

대퇴부에 발생한 포상연부육종

-2예 보고-

울산 동강병원 정형외과 · 임상병리과*

조현오 · 광경덕 · 조성도 · 윤여충 · 김규란* · 홍영애*

=Abstract=

Alveolar Soft-Part Sarcoma

-A Report of Two Cases-

Hyoun Oh Cho, M.D., Kyoung Duck Kwak, M.D., Sung Do Cho, M.D.
Yeo Chung Yoon, M.D., *Giu Ran Kim, M.D. and *Young Ae Hong, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Dong-Kang Hospital, Ulsan

**Department of Clinical Pathology, Dong-kang Hospital, Ulsan*

Alveolar soft-part sarcoma is a rare malignant neoplasm. It occurs most commonly in the deep tissue of the extremity, particularly in the anterior aspect of the thigh. It usually presents as a slow-growing, painless mass with little functional impairment. Because of the relative lack of symptoms, it may be easily overlooked.

The course of the disease tends to be long but unrelenting, and local recurrences are frequent. There were no lifetime cures in the reported cases.

This tumor is relatively unknown to orthopaedic surgeons, and a wider knowledge of its characteristics may lead to its more frequent recognition.

Recently, two cases of alveolar soft-part sarcoma were encountered on the orthopaedic department of Dong-kang Hospital, Ulsan. In case 1. the tumor was found in the vastus lateralis muscle; and in case 2, vastus intermedius muscle. The authors will present these cases in detail to provide a glance at this very rare but more frequently recognizable tumor, the alveolar soft-part sarcoma.

Key Words : Alveolar Soft-part Sarcoma

II. 증례보고

I. 서론

포상연부육종은 매우 희귀한 악성종양종의 하나로써 1952년 Christopherson³⁾에 의해 처음 명명되었다. 이 종양은 서서히 자라며 동통이나 무력감은 매우 드물다^{6,8)}. PAS염색 검사에 의하면 세포내에 당원이 많이 보이고, 특징적으로 PAS 양성, 전분효소내성의 과립체가 관찰된다^{4,6,8)}.

본 울산 동강병원 정형외과에서는 대퇴전면부에 발생한 포상연부육종 2예를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 I

환자는 18세된 남아로 8개월전부터 촉진된 대퇴부의 종물을 주스로 내원하였다. 이학적검사상 우측 대퇴근위전면부에 달걀크기의 종물이 촉진되었으며 부종이나 암통은 없었다. 대퇴부 단순방사선촬영상 근위전면부 근육층의 팽윤소견을 볼수 있었고(Fig. 1), 일반 혈액검사상 이상소견은 보이지 않았다. 수술소견상 종물은 외측광근 근육속에 경계가 비교적 분명한 막으로 싸여 있으면서 근위부에는 영양혈관이 다수 관

Fig. 1. Lateral roentgenograph of the thigh reveals soft tissue mass densities anterior to the femur ; left-case 1, right-case 2.

Fig. 2 This photomicrograph of the alveolar soft-part sauoma shows groups of large polygonal granular cell nests seperated by fibrous septa in alveolar pattern, and increased vascularity(H-E stain, x200).

Fig. 3. Electron micrograph shows numerous mitochondria and large, irregular nucleûs.

Fig 4. Photograph of the mass shows well circumscribed capsule and rich blood vessels.

찰되었다.

종물은 직경이 $5 \times 6 \times 3$ cm이었고, 조직의 광학 현미경소견상 커다란 다각형의 종양세포들이 포상으로 여러집단을 이루고 있었다. 그 세포질에는 호산성의 과립들이 관찰되었고, 종양세포들 사이의 소주에는 동양구조형태의 많은 혈관이 보였다(Fig. 2).

전자현미경소견상 세포질에는 수많은 사립체와 Golgi체가 보였고, 핵은 크고 불규칙하게 관찰되었다(Fig. 3).

본 예는 수술적 종괴적출후 타병원에 방사선 치료 및 화학요법을 의뢰하여 약 13개월간 관찰 중이다.

증례 II

환자는 19세 여자로 2년전부터 인지된 우측 대

퇴부에 촉진종물을 주스로 내원하였다. 이학적소견상 우측 대퇴원위전면부에 주먹크기의 종물이 촉진되었으며 압통은 없었다. 대퇴부 단순방사선 촬영상 원위전면부 근육층의 팽윤소견이 보였고(Fig. 1), 일반 혈액검사상에는 이상소견이 보이지 않았다. 수술소견상 종물은 중간광근안에 경계가 비교적 분명한 막으로 싸여있으면서 크기는 직경이 $11 \times 9 \times 3$ cm이었고, 근위부와 전면부에 영양혈관이 풍부하였다(Fig. 4).

광학현미경소견상 커다랗거나 중간크기의 다각형 종양세포들이 포상형태로 운집되어있었고, 이 종양세포들은 풍부한 호산성의 과립세포질을 가지고 있었다(Fig. 5).

전자현미경소견상 핵은 크고 불규칙하였으며 봉형결정양소체, 수많은 사립체와 골기체가 관찰되었다(Fig. 6).

Fig. 5. Varying amount of PAS-positive intracellular granules(PAS stain, x400).

Fig. 6. Electron micrograph shows numerous mitochondria, Golgi complex, large nuclei, and rod-shaped crystalloid bodies.

본 예에서는 수술적 종괴적출후 타병원에 방사선치료 및 화학요법을 의뢰하였으나 특이 치료없이 10개월 관찰중에 있다.

