

전완부에 발생한 유상피 육종 -2례 보고-

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 정형외과학 교실
조 태 연 · 윤 준 오 · 김 기 용

= Abstract =

Epithelioid Sarcoma - two case reports -

Tae Yun Cho, Jun O Yoon, Key Yong Kim

Department of Orthopaedic Surgery, University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center

Epithelioid sarcoma is a rare malignant tumor but distinctive soft tissue tumor which occurs chiefly in the hand and forearm of young adult. The tumor involves skin, superficial fascia, tendons or nerves and shows a slow infiltrative growth with a high risk of local recurrence and late metastasis, leading to fatality in a third to one-half of all cases.

The authors experienced two cases of epithelioid sarcoma in the wrist and forearm.

Key words: Epithelioid sarcoma, Forearm.

II. 증 례

I. 서 론

유상피 육종(epithelioid sarcoma)은 주로 상지에서 호발하고, 10-40세의 남자에서 발생 빈도가 높다. 또한 유상피육종은 연부조직의 원발성 악성종양으로 서서히 커지는 반면 85%에서 재발을하고 30%에서 전이를 하는 종양으로, 1970년 Enzinger에 의해 명명된후 현재까지 매우 드물게 보고되고 있다.^{1, 2, 3}

저자들은 서울 중앙병원 정형외과에서 전완부와 완관절부에서 발생한 유상피 육종 2례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

(증례 1)

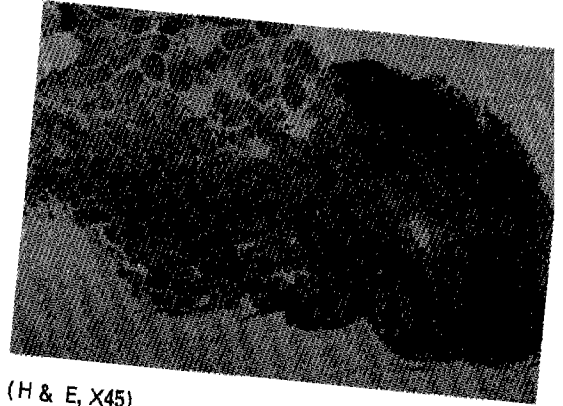
환자: 강 ○ 배, 36세, 남자

주소: 좌측 전완부 근위부 전면의 종괴와 압통

병력: 내원 7년전 좌측 전완부 근위부에 3-4개의 좁쌀만한 종물이 촉지되었으나, 별 치료 받지 않고 지내다, 종물이 서서히 커져 1989년 8월 ○○병원에 입원하여 종물을 제거하였으며, 조직검사는 실시하지 않았다고 한다. 이후 별 증상없이 지내다가 1990년 9월경부터 수술창 부위가 벌어지고 이물질이 나와, 피부이식술을 시행받았으나 창상은 치유되지 않고 피부와 연부조직에 심한 피사소견 보여(Fig. 1) 본원으



Fig. 1. Ulceration on Forearm, Extensor Surface

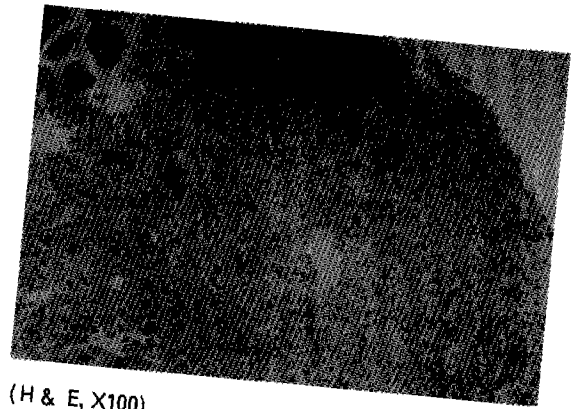


(H & E, X45)

로 후송되었다. 1991년 12월 생검을 실시한 결과 유상피 육종(epithelioid sarcoma)을 진단받고, 생검 2주후에 전관절 이개술을 시행하였다. 수술소견상 생검부의 연부조직과 골격근의 심한 괴사를 보여주며(Fig. 2), 요골 근위부도



Fig 2. Gross Specimen showing nodular pattern with necrosis



(H & E, X100)

Fig. 3. Polygonal epithelioid cells with central necrosis & large amount of interstitial collagen

종양에 의한 침투를 보여 주었다. 현미경 소견상 H-E stain에서 육아종성, 상피성 모양(granulomatous & epithelioid appearance)을 보이며 호산성을 띠었다.

중심부는 괴사를 일으키고 주위에 interstitial collagen이 풍부하게 침착되어 있었다(Fig 3). 또한 술후로 방사선 치료(69 Gy)와 항암 화학요법(CYAD)을 시행하였으나 술후 1년이 지나 폐 전이가 발생하였다.

(종례 2)

환자: 이 ○ 옥, 34세, 여자

주소: 좌측 완관절부 전면의 종물과 동통

병력: 내원 2년전 좌측 완관절부 전면의 척측으로 3

× 3cm 크기의 종물이 촉지되었으나 치료를 받지 않고 지내다, 내원 5개월전 팔목을 심하게 사용한후 동통이 발생하여 내원하였다. 이학적

소견상 좌측 제 4, 5 수지의 지각 과민을 보였다.

