

서혜부 악성 간엽세포종 1례

연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실 및 병리학교실*

이승언 · 조남훈* · 홍성준

= Abstract =

A Case of Malignant Mesenchymoma in Inguinal Region

Seung Eon Lee, Nam Hoon Cho* and Sung Joon Hong

From the Departments of Urology and Pathology*, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Malignant mesenchymoma is a rare soft tissue neoplasm showing two or more separate and distinct types of malignant mesenchymal differentiation in addition to an undifferentiated sarcomatous component. Occasional cases of malignant mesenchymoma have been reported in the spermatic cord and paratesticular area. However, documented reports have been seldom found in Korea.

We report a case in which there was evidence of lipo-, rhabdomyo-, osteosarcomatous differentiation in the same neoplasm with brief review of the literatures.

Key Words: Malignant mesenchymoma, Liposarcoma, Rhabdomyosarcoma, Osteosarcoma.

증례

58세 남자환자가 약 3년전부터 서서히 커지기 시작한 우측 서혜부의 종물을 주소로 내원하였으며, 이 종물은 7-8 개월 전부터 성장률이 빨라지면서 통증이 심해지는 성상을 가졌었다. 과거력에서 특이사항은 없었으며, 신체검사에서 우측 서혜부 및 우측 음낭내에 주위조직과는 경계가 구분되며, 고정되고, 단단한 종괴가 촉지되었으며 압통은 없었다. 종괴의 크기는 성인주먹 2개의 크기(28 x 12 x 10 cm)였으며, 표면은 불규칙하였으며 광선에 투과되지 않았다.

입원 시, 시행한 일반혈액검사, 혈액화학검사, 요검사 및 혈청 α -FP, β -hCG 및 LDH는 모두 정상범위이었다. 방사선학적 검사에서 흉부 단순촬영과 복부 및 골반 단층촬영술에서 전이를 의심할만한 소견은 보이지 않았다. 수술소견은 우측 후복막 서혜부 및 우측 음낭 내에 아령 모양의 종괴가 관찰되었고, 후복막 서혜부에서는 치

접수일자: 1995년 7월 7일

골 접합부와의 유착을 나타내었으며, 단순 종물 제거술을 시행하였다.

병리조직학적 소견은 육안적 소견에서는 무게 1,200 gm의 아령모양의 종괴로, 전체적으로 얇은 피막에 의해 잘 싸여있고 단단하였으며, 고환 및 부고환과 분리되어 있었다. 종괴에서 고환에 가까운 쪽의 표면은 평활한 반면, 고환에서 떨어진 쪽은 다결절성이었다(Fig. 1). 단면 소견에서 고환 및 부고환은 종괴와 분리가 잘 되었으며, 침

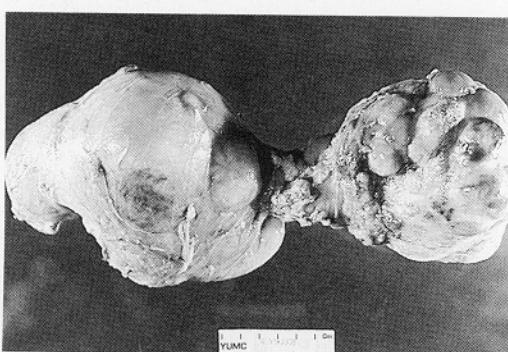


Fig. 1. The tumor is dumbbell shaped and partly multinuclear.

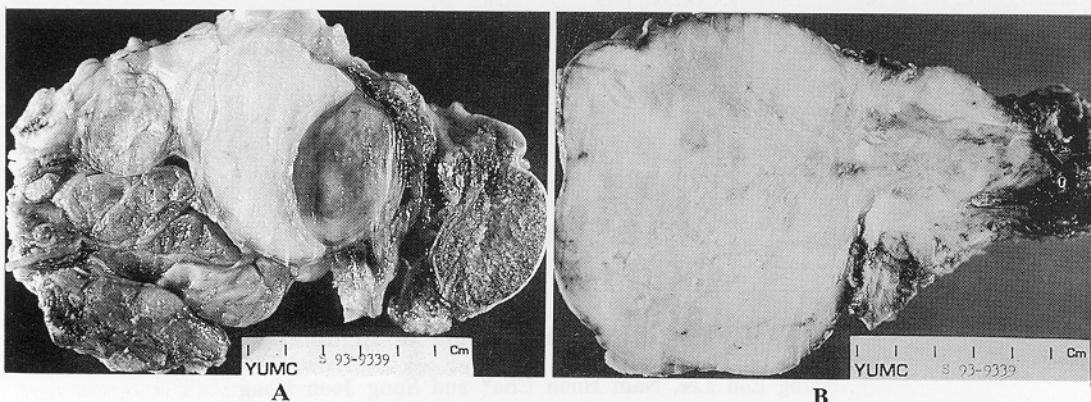


Fig. 2. A, cut surface of proximal part is multilobulated with focally greasy, yellow and tannish brown, and mass is distinctly separated from tunica proper. B, cut section of distal part is purely solid, gray-white and bony hard.

