

중수골에 발생한 근상피세포종 양상의 종괴 - 증례 보고 -

연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 정형외과, 연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 해부병리과

강호정 · 최준정¹ · 홍순원¹ · 정 민 · 신규호 · 한수봉

Myoepithelial Tumor like Mass of Metacarpal Bone - A Case Report -

Ho-Jung Kang, M.D., Junjeong Choi, M.D.¹,
Soonwon Hong, M.D.¹, Min Jung, M.D.,
Kyo-Ho Shin, M.D., Soo-Bong Hahn, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Yonsei University
College of Medicine, Yonsei University College Medicine
Seoul, Korea

Department of Pathology, Yonsei University College of
Medicine, Yonsei University College Medicine, Seoul,
Korea¹

Myoepithelial tumor is a mixed tumor which is commonly developed at the exocrine gland such as salivary gland and mammary gland. Myoepithelial tumor of bone tissue is a very rare type. Only 2 cases of primary myoepithelial tumor of bone tissue have been reported. We treated a primary myoepithelial tumor like mass of 5th metacarpal bone by curettage and bone graft. We report a rare case of myoepithelial tumor like mass of bone tissue with radiologic, pathologic and immunohistochemical findings and provide a review of reported cases.

Key Words: Metacarpal, Myoepithelioma, Bone tumor,
Mixed tumor, Immunohistochemistry

통신저자: 강호정

서울특별시 강남구 언주로 612

영동세브란스병원 정형외과학 교실

TEL: 02-2019-3412 FAX: 02-573-5393

E-mail: kangho56@yuhs.ac.kr

근상피세포는 일반적으로 샘상피 조직에서 얇은 층으로 발견되며 궤장을 제외한 땀샘, 젖샘 및 침샘의 외분비선에 위치하는 특징을 가진다. 이에 따라 근상피 세포로 이루어진 혼합 종양인 근상피세포종은 주로 침샘의 종양으로서 발병하며¹, 이 외에도, 피부, 유방, 폐 및 연부 조직²에서도 발생된 것이 보고된 바 있다. 그러나 골 조직에서 발견된 근상피세포종은 매우 드물며, 현재까지 5례가 보고된 것이 전부이다³⁻⁷. 이 중에서도 De Pinieux 등³과 Alberghini 등⁴이 보고한 2례가 골 조직에서 발생한 일차적 종양이라 할 수 있으며, 3례⁵⁻⁷는 일차적 종양이라기 보다는 피하조직 및 근막하 연부조직에서 기인한 이차적 종양일 가능성이 높은 경우였다. 국내에서는 아직 보고된 바가 없으며 이에 저자들이 경험한 우측 다섯번째 중수골에 위치한 근상피세포종 양상의 종괴를, 문헌 고찰과 함께 보고



Fig. 1. Preoperative plain X-rays of right 5th metacarpal. 2.5 cm sized expansile osteolytic bony lesion is seen in Rt. 5th metacarpal bone head portion. Subtle cortical destruction and septation in the mass are noted, suggesting the possibility of combined pathologic fracture. About 1 cm sized nodular soft tissue lesion is seen at lateral aspect of proximal phalanx. (A) and (B): both oblique views.

하는 바이다.

증례 보고

41세 남자 환자로, 10년 전 우측 5번째 중수골 경부 위치에 종괴가 발견되어, 외부 병원에서 국소 마취 하에 종양 제거 수술을 받았으나, 1년 후 재발 되었으며, 3년 전 같은 위치에 외상으로 골절되어, 도수 정복술 및 석고붕대 고정술의 보존적 치료를 시행 받았으나, 제 5 중수골부의 돌출 기형 및 변형이 되어 있는 상태로 중수골의 종괴 제거 수술을 받기 위해 본원

정형외과를 내원 하였다. 과거력 상 폐결핵 이외 특이 소견 없었으며, 가족력 상으로도 특이 사항은 없었다. 신체 검사상, 우측 다섯번째 중수지절관절 위치에 종창이 있었으며, 경미한 압통을 가지고 있었으나, 근력, 감각 이상, 운동 범위 등에 있어서는 정상 소견을 나타내었으며, 혈액학적 검사상에서도 특이 소견은 보이지 않았다.

