

육아종성 균상 식육종

- 1예 보고 -

고신대학교 의학부 병리학교실 및 피부과학교실*

이경신 · 김영옥 · 서기석* · 김상태* · 허만하

Granulomatous Mycosis Fungoides

- A case report -

Kyung Sin Lee, M.D., Young Oak Kim, M.D., Kee Suck Suh, M.D.*
Sang Tae Kim, M.D.* and Man-Ha Huh M.D.

Department of Pathology and Dermatology*, Kosin University Medical Center

Granulomatous mycosis fungoides is an extremely rare and unusual histologic variant of mycosis fungoides. This form is clinically characterized by spontaneous resolution of ulcerated nodular lesions into poikiloderma. Histologically, a strong granulomatous component can obscure the underlying cutaneous lymphoma, which is frequently mistaken for non-neoplastic dermatitides or cutaneous sarcoidosis.

We report a case of granulomatous mycosis fungoides occurring on the left cheek of 34-year-old man confirmed histologically with an aid of immunohistochemistry and clinical course (immediate response to PROMACE-CYTOBAM chemotherapy), with emphasis on differential diagnosis, along with a review of literature. This is the first documented report in the Korean literature. (*Korean J Pathol* 1995; 29: 694~697)

Key Words: Granulomatous mycosis fungoides, Histology, Differential diagnosis

육아종성 균상 식육종은 균상 식육종의 드문 조직학적 변형으로¹, 1970년 Ackerman과 Flaxman이 처음으로 명명하였으며², 임상적으로 광범위한 케양성 소절로 나타나서 위축성 반흔이나 다형피부위축증의 반을 남기면서 저절로 치유되며, 조직학적으로 육아종성 악성 림프종의 양상을 보이는 것으로 설명하였다². 균상 식육종에서 육아종이 나타나는 경우는 아주 드물지만, 이들의 존재가 양호한 예후와 연관이

있다는 보고들이 있다¹⁻³. 또한 육아종성 균상 식육종은 비종양성 피부염이나 사르코이도시스로 오진되는 경우가 종종 있으며, 그외 육아종을 보이는 다른 림프종과의 감별이 중요하다⁴.

이처럼 육아종성 균상 식육종은 임상-병리학적 관심의 대상이 될 뿐아니라, 전 세계적으로도 아주 드물며, 국내 문헌에서는 보고된 예를 접할 수가 없었다.

이에 저자들은 34세 남자의 좌측 뺨에 생긴 육아종성 균상 식육종 1예를 경험하고, 문헌고찰과 함께 보고한다.

접 수: 1995년 3월 13일, 게재승인: 1995년 7월 24일
주 소: 부산시 서구 암남동 34번지, 우편번호 602-030
고신의료원 해부병리과, 이경신

