

## 胞狀軟部肉腫

—一 例 報 告—

白病院 整形外科

정태영 · 김병직 · 서광윤

白病院 臨床病理科

고 일 항

—Abstract—

### A Case of Alveolar Soft-Part Sarcoma

T. Y. Chung M.D. \*, B. J. Kim M.D. \*, K. Y. Sce M.D. \*, I. H. Koh M.D. \*\*

\*Paik Foundation Hospital, Dept of Orthopedics

\*\*Paik Foundation Hospital Dept of Clin. Pathology

This is a case report of alveolar soft part sarcoma. The patient was 19 years old female and the tumor was located around the adductor tubercle of the right thigh.

### 서 론

포상연부육종은 1952년 Christopherson 등<sup>1)</sup>에 의하여 처음으로 독립된 병리진단이 내려졌으며 이들은 정확한 종양세포의 기원을 모르기 때문에 alveolar soft part tumor 라고 하였다.

현재까지도 이의 정확한 기원은 잘 알려져 있지 않으며 이에 따라 많은 동의어가 있다. 즉 malignant non-chromaffin paraganglioma (Smetana<sup>13)</sup>), myoblastic myoma 의 제4형 (Abrikosoff<sup>12)</sup>), granular cell myoblastoma (Crane<sup>5)</sup>) 등 여러가지 이름으로 불리워졌었다.

저자들은 연부조직육종중 비교적 희귀한 alveolar soft part sarcoma 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 예

권○분 여자 당 19세

주소 : 우대퇴하단 내측에 어른주먹 크기의 종양을 주

소로 본원 정형외과에 입원하였다.

현병력 : 내원 약 4년전부터 우측대퇴내측 하단에 조그만 종양을 촉진하여 3년전 모개인의원에서 국소마취하 절제를 시행하였다 하며 이의 병리조직검사는 하지 않았다고 한다. 수술후 약 3개월후부터 다시 같은 부위에 종양을 촉진할수있었다고 하며 이것이 서서히 커져서 현재에 이르렀다고 한다.

가족력 : 아버지는 47세에 간암으로 어머니는 48세때 위암으로 사망하였다고 하며 2남 3녀중 장녀로 동생들은 현재까지 건강하다고 한다.

과거력 : 별 특이한 것이 없었다.

이학적 소견 : 비교적 마르고 전신상태도 불량하였으며 우측대퇴내측에 adductor tubercle에서 부터 상방으로 비교적 딱딱하고 잘 움직여지지 않는 어른주먹 크기의 종양이 촉진되었으며 과거수술흔은 잘 치유되어 있었다.

X-선 검사 : 흉부 X-선상 1.5~2cm 크기의 동전모양의 병변이 폐실질에 파급되어 있었으며 (제1도), 우측대퇴부 및 슬관절부 X-선상 연부조직종양의 음영이 있으며 adductor tubercle의 파괴도 있었다 (제2도).

제 1 도 등전크기의 폐실질병변을 여러개 볼수 있다.

제 3 도 50×

Tumor cell의 lobule이 dense fibro-connective septa로 나뉘어져 있다.

제 2 도 우측슬관절부 X-선 소견 연부조직 종양 및 골 파괴상을 볼 수 있다.

제 4 도 100×

종양세포의 집단이 thin fibroconnective tissue로 포위되어 alveolar pattern을 보여 준다.

검사소견: 일반혈액 및 뇨검사항 별특이한 이상이 없었으며 혈청담백, Calcium, phosphorus 및 Alkaline phosphatase 등은 정상범위였다.

수술소견: 입원 제2일에 생검 및 절제를 위하여 전신 마취하에 수술을 시행하였다. 종양은 암갈색으로 adductor magnus muscle 전방에 위치하여 상방으로 10×7 cm 크기였으며 주위는 지방조직으로 덮여있었고 진정한 Capsule은 없었다. 종양이 상방에서 Hunter's canal 까지 파급하여 femoral artery, saphenous vein 및 Nerve를 포함하고 있어 이를 박리하기 위하여 종양을 부분절개 하였다. 종양의 하단은 adductor tubercle 까지 파급하여 X-선상 골파괴 부분까지 골의 침윤을 일으키고 있었다. 완전절제 및 골파괴부분까지 소파후 봉합하여 석고부목고정 가료하였다.

술후 별이상없이 회복하여 제10일에 발사한후 통원을 위하여 퇴원하였다.

