

## 완관절부 굴곡전에 발생한 Clear Cell Sarcoma

### -1례 보고-

이화여자대학교 의과대학 정형외과학교실

최기홍 · 강충남 · 왕진만 · 노권재 · 이영수

=Abstract=

### Clear Cell Sarcoma of Flexor Tendon in Wrist

#### -A Case Report-

Ki Hong Choi, M.D., Chung Nam Kang, M.D., Jin Man Wang, M.D., Kwon Jae Roh, M.D.  
and Young Soo Lee, M.D.

*Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Ewha Womans University  
Seoul, Korea*

While benign tumors of tendons and aponeuroses are observed commonly and have been defined adequately, malignant tumors originating from these tissues are rare. Among those reported most had been classified as synovial sarcoma or fibrosarcoma until Ezinger in 1965 described a new type that he called "clear cell sarcoma" of tendon and aponeurosis.

Recently, Ultrastructural and histochemical analysis has revealed that the tumor cells contain melanin in the form of melanosomes in varying stages of development and currently, the neoplasm is considered a primary malignant melanoma of the soft tissue.

A case of clear cell sarcoma of flexor tendon in the wrist is reported, with an emphasis on its electron microscopic description.

**Key Words** : Clear cell sarcoma, Flexor tendon

## 서 론

Clear Cell Sarcoma는 1965년 Ezinger가 처음으로 명명한 슬관절이하 하지의 연부조직, 특히 건이나 활액막에서 발생하는 매우 희귀한 악성종양이다. 이후 조직학적으로 활액막육종과의 차이에 대한 논란이 많았으나 현재는 조직화학적 및 전자현미경학적 연구를 통하여 별개의 질환 즉 일종의 연부조직 악성 흑색종(melanoma)으로 인정되고 있다.

본 종양은 외국에서는 수십례가 보고되었으며 국내에서는 1982년 1례가 보고되었으나 조직화학적 염색이나 전자현미경학적 확진은 언급하지 않았다<sup>1)</sup>.

본 정형외과학교실에서는 최근 완관절부 굴곡전에 발생한 Clear cell sarcoma 1례를 경험하

였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자** : 이 ○ 수, 46세, 남자

**주 소** : 내원 약 1년전부터 우측 완관절 굴곡면에 무통성 종물의 촉진.

**과거력 및 가족력** : 1차 입원 당시 전신 상태는 양호하여 우측 완관절 굴곡면에 4cm×3cm×1.5cm크기의 종물이 관찰되었다. 염증소견은 없었으며 비교적 단단하고 경도의 압통이 있었다. 동측의 액와부 임파선 비대는 없었다.

**검사소견** : 말초혈액검사, 간기능검사, 요검사는 전부 정상범주였다.

**방사선 소견** : 완관절부 굴곡면에서 연부조직 음영의 증대가 있었으나 종물내 석회화나 인접한 골의 파괴는 없었다.

**Fig 1.** The removed specimen is measured 6cm×4.5cm×3cm.

**수술소견 :** 종물상에 S자형 절개를 하여 종물을 노출하여 보니 육안적으로 피막을 형성하였고 굴곡건과의 접촉부위에서 어느 정도 유착을 보인 6cm×4.5cm×3cm의 회백색 종물을 절개하였다. 종물은 결절성 성장양상을 보였으며 주위 조직과의 경계는 비교적 명백하였다(Fig. 1).

**병리조직 소견 :** 종물의 절단면에서 견고한 종양을 여러 구획으로 나누는 섬유성 조직을 볼 수 있었으며 피사부위나 출혈부위는 없었다. 현미경 소견은 세포핵이 현저한 상피성 모양의 타원형 및 방추형 세포로 구성되어있으며 섬유성 격벽에 의해 구획되어 밀집 nests를 이루고 있었다(Fig. 2-A). 세포질은 맑은 공포성모양 이거나 간혹 미세한 과립물질을 포함하였으며 2-4/10HPF의 세포분열을 보였다(Fig. 2-B). melanin의 존재 여부를 알기 위해 Fontana염색을 시행하여 양성반응을 얻었다(Fig. 2-C).

