

# 윤기성 피부섬유육종에서 진행한 악성 섬유조직구종

- 1예 보고 -

한림대학교 의과대학 병리학교실

박혜림·정은하·손진희

## Progression of Dermatofibrosarcoma Protuberans to Malignant Fibrous Histiocytoma

- Report of a case -

Hye-Rim Park, M.D., Eun Ha Jung, M.D. and Jin Hee Sohn, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

A 52-year-old woman was admitted with a palpable mass on the abdominal wall. This tumor had developed at the same site of a previously resected dermatofibrosarcoma protuberans. The biopsy specimen from the recurrent tumor revealed malignant fibrous histiocytoma. Immunohistochemistry with anti-CD34 antibody revealed diffuse linear positivity on the tumor cells of dermatofibrosarcoma protuberans and negativity on malignant fibrous histiocytoma. Anti CD34 antibody was valuable for a differential diagnosis of these two lesions. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 1324~1327)

**Key Words:** Dermatofibrosarcoma protuberans, Malignant fibrous histiocytoma, CD34

윤기성 피부섬유육종은 중등도의 악성도를 보이는 섬유조직구성 종양으로 드물게 육종과 유사한 부위를 종양의 일부에서 관찰할 수 있고, 이는 재발성 병변에서 주로 관찰된다.<sup>1,2</sup> 특히 윤기성 피부섬유육종에서 악성 섬유조직구종으로 진행되는 것은 극히 드물어 현재까지 영문 문헌상 단지 3예의 증례만이 보고되어 있다.<sup>2-4</sup> 저자들은 최근 윤기성 피부섬유육종으로 진단 받고 10년후 같은 부위에 재

발한 종양은 악성 섬유조직구종으로 진행된 1예를 경험하여 그 희귀성에 비추어 보고함과 동시에 CD34에 대한 면역조직화학 검사를 통하여 그 조직 기원에 대한 문헌고찰과 함께 증례를 보고하고자 한다.

**증례:** 환자는 52세 여자로서 좌측 복벽에 재발성 종괴가 촉진되어 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 상복벽에 장경 5 cm 크기의 압통을 동반한 종괴가 촉진되었고, 다른 검사상 소견은 정상 범주에 속하였다. 환자는 종괴 절제술을 받았고, 수술후 시행한 컴퓨터 단층촬영상 특이 소견은 발견되지 않았다. 과거력상 10년 전에 같은 부위에서 장경 4 cm 크기

접 수: 1997년 1월 24일, 게재승인: 1997년 10월 2일  
주 소: 서울 영등포구 영등포동 94-200, 우편번호 150-020  
한림대학교 한강성심병원 해부병리과, 박혜림

ISSN : 0379-1149

의 비슷한 종괴를 절제받았다. 술후 1년 6개월간 추시한 결과, 재발 없이 환자의 상태는 양호한 편이다.

10년전에 처음 절제된 종괴는 표피는 잘 보존되어 있으면서 진피에서 기원하여 피하 지방층으로 미만성 침윤성 성장을 보이는 종양이었다. 대부분의 종양은 뚜렷한 회오리 모양(storiform pattern)으로 배열된 가는 방추세포의 균일한 증식으로 이루어져 있었다. 종양세포는 축수 혹은 거미줄 양상으로 침

윤하여 일부에서 종양 사이 사이에 잘 보존된 정상 지방 세포가 관찰되기도 하였고 기질의 점액성 변화가 동반된 부위도 관찰되었다. 주된 종양세포는 중간 크기 정도의 가는 방추형의 섬유모세포로 핵의 이형성은 뚜렷하지 않았고, 세포분열은 50HPF당 1~2개로 아주 소수만이 관찰되었다. 거대세포나 다른 염증세포의 침윤은 관찰되지 않았다. 10년 전에 절제된 종괴는 전형적인 용기성 피부섬유육종으로 진단하였다(Fig. 1~3).

