

부염이나 사르코이도시스로 잘못 진단되어 피부 림프종으로의 진단이 늦어지는 경우가 종종 있으므로 이들과의 감별이 중요하며, 이는 표피와 진피에서 epidermotropism, 림프구 이형성, 유두상 진피의 섬유화등을 관찰함으로써 가능하다¹. 또한 T-세포에 대한 면역조직화학적 검색과 TCR의 클론 재배열의 확인으로 도움을 얻을 수 있다. 균상 식육종의 치유기때는 유두상 진피에서 소수의 지질 대식세포가 나타나기 때문에 황색종증과의 감별도 필요한데, 황색종증 때는 포말 대식구가 현저하기 때문에 감별이 어려운 것은 아니다¹. AILD-like T-세포 림프종, 여포성 림프종 및 Lennert's 림프종에서의 육아종성 침윤도 보고된 바 있어, 이들과의 감별도 필요하다^{1,3}. 그러나, 이들은 대개 림프절을 침범하며, 임상적으로도 첫증상이 경부 림프선병증과 전신증상으로 흔히 나타나며, 피부 반이 나타나는 경우는 거의 없다¹. 본 증례에서는 피부의 케양성 종괴가 첫 증상으로 나타났으며, 림프절에서 이상의 림프종 소견은 관찰되지 않았다. 또한 최근 피부 T-세포 림프종의 아주 드문 변형으로 여겨지고 있는 Granulomatous slack skin(GSS)^{1,7}과의 감별도 중요하다. 본 증례에서는 임상적으로 GSS에서 볼수있는 특징적인 피부소견이 보이지 않았으며, 거대세포내에 림프구 식작용은 드물게 존재하였고, 탄성조직 식작용은 전혀 관찰할 수 없었다. 또한, 거대세포 주위로 단핵조직구가 화한모양으로 둘러싸는 소견은 거의 관찰되지 않았으며, 탄성섬유의 소실이 있기는 하였으나, 완전한 소실은 보이지 않았다. 따라서 저자들은 본 증례의 조직학적 소견이 GSS라기 보다는 육아종성 균상 식육종에 더 합당하다고 생각하였다. 그러나, Ackerman은 이 두 질병단위를 동일한 질병단위라는 견해를 가지고 있다 (personal communication, 1994).

육아종성 균상 식육종은 다른 다양한 양성 육아종성 피부염과 조직학적 소견이 비슷하여 본 증례처럼 진단이 늦어지는 경우가 대부분이기 때문에, 올바른 진단을 위해서는, 이 질환에 대한 정확한 인식이 필요하다.

참 고 문 헌

1. LeBoit PE, Zackheim HS, White CR. Granulomatous variants of cutaneous T-cell lymphoma. The histopathology of granulomatous mycosis fungoides and granulomatous slack skin. *Am J Surg Pathol* 1988; 12(2): 83-95.
2. Ackerman AB, Flaxman BA. Granulomatous mycosis fungoides. *Br J Derm* 1970 ;82 : 397-401.
3. Dabski K, Stoll HL. Granulomatous reaction in mycosis fungoides. *J Surg Oncol* 1987; 34: 217-29.
4. Mainguene C, Picard O, Audouin J, Tourneau A, Jagueux M, Diebold J. An unusual case of mycosis fungoides presenting as sarcoidosis or granulomatous mycosis fungoides. *Am J Clin Pathol* 1993; 99: 82-6.
5. Carney DN, Bunn PA. Manifestations of cutaneous T-cell lymphoma. *J Dermatol Surg Oncol* 1980; 6: 369-77.
6. Diette KM, Caro WA, Roenigk HH. Malignant lymphoma presenting with cutaneous granulomas. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 896-902.
7. LeBoit PE, Beckstead JH, Bord B, Epstein WL, Frieden IJ, Parslow TG. Granulomatous slack skin : clonal rearrangement of the T-cell receptor β gene is evidence for the lymphoproliferative nature of cutaneous elastolytic disorder. *J Invest Dermatol* 1987; 89: 183-6.

