

# 피하 결절로 발현된 구순의 활막육종

- 1예 보고 -

고신대학교 의학부 병리학교실

이재화 · 김영옥 · 허 방 · 허만하

## Synovial Sarcoma Manifested as a Subcutaneous Nodule of Lip

- A case report -

Jae Hwa Lee, M.D., Young Ok Kim, M.D., Bang Hur M.D.  
and Man-Ha Huh, M.D.

Department of Pathology, Kosin University Medical College, Korea

Synovial sarcoma is one of the most common malignant soft tissue tumors in paraarticular regions. However, it is very rare to occur without any apparent relationship to synovial or articular structures. We report a case of synovial sarcoma manifested as a subcutaneous nodule in the upper lip. A 12-year-old boy complained of a palpable tender mass in the upper lip for several months. Under the impression of a benign soft tissue neoplasm, surgical excision was done. The mass, 1.5 cm in maximum diameter, was easily separated from surrounding tissues. Microscopically, this tumor showed a characteristic biphasic pattern of synovial sarcoma. On immunohistochemical and ultrastructural studies, the tumor cells showed evidence of epithelial differentiation. There was no evidence of joint-related, primary lesions or metastatic foci. This report describes a case of synovial sarcoma arising in very unusual location and size for histologically typical synovial sarcoma. (Korean J Pathol 1996; 30: 868~871)

**Key Words:** Synovial sarcoma, Lip

활막육종은 명칭에 비해서 활막에서 직접 기원하는 경우는 드물고 대부분 큰관절(특히 하지)과 점액낭에 인접하여 흔히 발견되나, 드물게는 두경부의 연부조직에서 발생하기도 한다<sup>1</sup>. Jernstrom<sup>2</sup>이 최초로 인두 연부조직에서 발생한 활막육종을 보고 한 이

래 지금까지 문헌상 보고된 예는 약 75예 정도다.

저자들은 구순의 원발성 활막육종 1예를 경험하고 이 종양이 관절과 무관한 구순에서 발생한 점, 통상적인 악성연부종양에 비해 그 크기가 매우 작은 점 등에 비추어 병리학적으로 흥미로운 예로 생각되어 이에 보고하고자 한다.

접 수 : 1995년 12월 6일, 게재승인 : 1996년 5월 9일  
주 소 : 부산시 서구 압남동 34, 우편번호 602-702  
고신대학교 의학부, 이재화

증 례: 환자는 12세 남아로 수개월 전부터 상부구순 외측에 서서히 자라나는 콩알보다 약간 큰 피하

결절을 주소로 본원에 내원하였다. 이학적 검사상 이 종괴는 부드러운, 유동성 종괴였고, 압통을 동반하였다. 단순 흉부 및 상하지 방사선 촬영 검사상 구순이외의 다른 원발성 병변이나 전이병소는 발견되지 않았다. 양성종양 의진하에 종괴 절제술이 시행되었다. 절제된 종괴는 비교적 경계가 잘 지워지는 1.5×1.2 cm의 고형성 종괴로, 절단면상 연갈색의 균질성 종괴였으며, 종괴내에 낭성, 출혈성 및 괴사 소견은 관찰되지 않았다. 광학현미경 소견상 종양은 주위의 연부조직을 압박하면서 팽창성 증식을 보이거나 피막은 없었다. 종양세포들은 특정한 구조없이 치밀하게 배열된 방추형의 간엽성 세포들이 다발로

배열되어있고 이들 사이에 색상, 선상, 또는 위선상의 구조를 보이는 상피성 세포가 관찰되는 특징적인 이상성 구조를 보였다. 이러한 이상성 구조는 레티쿨린 염색에서 보다 더 분명하였으며, 선상 혹은 위선상의 구조물 내부에는 periodic-acid-schiff(PAS) 염색에 양성반응을 보이는 호산성 물질을 함유하고 있었다. 상피세포는 구형 또는 난원형의 핵, 잿빛양의 염색질과 풍부한 연한 호산성 혹은 투명한 세포질을 가지고 있었다. 이들 세포의 비정형성은 현저하지 않았고 일부에서는 편평상피화생 소견도 관찰되었다. 상피세포와 방추형 세포 사이에 이행형 세포가 관찰되기도 하였다. 유사핵분열이 흔히 관찰되었

