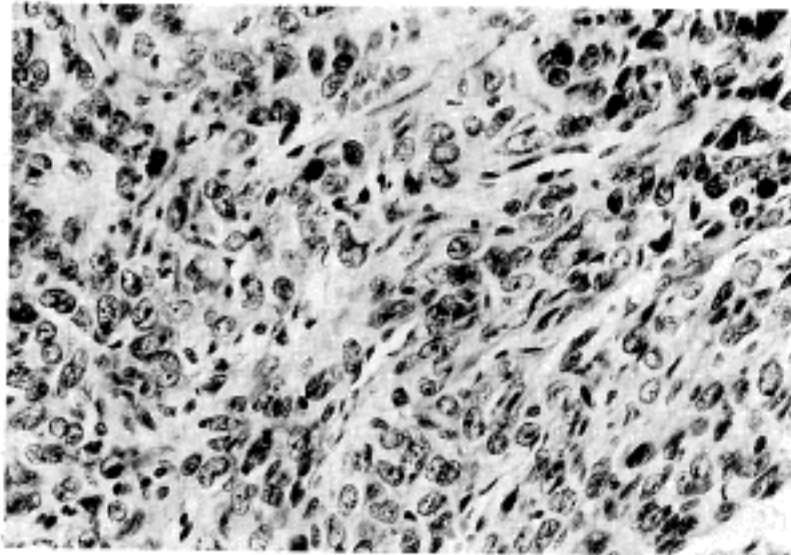


Fig. 2. The tumor is composed of pleomorphic round cells showing hyperchromatic nuclei and prominent nucleoli.

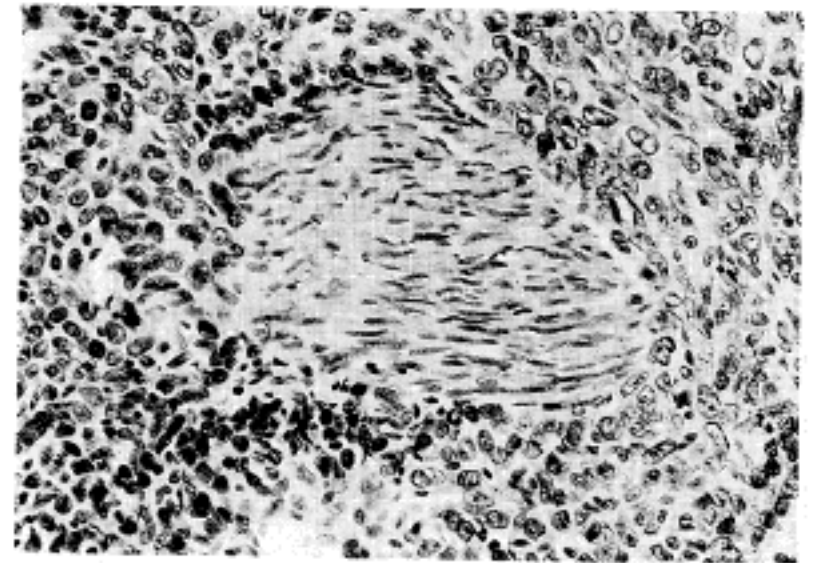


Fig. 3. The tumor shows invasion into peripheral nerve.

Table 1. Malignant glomus tumors

Case No.	Histologic pattern	Age/sex	Location	Prognosis	Author & year
1	GABG		lower extremity	no metastasis	Enzinger & Weiss
2	GABG		lower extremity	no metastasis	Enzinger & Weiss
3	GABG		lower extremity	no metastasis	Enzinger & Weiss
4	GABG			no metastasis	Enzinger & Weiss
5	GABG	65/M	back	no metastasis	Aiba et al, 1988
6	GABG	59	extremity	no metastasis	Anagnostou et al, 1973
7	GABG	41/F	thigh	no metastasis	Gould et al, 1990
8	GABG	59/M	left buttock	no metastasis, local recurrence	Gould et al, 1990
9	GADN	26/F	back, axilla	alive and well 2 years	Gould et al, 1990
10	GADN	72/F	cheek	local recurrence after 1,4 years	Gould et al, 1990
11	GADN	78/F	mediastinum	expired	Gould et al, 1991
12	LIGT	10/M	sole	no metastasis	Kohout & Stout, 1961
13	LIGT	24/F	foot, calf	local recurrence after 3 years	Lumley, 1972
14	LIGT	2/F	right foot	local recurrence after 4 years	Wood, 1977
15	LIGT	18/F	lower leg	local recurrence after 4, 15 years	Wood, 1977
16	LIGT	17/F	metacarpal	alive and well 2 years	Gould et al, 1990
17	LIGT	29/M	parotid	local recurrence after 4 years	Gould et al, 1990
18	LIGT	50/F	subungual	alive	Present case

GABG: glomangiosarcoma arising in a benign glomus tumor

GADN: de novo glomangiosarcoma

LIGT: locally infiltrative glomus tumor

질은 양이 비교적 적었으며 호산성이었다. 비정형성 유사분열은 거의 관찰되지 않았다. 종양은 부분적으로 세포질이 풍부하고 공포를 가진 방추형 세포로 이루어져 양성 사구종을 닮은 부위도 있었으며, 변연부에서는 개별 세포가 결체조직내로 침윤하는 양상을 보였다. 세포 집단의 사이사이에 많은 신경 섬유들이 있었고 그 주위를 종양 세포들이 침윤하는 양상을 보였다 (Fig. 3). 면역조직화학적 염색상 종양 세포는 vimentin에 양성, myosin에 대해 약양성, keratin에 대해 음성 반응을 보였다.