1993년 2월 조직생검술과 함께, 정상조직을 포함하여 광범위 절제술을 시행하였다. 수술소견상 연부조직의 괴사와 종물이 척골신경과 척골동맥을 감싸고 있었으며, 골공건막을 침범한 소견을 보였다. 현미경 소견상 암세포는 호산성을 띠며, 결절성으로 배열되고, 변성과 괴사등 유상피 육종에서 보이는 특징적 소

견을 보였으며, 검체 전체에서 핵분열의 모양 (mitotic figure)을 흔하게 관찰할수 있었다 (Fig. 4). 수술후 방사선 치료(65 Gy)를 시행

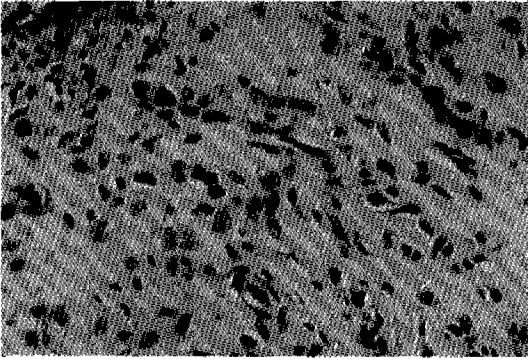


Fig. 4. Mitotic feature in the epithelioid acidophilic cells (H & E, X 400)

하였으며, 수술후 합병증 없이 창상은 잘 치유 되었으며, 현재까지 재발이나 전이된 징후는 없으며 정기적인 추적을 하고있다.

III. 고 찰

유상피 육종(epithelioid sarcoma)은 Enzinger가 과거 62례의 양성환자의 조직 표본을 조사하여 1970년 처음 명명한 이후 매우 드물게 보고되고 있다.^{2,3} 그에 의하면, 62례중 두피에 발생한 2례와 경골 전면부에 발생한 1례를 제외하고 모두 상지에서 발생하였고, 수지와 손바닥의 volar surface, 전완부의 신전면에서 호발하며, 20-40세의 남자에서 70%가 발생되었다고 한다.

또한 유상피 육종은 서서히 커지기 때문에 초기에는 양성의 육아종성 병변 (benign granulomatous process), 건초염(tenosynovitis), 또는 결절성 근막염(nodular fasciitis) 등으로 오진되기 쉬우며, 약 85%에서 재발을 하고 약 30%에서 원격전이가 일어나며 주로 폐로 전이한다고 하였다.^{1,4}

특징적 조직학적 소견으로는 첫째, 세포 형태가 유상피 세포와 유사하고 둘째, 중심부의 괴사를 동반한 유상피성 세포로 구성된 결절의 존재이고 셋째, 결절주위에 배열된 방추형 세포(spindle-shaped cell)의 존재이다.^{1,4,5}

치료는 조기 진단을 하여 광범위 절제술(wide resection)이나 근치적 이단술(radical resection or amputation)의 시행이 원칙으로 부분적 절제술(marginal resection)을 시행한 경우는 대부분의 경우 재발이나 전이가 일어나며,⁹ 또한 수술 화학요법이나 방사선 치료를 하므로써 재발을 줄이고, 사지의 기능을 보전하는데 도움이 된다고 하였지만 임상적 경과는 예견하기 힘들다고 하겠다.^{6,7,8,9}

수부의 전박부 악성 종양이 드물지마는, 초기에는 임상적, 조직학적 양상이 양성의 소견을 보이는 유상피 육종이 수부와 전박부의 흔한 악성 종양중의 하나라는 점을 항상 유념하는 것이 초기의 진단 및 치료에 도움을 줄 것으로 생각된다.

IV. 결 론

울산대학교 의과대학 서울중양병원 정형외과에서는 유상피 육종 2례를 치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Bos GD, Pritchard DJ, Reiman HM, Dobyns JH, Hstrup DM, Landon GC: Epithelioid sarcoma. An analysis of fifty-one cases. J Bone and Joint Surg 1988;70-A:862-870.
2. Bryan RS, Soule EH, Dobyns JH, Pritchard DJ, Linscheid RL: Primary epithelioid sarcoma of the hand and forearm. A review of thirteen cases. J. Bone and Joint Surg 1974;56-A:458-465.
3. Chase DR, Enzinger FM: Epithelioid Sarcoma. Diagnosis, Prognostic Indicators, and Treatment. Am J Surg Pathol 1985;9:241-263.
4. Dabska, Maria and Koszarowski, Tadeusz: Clinical and Pathologic Study of Aponeurotic(epithelioid) Sarcoma. Pathol Ann 1982;17:129-153.
5. Enzinger FM: Epithelioid Sarcoma: A Sarcoma Simulating a Granuloma or Carcinoma. Cancer 1970;26:1029-1041.
6. Heppenstall RB, Yvars MF, Chung SMK: Epithelioid Sarcoma: Two case report, J. Bone and Joint

- Surg 1972;54A:9-802.
7. Neison FR, Crawford BE:Epithelioid Sarcoma:A case report, J.Bone and Joint Surg 1972;54-A:798.
8. Shimm DS, uit HD:Radiation Therapy of Epithelioid Sarcoma. Cancer 1983;52:1022-1025.
9. Steinberg BD, Gelberman RH, Mankin HJ.:Epithelioid Sarcoma in the upper Extremity. J.Bone and Joint Surg 1992;74-A:28-35.