대 한 골 관 절 종 양 학 회 지
J. of Korean Bone & Joint Tumor Soc.
Volume 6, Number 4, December, 2000

연부 조직에 발생한 악성 횡문근양 종양
- 증례 보고 -

서울대학교 의과대학 정형외과학교실

이상훈 · 김한수 · 오주한 · 서성욱 · 이한구

횡문근양 종양은 주로 소아기의 신장에서 발생하는 신생물로, 침습적인 양상을 보이는 비교적 드문 종양이다. 최근에 신장 외의 다양한 부위에서 발생한 예들이 보고되고 있으며, 연부 조직에 발생한 경우에는 미분화된 횡문근 육종으로 오진되기 쉽다. 횡문근양 종양은 횡문근 육종보다 침습적이고 나쁜 예후를 보이는 종양으로, 횡문근 육종과의 조직학적인 정확한 감별이 필요하며, 면역조직화학 검사가 그 감별에 도움을 줄 수 있다. 저자들은 치골 부위와 하복벽 부위에서 발생한 횡문근양 종양을 경험하여 문헌의 고찰과 함께 보고하고자 한다.

색인 단어 : 연부 조직 횡문근양 종양, 횡문근 육종, 면역조직화학 검사

횡문근양 종양은 주로 소아기의 신장에서 발생하는 신생물로, 침습적인 양상을 보이는 비교적 드문 종양이다. 최근에 신장 외의 각종 부위에서의 발생이 보고되고 있으며[1,4,6], 연부 조직에 발생한 경우에는 미분화된 횡문근 육종으로 오진되기 쉽다. 연부 조직에서 발생한 악성 횡문근양 종양은 횡문근 육종보다 침습적이어서 진단 당시 이미 광범위한 전이가 있는 경우가 많으며, 항암 치료 및 다중 치료에도 잘 반응하지 않는 것으로 알려져 있다. 저자들은 하복부에서 발생한 횡문근양 종양을 경험하여 이를 횡문근 육종과 감별하고, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

22세 남자가 치골부에서 하복부에 걸쳐있는 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 내원 1달 전 상기 증상으로 타 병원에서 양성 종양 의심 하에 절제 수술을 시행받았다. 수술 후 봉합 부위의 상처가 아물지 않고 종괴의 크기가 증가되어, 그 후 인근 대학병원에서 시행한 조직검사 결과 횡문근 육종으로 진단 받고 본원 정형외과로 전원되었다. 내원 당시 종괴는 참외 정도의 크기의 볼록 렌즈 모양이었으며, 중앙에 2×6 ㎝ 가량의 피부 결손이 있었다. 자기공명 영상 소견에서는 T2W에서 불균질한 고 신호강도의, 복직근을

※통신저자 : 오 주 한
서울대학교 의과대학 정형외과학교실
서울특별시 종로구 연건동 28번지
Tel : 02) 760-3792, Fax : 02) 764-2718, E-mail : ojhysy@zaigen.co.kr

* 본 논문의 요지는 2000년도 대한정형외과학회 추계학술대회에서 발표되었음.

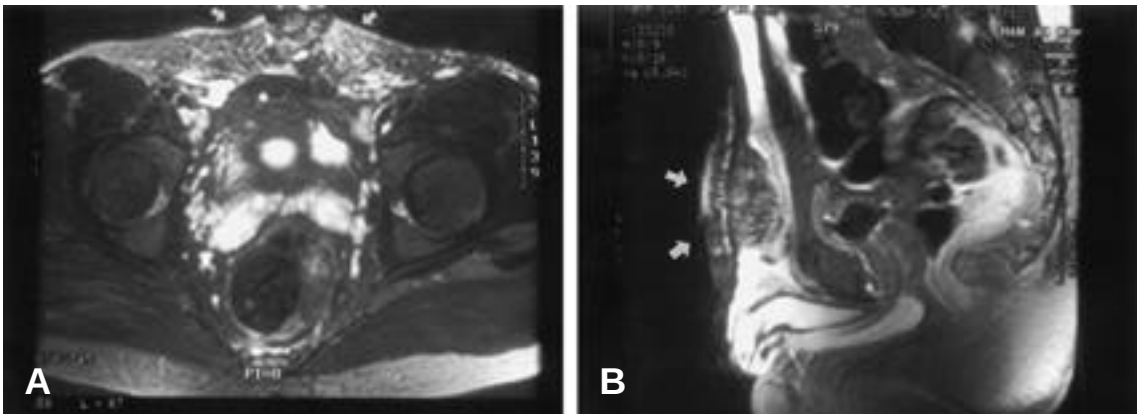

Fig. 1 Axial(**A**) and sagittal(**B**) MR images show the heterogenous high signal mass, infiltrating rectus abdominalis in T2W image.