조직소견: 육안적으로 10×7cm의 암갈색의 딱딱한 종양이었으며 주위는 섬유지방조직으로 싸여있었으나

제 5 도 450×

중등도의 pleomorphism 및 nuclear hyperchromatism과 atypia를 볼수 있다. acidophilic granule을 포함하고 있는 abundant cytoplasm와 eccentric nuclei도 특징적인 소견이라 할수 있다.

진정한 Capsule은 없었으며 절단면은 1cm 이내의 작은 경계가 불분명한 nodule로 구성되어 있었다.

조직학적으로는 gland 양 조직을 연상시키는 포상절단을 이루고 있었으며 그 내부세포는 granular eosinophilic cell로 구성되어 있었다(도 3 및 4, 5).

세포핵은 비교적 크고 경계가 불분명하였으며 현저한 macronucleoli를 가지고 있었다.

## 고 안

포상연부육종은 연부조직에 발생하는 육종중 비교적 희귀하다고 하며 佐野<sup>22)</sup>에 의하면 연부조직의 육종 발생빈도는 liposarcoma, rhabdomyosarcoma, angiosarcoma, fibrosarcoma, synovial sarcoma, leiomyosarcoma, alveolar soft part sarcoma의 순이라고 하였다.

포상연부육종은 일반적으로 악성이며 연부조직 특히 대퇴부 및 둔부등 사지의 연부조직에 잘 발생한다고 하며 bone 내에 일차적으로 발생할 수 있다고 하였으며(伊地知 et al.<sup>20)</sup>, Furey bone et al.<sup>21)</sup>) 연부조직의 종양이 bone을 invade할 수도 있다고 하였다. Liberman 등<sup>11)</sup>은 alveolar soft part sarcoma를 분석하여 보고 하였다. 약 47%의 환자들이 10년 생존을 하는데 대부분 장기간의 경과를 취하나 국소의 재발은 비교적 흔하다고 하였다. 원격전이는 늦을수도 있으나 대부분의 예에서 결국에는 일어나며 폐, 골조직 및 대뇌의 순서로 일어난다고 하였다. 임파선 전이는 드물다고 하였으며 현재까지 완전한 치유는 보고되지 않았다.

이 종양의 병리조직소견은 연부조직종양중 독특한 소견을 나타낸다.<sup>2, 6, 7, 10)</sup> 즉 분명한 세포막과 세포질내에 매우 작은 파립을 포함하는 크고 창백한 호산성 세포로 구성된 가성포낭(pseudo alveoli)의 양상을 나타낸다. 이러한 가성포낭은 일견 선상구조와 비슷하나 주위에는 혈관망이 풍부한 connective tissue stroma를 가지며 핵은 불규칙한 원형 혹은 타원형으로 변연에 위치하며 한개 혹은 그 이상의 macronucleoli를 포함하고 있으며 다핵거대세포도 볼 수 있다고 한다.

이 희귀한 종양의 조직발생학적 연구는 많았으나 그 정확한 기전 및 세포원은 알려지지 않았으며 1926년 Abrikosoff<sup>1)</sup>은 myoblastic myoma라는 종양을 고찰하여 네가지형으로 분류하여 최후 제4형을 악성이라고 하였다. 1945년 Crane<sup>5)</sup>은 세포모양에 따라 granular cell myoblastoma<sup>12)</sup>라 하였으며 또한 1945년 Ravich<sup>13)</sup>은 malignant granular cell myoblastoma<sup>14)</sup>라 하였으

며 1951년 Smetana 및 Scott는 non-chromaffin paraganglioma라는 이름으로 14예를 모아 보고하였다.

1952년 Christopherson, Foote 및 Stewart<sup>4)</sup>은 12예의 조직학적으로 유사한 종양을 모아 alveolar soft part sarcoma라 명명하여 보고하며 현미경적 소견이 paraganglioma와 비슷하나 임상적으로 12예 모두 근육 내에서 발생하며 근육내에 paraganglion양 조직의 존재를 인지하지 못한다고 하였으며 myoblastoma라는 이름도 적절하지 못하다고 하였으며 조직의 유래는 명확하지 못하나 조직학적으로 偽腺腔狀細胞配列을 나타내어 "Alveolar soft part sarcoma"라는 명칭을 제창하였으며 Stemata<sup>15)</sup>등의 non-chromaffin paraganglioma와 동일한 종양이라고 하였다.

그이후 대부분 alveolar soft part sarcoma라는 명칭으로 받아들여 졌으며 그조직유래에 대한 검토가 활발하였다.

1963년 Karnauchow 및 Magner<sup>16)</sup>은 Carotid body tumor, paraganglioma 및 Schwannoma의 조직상을 비교하여 극히 유사한 점을 지적하고 paraganglioma를 신경계의 tumor라고 결론지었다.

