

골화 섬유점액양 종양

- 1에 보고 -

한양대학교 의과대학 병리학교실

전석훈 · 백승삼 · 홍은경 · 박문향 · 이종달

Ossifying Fibromyxoid Tumor of Soft Parts

- A case report -

Seok Hoon Jeon, M.D., Seung Sam Paik, M.D., Eun Kyung Hong, M.D.
Moon Hyang Park, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University

An ossifying fibromyxoid tumor of soft parts is a rare, recently described, fibro-osseous neoplasm of uncertain histogenesis. It occurs most frequently within the subcutis or skeletal muscle of the extremities. Its biologic behavior is generally regarded as benign with at worst a locally aggressive clinical course. But, atypical and malignant variants have been recently reported. Herein we report a case of a benign ossifying fibromyxoid tumor which occurred in the left upper back of 41-year-old man. The tumor is composed of uniformly round or polygonal cells arranged in cords or nests which are separated by myxoid and hyalinized fibrous matrix and associated with irregular bony trabeculae. The tumor cells are strong positive for vimentin. Ultrastructural findings and a review of literatures are added. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 174~178)

Key Words: Ossifying fibromyxoid tumor, Soft parts

서 론

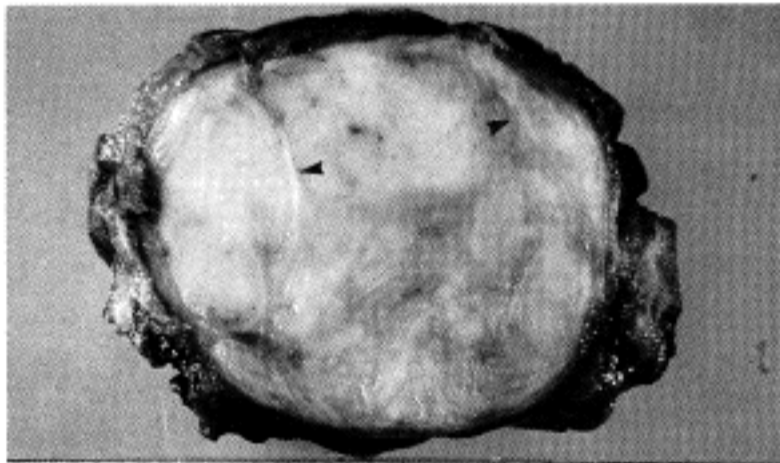
1989년 Enzinger등¹이 59예를 모아 처음 기술한 골화 섬유점액양 종양은 매우 드물게 발생하고 그 기원이 확실하지 않은 섬유-골성 종양이다. 이 종양은 대부분이 사지의 피하나 골격근 내에서 발생하고

양성의 경과를 갖는다¹⁻³. 최근 문헌들을 보면, 아직 논란의 대상은 되지만 이 종양에 대한 면역조직화학, 전자현미경적 연구들이 부분적으로 신경성 분화를 보여주고 있고³⁻⁵, 또한 일부 비정형 그리고 악성 변종들이 있음을 보여주고 있다². 저자들은 최근 1 예의 전형적인 골화 섬유점액양 종양을 경험하였다. 문헌고찰상 그 보고가 매우 드물고 기원에 대한 논란 또한 많아 본 증례의 면역조직화학 검사와 전자현미경 검사를 문헌 고찰과 비교하여 보고하고자 한다.

접 수: 1996년 7월 11일, 게재승인: 1996년 12월 2일
주 소: 서울시 성동구 행당동 산 17, 우편번호 133-792
한양대학교 의과대학 병리학교실, 전석훈

증례

환자는 41세 남자로 10년전에 발견되고 서서히 자라온 무통성의 좌측 상배부의 종괴를 주소로 내원하였다. 외상이나 수술의 과거력은 없었다. 양성 종괴 의진하에 절제술이 시행되었다. 육안 소견상 종괴는 피부에 덮혀 있었고, 비교적 단단하고 경계가 좋은 4×3 cm 크기의 둥근 형태였다. 절단시 단면은 회백색의 섬유성으로 소용돌이 모양을 보였고 부분적으로 골형성 부분이 관찰되었다(Fig. 1). 현미경 소견상 피하에 섬유성 피막으로 둘러싸인 엽상



HYUH PATH S-95-6160

Fig. 1. A well demarcated subcutaneous firm mass, measuring 4×3×2.5 cm in dimensions. The cut surface shows a grayish-white, whorling pattern with focal white calcified areas (arrowhead).

