

## 대퇴부에 발생한 Clear Cell Sarcoma 1례 보고

강남성심병원 정형외과

장의렬 · 정영기 · 박원창 · 오창록

= Abstract =

### A Case Report of Clear Cell Sarcoma in Thigh

Ik Yull Chang, M.D., Yung Khee Chung, M.D. Won Chang Park, M.D. and Chang Rock Oh, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Kang-Nam Sacred Heart Hospital, Seoul, Korea

Malignant tumors arising from tendon and aponeurosis are very rare. Among those reported most have been interpreted as synovial sarcoma or fibrosarcoma until Enzinger in 1965 described a new type which he called "Clear Cell Sarcoma of Tendon and Aponeurosis". The tumor has a uniform and distinctive clinical and morphological pattern which distinguishes it from other groups of tenosynovial tumors. The problem of its histogenesis remains, especially its relation to synovial sarcoma. In this paper, we reported one case which is believed to be "Clear Sarcoma" in the thigh.

**Key Words:** Clear Cell Sarcoma, Thigh.

#### 서 론

Clear Cell Sarcoma는 전이나 활막에 생기는 매우 희귀한 악성종양으로 1965년 Enzinger가 처음 명명하였으며 형태학적으로 수포성 과립세포와 방추형 Clear Cell을 가지며 족부와 슬관절에 호발하고 재발을 잘하는 육종이다. 아직까지 활액막 육종과의 분류에 논란이 있으며 최근에 전자현미경을 이용한 연구가 보고되고 있다. 저자들은 강남성심병원 정형외과에서 대퇴부에 발생한 Clear Cell Sarcoma 1례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고합니다.

#### 증 례

환자 : 윤○봉, 65세, 남자.

주소 : 좌측 대퇴부 외측에 종물과 압통.

병력 : 좌측 대퇴부 통증이 1년간 지속되어 한방치료를 받았으나 증세의 호전이 없고 점차 종물이 커져 내원함.

가족력 : 5형제중 2명이 악성종양으로 사망함.

이학적 소견 : 1980년 5월 12일 1차 입원 당시 전신 상태는 양호하였으며 좌측 대퇴부 외측에 30×10cm 가량의 큰 종물을 촉진할 수 있었고 압통을 호소하였으며 피

부발적이나 국소열은 없었고 서혜부 임파선 종창은 촉진되지 않았다.

검사 소견 : 혈액 및 혈화학검사에서 특이소견은 없었

Fig. 1. 좌측 하퇴부에 연부조직 음영의 팽대를 보인다.

**Fig. 2.** Narrow vascular space and infiltration of mononuclear cells in tumor nest (H & E, 100).

다.

**방사선 소견 :** 입원 당시 검사한 좌측 대퇴부 연조직 방사선 검사에서 종물로 인한 연조직의 음영이 보일뿐 대퇴골의 침식은 볼 수 없었고, 흉부 방사선 사진은 정상이었으며 전이의 양상은 발견되지 않았다(Fig. 1).

**수술 소견 :** 좌측 대퇴부 외측을 절개하여 대퇴외광근에서  $13 \times 11 \times 5$  cm 크기의 갈색 종물을 적출하였으며 종물은 견고하고 주위조직과 경계가 분명하고 주위조직과 쉽게 박리되었으며 절제후 일차 봉합술을 실시하였다.

**조직학적 소견 :** 종물을 절개하였을때 내부는 조직괴사와 부분적 출혈을 보여 주었고 현미경소견에서 혈관 공간 주위에 tumor nest가 단핵세포의 무리를 보여주며, 고배율 소견에서 상피성모양(epithelioid appearance)의 방추상 세포의 무리를 보여준다. 이 세포는 clear vacuolated 혹은 미세한 과립성 세포질과 크고 호염기성의 핵을 보여주었다(Fig. 2, 3).

**치료 및 예후 :** 종양절제술후 조직소견에 따라 절제술 및 방사선 치료를 권하였으나 환자의 거부로 퇴원하였다. 수술 7개월후 종양이 재발하여 1981년 1월 19일 2차 입원시에는 흉부 방사선소견에서 전이로 인한 Patchy density를 볼 수 있었고 환자는 수일후 사망하였다(Fig. 4).

## 고 찰

전이나 활막에 생기는 Clear Cell Sarcoma는 매우 희귀하며 1965년 Enzinger가 처음 명명하기까지 활액막 육종이나 섬유육종으로 간주되었다<sup>1,4,7,10</sup>. 이 육종은 서서히 커지는 무통의 종양으로써 호발부위는 족부과 슬관절이며 Enzinger<sup>4</sup>)는 21예중 17예가 하지에 발생하였다고 보고하였다. 또한 재발이 잘되는 특징을 가지며 호발연령은 20~30대이며 50세이후는 보고된 예가 수례에 불과하

**Fig. 3.** Compact nest of pale oval or fusiform cells of epithelioid appearance. Mitotic figure is scarce (H & E,  $\times 400$ ).