10년후에 재발한 종괴는 경계가 뚜렷한 황백색의 고형성 종괴로 육안 소견상 출혈이나 괴사는 관찰되지 않았다. 현미경 소견상 표피와 상부 진피는 잘 보존되어 있고, 하부 진피에서 피하지방층까지 위치한 종괴로 종양은 진피 교원질과 지방조직 사이사이를 침윤하는 성장형태를 보였다. 특히 종괴의 가장자리에는 많은 만성 염증세포의 침윤이 관찰되었고, 저배율에서도 심한 세포의 이형성이 관찰되었다. 분화가 좋은 부위는 통통한 방추형의 세포들이 짧은 다발의 형태로 배열되어 용기성 섬유육종의 회오리 모양과 유사한 배열을 보였다. 그러나 대부분의 종양은 훨씬 이형성이 심하여 통통한 섬유세포 및 조직구성 세포가 특별한 배열 형태 없이 불규칙하게 증식하였고 세포분열도 흔히 관찰되었다.

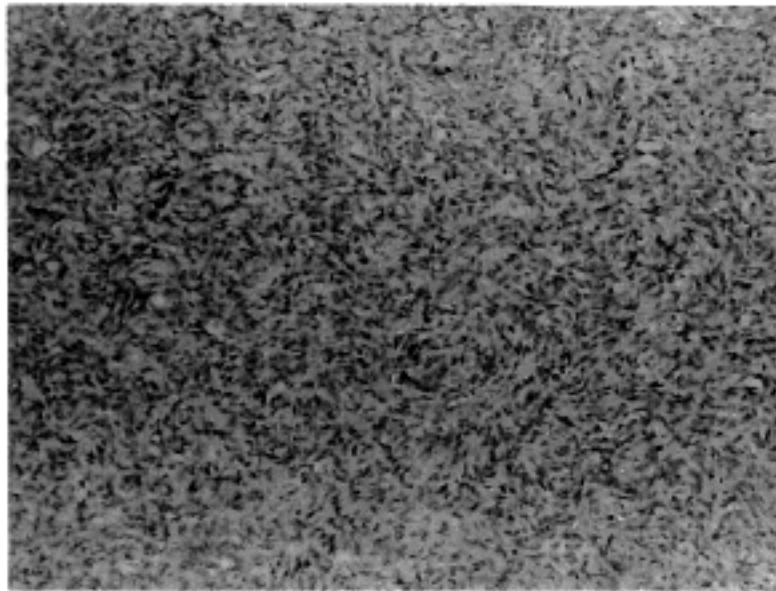


Fig. 1. Primary tumor is composed of short fascicles of spindle cell with storiform pattern.

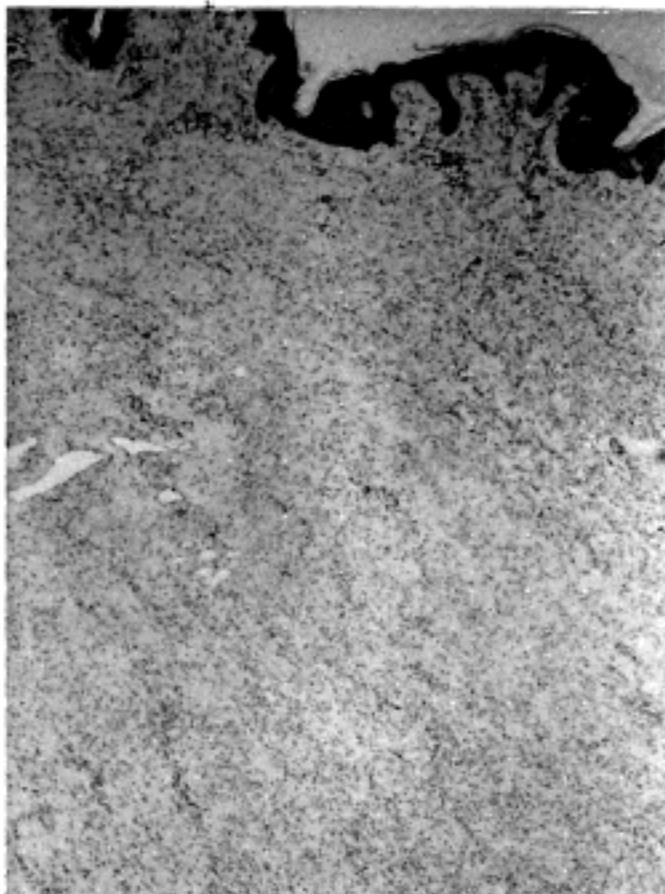


Fig. 2. Epidermis is not hyperplastic, and there is no definite Grenz zone.