단순 방사선 소견상 우측 다섯번째 중수골 골두 및 경부 위치에 약 2.5 센티미터 크기의 격막으로 내부가 나뉘어진 광범위한 골용해 소견이 보이며, 피질골의 두께가 감소되어 있었다(Fig. 1). 이와 더불어 다섯번

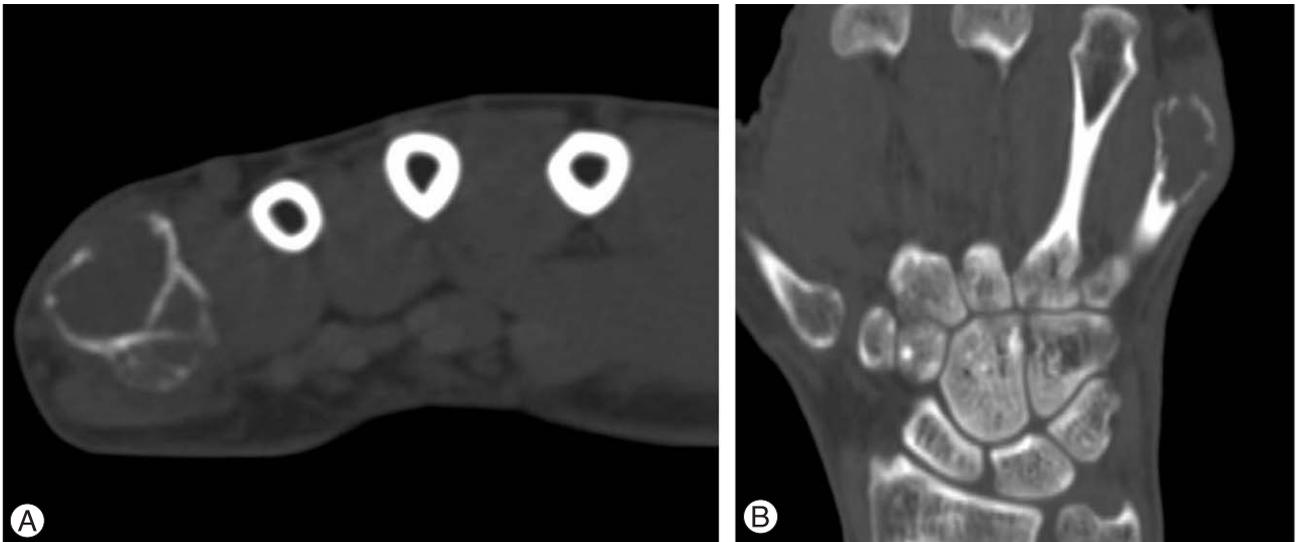


Fig. 2. Preoperative computed tomographic images of right hand. 2.5 × 1.7 × 1.6 cm sized expansile osteolytic mass lesion and septation in the mass are seen in head portion of Rt. 5th metacarpal bone. Subtle bony fracture line is noted, suggesting the possibility of pathologic fracture. About 1.3 cm soft tissue nodule is seen at the inferolateral aspect of 5th proximal phalanx. (A) axial view. (B) coronal view