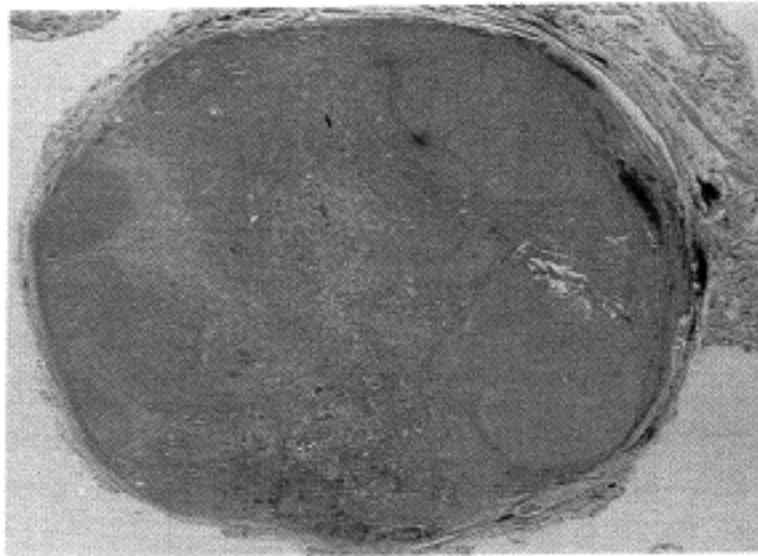


Fig. 1. Lower power view of a well demarcated nodular mass showing lobular configuration.

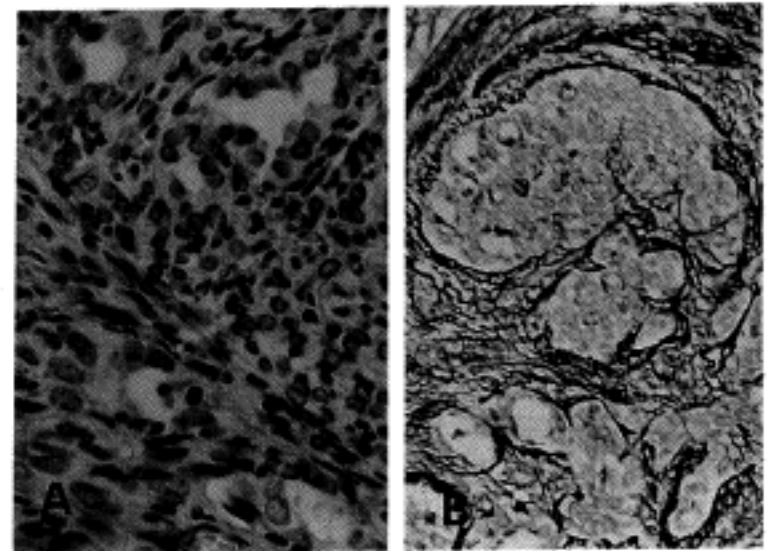


Fig. 2. Pseudoglandular epithelial components are separated by intervening spindle cell components (A). Biphasic pattern is accentuated by reticulin stain (B).

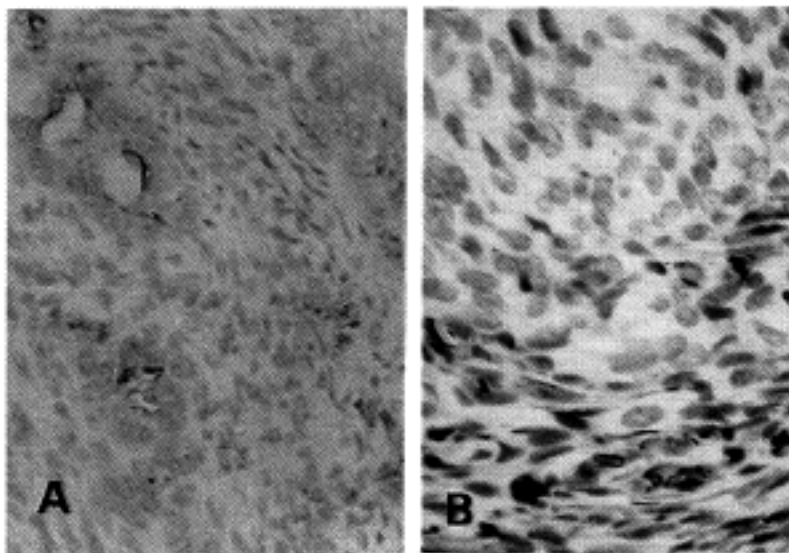


Fig. 3. Immunohistochemical staining of the tumor cell components; positive reactivity for EMA(A) and vimentin (B) in epithelioid cells and spindle cells, respectively (ABC method).

