

선천성 활액막 육종

—1예 보고—

가톨릭의과대학 정형외과학교실

문명상 · 김한주 · 노명복

=Abstract=

Congenital Synovial Sarcoma in Ankle

—Report of A Case—

Myung-Sang Moon, M.D., Han-Joo Kim M.D., and Myung-Bok Noh, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Catholic Medical College, Seoul, Korea

Synovial sarcoma is a highly malignant tumor which arises from synovial tissue derived from mesothelium and its occurrence is very rare. Furthermore, congenital synovial sarcoma which developed from aggressive deposition of tumor cells during intra-uterine fetal life is extremely rare.

Authors present a case of congenital synovial sarcoma which is found in the right ankle of one month old boy, because of its rarity of occurrence.

Key Words : Malignant tumor, Congenital, Synovial sarcoma, Ankle

서 론

활액막 육종은 중배엽상피(mesothelium)에서 기원하는 활액막 조직에 발생하는 아주 드문 악성 종양이다. 머구나 태생기에 종양세포의 침윤으로 나타나는 선천성 활액막 육종은 그 예가 극히 드물며 흔한 아니라 아직 국내에서는 보고예가 없었다. 최근 저자들은 1개월된 남아의 우측 족관절에 발생한 선천성 활액막육종의 한 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자 : 김○균, 남, 1개월

정상질식분만을 한 신생아이며 출생시에 우연히 우측 족관절 외과부에 완두콩 크기의 덩어리가 발견되었다고 한다. 출생시 종괴에는 국소발열이나 발적은 없었고 뚜렷한 경계가 보이지 않아 지속적인 관찰과 주기적인 검진을 권하였다. 부모에서는 특기할만한 과거력을 찾아 볼 수 없었다. 생후 1개월이 되었을 때 급속히 덩어리가 커진다고 다시 외래로 왔다.

재진시의 이학적 및 X-선학적 소견 : 우측 족관절 외과부에 호두알만한 크기의 덩어리가 만져졌으며 국소에는 발열 또는 발적현상은 없었고, 초진시에 비하여

외관상 약 3배가량 커진것 같았다.

우측 족관절의 단순 X-선상에서는 외과부에 팽대된 연부조직의 음영이 보일뿐 경골이나 비골을 포함한 주위의 골조직에서는 변화를 발견할 수 없었고(Fig. 1).

Fig. 1. 우측족관절 부위에 연부조직 음영의 팽대물 보인다.

흉부 X-선사진에서도 이상이 없었다.

술와부 및 서혜부 입파절 등 영역 입파절의 비대는 발견되지 않았다.

수술소견 : 종괴 바르 위의 피부에 왕결개를 가한 후 종괴를 피하조직으로부터 박리시, 종괴의 경계는 명확치 않고 그 표면은 불규칙하였다. 박리를 계속할수록 주변조직과의 경계는 더욱 불분명해졌고 많은 혈관들이 종괴를 둘러싸고 있었으며, 덩어리 내에서는 변색과 함께 부분적인 출혈상이 보였다(Fig. 2). 덩어리를 주위조직과 함께 완전히 절제하고 일차봉합술을 실시하였다.

병리조직학적 소견 : 종괴는 대체로 섬유아세포와 유사한 방추형의 세포들로 구성되고, 부위에 따라서는 난원형 혹은 둥근모양의 핵과 풍부한 세포질을 가지는 상피양세포(epitheloid cell)가 선양구조(gland-like structure)를 형성하거나 미만성으로 침윤하고 있어 이른바 이상성 양상(biphasic pattern)을 나타내고 있었다(Fig. 3). 개개 세포의 핵은 과염색성(hyperchromatism)과 다형배성(pleomorphism)을 띠고 있고 분열기의 핵도 산발적으로 발견되는 등 일반적인 악성종양의 소견이 뚜렷하게 보였다(Fig. 4).

Fig. 2. 수술시야상에서 종양의 모습. 주위조직과의 경계가 불분명하다.

Fig. 3. 이상성 양상(biphasic pattern)을 보인다. 상부에 선양구조가 나타난다(H-E stain: $\times 100$).

Fig. 4. 분열기 핵과 함께 다염색성 다형배성을 보인다(H-E stain: $\times 450$).