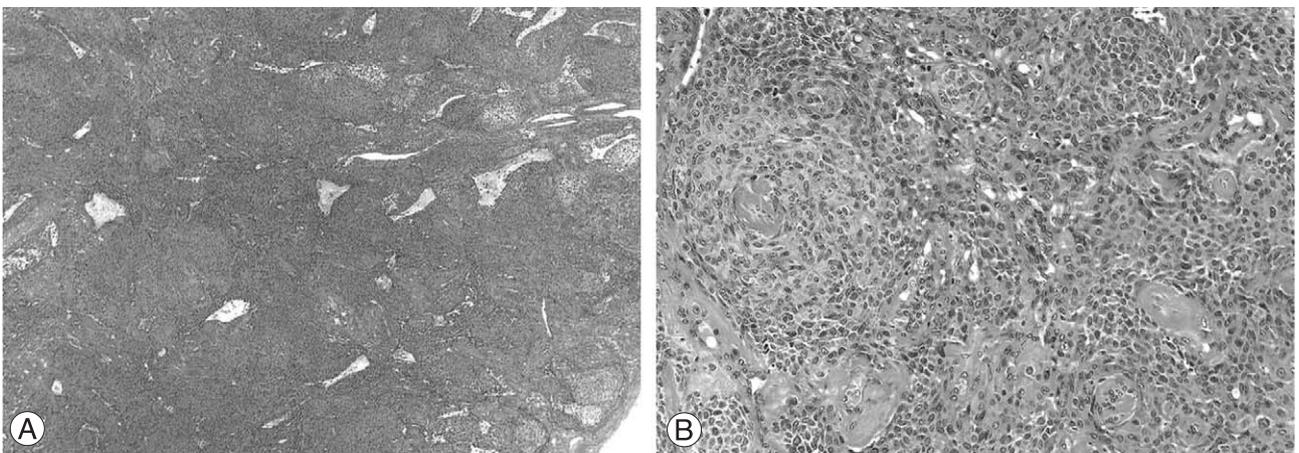


Fig. 3. Photomicrograph of the surgical specimen shows a tumor that has irregular ill defined lesion with spindle cells. (A: H & E × 40). In high power view, it composed of myoepithelial cells with form of nests, cords, and ductules of epithelioid cells in the myxoid stroma.(B: H & E × 200).

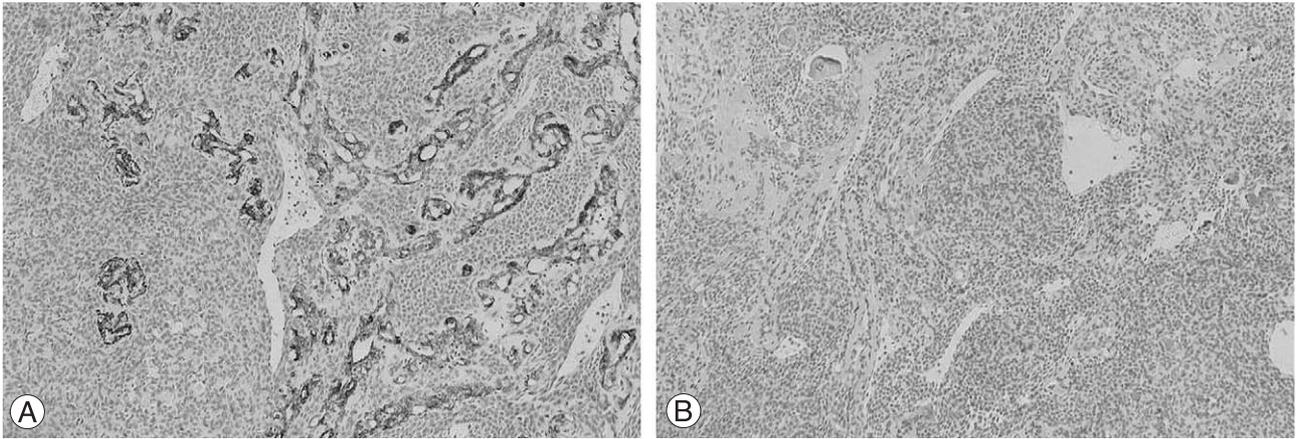


Fig. 4. Photomicrographs of the immunohistochemical stains of surgical specimen show that smooth muscle actin (SMA) and desmin are not reactive to the tumor cells, but entrapped blood vessels are reactive to SMA. (A): SMA $\times 100$. (B): Desmin $\times 100$

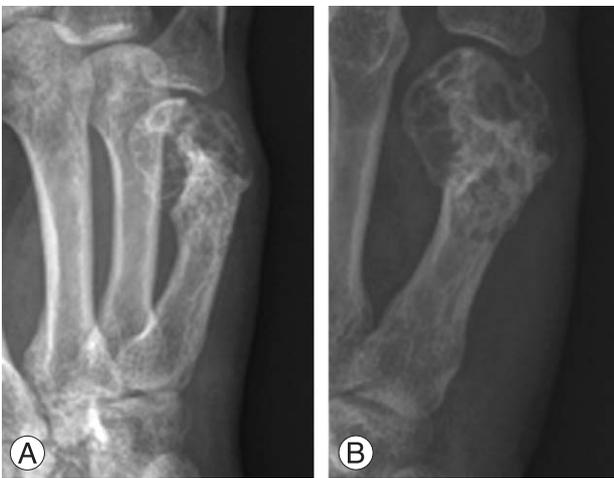


Fig. 5. 12 months follow up plain X-rays of right 5th metacarpal. Similar osteolytic remnant lesion is seen in right 5th metacarpal bone head portion. The size of lesion is relatively small. (A) and (B): both oblique views.