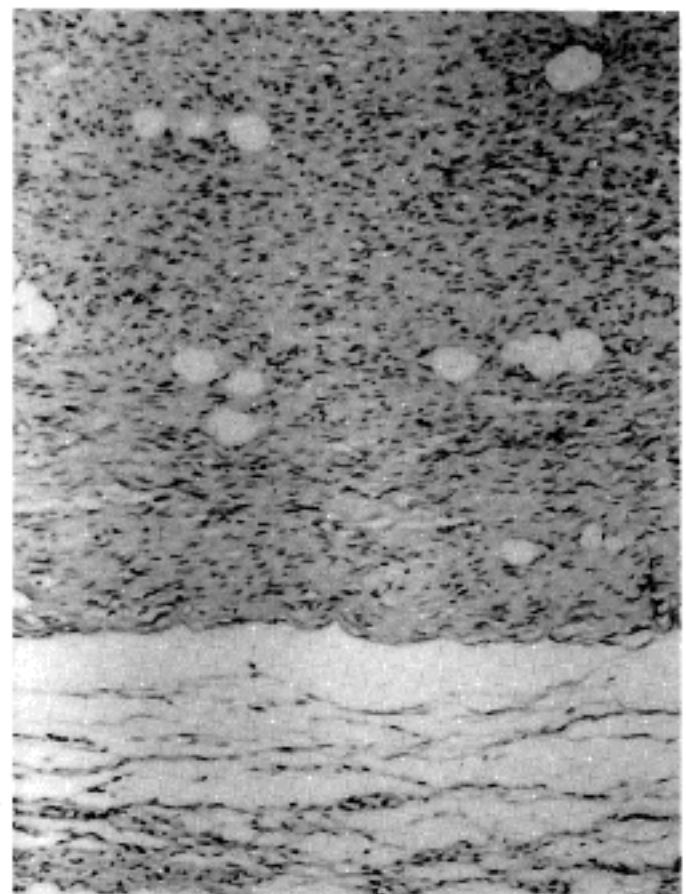
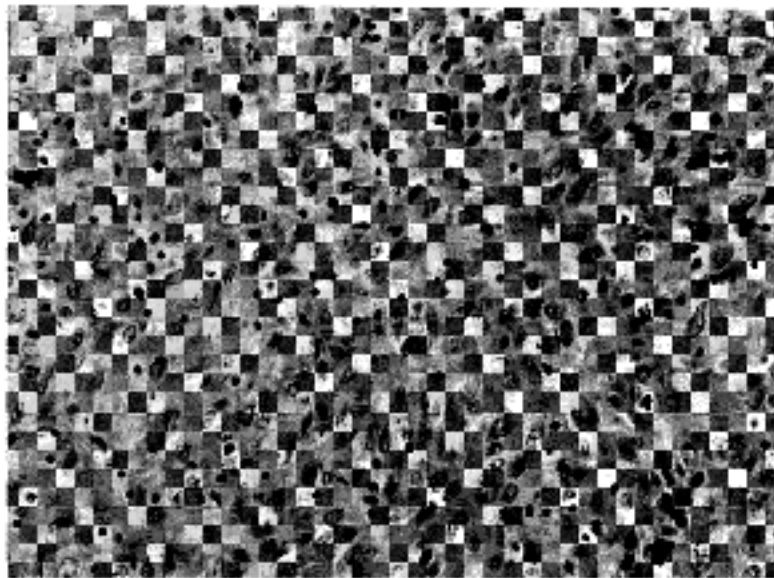


Fig. 3. The tumor exhibit a honeycomb like pattern due to diffuse infiltrations to the subcutis.