伊地知 et al.<sup>20)</sup>은 많은 예에서 외상을 인지할 수 있다고 하였으며 임상적으로 대부분 사지의 근육에서 발생하며 혈관이 풍부한 종양이며 경과는 단순적출후 약 50% 이하에서 국소재발이나 원격전이 한다고 하며 광범원절제나 절단후에는 수년 혹은 십수년이상 생존에도 있다고 하였으며 비교적 양성예후를 나타낸다고 하였다. 증상은 없거나 폐전이와 최초의 증상이 될수 있다고 하였다.

또한 그들은 전이는 폐가 가장 많고 brain, bone의 순서로 일어난다고 하였다.

## 결 론

1. 최근 회귀한 포상연부조직육종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.
2. 환자는 19세 여자로서 우측대퇴부 내측하단에 발생한 종양을 주스로 내원하여 완전절제술후 퇴원하였다.

## REFERENCES

- 1) Abrikosoff, A.: *Virchows Arch. Path. Anat.* 260:215-233, 1962.
- 2) Ackerman, L.V.: *Surgical Pathology*, Mosby Co., 1970.

- 3) Besemann, E.F. and Perez, M.A.: *malignant angio-soft-part sarcoma* J.B.J.S., 51-A, 185, 1969.
- 4) Christopherson, W.M., Foote, F.W. Jr. and Stewart, F.W.: *Alveolar soft part sarcomas; Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis*, *Cancer*, 5:100-111, 1952.
- 5) Crane, A.R. and Tremblay, R.G.: *Am. J. Path.*, 21:357-375, 1945.
- 6) Fisher, E.R.: *Histochemical observation on an alveolar soft-part sarcoma with reference to histogenesis*, *Amer. J. Path.*, 32:721, 1956.
- 7) Fisher, E.R. and Reidbord, H.: *Electron microscopic evidence Suggesting the myogenous derivation of the so-called Alveolar soft-part sarcoma*, *Cancer*, 27:150, 1971.
- 8) Hartz, P.H.: *So-called granular cell myoblastoma of the thigh with organoid structure*, *Am. J. Clin. Path.*, 14:582, 1944.
- 9) Horn, R.C. and Stout, A.P.: *Granular cell myoblastoma*, *Surg. Gynec. Obst.* 76:315, 1943.
- 10) Hurley, J.V.: *Alveolar soft part sarcoma*, *Aust. N. Zeal. J. Surg.* 26:122, 1956.
- 11) Liebermann, P.H., Foote, E.V., Stewart, F.W. and Berg, J.W.: *Alveolar soft part sarcoma*, *J.A.M.A.*, 198:121, 1956.
- 12) Khanolkar, V.R.: *Granular cell myoblastoma*, *Am. J. Path.*, 23:721, 1947.
- 13) Ravich, A., Stout, A.P. and Ravich, R.A.: *Malignant granular cell myoblastoma involving the urinary bladder*, *Ann. Surg.*, 121:361, 1945.
- 14) Ross, R.C., Miller, T.R. and Foote, F.W.: *Malignant granular-cell myoblastoma*, *Cancer*, 5:112, 1952.
- 15) Shipkey, F.H., Lieberman, P.H., Foote, F.W. and Stewart, F.W.: *Ultrastructure of alveolar soft part sarcoma*, *Cancer*, 17:821, 1964.
- 16) Smetana, H.F. and Scout, W.F.: *Malignant tumors of nonchromaffin paraganglia*, *Mil. Surgeon*, 109:330, 1951.
- 17) Smith, B., McQueeney, A.J. and Dickson, D.R.: *Alveolar soft part sarcoma of retroperitoneum*, *California Med.* 89: 38-39, 1958.
- 18) Stout, A.P. and Lattes, R.: *Tumors of the soft tissues*, *AFIP.*, 1967.
- 19) 竹嶋 et al.: 胞狀軟部肉腫의 미세구조. (일본)임상정형외과, Vol.7, No.6, 425-437, 1972.
- 20) 伊地知 et al.: 骨破壞를 동반한 Alveolar soft part sarcoma, (일본)임상정형외과, Vol.8, No.8, 667-671, 1973.
- 21) Furey, J.G. Barret, D.L. and Seibert, R.H.: *Alveolar soft part sarcoma*, *J.B.J.S.* 51-A, 185, 1969.
- 22) 在野量造: 四肢軟部 組織腫瘍의 病理 (日本)臨床整形外科, Vol.6:23, 1971.