

전완부에 발생한 유상피 육종 1례 보고

국군수도통합병원 정형외과
구종선 · 이홍섭 · 박경송

= Abstract =

Epithelioid Sarcoma — A Case Report —

Joung Sun Koo, M.D. Hong Sup Lee, M.D. and Kyung Song Park, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Capital Armed Forces General Hospital, Seoul, Korea

Epithelioid sarcoma is malignant tumor described by Enzinger, that is likely to be confused with a variety of benign and malignant conditions, especially a granulomatous process, a synovial sarcoma or an ulcerating squamous cell carcinoma. The tumor occurs chiefly in young adult and most commonly affects the soft tissue of the hand, the forearm and the pretibial region. The tumor is characteristically a slowly growing lesion but frequent recurrence is common and metastasis were most frequent in the lung.

In this paper, we reported one case which is believed to be epithelioid sarcoma in the forearm.

Key Words : Epithelioid sarcoma, Forearm.

I. 서 론

유상피 육종(epithelioid sarcoma)는 육아종성, 병변, 활액막, 육종, 채양성 편평상피암 등과 혼동하기 쉬운 매우 드문 연부조직의 악성종양으로 1970년 Enzinger¹⁾가 처음 명명하였고 1972년 Heppenstall²⁾등이 2례, Nelson 및 Crawford³⁾가 1례를 각각 보고하였다.

이 육종은 대부분 20~30세 남자의 상지에서 호발하고 서서히 커지는 반면에 전이와 재발을 잘하는 특징을 갖는다.

저자들은 국군수도통합병원 정형외과에서 전완부에 발생한 유상피 육종(epithelioid sarcoma) 1례를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

환자 : 전○운, 25세, 남자

주소 : 우측 전완의 근위부 후면에 종물과 간헐적인 통증 및 압통이 있었다.

병력 : 내원 2년전 축구경기중 넘어진 후 우측 전완의 근위부에 종창과 압통이 있었으나 특별한 치료없이

치유되어 일상생활을 하던 중, 입원 4개월전부터 우측 전완부에 종물과 간헐적인 통증 및 압통이 있어 1981년 6월 12일 내원하여 진찰한 결과 지방종이란 진단하에 피하에 위치한 4개의 콩알만한 종물을 제거하였으며 조직검사는 실시하지 않았다고 한다. 술후 1개월 후부터는 환부에 압통 및 통증과 부종이 발생하였으며 점점 딱딱해졌다고 한다. 1981년 7월 15일 ○○병원에 입원하여 생검을 실시한 결과 유상피 육종(epithelioid sarcoma) 진단하에 본원으로 후송 되었다. 본원에 입원 후에도 우측 전완의 근위부에 계속적인 통증 및 압통이 있으면서 종물이 만져졌다. 1981년 8월 27일 본원에서 실시한 2차 생검에서도 동일한 결과가 나타났다.

수술소견상 척골에는 특별한 이상을 발견할 수 없었으며 주위 연부조직에도 암적색의 변화 이외에는 특별한 소견을 보이지 않았다.

술후 환부에 심한 부종이 계속되어 5일후 봉합창 일부를 열어 40~50ml의 혈종을 제거하였다. 그런데 계속창상은 치유되지 않고 혈종이 생겨 2회에 걸쳐 혈종을 제거하였으며 수술창의 피사가 계속되어 생검 2주후에 상완부에서 절단술을 시행하였다.

수술소견상 생검부의 연부조직에 심한 피사를 보여주며 우측 척골 근위부도 종양에 의한 침투를 보여주었고,

Fig. 1. Nodular growth with central necrosis (H & E, $\times 40$).

Fig. 2. Large amount of hyaline collagen interspersed between the tumor cell (H & E, $\times 100$).

삼두 박근의 원위부 일부도 암갈색으로 변색되어 종양의 침투를 예상할 수 있었다. 그리고 주관절부의 임파선도 암갈색으로 변색되고 커져 있어 임파선을 통한 전이를 예상할 수 있었다.

현미경 소견 : H-E stain에서 종양세포는 심한 호산성을 띠우며 결절성으로 배열 (nodular arrangement) 되어 있었고, 중심부는 괴사를 일으키고 주위에 많은 양의 hyaline collagen 침착이 있었으며 세포사이에 불규칙적인 공간과 균열(cleft)를 보여주고 있었다 (Fig. 1,2). 고배율 소견에서 상피성 모양(epithelioid appearance)의 무리를 보여주었다 (Fig. 3,4).