**Fig. 4.** 수술후 6개월에 흉부 X-선상 우측 쇄골하부에 전이로 인한 soft patchy density를 보인다.

며 남자보다는 여자에 빈도가 높다고 한다<sup>2</sup>).

Angervall과 Stener<sup>2</sup>)에 의하면 형태학적으로 ① 건막이나 활막과 밀접한 연관을 가지며 ② 넓게 염색되는 세포성 혹은 미세한 과립모양의 세포와 독특한 핵을 가지며 ③ 세포배열이 섬유조직에 의해 잘 감싸여 있으며 선양구조(pseudoacinar structure)나 이상성 양상(biphasic cellular differentiation)이 없고 점액성 물질(secreted mucoid material)의 염색차가 활액막 육종과 감별에 도움을 준다고 하였다.

진단은 조직검사후 현미경소견에 의해서만 가능하며,

나이, 호발부위, 발생양상 재발을 및 예후가 활액막 육종과 흡사하여 Aegerter<sup>1)</sup>는 활액막 육종의 내피형(endothelial type)으로 간주하고 있다. Kubo<sup>2)</sup>는 전자현미경을 이용한 연구에서 기저막(basement membrane)과 선양구조 및 filopodia를 발견하고 활액막 육종의 범주에 속한다고 추정하고 있다. 그러나 아직까지 histogenesis에 대한 확실한 규명은 안되어 있으며 ① melanocytic origin, ② mesenchymal deviation, ③ synovial sarcoma 등 다면성의 관계를 보여주고 있으며 계속적인 연구가 필요하다<sup>8,10)</sup>. 활액막 육종 외에 섬유 육종, alveolar soft part sarcoma, paraganglioma, malignant melanoma, 등과 감별이 필요하며, 앞에서 기술한 세포의 특징과 임상적 소견 외에 intercellular diastase-stable PAS positive material이나 brownish Fontanna-positive pigment가 나타나지 않는 것이 감별에 도움을 준다고 한다<sup>1)</sup>.

치료는 주로 국소 절제나 절단술을 시행하며, 수술후 방사선치료를 병행하기도 한다. 대개의 경우 수술부위에 재발을 일으키며 건조직을 따라 퍼지며 주로 주위 임파선이나 폐로 전이를 잘 일으킴으로서 Angervall<sup>2)</sup> 등은 임파선을 제거함으로써 치료율을 높힐 수 있다고 보고하였다. 또한 예후는 매우 불량하여 본 예와 같이 6개월내 전이를 일으키기도 하며 5년이상 생존하는 경우는 극히 드물고 초기의 외과적 치료의 범위와 재발후의 치료는 큰 관계가 없고 수술전 증세가 오래 지속되어도 생존기간과는 무관하다고 하였다<sup>1)</sup>.

## 결 론

저자들은 65세된 남자의 좌측 대퇴부에 발생한 극히 희귀한 Clear Cell Sarcoma를 경험하였기에 문헌고찰과

함께 하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Aegerter, E. and Kirkpatrick, J.A., Jr. : *Orthopedic Disase. 4th Ed., 723-729, Philadelphia, W.B. Saunder Co., 1975.*
- 2) Angervall, L. and Stener, B. : *Clear Cell Sarcoma of Tendons: Acta Path. Microbiol. Scan. 77, 589-597, 1969.*
- 3) Briggs, C.D. : *Malignant tumors of synovial origin. Ann. Surg., 115:413-426, 1942.*
- 4) Enzinger, F.M. : *Clear Cell Sarcoma of tendons and aponeuroses. Cancer. 18:1163-1174, 1965.*
- 5) Fisher, H.R. : *Synovial sarcomesothelioma (sarcoendothelioma). Am. J. Path., 18:529-550, 1942.*
- 6) Haagensen, C.D. and Stout, A.P. : *Synovial sarcoma. Ann. Surt., 120:826-824, 1944.*
- 7) King, E.S.J. : *Tissue differentiation in malignant synovial tumors. Ibid. 34-B:97-115, 1952.*
- 8) Kubo, T. : *Clear Cell Sarcoma of Patellar Tendon Studied by Electron Microscopy: Cancer. 28:948, 1969.*
- 9) Pack, G.T. and Ariel, I.M. : *Synovial sarcoma (malignant synovioma): Report of 60 cases. Surgery, 28:1047-1084, 1950.*
- 10) Rcsai, J. : *Ackerman's Surgical Pathology. 6th Ed., 1465-1466, St. Louis, Mosby., 1981.*
- 11) Tillotson, J.F., McDonald, J.R. and James, J.M. : *Synovial sarcomata. J. Bone Jt. Surg., 33-A:459-473, 1951.*