III. 고 찰

포상연부육종은 연부조직의 희귀한 악성종양 중의 하나로서 보고된 많은 예에서 폐, 뇌, 골격 등으로 전이된 경우가 많았는데, 이는 증상이 비교적 경미한 때문이다^{1,4,6~8}). 청장년기(15~35세)의 여성에서 많이 발생되며^{1,8,12}), 보고된 예들에서의 호발장소는 대퇴부, 두경부, 상지, 체간부 등의 순이었다^{1,6,8,12}). 특히 대퇴전면부에서 많이 발생된다고 보고되어 있는데^{6,8}), 본 예들에서도 모두 대퇴전면부에 발생하였다.

육안상 경계가 비교적 분명하고 연하여 무르

Fig. 7. Cut surface of the mass shows grayish brown tissue with focal necrosis and hemorrhage.

며, 그 단면은 황백색과 회적색의 조직으로 구성되어있고, 빈번하게 괴사 및 출혈의 부위가 나타나며^{2,3,6~8,12}), 본 예들에서도 유사한 소견이 관찰되었다. 이를 사진촬영한(Fig. 7)의 경우에는 포르말린고정액에 상당기간 고정시킨뒤 촬영한 소견이므로 단면의 색깔이 조금 변질되어 보인다.

H-E염색표본의 광학현미경소견은 불규칙한 크기의 세포집단이 다양한 두께의 섬유질소주에 의해 나누어진다. 이 집단은 다시 얇은 섬유막들에 의해 포상으로 배열되어있는데, 이 막내에는 많은 혈관의 분포를 관찰할수 있으며^{2,4,6~8,12}), 본 예들에서도 이와 비슷한 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 이러한 소견은 횡문근육종의 포상형태에서보다 훨씬 더 규칙적이다.

PAS염색법은 이 종양을 진단할때 가장 중요한 염색법으로서 세포내에 당원이 다량함유되어있고, 특징적으로 PAS양성, 전분효소내성인 과립체들이 관찰되며^{3,5~8}), 이 과립체는 1956년 Masson¹⁰) 이 처음 기술했고, 1965년 Shipkey et al.¹¹) 이 전자현미경으로 처음 관찰했다. Enzinger⁶)에 의하면 포상연부육종의 80%에서 전형적인 과립체나 결정체가 관찰되었고, 나머지에서는 이 결정체의 전구물질이라고 간주되는 과립상의 양성인 물질을 보였다고 한다. 전자현미경상 세포집단은 다각형의 세포로 구성되며, 각 세포에는 수많은 사립체, 내형질세망, Golgi체, 지방소적, 그리고 특징적인 봉형결정양소체들을 관찰할 수 있다^{2,5,6,8}). 치료는 대부분의 학자들이 병소와 전이병소를 광범위하게 적출한뒤 방사선치료와 화학요법시행을 권장하였다^{1,5,6,12}). 이 종양은 비

교적 서서히 자람에도 불구하고, 그 예후는 불량하며^{1,6)}, Lieberman⁹⁾ 등에 의하면 5년 생존율이 57%이고 20년 생존율은 47%이다. 그리고 성인보다는 소아에서 예후가 좋으며⁶⁾, 주로 폐, 뇌, 골격으로 전이한다고 보고되어있다^{1,4,6~8,12)}.

IV. 결 론

본 울산 동강병원 정형외과에서는 2예의 대퇴 전면부에 발생한 연부조직 종괴를 수술적 적출 후 이를 광학현미경 및 전자현미경소견을 통하여 포상연부육종으로 진단하였고, 이것이 국내 정형외과 문헌상 보고된 예가 없어 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Baum, E.S., Fickensher, L. and Nachman, J.B. : *Pulmonary resection and chemotherapy for metastatic alveolar soft part sarcoma. Cancer* 47 : 1946, 1981.
- 2) Brodsky, A.E., Dennis, D. and Sasser, W.R. : *Alveolar soft-part sarcoma. J. Bone and Joint Surg.*, 65-A : 841, 1983.
- 3) Christopherson W.M., Foote F.W. and Stewart F.W. : *Alveolar soft-part sarcoma. Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. Cancer* 5 : 100, 1952.
- 4) Dutt, A.K., Lumpur, K. and Balasegaram, M. : *Alveolar soft part sarcoma with invasion of bone. J. Bone and Joint Surg.*, 51-A : 765, 1969.
- 5) Ekfors, T.O., Kalimo, H. and Rantakokko, V. : *Alveolar soft-part sarcoma. A report of two cases with some histochemical and ultrastructural observations. Cancer* 43 : 1672, 1979.
- 6) Enzinger F.M. and Weiss, S.W. : *Malignant Tumors of Uncertain Histogenesis. Soft tissue tumor p. 780-812, St. Louis, C.V. Mosby CO., 1983.*
- 7) Furey, J.G., Barrett, D.L. and Seibert, R.H. : *Alveolar soft-part sarcoma. Report of a case presenting as a sacral bone tumor. J. Bone and Joint Surg.*, 51-A : 185, 1969.
- 8) Lattes, R. : *Alveolar soft-part sarcoma ; Tumors of the soft tissue* 1 : 251, 1981.
- 9) Lieberman P.H., Foote F.W. and Stewart F.W. : *Alveolar soft-part sarcoma. JAMA* 198 : 1047, 1966.
- 10) Masson P : *Tumeurs humaines. Histologie, diagnostics et techniques, deuxieme edition. Paris, Librairie Maloine, 1956, p213.*
- 11) Shipkey F.H., Lieberman P.H. and Foote F.W. : *Ultrastructure of alveolar soft-part sarcoma. Cancer* 17 : 821, 1964.
- 12) Stein, J.R. : *Alveolar soft-part sarcoma. J. Bone and Joint Surg.*, 38-A : 1126, 1956.