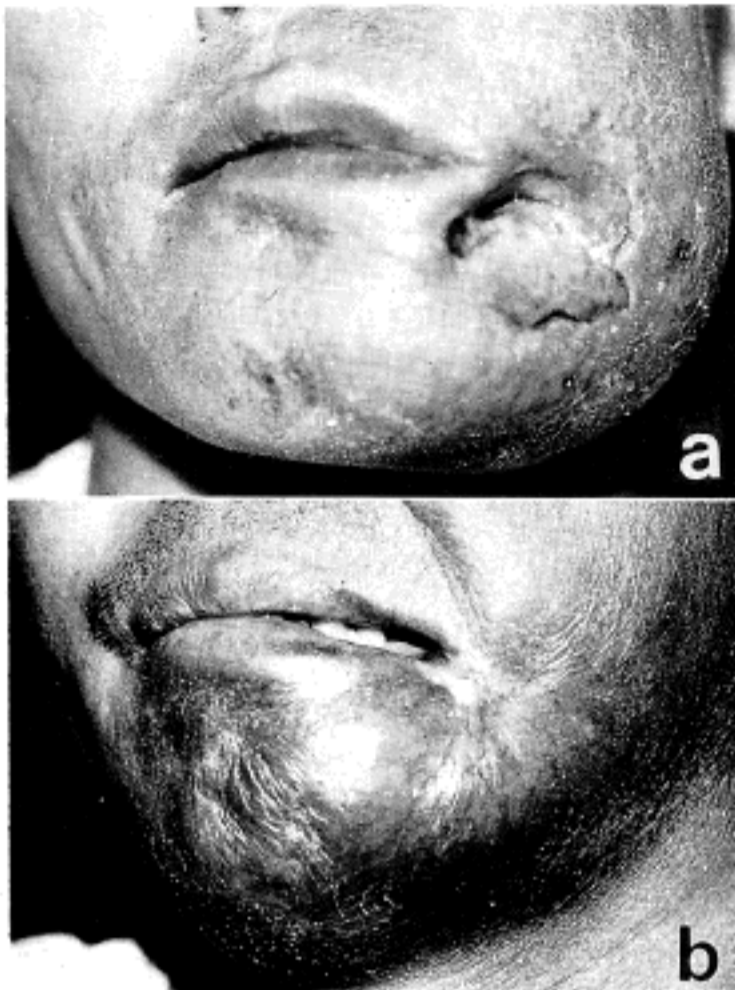


Fig. 1a. A localized erythematous to purplish colored, palm sized, edematous to hard ulcerative mass is seen on left cheek.
Fig. 1b. Atrophic scar is noted on left cheek after chemotherapy.

환자는 34세 남자로 4년전에는 좌측 뺨에 8×8 cm 크기의 홍반성, 비압통성 종괴가 있었으며, 2년 전부터는 종괴가 손바닥 만하게 커지고 중심부에 직경 3 cm 정도의 붉은색을 띄는 궤양이 생겨 내원하였다. 이학적 소견상 양측 서혜부 림프절, 좌측 쇄골 상 림프절 및 우측 액와부 림프절이 축적되었으며, 간, 비장은 축적되지 않았다. 우측 하복부에는 10×4 cm 정도의 피하지방층 종물이 축적되었다. 일반상용 검사 및 매독혈청검사, 조직절편의 진균, 결핵에 대한 배양검사를 수차례 실시하였으나 정상범위 내지 음성이었다. 갈륨주사에서 좌측하악골과 좌측 경부 림프절에서 방사능 흡수가 증가되었으며 복부 전산화 단층촬영에서 우측 복근내에 국한된 종괴가 관찰되었다. 육안적으로 병변은 중심부에 3 cm 정도의 붉은색을 띄는 궤양을 동반하는 손바닥 크기의 단단한 종괴였다(Fig. 1a). 좌측 뺨에서 시행한 피부 생검소견상 진피에는 다형의 세포들이 미만성으로 침윤하고 있었으며, 이들은 림프구, 조직구 그리고 거대세포들로 구성된 육아종과 섞여 있었으며, 그 사이로

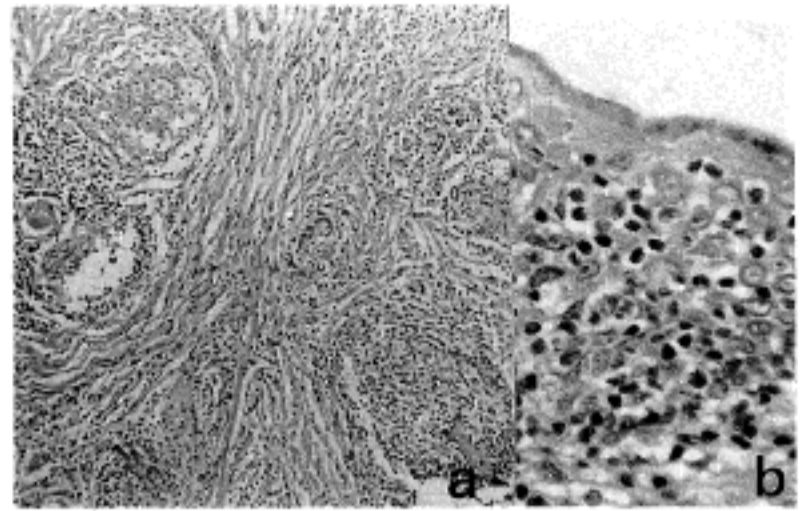


Fig. 2a. The dermis shows a dense infiltrate of mononuclear cells with small and large granulomas and coarse collagen fibers in haphazard array.
Fig. 2b. Epidermis shows a polymorphous infiltrate containing atypical mononuclear cells, mostly seen as individual cells in a relatively nonspongiotic epidermis.