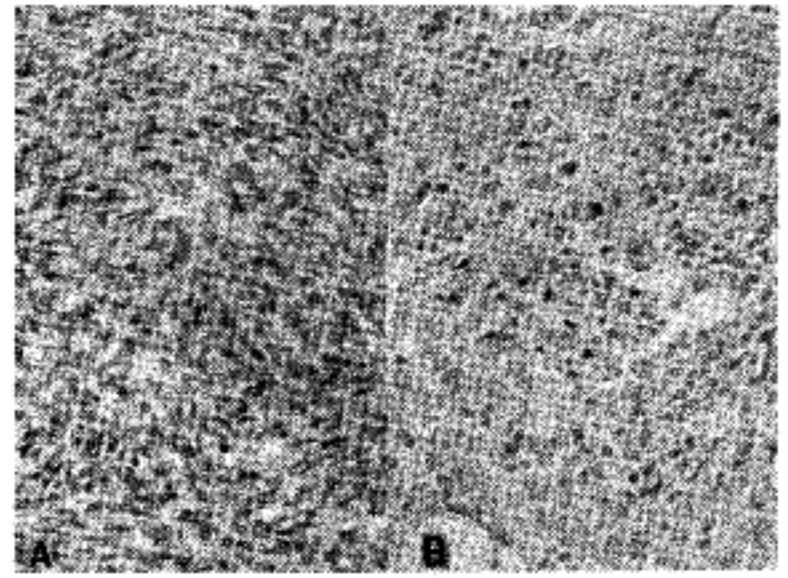


**Fig. 4.** Recurrent tumor reveals irregular proliferation of large pleomorphic cells with infiltration of inflammatory cells. Mitoses are frequently noted.

과염색성의 불규칙한 핵을 갖는 괴상한 모양의 거대세포가 다수 침윤되어 있었고, 이 재발성 종괴는 악성 섬유조직구종으로 진단하였다(Fig. 4).

면역조직화학 검사상 CD34의 발현은 파라핀 포매된 조직에 anti-CD34 (anti-HPCA-1, QBEND10 clone, Immunotech, Marseille, France) 단클론성 항체와 streptavidin-biotin immunoperoxidase 방법 (LSAB kit, DAKO, Carpinteria, CA)으로 시행하였으며 용기성 피부섬유육종으로 진단된 첫 번째 종괴의 종양세포는 미만성으로 세포질 및 핵기를 따라 강한 양상으로 관찰되는데 반해 악성 섬유조직구종으로 진단된 재발성 종괴는 음성이었다(Fig. 5).

**고 찰:** 10년전에 처음 절제된 조직은 4 cm 크기의 전형적인 용기성 피부섬유육종이었다. 종양은 회오리 모양으로 배열된 섬유모세포와 유사한 세포의 다발로 구성되었고, 핵의 이형성이나 세포분열의 소견도 뚜렷하지 않았다. 그러나 같은 위치에서 10년 후에 재발되어 절제된 5 cm 크기의 종양은 일부 회오리 모양의 배열은 유지하고 있지만 구성하는 세포가 훨씬 통통한 방추형 세포의 다발로 바뀌었고, 풍부한 호산성의 세포질을 갖는 크기가 크고 괴상한 모양의 세포가 많이 침윤하면서 세포분열도 흔히 관찰되었다. 10년 후에 재발한 종양은 악성 섬유조직구종의 storiform/pleomorphic 유형에 해당하고, 상대적으로 저악성도의 용기성 피부섬유육종에서 좀더 공격적인 악성 섬유조직구종으로 종양이 진행했음을 알 수 있다.



**Fig. 5.** Immunohistochemistry for CD34 antigen reveals linear membranous positive reaction in the primary tumor (A) and negative reaction in the recurrent tumor(B) (ABC for CD34).

용기성 피부섬유육종과 악성 섬유조직구종의 조직 기원에 대해서는 논란이 많다. Enzinger와 Weiss<sup>4</sup>는 정확한 기원 세포를 규정하지 않고 섬유조직구성 종양으로 분류하였다. 용기성 피부섬유종의 기원은 섬유모세포,<sup>5</sup> 조직구 및 신경주막 세포(perineural cell)로, 악성 섬유조직구종의 기원 세포는 조직구, 조직구 및 섬유모세포, 혹은 섬유모세포나 조직구 양자로 분화할 수 있는 원시적 간엽세포 등으로 생각된다. 현미경적 소견, 전자현미경 소견, 면역조직 화학 소견 및 세포 배양 등의 결과를 종합하면 용기성 피부섬유육종과 악성 섬유조직구종을 구성하는 세포가 서로 유사점이 많아 두 종양이 서로 관계된 세포 기원임을 알 수 있다.<sup>3</sup> 따라서 본 증례처럼 용기성 피부섬유육종에서 재발 후 악성 섬유조직구종으로 진행되는 것은 조직 기원상 가능하리라고 생각된다. O'Dowd 및 Laidler<sup>3</sup>도 처음에 용기성 피부섬유육종으로 시작한 작은 병변이 13년에 걸친 2번의 재발 후 악성 섬유조직구종으로 진행된 증례를 보고하면서, 두 종양이 공통된 조직기원을 갖는, 서로 다른 임상 형태를 보이는 종양임을 시사하였다. Ding등<sup>2</sup>도 용기성 피부섬유육종에서 섬유육종의 부위가 관찰되는 증례 9예를 보고하였는데 그 중 1예에서 첫 병변은 전형적인 용기성 피부섬유육종으로 시작하여 몇 번에 걸친 재발 후 회오리형의 악성 섬유조직구종이 발생하여 첫 수술 8년만 후에 사망한 증례가 언급되어 있다. 이들은 단순한 용기성 피부섬유육종, 섬유육종 부위를 함유한 용기성

