

양성 사구종양에서 발생한 악성 사구종양 1예 보고

한양대학교 의과대학 병리학교실 및 삼광 임상검사센터*

백 승 삼 · 박 은 선* · 문 영 천*
박 찬 금 · 박 문 향 · 이 중 달

Malignant Glomus Tumor Arising in Benign Glomus Tumor

— A case report —

Seung Sam Paik, M.D., Eun Sun Park, M.D.*, Young Chun Moon, M.D.*,
Chan Kum Park, M.D., Moon Hyang Park, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, Hanyang University College of Medicine
and SamKwang Reference Laboratories*

The glomus tumor is a distinct neoplasm composed of modified perivascular smooth-muscle cells identical to those described in the glomus body. Malignant glomus tumor, also referred to as glomangiosarcoma, is exceedingly rare. It has been subdivided into locally infiltrative glomus tumor, glomangiosarcoma arising in a benign glomus tumor, and glomangiosarcoma arising in de novo. A few cases of malignant glomus tumor arising in a benign glomus tumor have been reported. A 55-year-old man underwent resection of a solitary nodule in the right shoulder area. The tumor was biphasic with a typical benign glomus tumor at the periphery and the central sarcomatous area composed of oval to elongated pleomorphic cells with a single prominent nucleolus and occasional mitotic figures. Both tumor components showed intense staining for vimentin, smooth muscle actin, and muscle specific actin. Herein, we report a case of a malignant glomus tumor arising in a benign glomus tumor with an immunohistochemical study and a review of literatures. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 280 ~ 283)

Key Words: Glomus tumor, Malignant, Glomangiosarcoma

서 론

1924년 Masson에 의해 처음 보고된 사구종양은

모든 연부조직 종양의 1% 이하의 빈도를 보이는 매우 드문 종양의 하나이다¹. 이 종양은 거의 대부분 양성으로 나타나나 매우 드물게 악성으로 나타날 수 있다. 최근엔 이 종양을 양성 고립성 사구종양, 다발성 가족성 사구종양 그리고 국소 침윤성 혹은 악성 사구종양으로 분류하고 있는데², 이 중 악성 사구종양은 사구맥관육종으로 불리기도 하며 그 조직학적 양상에 따라 국소침윤성 사구종양, 양성 사

접 수: 1996년 7월 5일, 게재승인: 1996년 10월 22일
주 소: 서울시 성동구 행당동 17, 우편번호 133-070
한양대학교 의과대학 병리학교실, 백승삼

구종양에서 기원된 사구맥관육종 그리고 전구병소 없이 de novo로 생긴 사구맥관육종으로 나누고 있다^{3,4}. 악성 사구종양에 대한 보고는 매우 드물어 외국 문헌상에 보고된 몇 예³⁻⁶가 있었고, 국내에는 Choi등⁷이 보고한 1예가 있었다. 저자들은 최근 양성 사구종양에서 기원한 악성 사구종양 1예를 경험하여 면역조직화학 검사를 시행하고 문헌검색을 통해 보고하고자 한다.

증 례

환자는 55세 남자로 우측 어깨부위에 생긴 작은

종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 우측 어깨부위에 적갈색의 돌출된 장경 1 cm 정도의 종괴가 관찰되었다. 출혈이나 괴사의 소견은 없었다. 환자는 특별한 증상을 호소하지 않았다. 종괴 절제술로 얻어진 조직은 2×1.2×1 cm 크기의 타원형 종괴로서 피하로 깊게 자라고 있었다. 절단면상 부분적으로 출혈을 동반한 작은 낭성부위들을 갖는 비교적 고형성의 종괴였다. 광학 현미경상 종양은 비교적 경계가 좋았으나 국소적으로 결절성으로 침윤하는 부위도 볼 수 있었다. 종양 주변의 여러부위에서 전형적인 양성 사구종양의 잔존을 볼 수 있었고 종양내부에서는 악성 사구종양과 양성 사구종양이 서

