

후복막강에 발생한 활막육종 - 1예 보고 -

한림대학교 의과대학 병리학교실

채승완 · 심정원 · 안혜경 · 이민철 · 박영의

Retroperitoneal Synovial Sarcoma

- A case report -

Seoung-Wan Chae, M.D., Jung-Weon Shim, M.D., Hye-Kyung Ahn, M.D.,
Min-Chul Lee, M.D. and Young-Euy Park, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Hallym University

Synovial sarcoma most commonly affects the extremities, especially the lower thigh and knee region. However, a smaller number develops in a central or axial distribution, an area which encompasses the trunk, orofacial, cervical and parapharyngeal regions. The retroperitoneum is an extremely unusual site and has never been recorded in the literature as primary a site for synovial sarcoma.

We investigated a case of retroperitoneal synovial sarcoma in a 40-year-old woman. The specimen consisted of fragmented large bulky multinodular masses separated by slit-like spaces. The tumor was 130 gm in weight. Microscopically, the tumor was composed of nests of plump ovoid to polygonal shaped cells and bundles of spindle shaped cells, which had vesicular nuclei and a small amount of cytoplasm. In some areas, there were cleft like spaces and pseudoglandular structures lined by flat or cuboidal cells. Myxoid change, collagen deposition, foci of calcification and osseous metaplasia were also present.

Immunohistochemically, the polygonal cells and some of the spindle cells reacted positively for keratin. The spindle cells, especially in the perivascular area were positive for vimentin. S-100 protein and GFAP were negative in both type of cells. (Korean J Pathol 1995; 29: 540~542)

Key Words: Retroperitoneal tumor, Synovial sarcoma

활막육종(synovial sarcoma)는 건초, 점액낭, 그리고 관절포와 연관이 되는 관절주위에서 원발하는 종양으로서 주로 사지에서 발생하며, 특히 대퇴부 하단과 슬관절 주변에서 호발하는 것으로 알려져 있으

나, 제간, 경부, 부인두 부위 등 활막구조와 연관이 없는 곳에서도 드물게 보고되고 있다. 그래서 활막육종은 이미 형성된 활막세포에서 기원하기보다는 원시간엽 세포에서 생기는 것으로 추정되고 있다. 그 중 후복막강에서 발생한 예는 매우 드물어 문헌 고찰에 의하면¹⁾ 전 세계적으로 8예가 보고되고 있다.

저자들은 관절과 관계가 없는 후복막강에서 생긴

접 수: 1994년 10월 13일, 게재승인 1994년 12월 27일

주 소: 강원도 춘천시 교동 153, 우편번호 200-702

한림의대 부속 춘천성심병원 해부병리과, 채승완



Fig. 1. An abdominal computerized tomography shows a relatively well circumscribed tumor mass in the retroperitoneum with relatively well demarcation (arrowhead) from left psoas muscle.

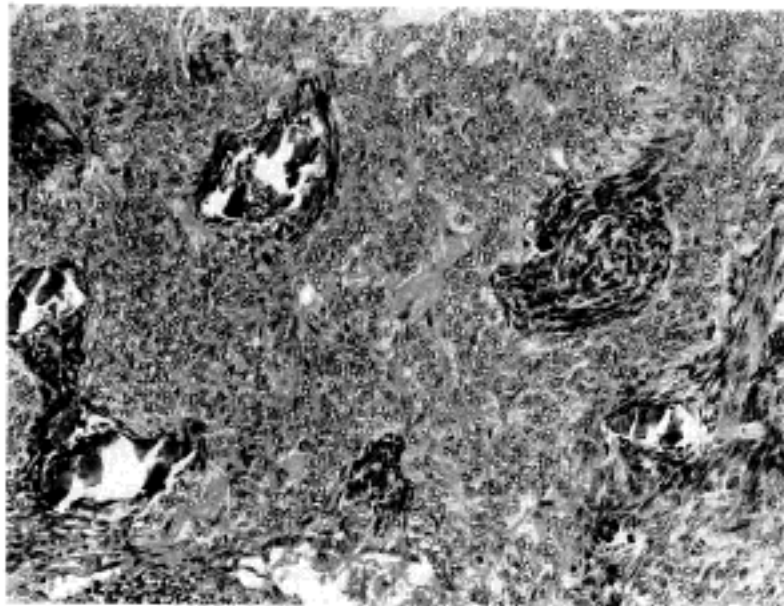


Fig. 2. The tumor consists of compact mass of uniform spindle shaped cell arranged in interlacing fascicular pattern and cellular nests of polygonal cells. The tumor cell shows uniform, spindle shaped cells and plump cells having vesicular nuclei and scant cytoplasm in each. Hyalinization and calcification are frequently observed.