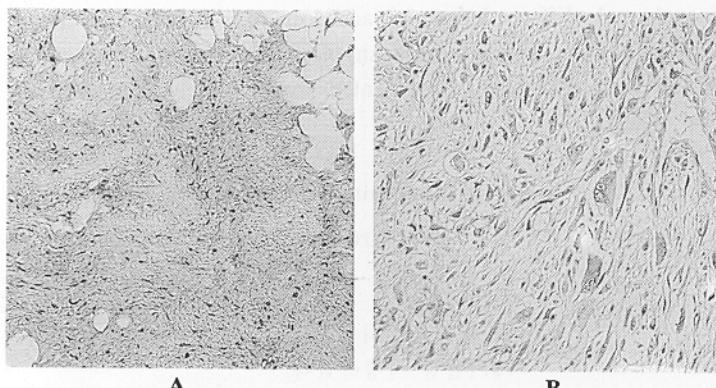


Fig. 3. A, spindle, stellate cells are embedded within myxoid stroma and well-differentiated adult fat vacuole (H & E, $\times 40$). B, tintorial fad-pole-like cells with focal multinucleated giant cells are haphazardly arranged (H & E, $\times 200$). C, distinct osteoid matrix with mash of osteoblast-like cells (H & E, $\times 40$).

윤은 보이지 않았으나, 정색은 발견되지 않았다. 부고환 근위부는 다엽성의 고형성 종괴로서 황색의 지방조직과 갈색의 육질의 소견과 함께 부분적으로 낭성 변화와 출혈성 괴사가 관찰되었다(Fig. 2A). 부고환 원위부는 회백색의 단단한 고형성 종괴로 출혈 및 괴사는 보이지 않았다(Fig. 2B). 종양은 지방조직과 점액양 조직 및 방추형 세포로 구성된 지방육종과 유사한 조직(Fig. 3A)과 크고 둥근 세포와 거대세포로 구성되어 항데스민항체(anti-desmin antibody)에 양성반응을 보이는 횡문근육종과 유사한 조직(Fig. 3B), 골아세포 및 미성숙골로 이루어진 골육종 부위(Fig. 3C)로 구성되어 있었다. 이상의 소견에서 여러 종류의 악성 간엽성종양으로 구성된 악성 간엽세포종으로 진단되었다. 술 후 두차례의

CYVADIC(cytosine, vincristine, doxorubicin, dacarbazine)을 이용한 화학요법을 시행하였으나, 술 후 5개월째 추적검사에서 수술부위 및 장에 종양이 재발하였고 술 후 10개월에 사망하였다.

고 안

악성 간엽세포종은 1943년 Glimour¹에 의해 처음 보고된 희귀한 연부조직 종양으로, 후에 Stout²는 미분화된 섬유육종성 요소 외에 2가지 이상의 관계없는 악성 간엽 구성체를 가진 종양으로 정의하였다. 양성 골 요소는 악성 요소로 간주되지 않으며, 양성은 간엽 요소가 잘 분화된 병변을 말하며, 악성은 미발육 요소(anaplastic elements)를 보다 많이 함유한 병변을 말한다.⁶

악성 간엽세포종의 조직발생은 확실하지 않지만, 이들은 원시 미분화 간엽세포(primitive and uncommitted mesenchymal elements)에서 기원하는 것으로 여겨진다^{5,11}. 악성 간엽세포종의 전자현미경 하의 연구에서 2가지 이상의 간엽구성체(골육종성, 연골육종성 및 평활근육종성)가 있더라도, 그것은 여러가지의 분화된 세포의 단순한 혼합이 아니고, 미분화된 간엽세포에서 다양한 분화를 보이는 것으로 여겨지고 있다⁵. 가장 혼한 조직 배합은 지방근육종과 횡문근육종, 또는 골/연골육종과 횡문근육종으로 알려져 있고^{9,10}, 이들 종양의 가장 혼한 분화된 조직학적 요소는 횡문근육종이며⁴, 본 중례에서도 지방육종, 골육종 및 횡문근육종을 볼 수 있었다. 발생부위는 고환 주위조직으로 추정되었으나, 종괴의 원위부와 근위부에서 그 종물의 형태가 확연히 구분되는 양상으로 미루어 후복막과 고환 주위조직에서 종물이 동시 발생 후, 서해부에서 만난 충돌형 종양(collision tumor)으로 추정되며, 또는 서해부에서 서로 다른 형태의 종물이 각각의 방향으로 자라나간 양상으로 생각해 볼 수 있다.