고 찰

활액막 육종은 활액막에서 기원하는 악성 종양으로써 관절막이나 점액낭, 그리고 건초의 세가지 구조물에 위치한 활액막에서 모두 생길 수 있다. 이 육종은 아주 드문 종양으로써 어떤 연령에서나 발생할 수 있으나 18~25세 사이에 호발하며 호발부위는 족관절, 족부, 슬관절, 전갑관절의 순이고 전체의 80%가 대퇴중간 이하 부위에서 발생한다¹⁾.

Well(1940)은 과거의 문헌고찰을 통하여 출생시 발견된 선천성 육종은 모두 29예라고 보고하였으며²⁾ Crocker와 Stout(1959)들은 10예의 활액막 육종 중에서 가장 나이가 어린 예는 2세였다고 하였다³⁾. Tillostons⁴⁾은 한예의 1개월된 여아의 족부에 생긴 것을, 그리고 Evans들(1960)⁵⁾은 상박골에 발생한 한예의 선천성 형을 보고하였다.

병리조직소견에 따라 이 병을 1) 육종형, 2) 이상형(biphasic type), 3) 내피형(endothelial type)으로 크게 나눌 수 있다. 가장 흔한 육종형에서의 세포는 방추형이며 섬유성 결체조직은 거의 없고 종양세포로 둘러싸인 공간을 볼 수 있다. 이상형에서는 세포가 밀집된 부분과 소성조직(loose structure)으로 선양구조를 이루는 부분이 함께 혼재하여 배열을 하며, 내피형은 조직구나 내피세포와 유사한 세포들로 구성된다. 그러나 활액막 육종의 일반적인 조직학적 특징은 방추형과 선상 혹은 내피성 세포들이 섞여 있는 이상성 양상(biphasic pattern)이며, 어떤 경우는 선상상피암(adenocarcinoma)과 유사하게 나타나기도 한다⁶⁾.

진단은 조직검사 후 현미경 소견에 의해서만 가능하며, 본 예도 초진시에는 외관상으로 보나, 이 병의 발

생빈도로 보나 이 질환을 전혀 예측하지 못했으며, 조직검사로 확진 될 뿐이었고 조직학적으로는 이상형(biphasic type)인 것으로 생각됐다.

활액막 육종은 방사선 요법에도 반응하지 않으며¹⁾ 유일한 치료는 침범된 조직의 절단이다. 전이는 극소임과절과 폐에 주로 일어나며, 예후는 극히 나쁘고 외과적 치료의 범위와 수술시기 보다는 조직학적 분화 정도에 달려있다²⁾.

이 예에서는 조직학으로 확정된 후 우 하지의 절단을 권유하였으나 부모가 응하지 않으므로 비교적 광범위한 종괴의 극소절제만을 시행한 후, 생후 2개월이 지난 현재까지 정기적인 추적을 하고 있다.

결 론

저자들은 1개월된 남아의 우측 족관절부에 발생한 극히 희귀한 선형성 활액막 육종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- 1) Aegerter, E. and Kirkpatrick, J. A., Jr.: *Orthopedic Disease*. 4th Ed., 723-729, Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1975.

- 2) Crocker, D.W. and Stout, A.P.: *Synovial Sarcoma in Children: Cancer*, 12, 1123-1133, Nov. -Dec., 1957.
- 3) Evans, R.W., Thomas, G.E., and Walker, N. M.: *A Congenital malignant synovial tumour of bone: J. Bone and Joint Surg.*, 42-B, 742-747, Nov., 1960.
- 4) Lee, S. M., Hajdu, S.I. and Exelby, P.R.: *Synovial Sarcoma in Children: J. Surg., Gynec. & Obst.*, 138, 701-704, May, 1974.
- 5) Pack, G.T. and Anglem, T.J.: *Tumors of the Soft Somatic tissues in Infancy and Childhood: J. Pediatrics*, 15, 372-398, 1939.
- 6) Tilloston, J.F., McDonald, J.R. and Janes, J. M.: *Synovial Sarcoma: J. Bone and Joint Surg.*, 33-A, 459-472, Apr., 1951.
- 7) Wells, H.G.: *Occurrence and Significance of Congenital malignant Neoplasm: Arch. Pathology*, 30, 535, 1940.
- 8) Wright, C.J.E.: *Malignant Synovioma: J. Pathology and Bacteriology*, 64, 585-603, 1953.