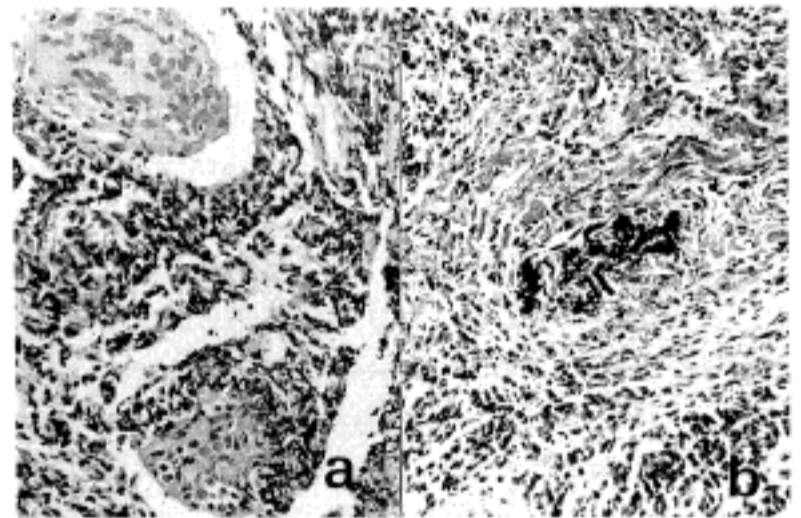


Fig. 3a. Histiocytic giant cells demonstrating lymphophagocytosis are seen.
Fig. 3b. Elastic-van Gieson stain shows a partial loss of dermal elastic tissue.

교원섬유들이 아무렇게나 흩어져 있었다(Fig. 2a). 표피는 비전형적인 림프구들의 epidermotropism을 보였고, 이로 인하여 진피와 표피의 접촉면이 불분명하였다(Fig. 2b). 일부 거대세포의 세포질내에서는 림프구 식작용이 관찰되었고(Fig. 3a), Elastic-van Gieson 염색상, 진피내에서 탄성조직의 분해소견이 관찰되었으며(Fig. 3b), 이들 탄성조직을 탐식하고 있는 거대세포는 보이지 않았다. 진균이나 결핵균에 대한 검사를 위하여 특수염색 (PAS, AFB 염색)을 시행하였으나, 어떤 균도 관찰할 수 없었으며, 편광현미경 검사에서도 이물질은 보이지 않았다. 면역조직화학적 검색에서는 미만성으로 침윤하고 있는 다형의 세

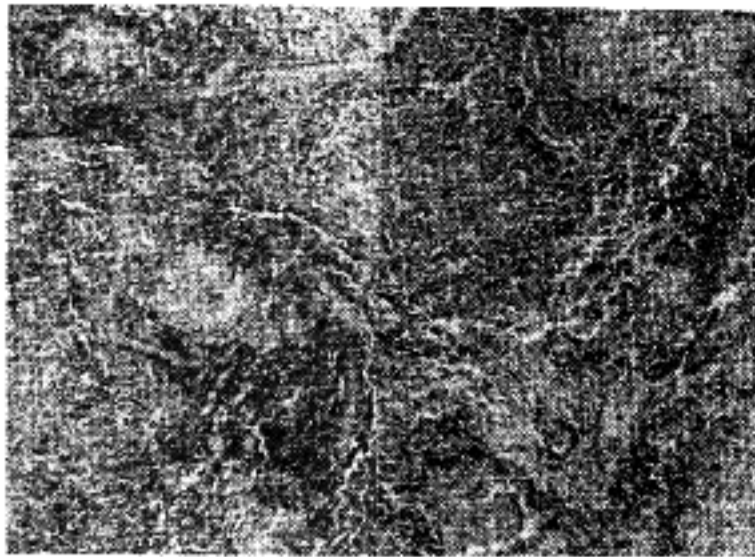


Fig. 4. The tumor cells show positive reactivity for UCHL-1(left) and negative reactivity for L26(right).