의 종괴로 작고 균일한 크기의 난원형 또는 원형 세포들이 일렬로 배열되어 있어 점액성 연골종양을 연상케 하였다. 종양의 변연부에서 종양의 약간 내 부쪽에 치우쳐 불규칙한 골조직의 육주가 관찰되었다(Fig. 2). 종양세포들은 풍부한 점액성 배경이나 호산성의 유리질화된 교원성 기질내에 띠모양이나 몇개의 세포들이 모여서 작은 소를 이루면서 산재되어 있었다(Fig. 3). 종양세포들은 소량의 호산성 세포질을 가지며 세포의 경계는 분명치 않았고 한 쪽으로 치우친 수포성의 원형 또는 난원형의 핵을 가지고 있었다. 세포의 이형성이나 유사분열은 관찰되지 않았다. 종양의 점액성 기질은 alcian blue에 양성으로 염색되었다. 면역조직화학적 염색상 종양 세포의 세포질은 vimentin에 미반성으로 양성이었고(Fig. 4), S-100단백은 국소적으로 약양성이었으며, cytokeratin, epithelial membrane antigen, smooth muscle actin, muscle specific actin에는 모두 음성이었다. 포르말린에 고정되고 파라핀에 포매된 조직으로 시행한 전자현미경 검사상 대부분 난원형 또는 원형의 핵을 가진 종양세포들이 풍부한 교원섬유질로 된 기질내에 소군집이나 단독으로 산재되어 있었다. 세포질은 많은 부분에서 기저막으로 둘러싸여 있었으며 국소적으로 기저막의 중복배열을 보였다(Fig. 5). 세포질에는 불규칙하게 배열된 미세필라멘트, 짧고 확장된 조면소포체, 소수의 변성된 사립체, 유리리보솜, 그리고 짧은 세포돌기가 보였다. 핵은 난원형으로 소량의 이염색질을 보였고 한 개의 작은 핵소체가 일부 세포에서 관찰되었다. 간질내에는 다량의 교원질과 드물게 긴 간격의 교원질섬유가 관찰

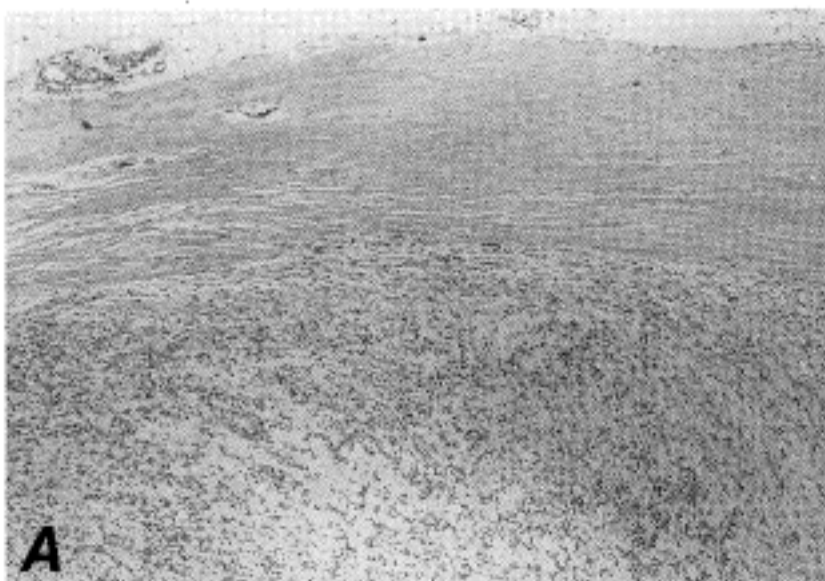


Fig. 2. The tumor is surrounded by a dense fibrous capsule (A), and associated with irregular trabeculae of mature bone (B).