III. 고 찰

유상피 육종(epithelioid sarcoma)은 Enzinger¹⁾가, 1945년부터 1969년까지 25년간 각 병원에서 Armed Forces Institute of Pathology(A,F,I,P)에 의뢰된 환자의 임상기록과 조직표본을 조사하여 62례의 종양 환자에서 기존의 병명과 다른 새로운 악성종양으로 판명되어 1970년 처음 명명하였다.

Enzinger¹⁾에 의하면 유상피육종(epithelioid sarcoma)의 호발연령은 20~30세로 여자보다는 남자에서 발생빈

Fig. 3. Compact nest of polygonal cell of epithelioid appearance (H & E, $\times 200$).

Fig. 4. Mitotic feature (H & E, $\times 400$).

도가 높으며 상지에서 호발하는데 특히 수지의 volar surface, 손바닥, 전완부의 신전면에서 잘 생기고 하지에서는 경골 전면부에서 호발한다고 하였다.

이학적 소견상 병변이 피하조직에 있는 경우는 단단한 결절(firm nodule)이 생기고 서서히 커지나 기능장애는 초래하지 않으며 초기에는 증상이 없거나 경한 통통 및 암통만 있어 대부분의 경우 단순한 양성질환으로 오진하는 경우가 많고 결절이 진피에 존재할 때는 간혹 피부가 팽대되고 2~3개월 후에 궤양을 초래하게 되며 집중적인 치료에도 불구하고 치유되지 않은 경우가 있으며 병변이 심부에 있는 경우는 경화되어 단단하거나 다발성 결절, 종양덩어리로써 나타난다 하였다. Heppenstall²⁾ 등의 2례와 Nelson 및 Crawford³⁾의 1례 모두 초진에서 유상피 육종은 생각할 수 없었으며 수차례의 생검후에 정확한 진단을 내릴 수 있었고 생검부의 수술창이 치유되지 않고 궤양과 괴사를 초래하여 항생제나 항균제의 치료에 효과가 없었다고 하였다. 본 예에서도 간헐적인 통통이 존재했으며 생검부위의 수술창이 치유되지 않고 계속적인 출혈 및 궤양과 괴사를 초래하면서 항생제요법에 효과가 없었다. 외상병력은 Enzinger¹⁾의 62례 중 14례에서 존재했으며 본 예에서도 외상병력이 있었다. 이 육종은 항상 결절을 형성하고 결절 중심부는 괴사를 일으켜 염증반응이 있기 때문에 육아종성 병변(granu-

lomatous process), 및 궤약성 편평상피암 (ulcerating squamous cell carcinoma) 등과 오진하기 쉽기 때문에 정확한 진단은 조직학적 소견, 병변부위, 호발연령으로 한다.

종양세포는 유상피세포(epithelioid cell)나 편평세포(squamous cell)와 유사한 방추형세포(spindle cell)와 다변형세포(polygonal cell)로 구성되어 있는데 현미경 소견으로 ①암세포는 결절성으로 배열되고 ②변성과 괴사를 일으키며 ③H-B stain에 의해서 호산성으로 염색이 되는 특징을 갖는다 하였다. 감별할 질환으로는 연부조직에 생기는 양성 및 악성질환을 고려해야 하며 특히 육아종성 병변, 궤약성 편평상피암, 활액만 육종 등과 감별을 해야한다.

치료는 국소절제술이나 절단술을 시행하는데 85%에서 수술부위에 재발을 하고 30%에서 전이를 일으킨다 하였다. 특히 폐 전이가 가장 많고 다음은 두피로 전이하고 경우에 따라서는 임파선으로도 전이를 일으키므로 초기에 정확한 진단과 치료를 함으로써 재발과 전이율을 감소시킬 수 있다고 하였다. 본 예에서도 조직소견에 따라 상완골 전단술을 시행하였고 1년 4개월이 지난

지금까지 전이된 징후는 없으며 현재 정기적인 추적을 하고 있다.

IV. 결 론

저자들은 25세 남자의 우측 전완부에 발생한 유상피육종(epithelioid sarcoma) 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Enzinger, F.M.: *Epithelioid Sarcoma. A Sarcoma Simulating a granuloma or a carcinoma*, Cancer, 26:1029-1041, 1970.
- 2) Heppenstall, R.B., Yvars, M.F. and Chung, S.M.K.: *Epithelioid Sarcoma: Two case report*, J. Bone and Joint Surg., 54-A:802, 1972.
- 3) Neison, F.R. and Crawford, B.E.: *Epithelioid Sarcoma: A case report*, J. Bone and Joint Surg., 54-A: 798, 1972.