포들이 Pan-T(UCHL-1)에 대해서는 강양성을 보이는 반면, Pan-B(L26)에 대해서는 음성반응을 보였다 (Fig. 4). 우측 하복부 종괴에 대한 생검소견도 이와 유사하여 육아종이 미만성으로 혼이겨 있었으며, 일부에서는 육아종 주위로 다소의 다형세포들이 침윤하고 있었으나, 큰 림프구 세포들이 미만성으로 침윤하고 있는 소견은 관찰되지 않았다.

이상의 임상, 조직 및 면역조직화학적 소견으로 본 증례를 육아종성 균상 식육종으로 진단하고 PROMACE-CYTOBAM(etoposide, adriamycin, cyclophosphamide, methotrexate, cytosine arabinoside, bleomycin, vincristine, prednisolone) regimen으로 화학요법을 시행한지 1일후 부터 좌측 뺨(Fig. 1b)과 하복부의 종괴도 함께 부드러워지면서 크기가 감소하여 4번째 화학요법을 끝낸 현재 병변은 거의 소실되었다.

균상 식육종은 악성 피부 T-세포 림프종의 일종으로, 일반적으로 부동성의 반(patch)과 소결절로 시작하여 서서히 진행되다가 습진성의 반이 생기게 되며, 대부분의 환자는 치료에 대하여 부분적인 반응만을 보이고, 70~80%에서는 내부기관을 침범하게 된다⁵. 최근 이 질환에 대한 흥미가 점점 증가되고 있음에도 불구하고, 그 원인은 아직 밝혀져 있지 않으며, 단지 2가지 가설만이 알려져 있다. 균상 식육종이 피부를 선호하는 T-세포의 악성 단일클론성 증식으로 여겨지거나, 기원을 알지 못하는 항원에 의해 지속적인 자극을 반응으로써 유발되는 반응성 과정이라는 것이다³. 최근에는 human T-cell lymphoma/leukemia virus(HTLV)에 의한 감염이 T-세포 림프종

의 원인으로 중요한 역할을 한다는 견해가 제시되고 있기도 하다⁶. 균상 식육종에서 조직학적으로 육아종을 보이는 경우는 아주 드문데, 사르코이드 모양의 육아종이 선행된 후 발생한 균상식육종이 Pautrier (1938)에 의해 처음으로 보고되었으며¹, Ackerman과 Flaxman등 (1970)이 유상피세포와 거대세포로 구성되는 육아종을 보이는 균상 식육종 일 예들 보고하면서, 이를 육아종성 균상 식육종이라고 명명하였다². 이후 육아종성 반응과 동반된 균상 식육종은 1993년 까지 전세계적으로 총 34예가 보고되었으며^{1,3,4}. 국내 문헌에서는 보고된 예를 짐할 수가 없었다. 조직학적으로 육아종성 반응이 현저한 경우는 균상 식육종 중에서도 양호한 예후와 관련이 있다는 보고들이 있으나, 이를 증명하는 근거있는 보고는 없으며, 아직 까지 통일된 지견에 이르지 못하고 있다. 단지 육아종성 균상 식육종에서 육아종성 반응이 현저하고, 거대세포에서 림프구 식작용이 분명한 경우에만 양호한 예후가 기대된다는 보고가 있으며^{1,2,6}, 거대세포에 의한 림프구의 식작용이 동일 클론 림프구의 확산을 저지하게 되고, 이런 세포질내 림프구는 cm-peripoleosis를 일으키기 보다는 파괴되고 있다는 견해를 LeBoit등은 제시하였다¹. 또한, Flaxman등 (1983)도 종양기의 육아종성 균상 식육종 환자가 긴 생존기간을 가진다고 보고하며, 이는 육아종이 면역반응을 일으키기 때문이라고 설명하였다². 그러나, LeBoit등 (1988)은 자신이 조사한 10명의 환자중 7명은 초기였고, 3명은 종양기 환자이었는데, 이중 종양기 환자 3명을 포함하여 5명이 이 질병으로 인하여 사망하였다고 보고하면서, 단지 육아종의 존재만이 예후에 양호한 영향을 미치는 것 같지는 않다고 하였다⁷. 또한 Dalski등 (1987)도 자신이 보고한 4예 모두에서 거대세포내 림프구 식작용을 발견하였으나, 4예가 모두 파종성 질환으로 사망하였고 이로 인해 육아종성 균상 식육종이 비육아종성 균상 식육종에 비해 더 양성징후를 취한다는 의견에 동의하지 않았다³. 이처럼 균상 식육종에서 육아종의 형성 기전과 중요성은 아직 잘 모르며, 결핵, 진균감염, 사르코이드시스 그리고 이들 육아종과 같은 육아종 형성과의 연관성을 밝히기 위해 광범위한 검색이 시도되었으나, 이들 상호간의 연관성을 밝혀지는 못하였다^{3,4}. 본 증례에서도 결핵 및 진균감염에 대한 특수염색을 생검 조직에 시행하였으나 어떤 균도 발견할 수 없었다. 그러나, 사르코이드시스와 림프종을 포함한 악성종양과의 연관성은 높은 것으로 여겨지고 있다. 육아종성 반응이 현저한 경우는 초기에는 임상 및 조직학적 소견만으로 진단이 힘들며 특히, 비종양성 피

