

거대세포 결핍성 건초 거대세포 종양 2예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 단국대학교 의과대학 피부과학교실*

김 산 · 김유찬* · 이승현

=Abstract=

Two Cases of Giant Cell Deficient Giant Cell Tumor of Tendon Sheath

San Kim, M.D., You Chan Kim, M.D.* , Seung Hun Lee, M.D.

Department of Dermatology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea,

Department of Dermatology, Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea*

Giant cell tumor of tendon sheath is the second most common tumor involving the hands. It usually presents as a slowly growing, lobulated, painless subcutaneous mass. Histologically, the tumor is composed, in variable proportion, of histiocytoid mononuclear cells, multinucleated giant cells, xanthoma cells, and collagenized stroma. Although numerous characteristic multinucleated giant cells are usually noticeable in the tumor, they may be difficult to find, or be entirely absent. We present two cases of giant cell tumor of tendon sheath in which giant cells was not and rarely found respectively. (Korean J Dermatol 2001;39(8) : 902~904)

Key Words : Giant cell deficient, Giant cell tumor of tendon sheath

서 론

건초 거대세포 종양(giant cell tumor of tendon sheath, GCTTS)은 손에 발생하는 종양 중 신경절 낭종 (ganglion cyst) 다음으로 흔한 양성종양이다. 병변은 1-3cm 크기의 단단한 비동통성 종괴로서 인근 조직과의 경계가 명확하다^{1,2}. 이 종양은 병리조직학적 소견상 특징적인 다핵 거대세포가 다수 관찰되는 것이 일반적이지만, 드물게 거대세포가 없거나 소수의 거대세포만이 관찰되어 진단이 어려운 경우가 있다^{3,4}. 저자들은 최근 GCTTS 2예를 경험하고 병리조직학적 소견상 거대세포가 발견되지 않은 1예와 소수의 거대세포만이 발견된 1예를 드문 예라 생각하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

증례 1

환자 : 이 ○○, 5세, 여아

주소 : 우측 네 번째 손가락에 발생된 완두콩 크기의

<접수:2001년 6월 25일>

교신저자 : 이승현

주소 : 135-270 서울특별시 강남구 도곡동 146-92

영동세브란스병원 피부과

전화 : (02)3497-3360 Fax : (02)3463-6136

피하결절

현병력 : 내원 6주 전부터 우측 네 번째 손가락에 자각 증상을 동반하지 않은 피하 결절이 발견되었고, 점차 병변이 커져 내원하였다.

과거력 : 외상이나 이물질을 주입한 사설은 없었다.

가족력 : 특이사항 없음.

피부소견 : 우측 네 번째 손가락 중위 지관절에 완두콩 크기의 비교적 경계가 명확하고, 단단하며, 홍반성이면서 주위 조직과 유착된 피하 결절이 관찰되었다(Fig. 1).

검사소견 : 병변부위 X-선 검사에서 우측 네 번째 중위 지관절의 연조직 부종 외에 특별한 골 이상소견은 관찰되지 않았다.

병리조직학적 소견 : 종양은 경계가 잘 지워진 소엽성 결절로서 밀집된 종양세포와 초자질화된 기질로 구성되어 있었다(Fig. 2A). 종양세포들은 주로 풍부한 세포질을 함유하고 타원형 또는 원형의 핵을 가진 조직구양 단핵 세포이었으며, 방추형 세포, 포말세포, 림프구가 소수 관찰되었다(Fig. 2B). 종양세포의 다형증 및 세포 분열, 다핵 거대세포 등은 관찰할 수 없었다.

치료 및 경과 : 병변의 외과적 절제후 2개월간 추적 관찰에서 재발은 없었다.

증례 2

환자 : 이 ○○, 15세, 남자

Fig. 1. (Case 1) A pea sized erythematous subcutaneous hard nodule on the mid interphalangeal joint of the right 4th finger.

주 소 : 우측 둘째 손가락에 발생된 완두콩 크기의 구진
현병력 : 내원 1년 전부터 우측 둘째 손가락에 자각증상을 동반하지 않은 홍반성 구진이 발견되었고, 점차 병변이 커져서 내원하였다.

과거력 : 외상이나 이물질을 주입한 사실은 없었다.

가족력 : 특이사항 없음.

피부소견 : 우측 둘째 손가락 원위 지관절 부위에 완두콩 크기의 비교적 경계가 명확한 홍반성 구진이 관찰되었다.

Fig. 2. (Case 1) A. Highly cellular area showing no multinucleated giant cells (H&E stain, $\times 40$). B. Round or polygonal histiocytoid mononuclear cells and lymphocytes in dense collagenous stroma (H&E stain, $\times 100$).

검사소견 : 병변부위 X-선 검사에서 우측 둘째 원위 지

Fig. 3. (Case 2) A. A sharply circumscribed tumor nodule is composed of sheets of histiocytoid mononuclear cells (H&E stain, $\times 40$). B. Multinucleated giant cells (arrows) are rarely seen (H&E stain, $\times 200$).

관절의 연조직 부종 외에 특별한 골 이상소견은 관찰되지 않았다.

병리조직학적 소견 : 종양은 진피에서 피하지방 사이에 위치한 경계가 명확한 소엽성 결절로서(Fig. 3A) 침착된 종양세포들은 주로 풍부한 세포질을 함유하고 타원형 또는 원형의 핵을 가진 조직구양 단핵세포이었으며 소수의 방추형 세포, 포말세포, 다핵 거대세포도 관찰되었다(Fig. 3B). 종양세포의 다형증 및 세포 분열은 관찰할 수 없었다.