**전자현미경 소견 :** 세포핵은 많은 불규칙한 nucleoli로 구성되어있으며 세포질은 깨끗하였고 glycogen granules이 풍부하였다. 일부 세포에서 많은 inclusion bodies가 세포질내에서 자유롭게 (Fig. 3-A) 혹은 이중막으로 둘러싸인 phagosome의 형태로 존재하였다(Fig. 3-B). Inclusion bodies는 고배율에서 Hoffman<sup>10)</sup>이 증명한 melanosome과 일치하는 전형적인 onion-skin 및 barrel-stave모양을 보였다(Fig. 3-C).

**치료 및 경과 :** 진단확진에 따라 절단술 및 화학요법을 권유하였으나 환자는 거절하였다. 2개월 후 우측 액와부 임파선의 비대가 있어 조직검사를 시행하여 전이된 Clear cell sarcoma로 확인하였다. 1년 후 수술부위에서 종양이 재발하고 흉벽에도 다발성으로 전이하였다. 환자는

**Fig. 2-A.** Multiple nests that divided with fibrotic septum(H & E×200).

**Fig. 2-B.** Compact nest of clear oval or fusiform cells with epitheloid appearance(H & E×500).

**Fig. 2-C.** Fontana preparation shows melanin pigments(Fontana×500).

**Fig. 3-A.** Free melanosomes are shown in the cytoplasm ( $\times 5,000$ ).

**Fig. 3-C.** Typical onion-skin or barrel-stave appearance of magnified melanosomes ( $\times 55,000$ ).

다른 병원에서 방사선치료를 받았으나 다발성 폐전으로 1년 6개월 후 사망하였다.

## 고 찰

건이나 활액막에서 발생하는 악성종양은 매우 희귀하며 대부분 활액막육종이나 섬유육종으로 간주되었다.

1947년 Bennet<sup>6)</sup>는 32례의 활액막육종에서 2례는 보다 단단하고 단순한 형태의 특징을 가져 다른 활액막육종과 구별이 된다 하였다. 1965년 Ezinger<sup>9)</sup>는 활액막육종과는 달리 특징적인 임상소견과 조직적 소견을 가지고 건이나 활액막에서 발생하는 악성종양을 보고하였으며 투명한 세포질이 특징적이어서 Clear cell sarcoma로 명명하였다. 그는 종양세포의 정확한 기원 및 조직생성에 대한 의문을 남겼으며 이후 이점에

**Fig. 3-B.** Melanosomes within phagosomes ( $\times 5,000$ ).

대한 많은 논란이 계속되었다. Aegerter와 Kirkpatrick<sup>2)</sup>는 Clear cell sarcoma를 별개질환이 아닌 활액막육종의 내피형(endothelial type)으로 간주하였고, 1969년 Kubo<sup>11)</sup>는 전자현미경 관찰을 통하여 활액막 조직과 유사한 2가지 종류의 세포 및 pseudoacinal lumen으로 향하는 filopodia를 발견하여 활액막육종일 가능성이 많다고 하였다. 1970년 Dutra<sup>8)</sup>는 Clear cell sarcoma 3례 모두에서 특징적으로 diastase resistant PAS positive granules이 세포내에 존재한다고 하였다. 1973년 Hoffman과 Carter<sup>10)</sup>은 조직화학적 염색법 및 전자현미경 연구를 통하여 종양세포내에 melanin pigments가 있는 것을 증명하여 Clear cell sarcoma가 비정형 흑색종이라 규정하였으며 종양주위의 피부가 정상인 점을 고려하여 세포의 기원이 말초신경과 연관된 신경릉(neural crest)이라 하였으며 이후 Bearman등<sup>5)</sup>도 동일한 소견을 관찰하였다. 현재는 clear cell sarcoma는 연부조직의 악성 흑색종의 일종으로 간주되고 있다<sup>7)</sup>.