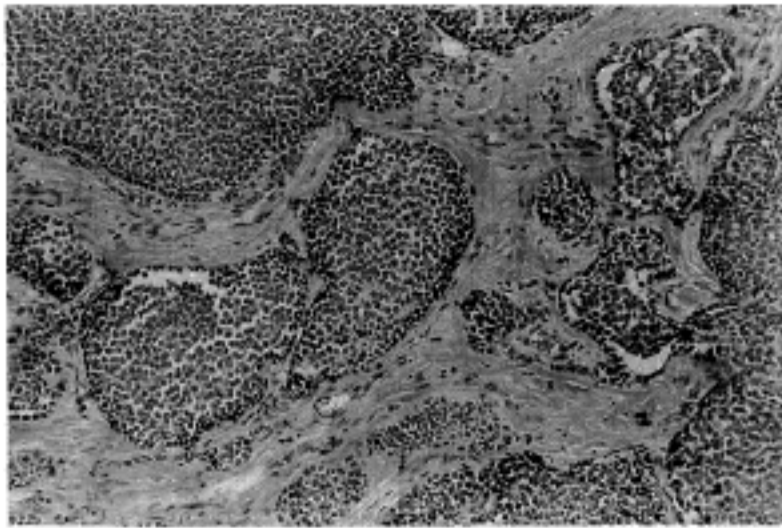


Fig. 1. Various sized tumor cell nests are separated by desmoplastic fibrous stroma and peripheral palisading of tumor cells is noted.

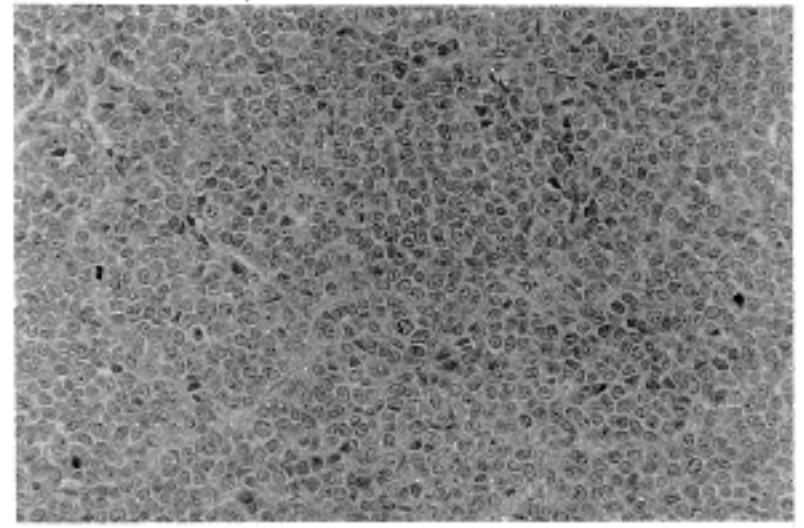


Fig. 2. The tumor cells are compactly arranged with some overlapped nuclei mitotic figures.

종창 및 우측 서혜부에 비교적 경계가 잘 지워진 종괴가 약 5×5 cm 정도의 크기로 축지되었다.

흉부 X선 검사상, 양측 폐에 미만성으로 여러개의 크고 작은 결절들을 보여 전이성 종양임을 시사하였고, 간의 초음파 검사 및 CT 소견은 간경화를 의심케 하였으나 종양의 소견은 없었다. 환자는 전이성 종양의 의진하에 우측 서혜부 림프절 적출술을 받았다. 적출된 종괴는 4×4×3.5 cm 크기였고 경계는 뚜렷하였으며 단면은 황회색 또는 황백색의 다소 견고하나 부드러운 조직으로 구성되어 있었다. 광학현미경 소견상 거의 전체의 림프절이 종양으로 대체되어 있었으며 종양세포군들은 부분적으로는 다소 폭이 넓은 섬유성 간질조직에 의해서, 또 다른 부분에서는 좁고 가느다란 섬유성 간질조직에 의해서 구분되고 있었다(Fig. 1). 비교적 크기가 작은 종양세포들이 비교적 균일하게 매우 촘촘히 밀집되어 있었고 핵의 모양은 원형 혹은 난원형이었으며(Fig. 2) 핵염색질은 미세 과립상 또는 다소 조잡한 과립상을 보였다. 핵소체는 대부분 불분명하였으나 가끔 뚜렷한 것도 관찰되었다. 세포질은 매우 적고 세포의 경계는 불분명하였다. 부분적으로 피사의 소견을 보이거나 세포의 점착력이 소실되어 마치 편평상피의 극세포 분리증처럼 세포분리증을 보였으며 국좌무늬(rosette)가 관찰되었다(Fig. 3). 작은 낭성 변화와 세포분열상도 관찰되었다. 면역조직화학 검사상 keratin, epithelial membrane antigen, vimentin, S-100 단백, neuron specific enolase에 양성 반응을 보였고 glial fibrillary acidic protein, chromogranin 및 desmin 등은 음성이었다. 이상의 소견에 의하여 전이성 복강내 간질 섬유형성 소원형 세포 종양이라 진단하였으