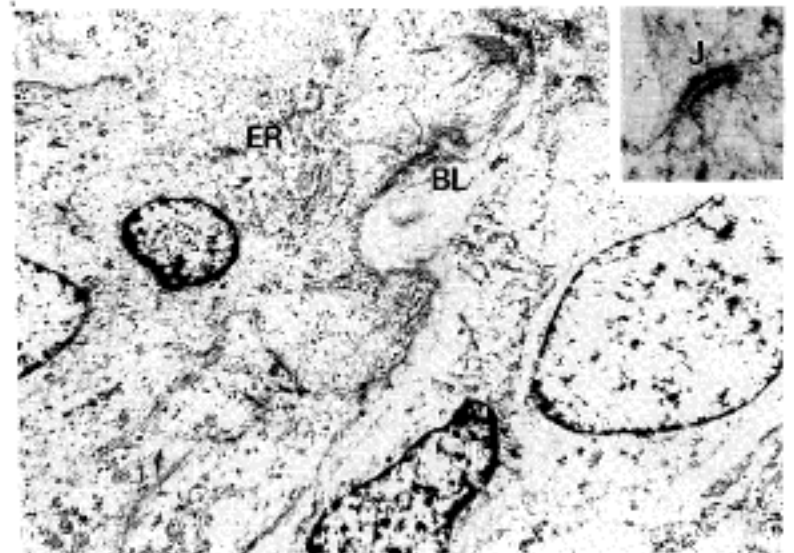


Fig. 4. Ultrastructural feature of the tumor cells from deparaffinized tissue showing basal lamina(BL), endoplasmic reticulum(ER) (×3,500) and desmosome-like intercellular junction (inset, ×20,000).

고(5~6개/10HPF), 종괴 주변의 혈관내 종양색전과 주위조직으로 부분적인 침습도 관찰되었다. 종양세포 사이에 비만세포의 침윤과 종양의 주변부에서 부분적인 괴사소견도 관찰되었다. 출혈, 점액변성 및 석회화의 소견은 보이지 않았다.

Abidin-biotin-peroxidase complex(ABC)법으로 염색한 면역조직화학적 검색에서 상피세포는 epithelial membrane antigen(EMA) 및 cytokeratin(high & low molecular weight)에 양성반응을, 방추형 세포는 vimentin 및 EMA에 양성반응을 나타내었다. S-100 단백질, desmin 및 neuron specific enolase(NSE)에는 두 종류의 세포 모두에서 음성이었다. Factor VIII-related antigen에는 혈관 내피세포에서만 양성반응을 보였다. 파라핀 포매조직을 이용한 전자 현미경학적 소견상 부착반(desmosome)과 풍부한 기저판(basal lamina)이 관찰되었고, 종양세포내에는 비교적 잘 발달된 내형질세망구조가 보였다. 그러나 근육이나 신경기원을 시사하는 소견은 없었다.

**고 찰:** 활막육종은 악성도가 높은 종양으로 연부조직 육종의 8~10%를 차지하며, 주로 젊은 연령층에서 발생한다. 남자에서 약간 호발하는 경향이 있으며, 주로 하지의 관절 또는 관절과 연관된 부위에서 발생하지만 관절과 무관한 복벽 혹은 두경부의 연부조직에서도 발생한다<sup>1,2</sup>. 두경부에서는 대략 3~10%의 발생빈도를 보이며, 주로 구인두 하인두, 인두주위, 악안면, 흉쇄, 견갑 및 식도등에서 발생된 예들이 보고되기는 하였으나<sup>3</sup> 구순에서 발생한 활막육종은 보고된 바 없다. Jernstrom<sup>2</sup>등에 의해 최초로 인두 연부조직에 발생한 활막육종을 보고한 이래 현재 두경부에서 발생한 활막육종은 문헌상 약 75예가 보고되어 있다. 관절과 무관하게 발생한 활막육종의 병리 발생기전은 학문적으로 흥미있으나 이 현상을 설명하는 학설은 정립되어 있지않는 점등에 비추어 본예와 같은 증례의 축적이 본 종양의 조직 발생 해명에 필요할 것으로 생각된다.