림프절 생검으로 진단된 복강내 간질섬유형성 소원형 세포 종양 1예 보고

전주예수병원 해부병리과

주명진 · 이광민 · 이해경 · 정동규

Intra-abdominal Desmoplastic Small Round Cell Tumor Diagnosed by Lymph Node Biopsy

- A case report -

Myung-Jin Ju, M.D., Kwang-Min Lee, M.D.
Hye-Kyung Lee, M.D. and Dong-Kyu Chung, M.D.

Department of Pathology, Presbyterian Medical Center

Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor has been described in the literature since 1989. It is characterized by the occurrence in ages less than 40 with male predominance, an intra-abdominal location, and small round to oval shaped tumor cells with divergent differentiation in the background of the desmoplastic stroma.

We recently experienced this tumor in an inguinal lymph node of a 36-year-old man. It is suspected that it metastasized from a lower intra-abdominal tumor. Immunohistochemical stains for keratin, epithelial membrane antigen, vimentin, S-100 protein and neuron specific enolase were positive. This is the first documented case in Korea. Herein, we report on this tumor with a review of literature. (*Korean J Pathol* 1995; 29: 698~701)

Key Words: Intra-abdominal small round cell tumor, Divergent differentiation, Inguinal lymph node

복강내 간질 섬유 형성 소원형 세포 종양은 최근에야 기술되기 시작한 종양으로서^{1,2} 소년기로부터 청장년 층의 남자에 주로 발생한다고 한다. 종양은 복강내의 복막에 커다란 종괴와 함께 종속 결절을 이루거나 미만성의 크고 작은 결절들로 발현되며, 복강내의 장기의 표층을 둘러싸거나 장간막 혹은 대소망등에 결절을 형성하기도 한다. 조직학적으로

는 주로 작은 원형 혹은 난원형의 세포로 구성되고 그들은 다방면으로의 개산분화(divergent differentiation)를 보인다고 알려져 있다.

36세의 남자환자가 약 10년 전부터 우측 서혜부에 종괴가 축적되다가 최근 수 개월동안에 점점 커지면서 우측 대퇴부에 동통을 느끼게 되어 내원하였으며 같은 기간에 약 5~6 kg 정도의 체중 감소가 있었다고 한다. 환자의 과거력상 약 6년 전에 바이러스성 간염을 앓았다고 하며, 내원 당시의 이학적 검사 소견상 양측 경부 림프절 및 우측 쇄골 상부 림프절

접 수:1994년 10월 13일, 게재승인:1995년 7월 14일
주 소:전북 전주시 중화산동 1가 300, 우편번호 560-750
전주예수병원 해부병리과, 주명진