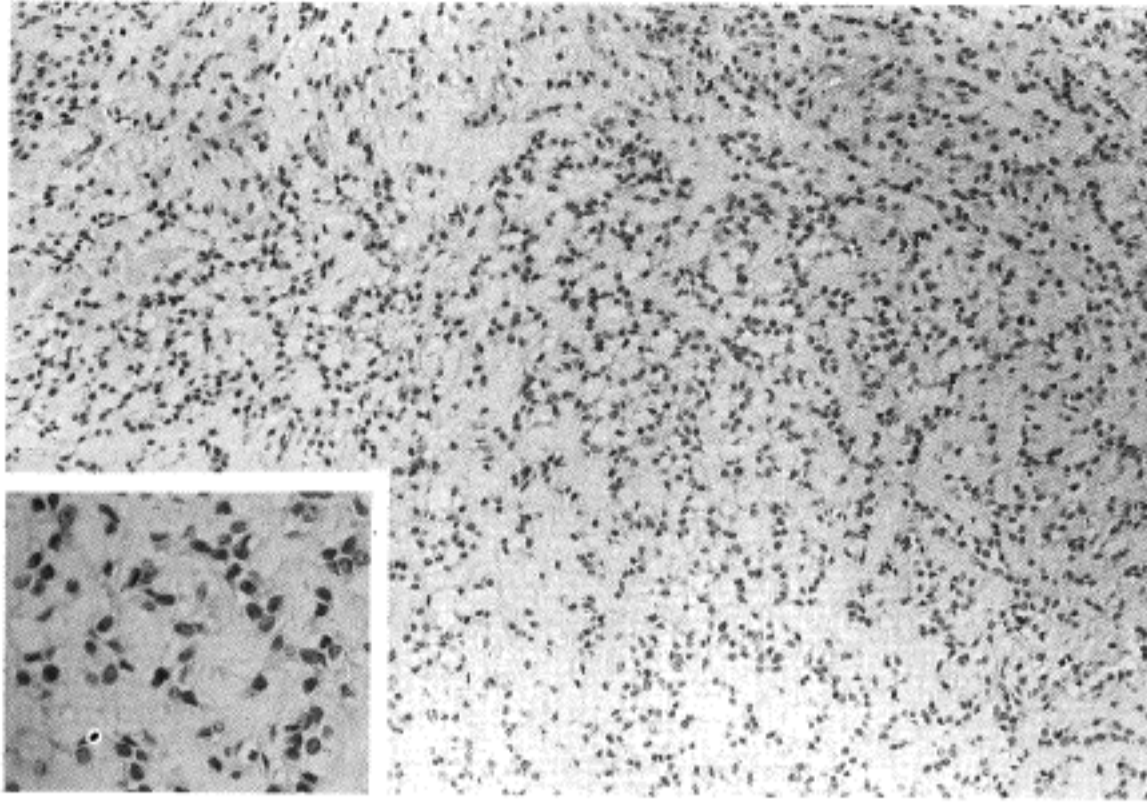


Fig. 3. Cords and nests of small tumor cells are suspended within a myxoid or abundant hyalinized fibrous matrix. The tumor cells are small round and uniform in size without cellular pleomorphism or mitotic figures (Inset).