치료 및 경과 : 병변의 외과적 절제술을 시행하였으며 2년이 지난 현재까지 재발은 없었다.

고 찰

GCTTS는 손의 원위 지관절 부위에 호발하며 그 외 발, 팔목, 무릎, 둔부 등에 발생하는 양성 종양이다^{2,6}. 어느 연령에서도 생길 수 있으나, 30-50세에 호발하며 남자 보다 여자에서 흔하다¹. 병변은 건초나 인근 심부조직에 잘 협착된 비동통성의 단단한 결절로 수년동안 서서히 커져 보통 1-3cm 내외의 크기를 보인다³. X-선 검사상 연조직의 부종이 반 수에서 관찰되며 드물게 골괴질의 침식을 보이기도 한다³. 악성 변화 와 전이는 극히 드물다³. 본 증례들은 비교적 어린 연령인 5세와 14세에 발생하였으며 병변은 자각증상이 없는 피하결절로서 손가락의 원위 및 중위 지관절에 각각 발생되었다. X-선 검사상 두 예 모두 연조직의 부종만이 관찰되었다.

병리조직학적 소견상 GCTTS는 경계가 잘 지워진 여러 개의 소엽으로 이루어진 결절로서 다양한 수의 조직구양 단핵세포, 다핵 거대세포, 포말세포 등으로 구성되어 있다^{1,3}. 체세포 분열은 자주 관찰되나 비정형 체세포 분열은 관찰되지 않는다⁴. 기질은 다양한 정도로 교원질화되어 있으며 타원형 또는 납작한 세포들로 둘러싸인 열상(cleft)이 자주 관찰된다¹. 세포성과 교원질화 정도는 병변의 경과에 따라 변하는데 오래된 병변일수록 비세포성이며 간질은 더욱 초자질화 된다⁴. 대부분의 병변에서 파골세포 모양의 다핵 거대세포가 다수 관찰되나 초기병변이나 재발된 병변, 또는 악성변화가 있는 부위나 세포성 부위에서는 드물게 다핵 거대세포가 완전히 없거나 소수만이 발견된다^{3,5}. 증례1은 5주된 병변으로 조직소견상 다핵 거대세포가 관찰되지 않았고 증례2는 1년된 병변으로 소수의 다핵 거대세포만을 확인할 수 있었다. 세포 분열은 두 예 모두에서 관찰되지 않았다.

GCTTS와 감별해야 할 질환은 연소성 황색 육아종의 세포성 변형(juvenile xanthogranuloma cellular variant), 파골세포형 다핵세포를 가진 피부섬유종(dermatofibroma with osteoclast-like giant cells), 건초 섬유종(fibroma of tendon sheath) 등이 있다. 연소성 황색 육아종은 화환모양의 거

대세포가 있으면서 좀더 많은 포말세포를 발견할 수 있다는 것이 감별점이다. 피부섬유종은 드물게 파골세포형 다핵세포가 관찰되어 감별을 요하는데 GCTTS는 자주 섬유성 띠에 의해 소엽들로 나누어져 있고 종양세포들은 주로 원형의 조직구양 세포로 이루어져 있으나 피부섬유종은 주로 방추형 세포로 이루어져 있다⁷. 건초 섬유종은 GCTTS 보다 비세포성이며 다핵 거대세포가 거의 발견되지 않고 기질은 더욱 초자질화되어 있다. 또한 특징적인 가늘고 긴 혈관 통로(slit-like vascular channels)를 확인할 수 있다⁸. 본 증례들은 다핵세포가 없거나 소수만이 관찰되었으며, 특히 증례 1은 초자질화된 기질을 나타내어 건초 섬유종과 유사하였으나 건초 섬유종보다 더 세포성이었고 가는 혈관 통로가 관찰되지 않았다.

GCTTS의 치료는 병변의 완전 절제를 시행하여야 하며 불완전 제거시 쉽게 재발한다⁵. 본 증례들은 외과적으로 완전 절제술을 시행하였고, 각각 2개월과 2년이 지난 현재까지 재발은 없었다.

GCTTS는 손에 흔히 발생하는 양성 종양으로 조직학적 소견상 특징적으로 다수의 거대세포가 관찰되어 진단에 도움을 준다. 하지만 본 증례들처럼 다핵 거대세포가 관찰되지 않거나 소수만이 관찰될 수 있으므로 이럴 경우 주의 깊은 감별진단이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Sapra S, Prokopetz R, Murray AH. Giant cell tumor of tendon sheath. Int J Dermatol 1989;28:587-590
2. King DT, Millman AJ, Gurevitch AW, Hirose FM. Giant cell tumor of the tendon sheath involving skin. Arch Dermatol 1978;114:944-946
3. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis : Mosby, 1995;736-742
4. Barnhill RL. Textbook of dermatopathology. 1st ed. New York : McGraw-Hill, 1998;670-671
5. Ushijima M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Giant cell tumor of the tendon sheath (nodular tenosynovitis). Cancer 1986;57:875-884
6. Glowacki KA, Weiss AP. Giant cell tumors of tendon sheath. Hand Clinics 1995;11:245-253
7. Kutchemeshgi M, Barr RJ, Henderson CD. Dermatofibroma with osteoclast-like giant cells. Am J Dermatopathol 1992;14:397-401
8. Maluf HM, DeYoung BR, Swanson PE, Wick MR. Fibroma and giant cell tumor of tendon sheath : A comparative histological and immunohistological study. Mod Pathol 1995;8:155-159