째 근위 지골의 외측으로 약 1 센티미터 크기의 연부 조직결절을 볼 수 있었다. 이 연부조직에 대해 시행한 초음파 검사 상에서 1.3 \times 0.8 \times 1.2 센티미터 크기의 표재층에 위치한 저에코성 결절이 다섯번째 중수지절 관절의 외측에서 관찰되었다. 종괴는 주변과 경계가 명확하였고, 혈류량은 증가되어 있었으며, 주변의 건 조직과 골 조직에서 분리된 성향을 보였다. 전신 골 주사 검사상에서도 우측 중수골 위치에만 음영증가를 보였다. 전산화 단층 촬영 영상에서는 단순 방사선 소견에서와 같이 우측 다섯번째 중수골의 골두 부위에 2.5 \times 1.7 \times 1.3 센티미터 크기의 격막으로 내부가 나뉘어진 광범위한 골용해 소견이 보였으며, 이로 인한 피질골 두께의 감소도 관찰되었다. 약 1.3 센티미터 크기의 연부조직 결절이 우측 다섯번째 근위 지골의

기저부 외측에 위치하였으며, 전산화 단층 촬영 소견 상으로는 골내연골종이나 동맥류골낭종 등을 의심할 수 있었다(Fig. 2). 종양 부위에 약 2 센티미터 크기의 피부 절개를 시행한 후, 골 조직 및 연부 조직의 종양을 제거하고, 골이식술을 시행하였다. 제거한 골 종양은 육안 소견상 연분홍 빛을 보였다. 병리 소견상으로 헤마톡실린-에오신염색 상에서 이 조직은 형태학적으로 근상피세포의 성향을 보이고 있었다(Fig. 3). 그러나 이와 더불어 시행한 면역조직화학 염색 결과 상에서는 smooth muscle actin 염색이나 Desmin 염색에서도 반응을 보이지 않아 분명한 근세포는 아니었다(Fig. 4). 정확한 진단을 위해 국내 및 국외의 다수 대학 병원으로 병리 소견을 의뢰하였으며, 시행한 면역조직화학 염색 결과 상에서는 cytokeratin, Vimentin, S-100 단백, Bcl-2에 대해서 양성 반응을 보였으나, smooth muscle actin, Desmin, Leukocyte common antigen, C-erbB2, MIC2 등에 대해서는 반응을 보이지 않았다. 결론적으로 면역 조직화학 염색 상 근상피세포종에서 나타나는 전형적인 결과를 보이지는 않았으나 상피세포 기원의 종양으로 헤마톡실린-에오신염색 상의 형태학적 소견이 근상피세포종에 가장 합당하다는 다기관 병리전문의의 진단을 얻을 수 있었다. 그러나 병리학적 소견으로 병변의 악성 유무는 알 수 없었다. 환자는 수술 후 부가적인 치료를 받지 않았으며, 수술 8개월 후 시행한 PET 검사상에서는 수술 부위 이외에는 특이적 소견을 보이지 않았다. 수술 후 계속적으로 추적 관찰한 결과, 환자는 압통, 근력, 감각 이상, 운동 범위 등에 있어서 정상 소견을 보였고, 호소한 종창은 크기가 줄어들었다. 단순 방사선 소견(Fig. 5) 및 수술 12개월 후 시행한 전산화 단층 촬영(Fig. 6)에서는 술전의 골종양 소견과 유사한 양상의 병변이 우측 다섯번째 중수골 골두

