

석회화 활막육종 1예

중앙대학교 의과대학 병리학교실

조남복 · 이태진 · 김미경 · 박용욱* · 송계용

Calcifying Synovial Sarcoma

Nam Bok Cho, M.D., Tae Jin Lee, M.D., Mi Kyung Kim, M.D.
Yong Wook Park, M.D.* and Kye Yong Song, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Chung-Ang University
and Han Yang University*, Seoul, Korea

A case of calcifying synovial sarcoma, occurring in the deep muscle fascia of the left thigh is reported. The presence of extensive calcification in synovial sarcoma is a favorable sign for prognosis. The patient was a 31-year-old female. The tumor mass had been present for 3 years, accompanying local tenderness. X-ray revealed a soft tissue tumor with central calcification, which was located between the adductor magnus and brevis of the left thigh. The tumor size was 7×5.5 cm. There was no connection with the knee joint or the femur. Grossly, the tumor was a relatively well circumscribed hard tumor with massive calcification.

Microscopically, the tumor was composed of predominantly spindle cells with accompanying hyalinization, numerous spherical concretions and ossification. The epithelial component was not clearly noted. Mitotic figures were rarely noted in the densely cellular area. Immunohistochemical staining for EMA, S-100, vimentin, and carcinoembryonic antigen was negative while vimentin and cytokeratin were weakly and focally positive. EM study revealed multiple desmosome-like intercellular junctions with a slit-like lumen and an incomplete basal lamina, which suggest that these cells were undergoing epithelial differentiation. Above evidence suggest that this tumor is a synovial sarcoma associated with a large area of calcification, a so called calcifying synovial sarcoma. No recurrence was noted in one and half years of follow up. (*Korean J Pathol* 1995; 29: 536~539)

Key Words: Synovial sarcoma, Calcification, Calcifying Synovial sarcoma

활막육종은 젊은 성인의 무릎관절 주변의 연부조직에서 주로 발생하는 비교적 드문 악성종양으로 비교적 서서히 성장하며 방추형세포와 선상의 분화가

동시에 또는 한가지만 관찰되는 이상성(biphasic) 또는 단상성(monophasic)의 형태로 관찰되는 것이 특징이다¹. 병리조직학적으로 이상성인 경우에는 진단이 비교적 쉬우나 단상성인 경우는 진단이 섬유육종, 악성신경초종, 평활근육종 등과 감별해야 하므로 EMA나 cytokeratin 등의 면역조직화학적 방법과 전자현미경이 도움을 주는 것으로 되어있다. 그러나

접 수: 1994년 11월 11일, 게재승인: 1995년 6월 8일
주 소: 서울시 동작구 흑석동 221, 우편번호 156-756
중앙대학교 의과대학 병리학교실, 송계용

EMA와 cytokeratin에 대한 면역조직화학적반응이 확실하지 않으면 전자현미경소견이 중요한 진단적 기준이 될 수 밖에 없다^{2,5}. 본 증례는 심한 석회화를 동반한 단상성의 활막육종 1예를 경험하여 보고하는 바이다⁶.

증례: 임상소견은 31세 여자가 3년 전부터 좌측 대퇴부 내측에 발생한 종괴를 주소로 본원 정형외과에 내원하였다. 별다른 변화가 없이 지내오던 중 약 1년 전 부터 점차 커지면서 미약한 동통을 느껴왔으나 특별한 치료를 받지 않았다. 과거력 및 가족력상 특이사항 없었다. 이학적 검사상 좌측 대퇴부 내측에 10×15cm정도 크기의 종괴가 관찰되었는데 약간

의 압통을 동반하고 있었으나 유동성이었고 신경학적 이상소견은 관찰되지 않았다. 단층촬영상 종괴는 좌측대퇴부 내측 중간부위의 대퇴 대내전근과 소내전근 사이에 위치하고 있었고 중심부에 다량의 석회화를 동반하였다. 수술전 조직 생검 소견상 활막육종 의심하에 근치적 절제술을 시행하였다. 수술 후 환자는 보조 화학요법을 시행 중에 있고 1년6개월 동안 추적관찰중이며 재발없이 잘 지내고 있다.