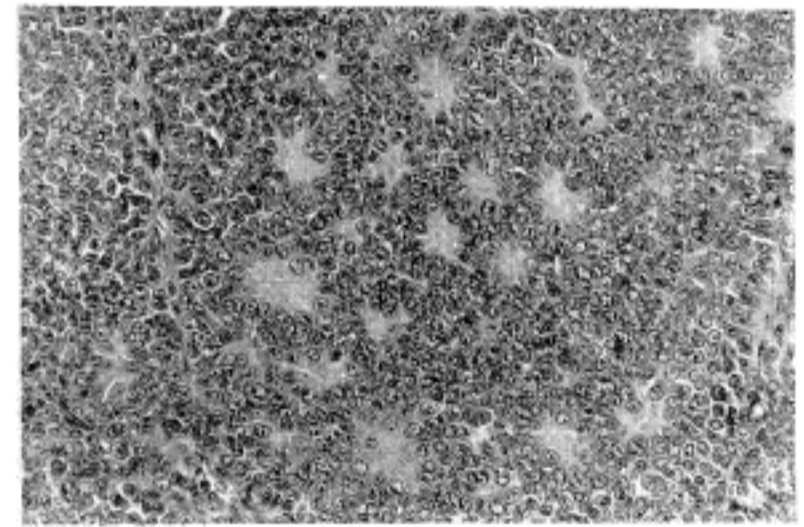


Fig. 3. Well-formed pseudorosettes are noted.

며, 이후에 행하여진 복부 CT 검사상에서 골반강 근처의 하복강에 커다란 종괴가 확인되었으나 환자가 거부함으로써 개복수술이나 조직검사는 시행되지 못하였다. 양측 폐의 결절과 양측 경부의 종창된 림프절들도 복강의 종양으로부터 기원한 전이성 종양으로 생각하였다.

복강내 간질 섬유형성(desmoplastic) 소원형 세포 종양은 1989년 Gerald¹ 및 Ordonez가² 각기 개산분화를 보인 간질 섬유형성 소세포 종양(desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation)과 간질성 중간세포 양성을 보인 복막의 악성 소상피세포 종양 (Malignant small-cell epithelial tumor of the peritoneum coexpressing mesenchymal-type intermediate filament)으로 기술한 이래 지금까지 약 50여가 기술되었으며, 그 명칭은 복강내 간질 섬유형성 소(원형)

세포 종양(Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor)이 보편적으로 사용되었으나, 다른 이름 즉, 복강내 신경외배엽성 종양(Intra-abdominal neuroectodermal tumor)의 명칭으로 보고되기도 하였다.³ Gerald와⁴ Ordonez가⁵ 후에 각각 19예 및 22예를 모아 분석한 것을 토대로 이 종양의 특성을 살펴보면 유소년기로부터 청장년 층의 남자에게 흔히 발생하였으며 연령범위는 6세부터 38세였다. 주 증상은 복부 종괴, 복부 팽만, 복통 등이며, 그외 오심, 구토, 변비, 설사, 요통, 급성 복증, 식욕 감퇴, 체중 감소 등이었다. 종양의 주된 발생장소는 복강 및 골반강내의 복막과 대망, 소망, 장간막 및 후복막이지만 고환 및 음낭의 집막에서의 발생도 보고되었다.⁵ 육안적으로 종양은 커다란 종괴형성과 함께 종속 결절을 갖기도 하고, 크고 작은 종괴 혹은 결절들이 복강내에 산재하거나 복막의 넓은 부분에 미만성으로 발생할 수 있다. 주요 전이장소는 복강내에서는 주변의 림프절과 간이고 복강외에서는 폐 등이며, 본 증례처럼 서혜부, 종격동 및 경부 등의 림프절에도 전이할 수 있다.