임상적으로 이 종양은 서서히 커지는 무통성으로 대개 직경 3cm이하이므로 처음 진단시 양성으로 생각하여 국소절제를 시행하나 자주 재발한다<sup>9)</sup>. 수부에서 발생한 경우 신전전에서 호발하며 저자들의 증례처럼 완관절의 굴곡전에서 발생하는 경우는 매우 드물다<sup>3)</sup>. 육안적으로 종양은 결절형 성장을 하며 피막이나 침투성을 보이는 때도 있다<sup>9)</sup>.

현미경 소견상 방추형 및 다각형 세포가 nests나 fascicles를 이루어 배열하고 세포질은 풍부한 glycogen때문에 투명하며 가끔 golden-brown granules을 보이는 경우도 있다. granules은 특

수한 염색법을 사용하면 70%에서 관찰할 수 있다<sup>7,9)</sup>. Angervall과 Stener<sup>4)</sup>에 의하면 형태학적으로 ①건막이나 활액막과 밀접한 연관을 가지며 ②얇게 염색되는 수포성 혹은 미세한 과립모양의 세포와 독특한 핵을 가지며 ③세포배열이 섬유조직에 의해 싸여 있으며 선양구조(pseudoacinar structure)나 이상성 세포분화(biphasic cellular differentiation)가 없고 점액성 물질의 염색차가 활액막육종과 감별에 도움을 준다고 하였다.

치료에 대한 정확한 보고는 없으나 근치절제술 및 동시화학요법에 비교적 효과적인 방법이다<sup>3)</sup>.

예후는 불량하여 국소절제시 대부분 4년 이내에 재발하여 폐, 임파절, 골격계로 전이하여 5년 내에 대개 사망한다<sup>3)</sup>.

## 결 론

저자들은 46세 남자의 우측 완관절부 굴곡전에서 발생한 Clear cell sarcoma를 진단 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) 장익렬, 정영기, 박원창, 오창록 : 대퇴부에 발생한 Clear cell sarcoma 1례 보고. 대한정형외과학회지, 17 : 158-160, 1982.
- 2) Aegerter, E. and Kirkpatrick, J.A. Jr. : *Orthopedic Disease. 4th Ed., pp. 723-729,*

*Philadelphia W.B. Saunder Co., 1975.*

- 3) Andrew, T.A. : *Clear Cell Sarcoma of the Hand. Hand, 14 : 200-203, 1982.*
- 4) Angervall, L. and Stener, B. : *Clear Cell Sarcoma of Tendons. Acta Path. Microbiol. Scan., 77 : 589-597, 1969.*
- 5) Bearman, R.M., Noe, J. and Kempson, R. L. : *Clear Cell Sarcoma with Melanin Pigment. Cancer, pp. 977-984, 1975.*
- 6) Bennet, G.A. : *Malignant Neoplasms Origination in Synovial Tissues. J. Bone and Joint Surg., 29 : 259-291, 1947.*
- 7) Chung, E.B. and Ezinger, F.M. : *Malignant Melanoma of Soft Tissues, A Reassessment of Clear Cell Sarcoma. Am J. Surg Pathol., 7 : 405-413, 1983.*
- 8) Dutra, F.R. : *Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses. Cancer, 25 : 942-946, 1970.*
- 9) Ezinger, F.M. : *Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses. Cancer, 18 : 1163-1174, 1965.*
- 10) Hoffman, G.J. and Carter, D. : *Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses with Melanin, Arch Pathol., 95 : 22-25, 1973.*
- 11) Kubo, T. : *Clear Cell Sarcoma of Patellar Tendon Studied by Electron Microscopy. Cancer, 28 : 948, 1969.*