병리학적 검사를 위해 보내진 표본은 종괴를 포함하는 근육조직과 피부로 구성되었으며 무게는 765 gm 이고 크기는 22×14.5×5.5cm이었다. 종괴는 절단면상 7×5.5 cm 크기의 경계가 비교적 분명한 종괴가 상피로부터 5cm 떨어져 있었으며 근육조직

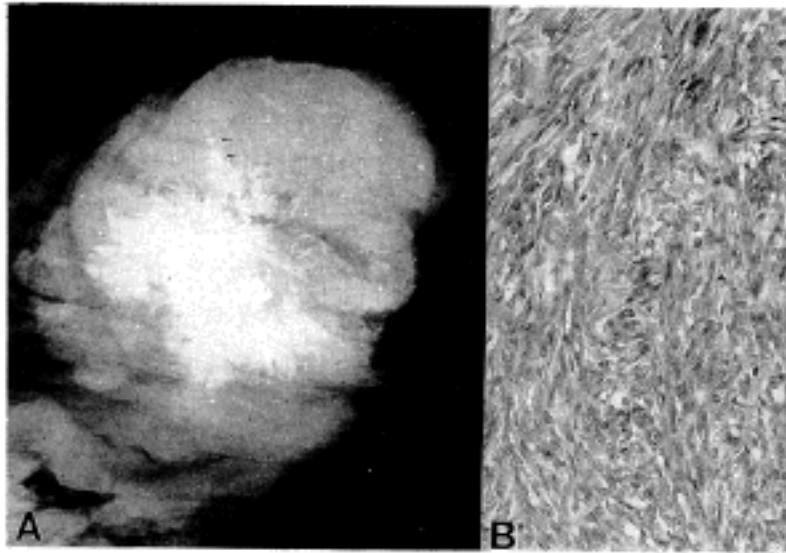


Fig. 1. Specimen X-ray reveals large central radiopaque calcification with peripheral sun burst appearance(A), and tumor shows spindle cells with a few clear cells(B)

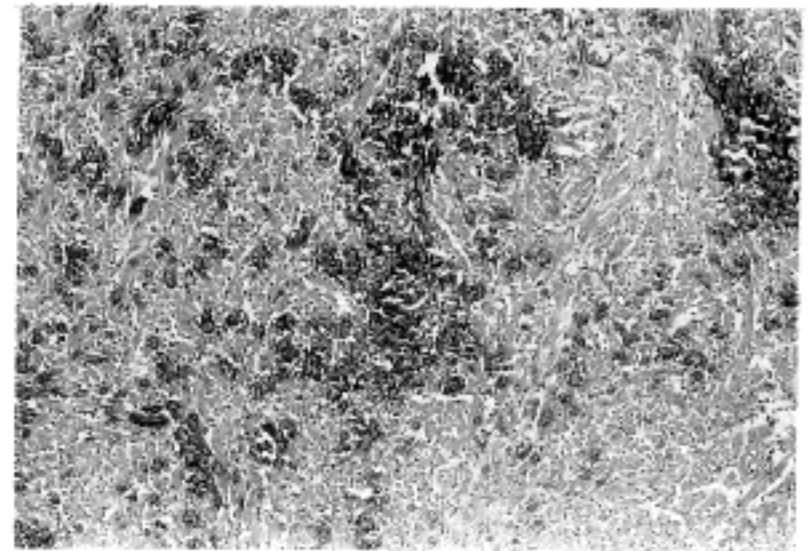


Fig. 2. Numerous calcium spherules in the tumor, especially in the area of hyalinization