종양의 크기는 다양하여, 가장 큰 것으로 16 cm가 보고되었고,¹ 무게는 2 kg까지 측정되었다. 종양 표면은 매끄럽거나 다소 불규칙하며, 단면은 고형성으로 회백색 혹은 연한 황색을 보이고 부분적으로 출혈과 괴사가 관찰되거나 낭성 변화를 보이기도 한다. 광학 현미경상 주로 교원섬유로 구성된, 잘 발달된 섬유성 간질조직에 비교적 작은 세포로 구성된 종양 세포군이 섬처럼 산재하는 것이 특징이고 부분적으로는 점액성 간질을 보인다. 때로 광범위하게 분포된 종양세포군 사이사이로 혈관이 포함된 결합 조직이 가로질러 분열상을 보이기도 한다. 출혈이나 괴사가 관찰되며 국과무늬와^{3,5,7} 작은 낭성변화 및 관상 혹은 내강을 이루기도 한다. 종양세포는 비교적 작으며 때로 중간 크기의 원형 혹은 난원형의 세포로 구성되고, 균일하면서도 매우 촘촘히 배열되고 이들이 종양세포군의 경계부에 울타리모양(palisading)의 배열을 보인다. 염색질은 균등하거나 다소 조잡한 과립상을 보이고 핵소체는 대부분 불분명하다. 부분적으로는 세포의 크기가 좀 더 크고 모양이 불규칙한 종양세포가 관찰되기도 한다. 세포질은 그 양이 적고 호산성이며 세포의 경계는 불분명하고, 때로 호산성의 세포질이 구형으로 뭉쳐져서 골격근양(rhabdoid)의 특성을 보이기도 하며, 간혹 투명하거나 공포성의 세포질을 보인다. 면역조직화학검사^{3,5,7} 상피세포 표지자(keratin, EMA 등), 간엽조직 표지자(desmin, vimentin 등), 신경조직 표지자(NSE,

S-100 등)에 일반적으로 양성을 보이는 것이 특징이다. 그러나 때로 desmin, vimentin, NSE 및 S-100단백 등에 음성을 보일 수 있다고 하며, chromogranin과 GFAP 등에는 대체로 음성을 나타낸다. 세포유전학적 검사에서 이 종양은 특징적인 염색체 전위 t(11:22)(p13 : q12)가 기술되기도 하였다. 이 종양의 조직학적 기원에 대하여 유소아기의 소원형세포 종양군의 하나로, 복강내의 장막외투층(serosal mantle)기원으로 또는 일종의 모세포종(blastoma) 등으로 설명이 시도되었다.^{1,3,7} 그러나 면역조직화학적 검사나 전자현미경검사 등에서 종양세포가 다양한 개산분화 즉 상피세포 특성, 간엽조직 특성 및 신경외배엽조직 특성 또는 내분비세포특성 등을 보이기 때문에 그기원에 대한 설명이 쉽지 않다.^{3,4,7}

감별해야 할 질환으로는 소원형세포 종양들 즉 림프종, 신경아세포종, 신아세포종, Ewing 육종, 소세포암종, 횡문근 육종, 횡문근양 종양 등이 있으며, 이들은 임상소견, 조직학적 성상, 면역조직화학 검사 및 전자현미경 검사 등을 이용하여 감별할 수 있다.

환자의 치료에 대해서는 아직 확립된 방법은 없으며 대개 완전 적출이 불가능하므로 방사선 치료나 화학요법이 시행되고 있으나 예후는 보통 좋지 않다고 한다.^{4,5} 이 종양은 불과 수 년 전부터 기술되기 시작하였고, 주로 서양에서 보고되어 왔으나 우리나라에서도 발생한 것으로 보아 이 종양에 대해 관심을 갖을 필요가 있는 것으로 여겨진다.

참 고 문 헌

1. Gerald WL, Rosai J. Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989; 9: 177-183.
2. Ordonez NG, Zirkin R, Bloom RE. Malignant small-cell epithelial tumor of the peritoneum coexpressing mesenchymal-type intermediate filaments. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 413-421.
3. Variend S, Gerrard M, Norris PD, Goepel JR. Intra-abdominal neuroectodermal tumor of childhood with divergent differentiation. *Histopathol* 1991; 18: 45-51.
4. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor. Report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 499-513.
5. Ordonez NG, El-Naggar AK, Ro JY, Silva EG, Mackay B. Intra-abdominal desmoplastic small cell tumor:

- a light microscopic, immunocytochemical, ultrastructural, and flow cytometric study. *Hum Pathol* 1993; 24: 850-865.
6. Yachnis AT, Roke LB, Biegel JA, Perilongo G, Zimmerman RA, Sutton LN. Desmoplastic primitive neuroectodermal tumor with divergent differentiation. Broadening the spectrum of desmoplastic infantile neuroepithelial tumors. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 998-1006.
7. Gonzalez-Crussi F, Crawford SE, Sun CJ. Intraabdominal desmoplastic small-cell tumors with divergent differentiation. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 633-642.
-