

악성 과립 세포종 1례 보고

순천향대학 의학부 정형외과학교실 · 병리학교실*

권 희 · 권재욱 · 최희수 · 성병년 · 최창욱 · 김의한*

=Abstract=

Malignant Granular Cell Tumor —A Report of One Case—

Hee Kwon, M.D., Jae Wook Kwon, M.D., Hee Soo Choi, M.D., Byeong Nyun Sung, M.D.,
Chang Uk Choi, M.D. and Eui Han Kim, M.D.*

Department of Orthopaedic Surgery and Department of Pathology*, Soonchunhyang University,
College of Medicine, Chung-Nam, Korea

Granular cell tumor is one of the rare tumorous condition. At present there are estimated 600 reported examples of the tumor in the medical literature.

Malignant granular cell tumor is a well established but extremely rare entity that is found in approximately 2% of all granular cell tumor.

Diagnosis should be restricted to neoplasms that are similar in their histological appearance to benign granular cell tumors but can be separated on the basis of cellular pleomorphism, mitotic activity, and, most importantly, their capacity to produce metastases.

The authors had experienced that a 55 years old male patient had two large malignant granular cell tumors at the left thigh and left inguinal area with metastatic lesion.

Key Words: Granular cell tumor, Malignant.

서 론

Granular cell tumor는 1926년 Abrikossoff가 발표한 이후 세계적으로 약 600예 밖에 발표되지 않은 희귀한 종양중의 하나이다¹⁻¹²⁾.

본 순천향 천안병원 정형외과에서 Malignant granular cell tumor 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 남자, 55세 (1931년 4월 1일생), 성○양.

병 력 : 내원 약 3년전부터 비교적 빨리 증식되는 좌측 대퇴 전자부의 종양으로 1986년 9월 10일 순천향 천안병원 정형외과에 입원하였으며, 본 종양으로 인한 보행장애, 동통이나 감각이상은 없었다.

이학적 소견 : 좌측 대퇴 대전자에서 부터 대퇴의

측을 따라 약 15cm 원위부까지에 걸쳐 비교적 단단하고 운동성이 없는 직경 약 8cm 정도의 종양이 촉진되었으며, 좌측 서혜부 임파선의 종창과 함께 직경 약 4cm 정도의 또 다른 종양이 서혜부 임파선 하방 약 3cm 정도의 위치에서 촉진되었다. 서혜부 종양의 경도도 비교적 단단하였으나 운동성은 있었다.

검사 소견 : 혈액검사, 뇨검사 및 혈액화학적 검사에서 이상소견은 발견되지 않았고 심전도상 심방성 서맥이 있었다.

X선 소견 : 흉부 단순 촬영과 좌대퇴부 단순 촬영사진상(Fig. 1) 이상 소견은 발견되지 않았다.

수술 소견 : 좌측 대퇴골 대전자에서 부터 장경인대(iliotibial band)를 따라 약 15cm 하방에 까지 주위조직과 경계가 선명한 타원형의 단단한 종양이 있으며 최대 직경은 약 8cm 정도이었다. 근위부는 대퇴 대전자와 거의 접착이 되어 있었으나 쉽게 박리되었고, 원위부는 장경인대를 따라 확산되는 양상으로 그 절단면은 회백색을 띄고 있었으며, 수술시 원위부의 건강한 장경인대 약 6cm를 포함하여 제

Fig. 1. The roentgenogram of the left femur. There are no mass shadow or bony change.

Fig. 2. The cut surface shows homogenous gray white appearance with whirl arrangement.

Fig. 3. The boundary of the tumor shows degenerated skeletal muscles with interposed collagen fiber (H and E $\times 100$).

거하였다. 좌측 서혜부의 종양은 대퇴동·정맥과 대퇴신경을 싸고있었으며 길이 약 5cm, 최대직경 약 3cm의 단단한 종양으로 주위조직과의 경계는 비교적 선명하였으며, 대퇴동·정맥과 신경의 보존을위하여 종양을 절단하여 제거하였다. 그 절단면에 석회화등은 발견되지 않았으며 옅은 회백색의 단면을

Fig. 4. In Other area the periphery, there is distinct transfiguration of skeletal muscle into the granular cells (H and E $\times 100$).

Fig. 5. The composing tumor cell exhibits large polygonal cell with coarsly granular cytoplasm and pyknotic nuclei. The interposing collagen fiber is also observed (H and E $\times 100$).

보여 주었다. 서혜부 임파선은 주위조직과의 유착이 없이 비교적 쉽게 제거할 수 있었으며 경도는 전술한 2개의 종양과 비슷하였다.