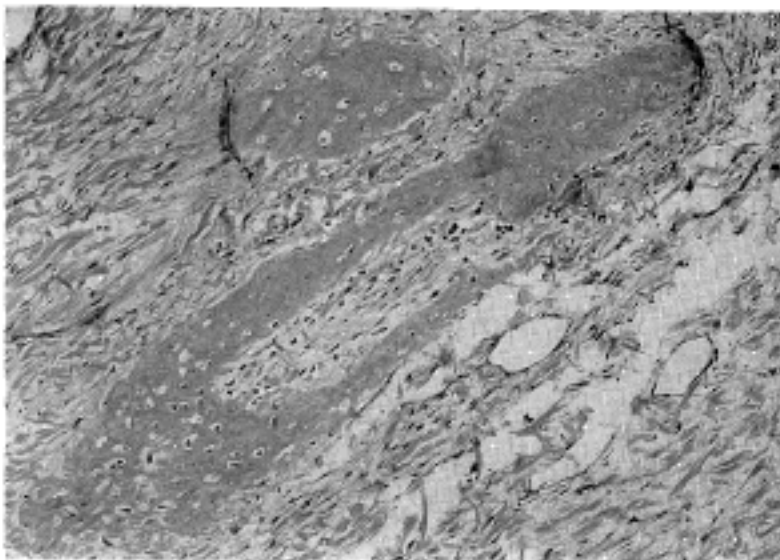


Fig. 3. Ossification is also noted in the area of hyalinization

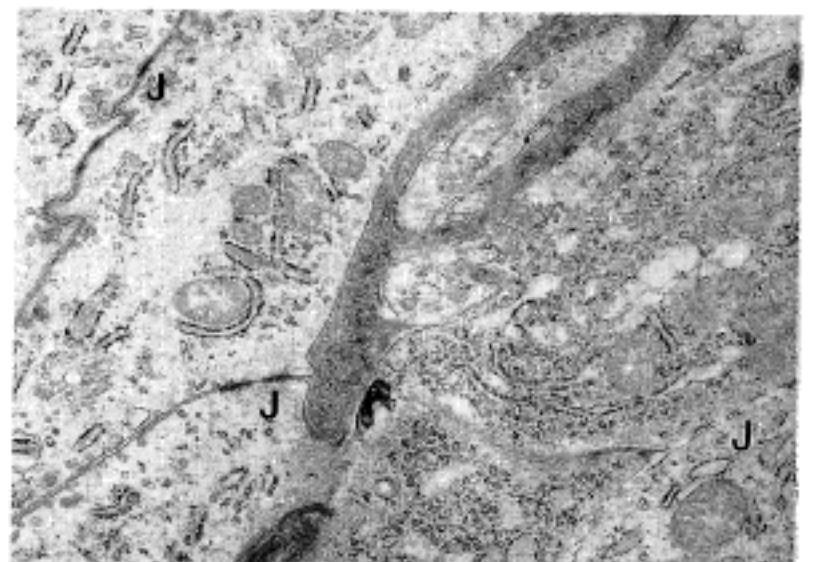


Fig. 4. The tumor cells show desmosome-like intercellular junction(J) with well developed endoplasmic reticulum and few microfilaments. (EM, ×16,400)

속에 위치하였다. 종괴는 육안적으로 석회화를 동반하며 경계가 불분명한 부위와 균질의 회백색으로 비교적 경계가 분명한 부위로 나누어 볼 수 있었다. 표본 X-ray 소견은 종괴 중앙부에 석회화된 부분과 함께 주위에 방사상의 석회화를 보이고 있었다(Fig. 1A). 현미경적으로 종괴는 비교적 균일한 크기의 방추상 세포가 속모양의 형태를 만드는 구조를 보였다(Fig. 1B). 각각의 세포는 세포질은 보통 정도의 방추상의 모양을 가지며 진하게 염색되는 핵을 가지고 있었다. 섬유육종과 같은 방추세포 밀집부위와 세포 사이의 교원섬유에 의해 분리되기도하며 광범위한 유리질화, 석회화와 골화를 동반하고 있었다(Fig. 2, 3). 선상의 구조는 관찰되지 않았으나 상피모양의 크고 창백한세포는 방추형세포사이에서 관찰되었다. 유리질변성을 일으킨 부위에서는 사중체와 유사한 작고 둥근 수많은 석회물을 관찰할 수 있었다. 본 증례의 경우 면역조직화학적염색상 EMA, S-100단백, CEA 등에 대하여는 음성반응을 보였으나 vimentin과 Cytokeratin에서는 부분적으로 약양성이었다. 전자현미경 소견상 방추상의 종양세포의 일부는 내부에 비교적 잘 발달된 내형질세망, 세포 사이에 보이는 부착반(desmosome)과 유사한 세포간 폐쇄소대(tight junction)와 세포간 교원질의 존재가 관찰되었고 초기 내강이 형성되는 것도 관찰되었다(Fig. 4). 그러나 근육이나 신경기원을 의미할 수 있는 소견은 관찰되지 않았다. 진단은 광학현미경상 분명한 선상의 분화가 관찰되지 않았으나 광학 및 전자현미경소견을 토대로 심한 석회화를 동반한 석회화 활막육종으로 진단하였다.

고 찰: 활막육종은 기원세포를 정확히 알지 못하는 종양으로 관절주위에서 발생하여 건초(tendon sheath), 활액낭(bursa), 관절포(joint capsule)과 연관될 수는 있으나 관절강의 침범도 드물게는 일어날 수도 있다. 활막육종은 전체 연부조직에 생긴 악성 종양의 8.4%를 차지하고 발생연령은 주로 청소년기나 초기 성인기이며 그중 40세 이하에서 72%를 차지하며 평균연령은 26.5세이다. 성비는 여자보다 남자에서 약간 빈도가 높아 평균비율은 1.2 : 1이다. 호발 부위를 보면 주로 사지 즉 무릎관절이나 족관절 같은 큰 관절에 잘 발생한다. 지난 10년동안통계는 활막육종의 83%가 사지에 생겼고 그 중 60%는 하지에 23%는 상지에 발생하였으며 그외 활액막 조직이 없는 인두, 두경부 및 후복막강과 체부에서도 발생하는 경우도 있다¹.