활막육종 1예를 면역조직화학염색 결과와 함께 보고하는 바이다.

증례: 환자는 40세 된 여자로서 좌하복부에 1년 3개월 전부터 축진되는 종괴를 주소로 내원하였다. 방사선 검사에서 주변과 경계가 좋은, 피막으로 둘러싸인 7×8 cm 크기의 종괴가 좌후복막강의 장골능선위에서 요근에 접하여 있었고, 좌상경계는 척추 횡돌기와 접하여 있었다(Fig. 1).

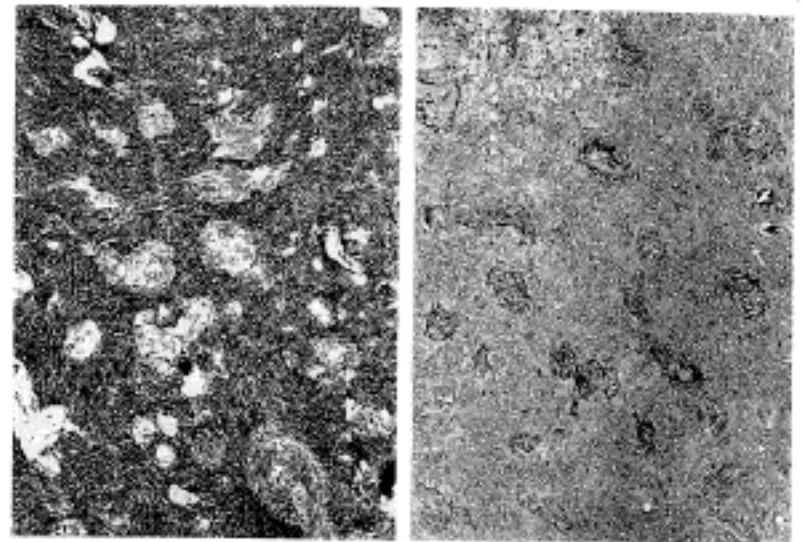


Fig. 3. (Left) Immunostaining preparation showing positive reactivity for keratin in the polygonal cells. (Right) Immunostaining preparation showing positive reactivity for vimentin in nests of spindle cells around hyaline plaque.

적출된 종괴는 섬유성 막으로 싸여있는 다결절의 종괴로, 결절사이가 구열(cleft)을 보이며 이 구열에 의해서 종괴의 많은 부분이 절편화되어 있었으며, 각 결절의 표면은 매끈하였고 모래같은 석회화가 보였고, 모두 130 gm이었다. 광학 현미경 소견상 주된 종양세포는 다각형과 방추상 세포로, 전자는 핵소체가 분명하지 않은 다염색성의 타원형 핵과 적고 불분명한 세포질을 가지고 있었으며, 치밀한 소(nest)로 분포되어 있었고 방추상 세포들은 청어가시 형태 혹은 교차성 다발의 양상을 가지고 있었다(Fig. 2). 간혹 구열(cleft)이 보였는데 여기에는 주로 납작한 상피모양 세포들로 덮여 있었다. 종양은 많은 석회화와 유리질화를 보이고 있었다(Fig. 2). 유사분열은 10개의 고배율시야당 2~4개 정도로 발견되었다. 이상의 양상으로 활막육종의 이상형으로 진단되었다.

면역조직화학적 염색상 cytokeratin에는 구열의 피복세포와 함께 다각형 세포와 일부 방추상세포들이 양성반응을 보였다(Fig. 3 left). Vimentin에 혈관 주위나 유리질화 주변의 방추상 세포들이 양성이었다(Fig. 3 right). S-100단백, GFAP에는 음성이었다.