병리 소견 : 적출된 조직은 비대된 임파절과 직경 8cm 정도의 난형의 종괴로서 회백색을 띄고 있었다. 절단면상 종괴는 주위조직과 비교적 경계가 잘 되어 있었고, 회백색의 절단면을 보이고 있었으며, 피사나 출혈의 소견은 보이지 않아 육안적 소견만으로는 악성이라고 생각될 만한 부위는 보이지 않았다(Fig. 2). 광학현미경 소견상 종괴는 변성된 골격근으로 내충되어 있으며(Fig. 3), 어느 부위에서는 골격근에서 파립세포로 이행되어 넘어가는 부위가 관찰되어 이 종양이 골격근에서 유래된 것임을 암시해주고 있었다(Fig. 4). 이 종괴는 주로 크기가 큰 다각형 세포(polygonal cell)로 세포질은 거친 파립을 풍부히 가지고 있고 핵은 농축된 파립세포들로 구성되어 있으며 사이사이에 교원질의 다발을 보이고 있었다(Fig. 5). 다른 부위를 보면 모양이나 크

Fig. 6. In other area, there is pleomorphic granular cells with variable size and hyperchromatic nucleus, but mitotic figure is not significant (H and E $\times 100$).

Fig. 7. In the blood vessel wall, there is adhesion of the pleomorphic granular cells (H and E $\times 100$).

Fig. 8. The lymph node shows diffuse infiltration of the pleomorphic granular cells in the parenchyme (H and E $\times 100$).

기가 불규칙하고, 크며 다염색성의 핵을 가진 과립 세포들이 보이거나 유사분열은 관찰되지 않았으며 (Fig. 6), 일부 혈관이라 생각되는 부위에 다형성의 과립세포들의 침윤을 보이고 있었다 (Fig. 7). 입파

Fig. 9. The whole body radioisotope scan. There are no evidence of metastasis to any other site.

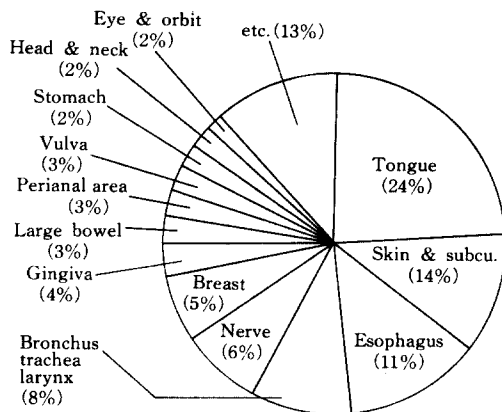


Fig. 10. The location of granular cell tumor.

절 소견은 다형성 과립세포가 미만성으로 입파절실 질에 침윤되어 있는 것을 보여주고 있었다 (Fig. 8).

고 찰

Benign granular cell tumor는 전 세계적으로 약 600에 밖에 보고되지 않은 드문 종양이며, 그 중 Malignant granular cell tumor는 2%에 불과하다.

조직발생학적으로 1926년 Abrikossoff가 근육에서 기원한다고 생각하여 Granular cell myoblastoma라 명명하여 보고하였으나, 곧이어 근육뿐만 아니라 다른 조직에 더 많이 발생하며, 특히 말초신경과 밀접한 관계가 있는 것으로 알려졌다^{3, 5, 7, 9}. 1935년 Feyrter는 Granular cell neuroma로 1948년 Fust와 Custer는 Granular cell neurofibroma로 1962년 Weshaler는 전자현미경하에서 Schwann 세포에서 기원함을 보고 granular cell schwannoma라고 명명하였으나, 현재는 일반적으로 Granular cell tumor 혹은 Granular cell myoblastoma로 통

일된 명칭을 사용하고 있다^{2,3}. 본 증례에서는 수술 소견상, 종양이 대퇴신경을 싸고 있으면서 장경인대에 존재하여 신경초의 기원과 근육기원중 임상적으로는 판단이 곤란하였으나 현미경 소견상 근육기원으로 판단되었다.

본 종양은 어느 연령에서나 발생할 수 있는데 특히 40대에서 60대에 호발하며 소아에서는 드물다. Sharon은 여자에서 2배 더 많이 발생한다고 하였으나 Colberg와 Hubery는 성별차이가 없다고 보고하였다^{2,5}.

본 종양의 이환기간은 2주에서 50년으로 평균 1년이며⁵, 발생부위는 피하조직, 혀, 외음부, 유방 골격근, 근막등에 호발하며 입술, 후두, 기관지, 위장 및 담관등에서도 발견된다^{3,5,11}.

저자들은 1975년부터 1986년 사이에 Granular cell tumor에 관해 발표된 논문초록 241개를 분석한 결과, 이 종양은 어느 연령에서나 발생할 수 있는데 성인에서 주로 발생하며, 여자에서 약 1.5배 더 많이 발생하고, 호발부위는 혀, 피부 및 피하조직, 식도, 상기도, 유방의 순으로 나타났으며 신체 어느 부위에서도 발생할 수 있다. 본 증례에서는 골격근에서 발생하였는데 본 분석결과에서는 골격근에 발생한 예는 극히 드물었다(Fig. 10).