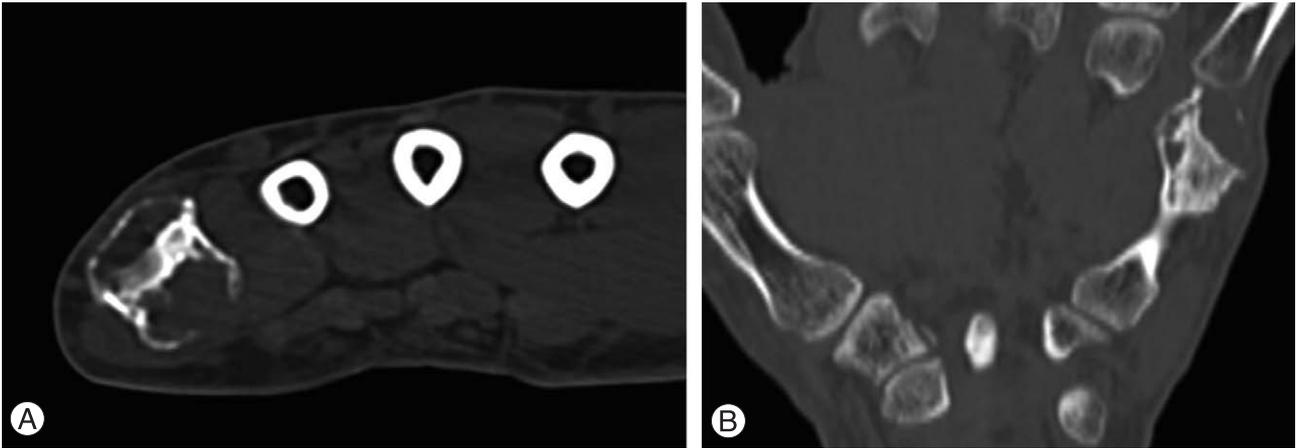


Fig. 6. 12 months follow up computed tomographic images of right hand. Compared with preoperative images, relatively small osteolytic lesion is still seen in the head portion of right 5th metacarpal bone. (A) axial view. (B) coronal view.

와 경부에서 발견되었으나, 술전보다 작은 크기로 잔존되어 있는 것이 관찰되었으며, 병적 골절에 주의를 기울이면서 정기적인 외래 관찰 중에 있다.

고 찰

근상피세포 종양은 다형 선종(Pleomorphic adenoma)으로서, 이러한 다형 선종은 일반적으로 침샘, 땀샘, 폐 기관지의 점액선, 젖샘, 눈물샘 등에서 발생한다. 이와 같은 다형 선종이 피부 조직에 발생한 경우에는 연골양 한관종(Chondroid syringoma)이라 칭한다. 다형 선종은 가장 흔하게 침샘에서 발병하며, 그 외에도 최근 보고된 바에 의하면 연부조직에서도 발생하는 사례를 보이고 있다⁸. 다형 선종인 근상피세포종이 골조직에서 발견된 바는 흔하지 않으며 현재까지 다섯 례가 보고된 바 있다. 첫번째 증례는 Hirsch 등이 1961년 보고한 것으로⁵, 한 환자에서 좌측 족부 발바닥의 병변과 경골 원위부의 병변에서 서로 상관관계가 없는 병리학적 소견상 골 혼합 종양이 진단되었다. 두번째 증례는 Gadgil 등이 1981년 보고한 것으로⁶ 전완 원위부에 점차적으로 크기가 증가하는 종창 소견을 보인 27세 여환에 관한 사례이다. 이 환자는 방사선학적으로 요골의 전반적인 파괴 소견과, 척골의 부분적인 파괴 소견을 보였으며, 수술적으로 9×7×5 센티미터 크기의 종괴를 제거하였는데, 병리학적 소견상 혼합 종양으로 진단되었다. 세번째 증례는 Barreto 등이 1994년 보고한 것으로⁷ 우측 엄지 발가락 원위 지골에 연골양 한관종을 가진 25세 여환에 관한 사례이다. 발가락 절단술을 시행한 이후 병리학적 소견상 관모양 및 등지 모양 구조의 상피세포 조직이 관찰되었으며, 이에 대한 면역조직화학적 소견상에서는 S-100 protein에는 제한적인 양성 반응을 보였고,