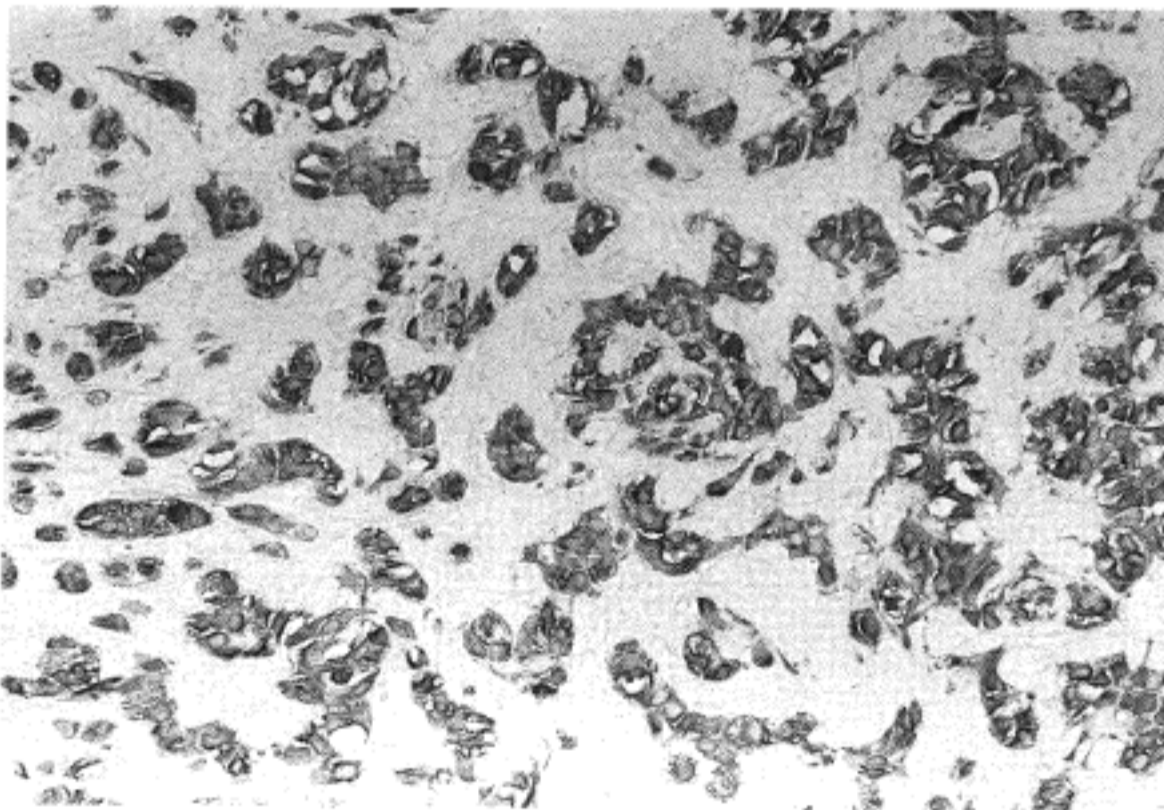


Fig. 4. The cells are positive for vimentin (PAP, x200).

되었다. 그러나, 세포의 기다란 돌기나 신경성 소관, 신경 분비성 과립 등은 관찰되지 않았다.

고 찰

골화 섬유점액양 종양은 최근에 기술된 연부조직 종양으로 섬유성 피막의 존재와 종괴 변연부의 얇은 띠형태의 골화를 특징으로 한다. 이 변연부 골화

는 종종 섬유막을 따라 종양내부로 확장되어 있기도 한다³. 이 종양은 1989년 Enzinger등¹에 의해 59예가 보고되면서 알려졌고 그 후 몇 보고가 있다^{2,7}. 국내 문헌상에는 아직 보고된 예가 없다.

Enzinger등¹의 보고에 따르면 종양은 거의 대부분이 어른에서 발생했고 그 평균 연령은 47세였다. 남녀 발생비는 약 2:1로 남자에게서 많이 발생했다. 주된 증상은 천천히 자라는 종괴였고 통증이나 압

