

연조직종양의 새로운 WHO 분류를 중심으로: 지방세포종, 섬유모세포성/근육섬유모세포성종, 소위섬유조직구종, 평활근종, 혈관주위종과 근골격종에 대하여

동국대학교 의과대학 영상의학과

서 경 진

연조직종양의 이해는 과거 10년 동안에 걸쳐 주요 변화와 더불어 실질적인 진보가 있었고, 이를 바탕으로 연조직종양의 새로운 분류가 WHO에 의해 2002년에 이루어졌다. 이 개정은 이전에 발표와 상당히 다른 내용의 접근을 하였고, 이 작업에 유전학과 분자생물학 그리고 임상분야의 전문가들이 참여하였다. 여기에서는 과거에 알고 있었거나 특성이 알려진 많은 종양을 포함하여 새로운 큰 변화나 작은 변화가 일어난 부분에 대해서 정리를 하였다. 이러한 내용을 연조직종양의 새로운 WHO 분류를 중심으로 지방세포종, 섬유모세포성/근육섬유모세포성종과 소위섬유조직구종, 평활근종, 혈관주위종과 근골격종을 중심으로, 큰 변화와 작은 변화로 나누어서 설명하고 새롭게 소개되는 병명을 소개하고 정리하였다. 이 새로운 WHO의 연조직종양의 분류를 이해하여, 종양의 진단과 예후의 재현을 용이하게 하는 필수적인 지침으로 사용할 수 있을 것으로 생각된다.

색인 단어: 종양, 연조직, 분류

서 론

연조직종양(soft tissue tumor)의 분류는 현대 종양학에서 영상의학과 의사, 정형외과 의사, 종양학자 그리고 병리학자의 진단과 예후의 재현을 용이하게 하는 필수적인 지침이다. 연조직종양에 대한 새로운 WHO 분류는 2002년에 이루어졌다³⁾. 현재의 시리즈는 'WHO blue book'으로 알려진 3번째 개정판으로, 이전에 발표된 책들과 상당히 다른 내용

의 접근을 하였고, 이 작업에 유전학과 분자생물학 그리고 임상분야의 전문가들 100명 이상이 참여하였다. 여기에서는 과거에 알고 있었거나 특성이 알려진 많은 종양을 포함하여 새로운 큰 변화나 작은 변화가 일어난 부분에 대해서 정리를 하였다. 논란의 여지가 있지만 4가지의 중요한 개념의 변화는 다음과 같다. (1) 형태학적으로 양성병변인 것이 매우 드물지만 전이할 수 있다. (2) 대부분의 다형육종(pleomorphic sarcoma)이 의미 있게 분류되었고,

※통신저자: 서 경 진

경상북도 경주시 석장동 1090-1

동국대학교 경주병원 영상의학과

Tel: 054) 770-8401, Fax: 054) 773-3588, E-mail: rad@chol.com

악성섬유조직구종(malignant fibrous histiocytoma, MFH)은 정의된 병명이 아니라는 개념 대신 미분화다형육종의 쓰레기통을 의미하고 성인 연조직 육종의 5% 이하이다. (3) 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)으로 알려진 대부분의 병변은 혈관주위세포 분화는 보이지 않는 대신 섬유아세포적(fibroblastic) 특징과 고형섬유종양(solid fibrous tumor)과 형태학적으로 연속성을 형성한다. (4) 대부분의 연조직종양은 세포형태로 구별 못할 뿐만 아니라 분화계와 계통을 알 수 없다. 따라서 '불확실한 분화(uncertain differentiation)' 범주에 많이 증가된 수의 종양을 포함시켰다. 이러한 내용을 2002년에 발표한 WHO blue book³⁾과 Fletcher의 The evolving classification of soft tissue tumors: an update based on the new WHO classification⁴⁾의 내용을 지방세포종, 섬유모세포종/근육섬유모세포성종과 소위섬유조직구종, 평활근종, 혈관주위종과 근골격종을 중심으로, 큰 변화와 작은 변화로 나누어서 설명하고 새롭게 소개되는 병명을 소개하였다. 이 종양들은 표로 정리하였다(Table 1).