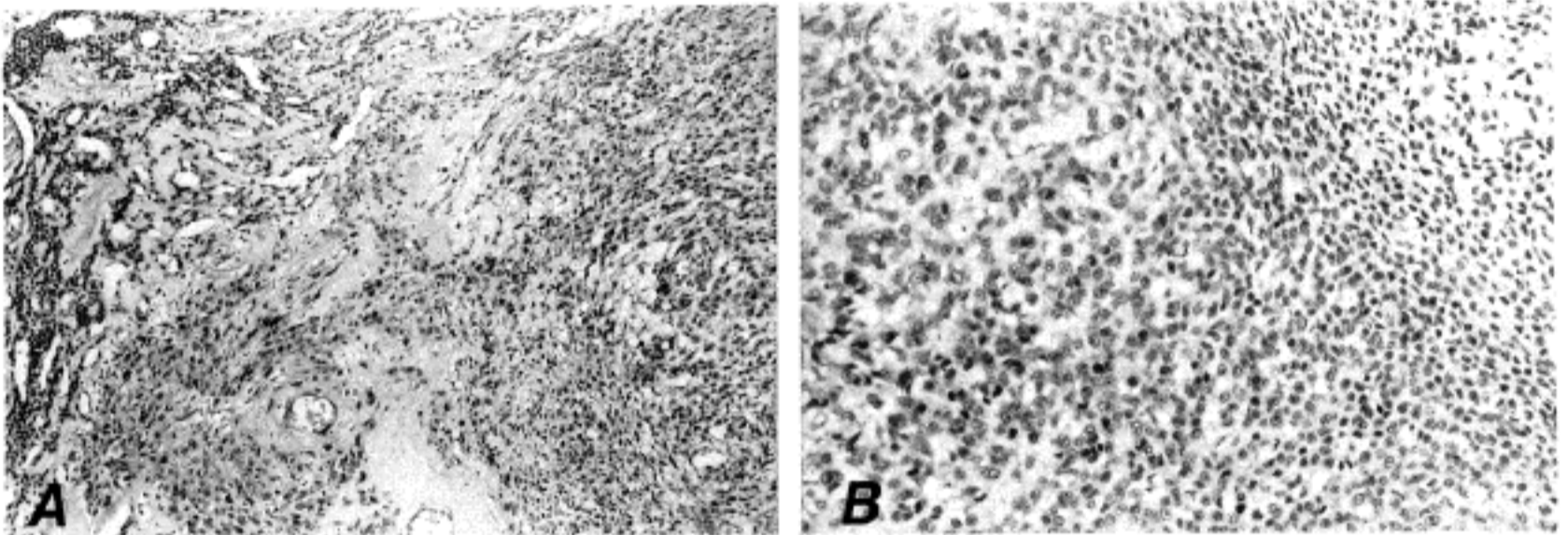


Fig. 1. A: Benign glomus tumor lesion is noted at the periphery of the mass. B: Central sarcomatous area merging with a benign component.

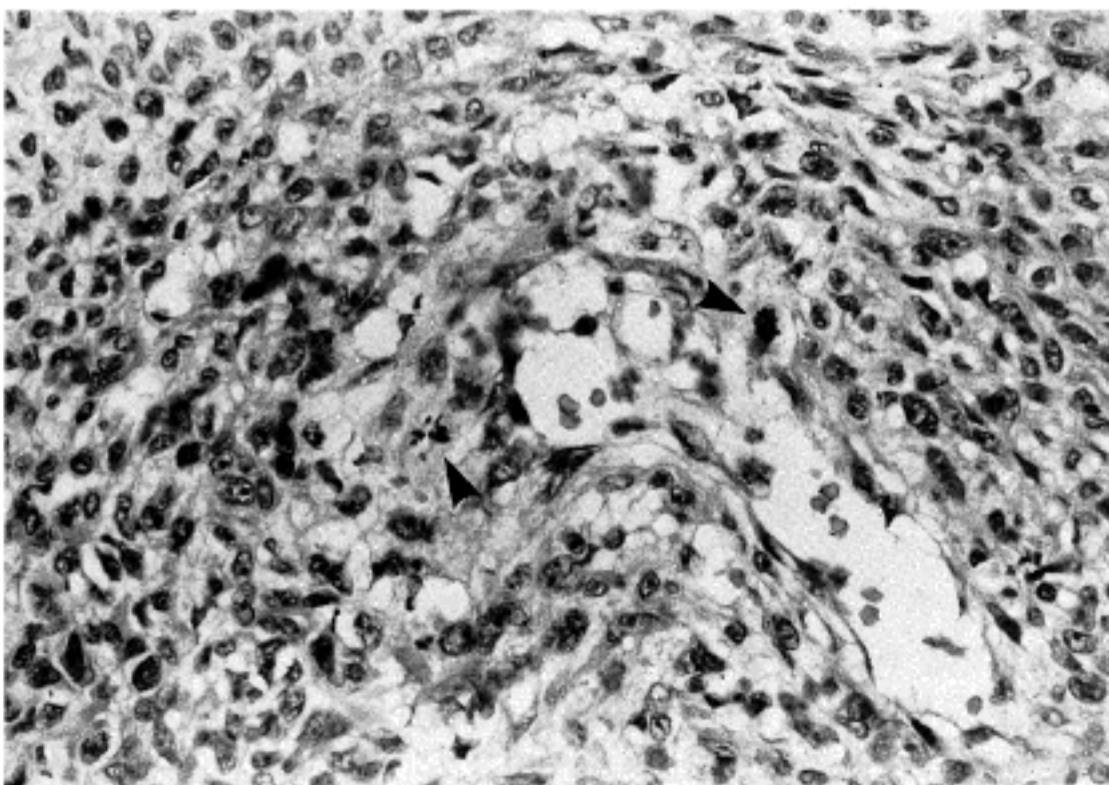


Fig. 2. The tumor cells around the vessels show pleomorphic nuclei with prominent nucleoli. Note mitotic figures(Arrow heads).