이 종양의 감별진단과 발생기원에 관해서는 전자현미경적 검색과 함께 면역조직화학적 검색이 동시에 시행되어야 한다. 이 종양은 활막으로 분화할 수 있는 원시미분화 간엽세포에서 유래되었다는 개념이 받아들여지고 있으나, 전자현미경학적으로 미세융모(microvilli) 혹은 filopodia, 세포접합기구(tight junction or desmosome-like structure), 기저판(basal lamina)등이 존재하는 점과 면역조직화학적으로 EMA나 cytokeratin에 양성반응을 보이는 점은 미분화 간엽세포의 상피성 분화를 시사한다고 볼 수 있다<sup>6,7</sup>. 이상성 구조가 현저한 본 예에서도 전자현미경 검색상 분명한

부착반과 기저판등을 가지고 있으며, 면역조직화학적 검색에서 상피성구조는 EMA나 cytokeratin에 양성반응을, 방추형세포에서는 vimentin에 양성을 보이는 점은 본 종양이 상피성 및 간엽성 분화로의 이중성을 보인다고 생각된다.

활막육종의 진단에는 EMA나 cytokeratin 이외에 S-100 단백질, desmin 및 NSE등과 같은 면역조직화학적 염색이 필수적이다. Schmidt등<sup>5</sup>에 의하면 활막육종 13예 중 5예에서 S-100 단백질에 양성반응을 보임을 지적하였고, 아울러 Salisbury와 Isaacson등<sup>7</sup>은 악성 신경초종에서도 cytokeratin에 양성반응을 보이는 세포가 있음을 지적한 바 있다. 따라서 Enzinger와 Weiss등<sup>3,5</sup>은 S-100 단백질이나 cytokeratin에 대한 면역조직화학적 염색으로 이 두종양을 구별하는데는 한계가 있고, 통상적인 H&E 염색표본의 검경에서 감별을 해야한다고 주장하였다. 본 증례의 경우 광학현미경적 소견상 분명한 이상성 구조를 보이며, S-100 단백질에 음성을 보여 악성 신경초종과는 구별할 수 있었다.

예후에 영향을 미치는 인자는 나이, 성별, 종양의 크기, 위치, 조직학적 유형, 유사핵분열의 정도, 침습정도 및 DNA 배수성등이 고려되고 있다<sup>1,3,4</sup>. Mirra등<sup>4</sup>은 유사핵분열상이 15개/10HPF 이하인 경우 3년 생존율이 85%, 15개 이상인 경우 54%였다고 보고하였으며, Schmidt등<sup>5</sup>은 종양의 크기가 5 cm 이하인 경우 7년 생존율이 89%, 5 cm 이상인 경우 53%라고 보고한 바 있다. Enzinger등<sup>3</sup>은 젊은 연령에서 발생한 종양이 예후가 좋으며 특히, 관절주위에 생긴 경우 근위부보다 원위부에서 생긴 예가 예후가 좋은 것으로 주장하였으나, Carrillo등<sup>6</sup>은 두경부를 포함해서 위치에 상관없이 예후에 큰 차이가 없다고 한 바 있다.

본 환아는 12차례의 항암치료를 받았고 2년간의 추적관찰에서 재발 및 전이 소견은 없었다.

## 참 고 문 헌

1. Roth JA, Entinge FM, Tannenbaum M. Synovial sarcoma of the neck: a follow-up study of 24 cases. *Cancer* 1975; 35: 1243-53.
2. Jernstrom P. Synovial sarcoma of the pharynx: Report of a case. *Am J Clin Pathol* 1954; 24: 957-61.
3. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumor*. 3rd.ed. St. Louis: CU Mosby, 1995: 781-2 and 776-81.
4. Cagle LA, Mirra JM, Storm FK, Roe DJ, Eilber FR. Histologic features relating to prognosis in synovial

- sarcoma. *Cancer* 1987; 59: 1810-4.
5. Schmidt D, Harms D, Treuner J. Synovial sarcoma in children & adolescents. *Cancer* 1991; 67: 1667-72.
  6. Carrillo R, Rodriguez-Peralto JL, Batsakis JG. Synovial sarcomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 367-9.
  7. Salisbury JB, Isaacson PG. Synovial sarcoma: an immunohistochemical study. *J Pathol* 1985; 147: 49-57.
-