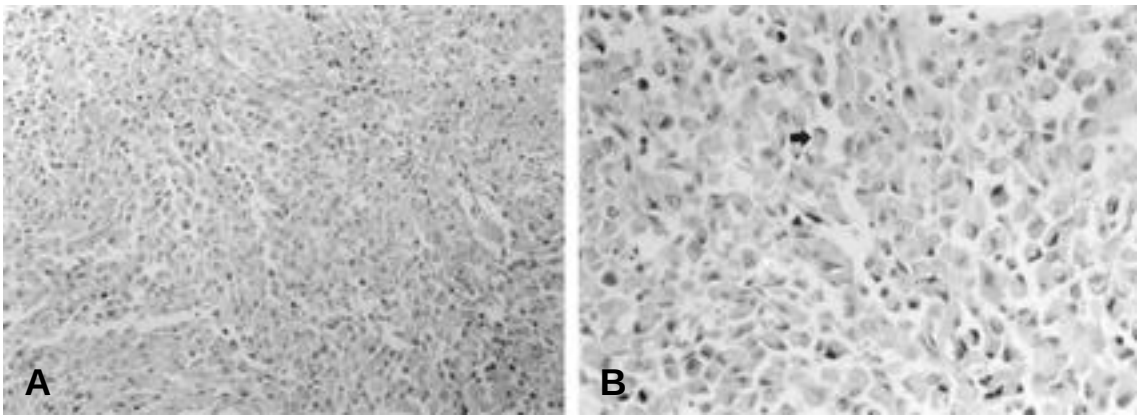

Fig. 2-A. It shows diffuse proliferation of monomorphic round cells. High mitotic activities and areas of necrosis are found (H&E ×100).

B. Tumor cells show the vesicular nuclei containing a prominent central nucleolus and have hyaline cytoplasmic inclusions pushing aside the nuclei (H&E ×200).

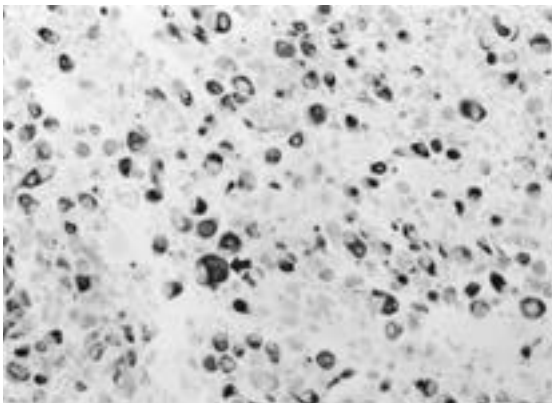

Fig. 3. The cytoplasmic inclusion bodies show positive staining with the antibodies against cytokeratins (×400).

침범하는 종양으로 보였으며(Fig. 1), 서혜부 림프절이 다발성으로 커져 있었다. 골 주사 검사에서 골 조직으로의 전이 소견은 없었다. 본원에서 다시 시행한 조직 검사상, 뚜렷한 핵소체와 소포를 가진 핵과 초자성 봉입체를 함유한 호산성의 풍부한 세포질을 가진 종양세포로 이루어져 있었다(Fig. 2). 면역조직화학 검사에서 세포내 봉입체는 cytokeratin 염색에서 양성 소견을 보였으며(Fig. 3), epithelial membrane antigen에도 양성의 소견을 보였다(Fig. 4). 그리고, vimentin 염색에서 양성(Fig. 5), desmin 염색에서는 음성의 소견을 보였다. 위의 병리 결과를 종합하여 횡문근양 종양으로 진단하였고, 수술적 치료로는 광범위 절제를 시행하였으며, 종양 제거로 인한 하

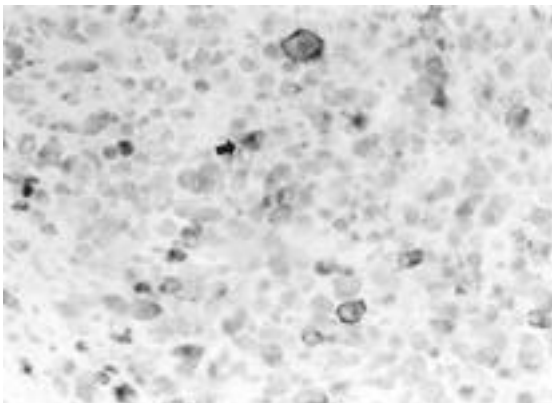

Fig. 4. Prominent membrane positivity for the epithelial membrane antigen is observed (×400).