cytokeratin 및 vimentin에 강한 양성 반응을 보였으며, 이에 따라 혼합 종양으로 진단하였다. 이와 더불어 절제된 골조직에서도 혼합 종양이 관찰되었다. 네번째 증례는 De Pinieux 등이 2001년 보고한 것으로³ 좌측 족부의 불편감을 호소하던 44세 여환에 관한 사례이다. 방사선학적 소견상 좌측 족부 입방골에서 방사선투과성의 병변과 골괴괴 소견이 보였다. 연부조직의 종괴는 없이 골조직의 병변만 발견되었으며, 병리학적 소견상 점액성 및 점액성연골양(Myxochondroid)의 기질을 동반한 형질세포양상(Plasmacytoid) 세포를 보였다. 면역조직화학적 소견상에서는 cytokeratin, vimentin, S-100 protein, neuron-specific enolase, epithelial membrane antigen, carcinoembryonic antigen, α-smooth muscle actin에 양성 반응을 보여, 최종적으로 혼합 종양으로 진단되었다. 다섯번째 증례는 Alberghini 등이 2007년 보고한 것으로⁴ 우측 오금 부위의 통증을 호소하던 55세 남성 에 관한 사례이다. 방사선학적 소견상 우측 대퇴골 원위부에 골용해 소견이 관찰되었고, 피질골의 파괴 소견이 보였다. 다른 신체 부위의 방사선 검사상 종양의 소견은 보이지 않았다. 수술후 시행한 병리학적 검사상 세포의 구성은 상피세포모양(epitheiloid)의 호산성 세포와 방추형 세포가 혼합되어 있었다. 면역조직화학적 소견상에서는 vimentin, cytokeratin AE1/AE3, epithelial membrane antigen, human muscle actin, α-smooth muscle actin, calponin, caldesmon, P63 protein에서 양성 반응을 보여, 최종적으로 대퇴골 원위부의 일차적 악성 혼합 종양으로 진단되었다.

본 증례는 국내적으로 아직까지 문헌상 보고된 바 없는, 수부의 중수골두 및 경부에서 발견된 연부 조직 종괴를 동반한 골조직의, 헤마톡실린-에오신염색 상의

형태학적 소견이 근상피세포종 양상에 합당한 종괴라 할 수 있다. 추가적인 검사 상에서 전이와 같은 종양의 악성 소견이 관찰되지는 않았으나, 악성 및 양성 진단이 병리학적으로 밝혀지지 않는 않았다. 종양을 제거하고 시행한 골이식이 술후 시행된 방사선 검사로 볼 때, 제거된 골종양 부분을 완전히 대체하지 못하였으며, 추시 관찰상에서 지속적으로 수술 부위에 종양의 잔존 소견이 나타나고 있다는 점에서, 계속적인 추시 관찰이 필요할 것이다.

참고문헌

- 1) Savera AT, Sloman A, Huvos AG, Klimstra DS. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: a clinicopathologic study of 25 patients. *Am J Surg Pathol.*2000; 24(6):761-74.
- 2) Hornick JL, Fletcher CD. Myoepithelial tumors of soft tissue A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 101 Cases With Evaluation of Prognostic Parameters. *Am J Surg Pathol.* 2003;27(9):1183-96.
- 3) De Pinieux G, Beabout JW, Unni KK, Sim FH. Primary mixed tumour of bone. *Skeletal Radiol.* 2001;30:534-6.
- 4) Alberghini M, Pasquinelli G, Zanella L, Pignatti G, Benini S, Bacchini P et al. Primary malignant myoepithelioma of the distal femur. *Acta Pathologica, Microbiologica, et Immunologica Scandinavica.* 2007;115:376-80.
- 5) Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. Mixed tumor of skin, salivary gland type. *Arch Dermatol.*1961;84:835-47.
- 6) Gadgil RK, Ranadive NU. Chondroid syringoma (mixed tumour) of radius. *Indian J Cancer.* 1981;18:81-3.
- 7) Barreto CA, Lipton MN, Smith HB, Potter GK. Intraosseous chondroid syringoma of the hallux. *J Am Acad Dermatol.* 1994;30:374-8.
- 8) Kilpatrick SE, Hitchcock MG, Kraus MD, Calonje E, Fletcher CD. Mixed tumors and myoepitheliomas of soft tissue: a clinicopathologic study of 19 cases with a unifying concept. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:13-22.