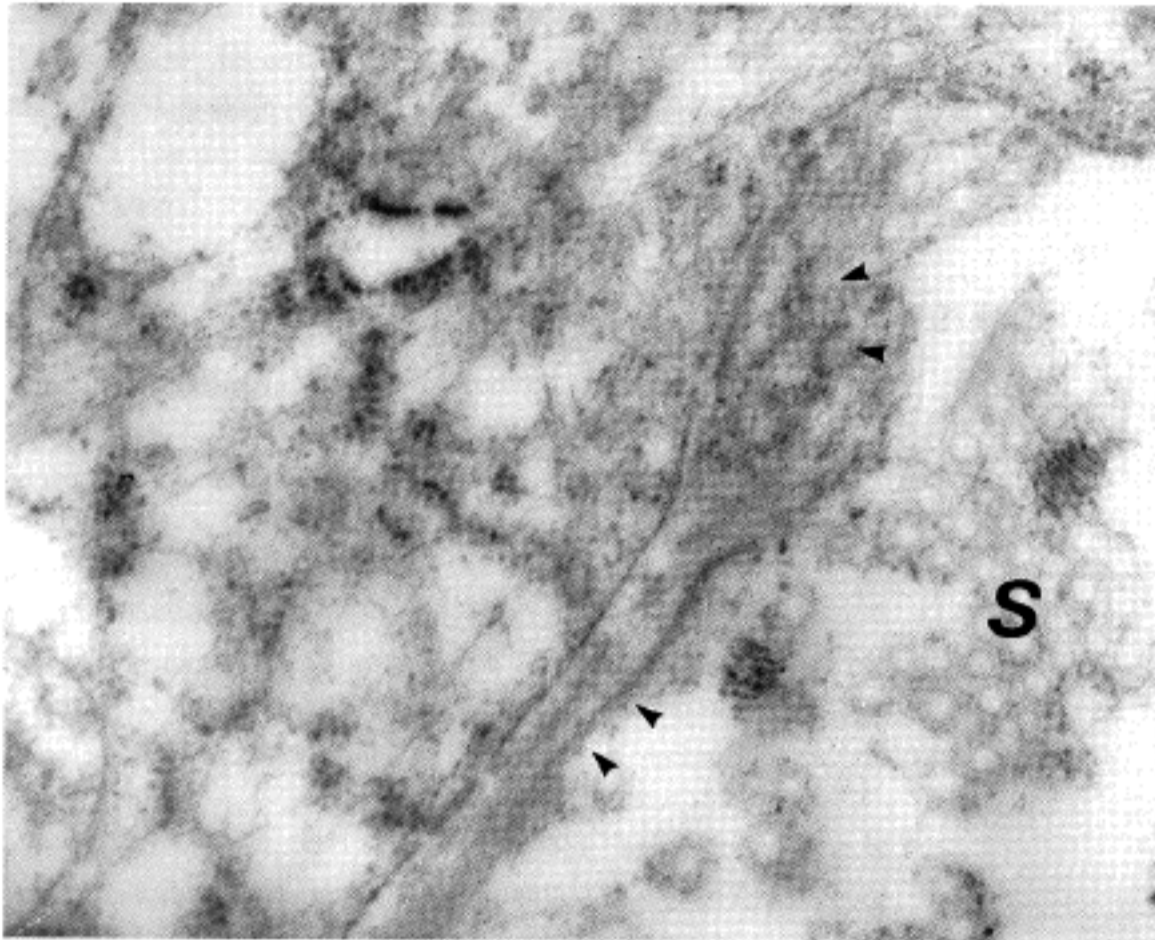


Fig. 5. Electron micrograph of the tumor shows RERs, ribosomes and scattered intermediate filaments in the cytoplasm and basal lamina with focal reduplication (arrowhead). Collagen bundles are noted in the stroma (S) ($\times 30,000$).

박감은 거의 없었다. 호발하는 곳은 상지와 하지, 몸통, 그리고 머리나 목 부위 순서였다. 방사선학적으로 대부분 고형성 종괴 형태를 보이면서 불완전한 고리나 겹질 모양의 석회화를 일부에서 관찰할 수 있었다.

이 종양의 기원에 대해서는 아직 명확히 알려지지 않았다. Schofield³은 이 종양의 기원을 신경초성, 연골성, 평활근성, 사구세포성, 근상피성, 그리고 골원성 등으로 나누어 논하고 있고 이들의 단일 분화보다는 복합분화형태, 특히 신경성과 평활근성을 말하고 있다. 그러나, 그러한 분화는 매우 부분적이라고 했다. Enzinger¹과 Donner⁴는 Schwann세포와 연골성 기원에 대해 보고하고 면역조직화학검사와 전자현미경 검사를 통해서 이 종양이 Schwann 세포 기원이라는 것을 말하고 있다.