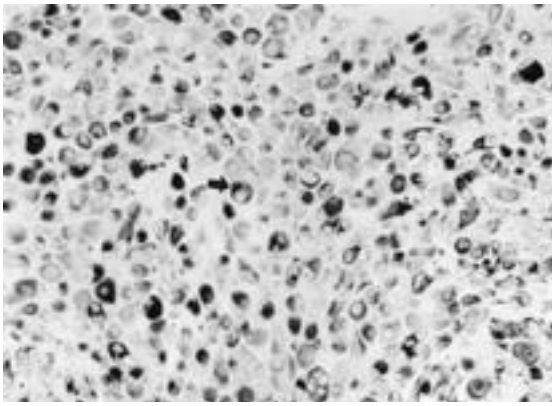

Fig. 5. Diffuse and dot-like cytoplasmic vimentin is stained (×200).

복부의 근육 및 피부 결손은 좌측의 박근(gracilis)을 이용한 근육피판 이식과 대퇴부의 피부를 이식하여 좌측의 결손 부위를 덮었고, 우측의 결손 부분은 우측의 복직근을 이용한 근육피판 이식을 시행하였다. 서혜부 림프절의 절제를 시행하였고, 림프절의 조직검사 결과는 모두 음성이었다. 환자는 마취 합병증에 의한 전신 상태의 불량으로 항암 요법 등의 다중 치료를 시행하지 못하였으나, 술 후 1년 추시상 서혜부 림프절이나 폐 등에 원격 전이 소견은 없었다.

고 찰

횡문근양 종양은 Palmer 등에 의해서 1978년에 Wilms씨 종양의 한 종류로 처음 보고되었다[1]. 이 종양은 주로 소아기의 신장에서 발생하는 신생물로, 매우 침습적인 임상경과를 가지며, 다양한 종류의 뇌종양과 관련되어 나타나기도 한다. 그러나, Wilms씨 종양이나 다른 신장에서 발생하는 신생물과는 다른 양상을 보이고, 근육성 및 신경성의 분화도 보이지 않는 특징을 가진다고 하였다[2]. 이 종양의 기원에 관해서는 여러 가지의 견해가 있지만, 일반적으로 간엽 조직의 전구체에서 기원한 것으로 생각되어지고 있으며, 이는 횡문근양 종양이 다양한 부위에서 발생할 수 있고, 상피로의 분화 잠재력을 가진 점 등을 설명해 준다[6]. 발생 연령은 신생아에서부터 36세에 이르기까지 매우 다양하며[4], 대개 평균 연령 9개월의 소아에서 발생하지만, 30% 이상은 10세 이후에 발생된다고 한다[2]. 최근에 신장 외의 각종 부위에서 발생이 보고되고 있는데, 그 부위는 중추 신경계를 비롯하여 간, 복부, 골반, 피부, 사지의 연부 조직 등 매우 다양하다[1,4]. 특히, 연부 조직에 발생한 경우에는 미분화된 횡문 근육종과 감별하는 것이 중요하다. 본 증례에서도 외부 병원 조직 검사상 횡문근 육종으로 진단 받았었던 것처럼, 병리 소견에서는 풍부한 호산성의 세포질을 가지는 큰 원형 세포로 이루어져 미분화된 횡문근 육종과 유사한 소견을 보인다. 그러나, 횡문근 육종과는 달리 세포 내에 큰 봉입체를 가지고, 선명한 핵소체가 있는 점은 횡문근양 종양의 특징적인 소견이라 할 수 있다[7].