피부섬유육종, 표재성 섬유육종, 회오리형의 악성 섬유조직구종을 비교한 후 이들의 임상적 및 병리학적 특징이 서로 유사하여 중등도 악성도와 악성 유형의 섬유조직구성 종양 및 섬유육종이 공통된 조직기원을 갖고 분화 단계가 다양한 서로 연관된 종양으로 생각하였다.

CD34항원은 원래 골수의 조혈모세포의 표면에 표현되는 것으로 혈관의 내피세포, 진피 및 피부 부속기 주변의 수지상 세포, 신경내막 수지상 세포 등에서도 발견되는 것으로 알려져 있다.<sup>6</sup> 따라서 내피세포로의 분화에 특이한 표지자로서 뿐만 아니라 여러 가지 비혈관 종양 즉, 용기성 피부 섬유육종, 흉막 및 복막의 단독 섬유종양, 양성 신경초종, 상피양 육종, 상피양 평활근종 등에서도 발견이 보고되어 왔다.<sup>6,7</sup> CD34 항원이 용기성 피부섬유육종에서 양성인 점을 이용하여 이 종양과 양성 혹은 악성 섬유조직구종의 감별 진단에도 이용된다.<sup>7</sup> 본 증례에서도 첫 번째 절제된 용기성 섬유육종에서는 미만성으로 선상의 염색성이 관찰되었으나 재발성 악성 섬유조직구종에서는 음성이었다. Weiss 및 Nickoloff<sup>6</sup>는 CD34가 섬유모세포나 통상적인 Schwann 세포와 세포학적으로 혹은 면역학적으로 구별되는 신경초 세포에 양성인 점으로 미루어 용기성 피부섬유육종 모든 예에서 CD34가 양성인 점은 이 병변이 양성 섬유조직구종과는 구별되는 신경초 종양의 한 변형이라는 가설을 뒷받침하는 소견으로 주장하였다. 본 증례에서도 용기성 피부섬유육종 절제 후 같은 부위에서 재발한 병변이 악성 섬유조직구종으로 진행된 것은 조직 기원상 두 종양이 서로 연관되어 있음을 시사하지만, CD34에 용기성 피부섬유육종만이 양성인 점은 특히 원시적 간엽세포 중 신경초로

의 분화를 의미한다고 할 수 있다. 또한 용기성 섬유육종은 중등도의 악성도를 나타내는 종양이지만 섬유육종 혹은 악성 섬유조직구종의 부위를 포함할 수 있으므로 특히 재발성 병변의 조직학적 검색시 주의를 기울임이 요구된다.

## 참 고 문 헌

1. Wrotnowski U, Cooper PH, Shmookler BM. Fibrosarcomatous change in dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 287-93.
2. Ding J, Hashimoto H, Enjoji M. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas. A clinicopathologic study of nine cases and a comparison with allied tumors. *Cancer* 1989; 64: 721-9.
3. O'Dowd J, Laidler P. Progression of dermatofibrosarcoma protuberans to malignant fibrous histiocytoma: Report of a case with implications for tumor histogenesis. *Hum Pathol* 1988; 19: 368-70.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In *Soft Tissue Tumors*. 3rd. ed. St. Louis: Mosby, 1995: 325-35.
5. Escalona-Zapata J, Fernandez EA, Escuin FL. The fibroblastic nature of dermatofibrosarcoma protuberans: a tissue culture and ultrastructural study. *Virchows Arch Pathol Anat* 1981; 391: 165.
6. Weiss SW, Nickoloff BJ. CD-34 is expressed by a distinctive cell population in peripheral nerve, nerve sheath tumors, and related lesions. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 1039-45.
7. Park HR, Park YK. Assessment of diagnostic utility of anti-CD34 in soft tissue tumors. *J Kor Med Sci* 1995; 10: 436-41.