육안소견상 대부분의 종양은 경계가 좋고, 둥글거나 다결절성 혹은 분엽상을 보이고 두껍고 섬유성의 막이나 위피막에 의해 싸여있다. 종양의 크기는 1.5 cm에서 17 cm 까지로 평균 4 cm 정도로 보고되어 있고 단면상 회백색을 띠며 약간의 육주형태를 보일 수도 있다¹. 광학현미경 소견상 대부분의 종양은 경계가 잘 지워져 있고 작고 균일한 크기의 둥근 세포들로 구성되어 있는데 이들은 다양한 정도의 점액양 물질이나 교원질 혹은 유골 물질들에 의

해 분리되어 있다. 특징적으로 많은 예에서 병변의 변연부에 불완전한 층판골의 겹질을 볼 수가 있다. 종양세포들은 소량의 호산성 세포질과 불분명한 세포질 경계, 한쪽으로 치우친 둥글거나 난원형의 얇게 염색된 세포성의 핵, 그리고 매우 작은 핵소체들을 갖는다. 세포들은 자연스럽게 흩어져 있거나 작은 엽상 형태를 갖거나 일부 끈모양 또는 격자형태로 배열하기도 한다. 세포분열상은 거의 없거나 10 개의 고배율 시야당 1개 내지 2개 정도 발견되는 것이 보통이다. 면역조직화학검사는 다양한 반응을 보여주기 때문에 이 종양의 기원에 대해 이견이 많다. 그러나, 대부분의 보고들¹⁻⁷은 공통적으로 vimentin과 S-100단백이 양성인 경우가 많고 그외 시행된 cytokeratin, epithelial membrane antigen, glial fibrillary acidic protein, desmin, muscle specific actin, Leu-7, HMB 45, neuron specific enolase, collagen type II 등에는 다양한 반응소견을 보였다. 전자현미경소견 또한 특징적인 공통된 소견을 보이지는 않는다. 보고된 예들¹⁻⁶에는 연골성 혹은 신경성 기원에 대한 기술들이 많았고 그 중 대다수가 신경성 기원 즉 Schwann세포 기원성을 주장하고 있었다. 본 증례는 면역조직화학 염색상 vimentin에 강양성이었고 S-100단백에 부분적으로 약양성을 보여 연골성 혹은 신경성 기원을 시사했고, 전자현미경 검사상 세포들

의 세포질에 기저막이 잘 발달되어 있었고 약간의 짧은 세포돌기와 한 군데서 중복된 기저막이 관찰되어 신경성 기원을 시사했지만 포르말린에 고정되고 파라핀에 포매된 조직을 이용하여서 보존상태가 좋지 않아 뚜렷한 신경성 소관 및 집합구조는 관찰할 수 없었다.

대부분 보고된 예들이 양성 종양이라고 알려져 있으나 최근 Klipatrick등²은 이 종양의 비정형적 그리고 악성의 변종 6예를 보고했는데 세포들의 심한 비정형성, 높은 세포밀도, 세포분열수의 증가, 국소 침윤과 재발, 그리고 전이 등을 보여 주었던 예들이었다.

저자들은 아직 그 기원에 대한 논란이 많으나 조직학적으로 특징적인 형태를 갖는 골화 섬유점액양 종양 1예를 경험하고 이에 대한 면역조직화학검사와 전자현미경적검사를 시행하여 종양의 기원을 연구해보고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathologic analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 817-27.
2. Klipatrick SE, Ward WG, Mozes M, Miettinen M, Fukunaga M, Fletcher CDM. Atypical and malignant variants of ossifying fibromyxoid tumor. Clinicopathologic analysis of six cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 1039-46.
3. Schofield JB, Krausz T, Stamp GWH, Fletcher CDM, Fisher C, Azzopardi JG. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: immunohistochemical and ultrastructural analysis. *Histopathol* 1993; 22: 101-12.
4. Donner LR. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: evidence supporting schwann cell origin. *Hum Pathol* 1992; 23: 200-2.
5. Miettinen M. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. Additional observation of a distinct soft tissue tumor. *Am J Clin Pathol* 1991; 95: 142-9.
6. Guarner J, Dominguez-Malagon HR, Meneses-Garcia A. Ossifying fibromyxoid tumor. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 1167-9.
7. Yoshida H, Minamizaki T, Yumoto T, Furuse K, Nakadera T. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. *Acta Pathol Jpn* 1991; 41: 480-6.

1. Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathologic anal-