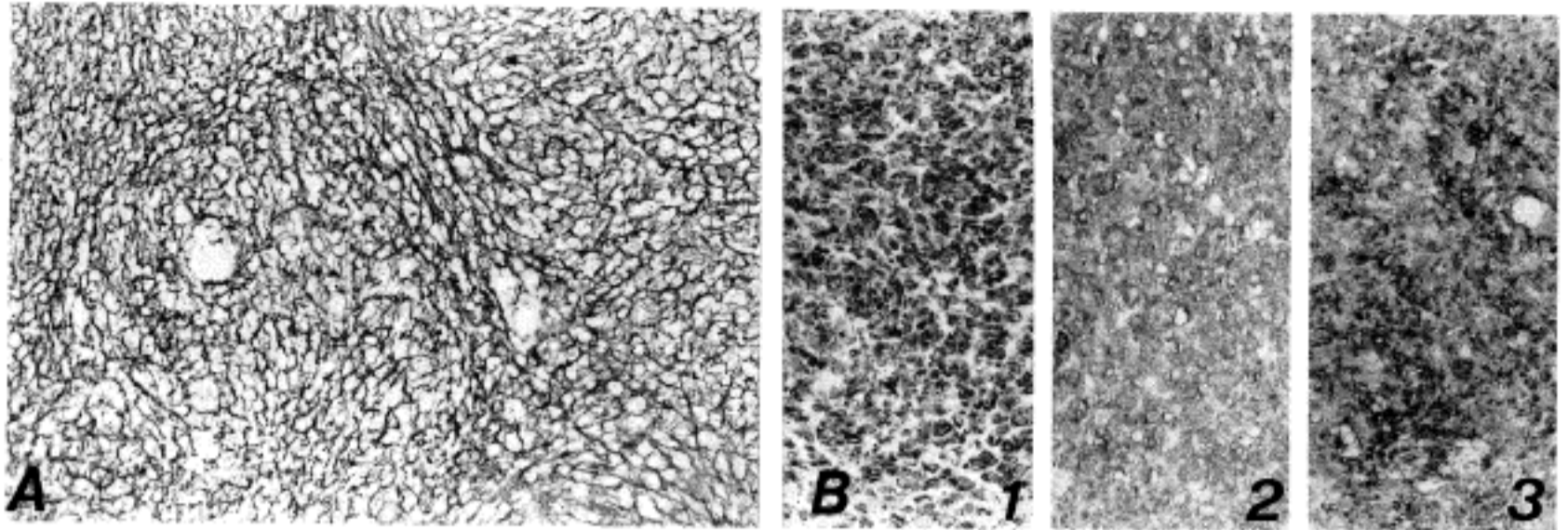


Fig. 3. A: The individual cells and blood vessels are clearly outlined by delicate reticulin fibers (Reticulin stain, $\times 200$). **B:** The tumor cells are strong immunoreactive for vimentin(1), smooth muscle actin(2), and muscle specific actin(3)(PAP, $\times 200$).

로 이행되는 부위들이 관찰되었다(Fig. 1). 종양의 대부분은 세포밀도가 높은 판상 구조나 소(nest)들로 이루어져 있었다. 부분적으로 매우 확장된 혈관과 출혈을 볼 수 있었다. 대부분의 종양세포들은 동일하게 풍부한 모세혈관 크기의 혈관들 주위로 밀집되어 배열하고 있었고 상피세포양 형태를 보였다. 종양세포들은 비교적 풍부한 호산성의 세포질과 둥글거나 타원형의 핵들을 가졌다. 핵들은 크고 뚜렷한 호산성의 핵소체를 가졌고 거칠고 짙은 염색질과 다양한 정도의 핵다형성을 보였고 고배율 시야에서 1~2개 정도의 핵 분열상을 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 종괴의 일부에서는 종양세포가 짧고 뭉툭한 방추형의 세포로 구성된 부분도 관찰할 수 있었다. 전반적으로 괴사의 소견은 볼 수 없었으나 부분적으로 호산성의 단백질성 물질로 채워진 낭성 변성을 볼 수 있었다. 조직화학 검사상 reticulin염유가 개개의 종양세포들을 뚜렷하게 둘러싸고 있는 것을 볼 수 있었고, 면역조직화학 검사상 종양세포들은 vimentin, muscle specific actin, smooth muscle actin에 강양성을 보였다(Fig. 3). 그러나 Factor VIII, CD31, cytokeratin, CAM5.2, EMA, chromogranin 그리고 S-100 단백질에는 음성이었다.