그러나, 이 두 종양의 정확한 감별 진단을 위해서는 면역조직화학 염색이 매우 중요하다. 초기에는 일부 횡문근양 종양이 면역조직화학 염색상 근육에 특이적인 myoglobin, desmin, muscle-specific actin에도 양성을 보여 횡문근 모세포에서 기원한 종양으로 생각되었으나, 모든 횡문근양 종양에서 서로 일치되는 결과는 아니었다[3]. 최근에는 횡문근양 종양의 면역조직화학 염색상 cytokeratin, epithelial membrane antigen, vimentin 염색에 양성 소견을 보이는 점과, S-100, HMB-45, desmin 염색에는 음성 소견을 보이는 것을 특징으로 보고하고 있다[2]. 반면, 횡문근 육종은 골격근의 분화 초기에 발현되는 desmin과 muscle-specific actin을 주된 표지자로 사용하므로 횡문근양 종양과 감별이 가능하다. 다만, 일부 미분화된 횡문근 육종의 경우는 vimentin에도 양성을 보이며[2], 일부 횡문근양 종양도 desmin 양성을 보여, 이러한 경우는 미분화된 횡문근 육종과 감별이 어렵다고 할 수 있다[2,4].

연부 조직에 발생한 악성 횡문근양 종양의 임상 경

과는 매우 침습적인 양상이며, 수술, 항암제, 방사선의 복합 치료에도 저항성이 있다고 보고되고 있다[4]. 본 증례의 경우는 전이 및 국소 재발의 증거 없이 1년간 추시되고 있으나, 그 예후는 횡문근 육종에 비하여 매우 나쁜 것으로 알려져 있으며, Kodet 등[5]에 의하면 횡문근 육종은 5년 생존율이 58%인 것에 비해서 횡문근양 종양은 15% 정도로 보고하고 있다.

이상과 같이 연부 조직에서 발생한 횡문근양 종양은 횡문근 육종과는 그 기원, 치료의 반응, 예후에서도 많은 차이를 보이는 악성 종양으로, 횡문근 육종이 의심되는 환자에서는 횡문근양 종양의 감별을 고려해야 할 것으로 사료된다.

REFERENCES

1) **Beckwith JB and Palmer NF** : Histopathology and prognosis of Wilms' tumor: results of the first National Wilms' Tumor Study. *Cancer*, 41:1937-1948, 1978.

2) **d'Amore ESG and Ninfo V** : Soft tissue small round cell tumors: morphological parameters. *Semin Diagn Pathol*, 13(3):184-203, 1996.

3) **Gururangan S, Bowman LC, Parham DM, et al** : Primary extracranial rhabdoid tumors. *Cancer*, 71(8):2653-2659, 1993.

4) **Kent AL, Mahoney DH, Gresik MV, Steuber CP and Fernbach DJ** : Malignant rhabdoid tumor of the extremity. *Cancer*, 60: 1056-1059, 1987.

5) **Kodet R, Newton WA, Sachs N, et al** : Rhabdoid tumor of soft tissues: A clinicopathologic study of 26 cases enrolled on the intergroup rhabdomyosarcoma study. *Hum Pathol*, 22(7):674-684, 1991.

6) **Newsham I, Daub D, Besnard-Guerin C and Cavenee W** : Molecular sublocalization and charaterization of 11:22 translocation breakpoint in a malignant rhabdoid tumor. *Genetics*, 19:433-440, 1994.

7) **White FV, Dehner LP, Belchis DA, et al** : Congenital disseminated malignant rhabdoid tumor. *Am J Surg Pathol*, 23(3):249-256, 1999.

Abstract

Malignant Extrarenal Rhabdoid Tumor in Soft Tissue
- A Case Report -

Sang Hoon Lee, M.D., Han Soo Kim, M.D., Joo-Han Oh, M.D., Sung Wook Suh, M.D., Han Koo Lee, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Malignant rhabdoid tumor is a highly aggressive tumor of children, that often arises in the kidney. Some rhabdoid tumors have been reported in various extra-renal location including the central nervous system, liver, skin, and soft tissues. In case of arising in soft tissues, it may be misdiagnosed as rhabdomyosarcoma. It is important to distinguish malignant rabdoid tumor from rhadomyosarcoma, because malignant rhabdoid tumor has more aggressive behavior and poorer survival rate. And this differential diagnosis can be performed by several immunohistochemistry. Here we report a case of malignant rhabdoid tumor that arose in lower abdominal wall with related articles.

Key Words : Soft tissue malignant rhabdoid tumor, Rabdomyosarcoma, Immunohistochemistry

Address reprint requests to
Joo Han Oh, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, Seoul National University College of Medicine
#28 Yongon-dong, Chongno-gu, Seoul, Korea
Tel : 82-2-760-3792, Fax : 82-2-764-2718, E-mail : ojhysy@zaigen.co.kr