Enzinger와 Weiss⁹ 및 Newman¹⁰ 등은 악성 간엽세포종의 가장 혼한 발생부위는 후복막 및 대퇴부, 평균 연령은 55세라고 하였다. 종양의 이질적인 조합으로 인하여, 그들의 입상적 측면과 발현 양식은 매우 다양하며, 무통, 무증상의 종괴로 우연히 발견하게 되는 경우가 대부분이다. 악성 간엽세포종의 조직학적 진단은 항상 쉽지만은 않으며, 조직학적으로 다양하고 미발육된 요소로 인하여 부정확한 진단에 이르게 되는 경우도 있기 때문에⁵, 정확한 진단을 위하여 세밀한 검사가 필수적이며, 앞서 언급한 Stout의 정의²를 충족하여야만 악성 간엽세포종의 진단을 내릴 수 있다.

특히 다양한 육종성 요소를 지닌 미성숙 기형종, 비뇨생식계 및 유방 같은 특정 기관의 악성 혼합형 중배엽성 종양(malignant mixed mesodermal tumors) 및 암육종(carcinosarcoma)과 방추상 세포육종(spindle cell sarcoma)과 같은 상피성 요소(epithelial component)를 가진 다른 육종성 종양과 감별진단하는 것이 중요하다⁹.

치료는 근치적 종양절제술을 시행하여야 하며, Sogani 등⁸은 임파절 조영술 또는 컴퓨터 전산화 단층촬영에서 임파절 전이가 있거나, 어린이나 젊은이에서 악성 육종(highly malignant

sarcoma)-배성 횡문근육종 또는 점액육종-일 때, 임파절 절제술을 행하여야 한다고 하였다. 하지만 현재까지는 성숙 육종(mature sarcoma)-지방육종, 섬유육종 및 평활근육종-의 완치를 위한, 술후 보조적인 방사선조사술 및 화학요법은 확실히 규명되지 않았으며, 일천한 경험으로 어떤 명쾌한 치료법을 제시하기에는 부족하다고 하였다⁸.

일반적으로 악성 간엽세포종은 예후는 매우 불량하다고 알려져 있으며, 조직 구성요소의 등급(grade) 및 형태(type)와 밀접한 관계가 있어, 등급이 높거나 횡문근육종의 형태일 경우에는 예후가 더 나쁜 것으로 알려져 왔다. 그러나, Newman 및 Fletcher¹⁰에서처럼 악성 간엽세포종의 예후는 그것들의 높은 등급에서 보이는 조직학적 구조(high-grade histology)처럼 불량하지 않다고 한 보고도 있었다. 본 중례는 전자의 주장에 합치하는 것으로 생각할 수 있다.

REFERENCES

1. Glimour JR. A recurrent tumor of mesenchyme in an adult. J Pathol Bacteriol 1943; 55: 495-9.
2. Stout AP. Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives. Ann Surg 1948; 127: 278-90.
3. Stout AP. Malignant mesenchymoma. In: Tumors of the Soft Tissues. Section 2, Fascle 5. Washinton DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1953; 118-9.
4. Kaufman SL, Stout AP. Congenital Mesenchymal Tumors. Cancer 1965; 18: 460-76.
5. Klima M, Smith M, Spijt HJ, Rout EN. Malignant Mesenchymoma. Case report with electron microscopic study. Cancer 1975; 36: 1086-94.
6. Sogani PC, Grabstald H, Whitmore WF Jr. Spermatic cord sarcoma in adults. J Urol 1978; 120: 301-5.
7. Lattes R. Malignant mesenchymoma. In: Lattes R, editors. Tumors of the Soft Tissues. Atlas of Tumor Pathology, Second series, fascicle one/revised. Washinton D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1982; 237-9.
8. Stein BS, Petersen RO, Conger KB. Malignant mesenchymoma of the spermatic cord. J Urol

- 1984; 131: 551-2.
9. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant mesenchymoma. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft Tissue tumors*. 2nd ed. St Louis: CV Mosby, 1988; 958-60.
10. Newman PL, Fletcher CM. Malignant Mesenchymoma. Clinicopathologic analysis of a series with evidence of low-grade behavior. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 607-14.
11. McCluggage WG, Lioe TF, Caughey LM. Malignant mesenchymoma of the spermatic cord. *Histopathology* 1994; 24: 493-5.
-