고찰: 임상적으로 활막육종은 활막과 연관이 있는 사지에 주로 많이 생기는 것으로 알려져 있다. 하지만 체간, 두부, 부인두, 그리고 아주 드물게는 후복막강에 생긴 것도 보고되었다¹³. 과거에는 활막육종의 대부분이 큰 관절이나 그 근처에 주로 생기고 현미경적 소견상 정상 활막을 닮아 정상 활막세포에서 기원하리라 생각하였다. 하지만 Cadman 등이 134례의 활막육종을 분석한 결과 16예(11.9%)만이

해부학적인 활막(즉 건초, 무릎관절, 점액낭)에서 기원한 것으로 나타났다⁴. 면역조직화학적 염색에서도 정상 활막세포나 비종양성 활막조직은 vimentin에만 양성이고 cytokeratin이나 EMA에는 모두 음성이어서⁵ 활막육종의 면역조직화학적 염색양상과는 다르다. 또 전자현미경적으로도 활막육종의 종양세포에서는 정상 활막세포에서 잘 보이는 미세음모, 부착판과 기저막이 드물게 관찰된다. 그래서 이 활막육종은 이미 형성된 활막세포에서 기원했다기 보다는 원시 간엽세포 판질성의 중간엽에서 기원하여 여러 환경적인 요인으로 상피성 분화를 한 것으로 생각된다².

고전적인 이중상 형태의 활막육종은 진단에 어려움이 없으나, 이중상 활막육종 중 본 예와 같이 유사피 성분이 잘 인지되지 않은 경우나 단상 방추세포 형태인 경우는 그 진단이 어려워져, 비슷한 조직양상을 가지고 있는 육종들과 감별이 어렵다.

이런 종양들에 대한 감별진단을 위하여 전자 현미경적 검색이나 여러 면역조직화학적 염색을 통하여 활막육종에 대한 표지자를 찾는 연구가 진행되고 있다. Ordonez⁶가 39예의 원발성 활막육종과 19예의 전이성 활막육종에 대한 면역조직화학적 염색을 시행하여 연구한 결과 keratin의 경우, 모든 이중상 활막육종의 경우 유사피세포와 방추상 세포 일부분에서 양성으로 나와 keratin은 활막육종의 진단에 도움을 줄 수 있다고 하였다. 특히 유사피성분이 잘 인지되지 않는 경우나 단상성 활막육종의 경우 방추상 세포에서 keratin염색이 양성으로 표현되는 것이 도움을 준다.

본 증례에서도 CAM5.2(저분자량 cytokeratin)에서

다각형의 세포소 구역을 덮고 있는 세포들과 일부 방추상 세포들이 양성 반응을 보였고, cytokeratin 3 (고분자량 cytokeratin)에서는 부분적으로 구열 피복 세포와 다각형 세포소에서 양성 반응을 보였다. Vimentin의 경우 일반적으로 활막 육종의 경우 방추상 세포 부위에서 양성으로 보고되었고⁶ 본 증례에서는 유리질화 주변과 혈관주변의 방추상 세포들의 작은 다발에서 양성으로 나타났다(Fig. 3 right).

위와 같은 면역조직화학적검사 결과는 활막육종이 원시간엽세포에서 발생하여 상피세포로 분화를 보이는 것이라고 생각하며 본 예의 발생장소가 특이하여 이에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Shmookler BM. Retroperitoneal synovial sarcoma. A report of four cases. *Am J Clin Pathol* 1982; 77: 686-91.
2. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. Missouri: Mosby, 1988: 659-88.
3. Ariel IM, Pack GT. Synovial sarcoma. Review of 25 cases. *N Engl J Med* 1963; 268: 1277-5.
4. Cadman NL, Soule EH. Synovial sarcoma. An analysis of 134 tumors. *Cancer* 1965; 18: 613-27.
5. Croson JM, Weiss LM, Banks-Schlegel SP, Pinkus GS. Keratin proteins and carcinoembryonic antigen in synovial sarcomas. *Hum Pathol* 1984; 15: 615-21.
6. Ordonez NG, Mahfouz SM, Marckey B. Synovial sarcoma: An immunohistochemical and ultrastructural study. *Hum Pathol* 1990; 21: 733-49.