육안 소견상 경계가 명백하고 단단한 종괴로서 약

20%에서는 석회화를 동반하기도 한다^{1,6,7}. 특히 석회화가 많이 일어난 활막육종을 석회화 활막육종(Calcifying synovial sarcoma)이라고 한다. 이 경우는 하지에 호발하며 특히 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. 분류는 조직학적 특성으로 나누며 현미경적 소견상 선상피세포와 방추상 세포로 구성되어 있고 이 두 세포 모두 원시간엽세포에서 유래하므로 두가지의 분화도를 나타낼 수 있는 능력이 있는 세포에서 유래한다고 할 수 있다. 따라서 이 종양에서 관찰되는 세포의 구성에 따라 그 유형이 4가지로 대별되는 데 이상형(biphasic type), 단상 섬유형(monophasic fibrous type), 단상 상피형(monophasic epithelial type), 미분화형(poorly differentiated type) 등이 있다. 활막육종의 이상형과 감별을 요하는 질환으로는 상피양육종, 투명세포육종(연부조직 악성흑색종), 악성 선상신경초종(malignant glandular schwannoma)을 들 수 있다. 단상의 섬유형은 섬유육종, 악성신경초종, 혈관외피종과 단상의 상피형은 피부의 부속기와 기원종양 혹은 전이성 선암종과도 감별을 요한다^{1,3}.

종양내 교원 섬유는 미만성으로 분포하면서 유리질화하여 본 증례에서와 같이 석회화는 골화를 동반하기도하며 대략 활막육종의 30%에서 나타난다. 유리질화는 석회화에 선행되며 본증례에서도 석회화가 현저한 곳에는 그 주변에 유리질화가 또한 현저하였다. 이러한 광범위한 석회화를 보이는 경우 5년 생존율이 82.6%이며 평균 8.9년의 생존율을 나타내고 있는 반면 그렇지 않은 경우는 25-51%이다. 따라서 석회화는 좋은 예후의 지표가 될 수 있다. 임상적으로 석회화가 현저한 경우에는 수술전기간이 길고 통증을 동반하는 경우가 많다고 한다⁶.

전자현미경적 소견을 보면 상피세포와 섬유모세포의 두 가지 뚜렷한 세포로 분화하는 소견이 관찰된다. 상피세포는 경계가 명확하고 난원형의 핵을 가지며 염색질은 짙고 핵주위로 밀집되어있다. 풍부한 세포질과 미토콘드리아 및 뚜렷한 골지체를 포함하고 있으며 세포 상호간의 연결 복합체(Junctional complex), 결합소체 유사 구조(desmosome-like structure) 등이 있다^{3,5}. 광학현미경상 방추세포의 일부에서 세포질이 좀 더 투명한세포는 vimentin과 cytokeratin이 약양성이었고 또 섬유모세포와 유사한 방추세포에 비하여 전자현미경상 세포질내에 내형질세망도 주변세포에 비하여 적게 관찰되며 세포주위에 불완전한 기저막등이 관찰되는 점으로 볼 때 상피세포의 분화를 보이는 것으로 생각되었다.

참 고 문 헌

1. Armed Forces Institute of Pathology, Tumors of the soft tissues Washington DC. 1985; 219-227.
 2. Salisbury JR, Isaacson PG. Synovial sarcoma: An immunohistochemical study. *Journal of Pathology* 1985; 147: 49-57.
 3. Krall RA, Kostianovsky M, Patchefsky AS. Synovial sarcoma: A clinical, pathological and ultrastructural study of 26 cases supporting the recognition of a monophasic variant. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 137-151.
 4. Luse SA. A synovial sarcoma studied by electron microscopy. *Cancer* 1960; 13: 312-322.
 5. Mickelson MR, Brown GA, Maynard JA, Cooper RR, Bonfiglio M. Synovial sarcoma: An electron microscopic study of monophasic and biphasic forms *Cancer* 1980; 2109-2118.
 6. Varela-Duran J, Enzinger FM. Calcifying synovial sarcoma. *Cancer* 1982; 50: 345-352.
 7. Horowitz AL, Resnick D, Watson RC. The roentgen features of synovial sarcomas *Clin. Radiol.* 1973; 24: 481-484.
-