사구종은 특징적인 조직학적, 면역조직화학적 및 미세구조적 소견을 보이는 종양으로서 임상적으로 사지의 진피와 피하조직에 통증을 동반하는 청색 결절로 나타나며 손톱밑 부분이 가장 흔한 호발 부위이나 정상 사구체가 없는 부위에서도 발생할 수 있다. 여자에서 약간 많이 호발하며 20~40대에 많다. 악성 사구종은 매우 드물어서 지금까지 10여예가 보고되고 있을 뿐이며 그 형태도 다양하다(Table 1). Gould 등은 사구종의 악성 형태를 크게 3가지로 나누어 이들을 GABG(Glomangiosarcoma arising in a benign glomus tumor), LIGT(Locally infiltrative glomus tumor), GADN(de novo glomangiosarcoma) 등으로 명명하였다²⁾. 첫째 유형은 양성 사구종과 육종 성분을 함께 보이는 경우로 이때 관찰되는 육종은 조직학적으로 섬유육종과 평활근육종의 중간 형태와 유사하며 짧고 질서없는 방추형 세포로 구성되어 있고 다형성은 심하지 않으나 유사 분열은 흔하다. 지금까지 보고된 악성 사구종 중 Enzinger등이 보고한 8예가 이 형태에 해당된다^{1,2,4)}. 예후는 좋은 편으로 전이를 한 예는 없었다. 둘째 유형은 조직학적으로 양성 사구종과 유사하거나 핵의 다형성 혹은 비정형성을 보이는 종양으로 종양의 경계가 불분명하여 주위 조직 및 말초 신경으로의 침윤성 성장을 보이고 재발이 흔하다. 이 유형은 어린이에서 주로 보고되어 있으며 양성 사구종에 비해 크기가 더 크고 깊이 위치하며 다발성인 경향이 있다^{2,5,6)}. 세째 유형은 사구종의 구조를 취하나 구성 세포가 형태학적으로 악성인 경우로서 가장 인지하기 어려우며 또한 드물다. Gould 등이 처음 이 유형 2예를 기술하였고, Choi등의 종격동 종양 1예가 이에 속한다고 생각된다^{2,3)}. 이 de novo glomangiosarcoma는 세포 밀도와 구조는 양성 사구종과 매우 흡사하지만 분화가 나쁘고 비전형적인 유사분열을 보이는 원형 세포로 구성되어 있는 것이 특징이다²⁾. GADN의 경우 다른 원형 세포 육종들과의 감별 진단이 중요하며, 유잉육종과 세포학적으로 유사한 점이 많다. 그러나 유잉 육종에서는 세포내 당원, 개별

세포보다는 세포 집단 주위에서 보이는 세망 섬유, 괴사, muscle-specific actin 및 myosin에의 음성반응 등을 보이므로 감별할 수 있다. 그외 악성 림프종, 배성 횡문 근육종, 말초성 신경모세포종 등을 감별해야 하는데, 각각 특징적인 조직학적 소견외에도 뚜렷한 면역조직화학적 차이로 감별 진단이 가능하다.

사구종은 actin, myosin, vimentin에 양성, desmin 및 cytokeratin에는 음성을 보이며²⁾, 악성 사구종에서는 vimentin이 강해지고 actin 및 myosin은 약해진다는 보고가 있다¹⁾. 또한 전자현미경적으로 미세섬유와 세포 흡수작용을 하는 소포, 원형질막하 두꺼운 판, 기저판 등 평활근에서 유래했음을 시사하는 전형적인 사구종의 소견을 보이거나 양성 사구종에 비해 그 수가 비교적 적고 그에 비해 사립체, 유리 라이보솜, 무과립성 내형질망 등의 기타 소기관의 증식을 많이 볼 수 있다고 한다¹⁾.

본 예는 전자현미경적 검색을 하지 못했으나, 조직학적 및 면역조직학적 소견으로 보아 인접 결합 조직 및 신경섬유 침윤을 동반하면서 다형성이 심한 비정형적 사구종으로 위의 세 범주중에서는 LIGT 영역에 속할 것으로 생각된다. 이 종양은 예후가 좋으므로 정확한 병리학적 진단이 중요하다고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Aiba M, Hirayama A, Kuramochi S. *Glomangiosarcoma in glomus tumor. An immunohistochemical and ultrastructural study. Cancer* 1988; 61: 1467-71
- 2) Gould EW, Manivel JC, Albores-Saavedra J, Monforte H. *Locally infiltrative glomus tumor and glomangiosarcoma. A clinical, ultrastructural and immunohistochemical study. Cancer* 1990; 65: 310-18.
- 3) Cho YJ, Yang KH, Gang SJ, Kim BK, Kim SM. *Malignant glomus tumor originating in superior mediastinum. An immunohistochemical and ultrastructural study. J Korean Med Sci* 1991; 6: 157-63.
- 4) Anagnostou GD, Papademetriou DG, Toumazani MN. *Subcutaneous glomus tumors. Surg Gynecol Obstet* 1973; 136: 945-50.
- 5) Lumley JSP, Stansfeld AG. *Infiltrating glomus tumor of lower limb. Br Med J* 1972; 1: 484-5.
- 6) Wood WS, Dimmick JE. *Multiple infiltrating glomus tumors in children. Cancer* 1977; 40: 1680-5.
- 7) Kohout E, Stout AP. *The glomus tumor in children. Cancer* 1961; 14: 555-66.