양성의 경우는 3cm 이하의 경계가 불분명하고 서서히 자라며 하나의 무통성 결절로 되어 있고 10~15%에서 다른 피하, 점막하 혹은 내장에 다발성 병소를 가지고 있다^{5,11}. 병리조직학적 소견은 절단면이 옅은 황갈색 혹은 회백색이며, 현미경 소견상 균일하고 둥근 다각형 세포를 특징으로 하며 수포상의(Vesicular) 크기가 작은 핵들이 종양에 위치해 있으며 거친 과립성 호산성 세포질을 보인다. 또한 중등도의 다염색성을 동반한다^{5,6,9,10,11}.

악성인 경우는 국소적으로 재발하는 병력을 가지면서 빠른 성장을 보이며 직경 4~5cm 이상의 큰 종양일때 악성을 의심하게 된다. 조직학적으로는 양성과 비슷한 양상을 보이나, 세포가 작고 수가 많으며 길쭉한 모양으로, 10군데 교배울점사상 2개 이하의 유사분열 소견을 보인다. 또한 악성은 유아나 소아에게는 결코 발생하지 않는다.

본 증례는 좌측 대퇴 전자부에 약 3년정도의 비교적 빠른 성장을 보인 직경 8cm, 길이 15cm 정도의 무통성 종양이었고, 조직학적으로 종괴는 변성된 골격근으로 내충되어 있었고(Fig. 4) 주로 크기가 큰 다각형세포로 구성되어 있으면서, 세포질은 거친 과립을 풍부하게 가지고 있고, 핵은 농축된 과립세포로 구성되어 있으며(Fig. 5), 다른 부분에는 모양이나 크기가 불규칙하고 크며 다염색성 핵

을 가진 과립세포들이 보이나, 유사분열은 관찰되지 않았다(Fig. 6).

또한 악성인 경우, 종양은 전이를 하는데 전이경로는 임파계나 혈류로 전이하며, 전이장소는 주로 국소임파선, 폐, 그외 간장, 뼈등에 흔하다고 보고되어 있다^{4,6,9,12}. 본 증례에서는 동측 서혜부 임파선 종창과 함께 직경 약 4cm 정도의 종양이 서혜부 임파선 하방 약 3cm 정도의 위치에서 비교적 단단하게 촉진되었으며, 임파절의 조직학적 소견은 다형성 과립세포가 미만성으로 임파절 실질에 침윤되어 있는 양상을 보여주어 종양의 전이로 판단하였다. 또한 본 증례는 근육기원인 점을 미루어 보아 서혜부 종양도 장경인대에서 발생된 종양이 전이된 것으로 추정된다(Fig. 8). 신체 다른 부위로의 전이는 방사선 동위원소 검사상 발견되지 않았다(Fig. 9).

치료는 양성인 경우 국소의 수술적 절제로 완치되며, 악성인 경우에선 근치적 광범위 절제 및 임파절 전이시 임파절 절제가 바람직하며, 그외 방사선치료, 화학적 치료 및 Supervoltage치료가 보고되어 있으나 아직까지 특별한 효과는 없다^{3,6,12}.

본 증례에서는 조직학적 진단이후 방사선 치료를 받기 위하여 원자력병원으로 전원되었다.

결론

저자들은 순천향 천안병원에서 극히 드문 종양인 Granular cell tumor 1례를 그 크기와 종양이 전이된 것으로 미루어 악성이 확실하다고 결론을 내리고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Ashburn, L.L. and Rodger, R.C.: *Myoblastomas, neural origin*, Amer. J. Clin. Path., 22: 440-448, 1952.
- 2) Al-Sarraf, M., Loud, A.V. and Vaitkevicius, V.K.: *Malignant granular cell tumor*, Arch Path., 91:550-558, 1971.
- 3) Colberg, J.E. and Hubay, C.A.: *Granular cell myoblastoma-a problem in diagnosis*, Surgery, 53:226-237, 1963.
- 4) Crawford, E.S. and DeBakey, M.E.: *Granular cell myoblastoma*, Cancer, 6:786-789, 1953.
- 5) Enginger, F.M. and Weiss, S.W.: *Soft tissue tumor*, C.V. Mosby, Tronto, 745-756, 1983.
- 6) Gamboa, L.G.: *Malignant granular cell myoblastoma*, Arch Path., 60:663-663, 1955.

- 7) Garancis, J.C., Komorowski, R.A. and Kuzma, J.F.: *Cancer*, 25:542-550, 1970.
 - 8) Hamperl, H. and Lattes, R.: *A study of the argyrophilia of nonchromaffin paraganglions and granular cell myoblastoma*; *Cancer*, 10 : 408-413, 1957.
 - 9) Krieg, O.F.: *Malignant granular cell myoblastoma*, *Arch Path.*, 74:251-252, 1962.
 - 10) Marcel Cadotte: *Malignant granular cell myoblastoma*, *Cancer*, 33:1417-1422, 1974.
 - 11) Moscovic, E.A. and Azar, H.A.: *Multiple granular cell tumors ("Myoblastomas")*, *Cancer*, 20:2032-2047, 1967.
 - 12) Murray, M.R.: *Cultural characteristics of three granular-cell myoblastomas*, *Cancer*, 4 : 857-865, 1951.
-