고 찰

사구종양은 매우 드물게 발생하고 체온조절에 관여하는 구조인 사구기관에서 볼 수 있는 세포들과 동일한 상피양 평활근 세포들로 구성되어 있는 양

성 종양이다¹⁻³. 발작적인 통증을 특징으로 하며, 경계가 잘 지워지고 단일성 결절 형태로 나타나며 손톱 밑에 호발하고 다음으로 손바닥, 발바닥 등의 사지 말단부위에 발생하며 국소절제로서 치료된다¹. 다발성 가족성 사구종양은 상염색체 우성유전이 관여되고 주로 어린이들에게서 기술되었으며 종종 경계가 좋지않아 완전히 절제되지 않았을 때 재발이 쉽게된다³.

소수의 악성 사구종양이 문헌상에 보고되어 있는데³⁻⁷ 주로 나이가 많은 사람들에서 발생했고 피부와 연부조직, 위장관 등 다양한 위치에서 기술되어 있다. Gould등⁴은 악성 사구종양을 조직학적으로 국소적 침윤성 사구종양, 양성 사구종양에서 기원한 사구맥관육종 그리고 원발성으로 생긴 사구맥관육종의 세가지로 분류했다. 국소적 침윤성 사구종양은 세포학적으로 매우 암전하여 국소적 침윤성 성장과 재발의 경향을 제외하면 양성 고립성 사구종양과 동일하다. 양성 사구종양에서 기원한 사구맥관육종은 세포학적으로 악성이며 종종 방추형 세포로 구성된 육종형 형태를 보이며, 이미 존재하는 보통의 양성 사구종양에서 기원하는 것이 관찰되던지 서로 섞여 관찰된다. 원발성으로 발생한 사구맥관육종은 양성 사구종양의 형태를 갖는 등근세포육종으로 고배율 시야당 4개 이상의 매우 높은 세포분열 수를 보인다. 이때는 양성 사구종양 성분이 관찰되지 않는다.

본 증례는 양성 사구종양의 병소가 종양의 주변과 중심부에서 관찰되었고 세포들이 크고 비정형적

인 육종성 부위에서는 세포질이 호산성으로 풍부하였고 핵은 크고 뚜렷한 핵소체를 가지고 있었으며 세포분열이 소수 관찰되어 기존의 양성 사구종양에서 기원한 악성 사구종양으로 진단하였다.

본 증례는 피부에 국한된 작은 종괴로 면역조직화학적 검사상 양성 사구종양 부위와 악성 사구종양 부위 모두에서 vimentin, muscle specific actin, 그리고 smooth muscle actin에 양성으로 나타나 평활근과 밀접한 조직 기원임을 나타내었다. 그러나 cyto-keratin, EMA, CAM5.2, S-100 등에 음성인 점에서 피부 부속기의 종양 중 사구종양과 감별해야 하는 한선종(hidradenoma)의 악성 변화와는 쉽게 감별할 수 있었다.

악성 사구종양의 국소침윤, 재발, 혹은 전이된 예는 매우 드물게 보고되어 있어^{3,4} 대개 저악성 종양으로 생각되나 앞으로 더 많은 예를 추적하여야 예후에 관해 말할 수 있겠다.

참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW. Glomus tumor. In: Soft tissue tumors, 3rd ed. Washington DC: CV Mosby 1995: 701-13.
2. Landerthaler M, Braun-Falco O. Congenital multiple plaque-like glomus tumors. Arch Dermatol 1990; 126: 1203-7.
3. Brathwaite CD, Poppiti RJ. Malignant glomus tumor. A case report of widespread metastasis in a patient with multiple glomus body hamartomas. Am J Surg Pathol 1996; 20: 233-8.
4. Gould EW, Manivel JC, Albores-Saavedra J, Monforte H. Locally infiltrative glomus tumors and glomangiosarcomas: a clinical, ultrastructural, and immunohistochemical study. Cancer 1990; 65: 310-8.
5. Aiba Hirayama A, Kuramochi S. Glomangiosarcoma in a glomus tumor: an immunohistochemical and ultrastructural study. Cancer 1988; 61: 1467-71.
6. Noer H, Krogdahl A. Glomangiosarcoma of the lower extremity. Histopathology 1991; 18: 365-6.
7. Choi YJ, Yang KH, Gang SJ, Kim BK, Kim SM. Malignant glomus tumor originating in the superior mediastinum: an immunohistochemical and ultrastructural study. J Korean Med Sci 1991; 6: 157-63.