생물학적 잠재성의 정의(Definition of biological potential)

연조직병리 분야에서 가장 모호한 영역 중 하나는 '경계악성(borderline malignant)' 혹은 '중간악성(intermediate malignancy)'의 용어 사용이다. 이런 용어는 반복적으로 주위에 재발의 경향이 있는 종양에서부터 매우 드물지만 전이의 위험성을 가진 종양, 완전히 예측 불가능하게 비교적 자주 전이를 하는 종양에 이르기까지 모두 포함하고 있다. 2002 WHO 분류에서 과거의 분류와 다른 주된 변화로 중간단계의 생물학적 잠재성의 두 가지 범주가 소개되었다. 이것은 국부적 공격적 병변(locally aggressive lesions)과 드물게 전이하는 병변(rarely metastasizing lesions)이다. 국부적 공격적 병변은 종종 국소적 재발을 하고 침투적이며 국소 파괴적인 성장형태와 관련되지만 전이의 잠재성은 없다. 치료는 정상조직을 포함하여 광범위한 절제가 필요하다. 이 범주의 예로 데스모이드섬유종증(desmoid fibromatosis)이 있다. 반대로 드물게 전이하는 병변은 종종 국소 공격적이기도 하지만, 2% 미만에서

원격전이를 일으킬 수 있고, 조직학적 소견으로는 전이의 예측이 불가능하다. 이 범주의 예로 열기성 섬유조직구종(plexiform fibrohistiocytic tumor)과 소위 유혈관 'MFH' (so-called angiomatoid MFH)가 있다. 양성병변을 정의하는 데 있어서 새로운 분류는 매우 드물지만 형태학적으로 양성병변이 원격전이를 일으킬 수 있다는 것을 인정하게 되었다. 이는 조직학적인 관찰을 근거로 완전히 예측하기 어렵고, 피부양성섬유구종(cutaneous benign fibrous histiocytoma)과 광범위형태거대세포종양(diffuse-type giant cell tumor)같은 병변에서 잘 증명되어있다. 이 병변이 처음부터 육종으로 인식될 수 있다는 주장은 착오이고 정당성이 없다^{3,4)}.

본 론

1. 지방세포종(Adipose tumors)

1) 주요 변화(Major changes)

이 종양에서 큰 개념적인 변화는 잘 분화된 지방육종은 전이의 잠재성이 없고, 그런 종양들은 중간적(국소공격적)인 생물학적 잠재성으로 분류되는 것이 더 낫다는 것이다. 수술적 치료가 가능 한 위치의 병변은 전이의 잠재성을 가지고 있지 않기 때문에 '비정형지방종성종양(atypical lipomatous tumor)'라는 용어를 선호하는 것이라는 주장이 있다. 그러나 후복막과 종격동에서 발생한 경우 탈분화(dedifferentiation)가 없다고 해도 통제되지 않는 국소적 재발과 높은 사망률과 연관되기 때문에 잘 분화된 지방육종(well-differentiated liposarcoma)이라는 용어가 계속 사용되어야 한다. 요즘에는 이런 병변이 깊이나 위치에 관계없이 같은 형태와 유전적 변형으로 12q에서 기원하는 원형 혹은 거대 표지 염색체를 가지고 있다고 알려져 있다. 탈분화의 위험은 다른 곳에 비해 후복막에서 훨씬 더 높고, 이것은 긴 기간과 종양이 크기 때문이다.

2) 작은 변화(Minor changes)

신경섬유지방성과오종(fibrolipomatous hamartoma of nerve)을 신경지방종(lipomatosis of nerve)이라고 개명하였다. 이 질환은 때때로 국소적인 섬유기질에서 발생되기는 하나 신경내의 지방세

Table 1. Adipocytic tumors, fibroblastic/myofibroblastic tumors, so-called fibrohistiocytic tumors, smooth muscle tumors, pericytic (perivascular) tumors and skeletal tumors: An update based on the new WHO soft tissue classification

Adipocytic tumours	Benign	Lipoma
		Lipomatosis
		Lipomatosis of nerve
		Lipoblastoma / Lipoblastomatosis
		Angiolipoma
		Myolipoma
		Chondroid lipoma
		Extrarenal angiomyolipoma
		Extra-adrenal myelolipoma
		Spindle cell / Pleomorphic lipoma
	Hibernoma	
	Intermediate (locally aggressive)	Atypical lipomatous tumour/ Well differentiated liposarcoma
		Dedifferentiated liposarcoma
	Malignant	Myxoid liposarcoma
		Round cell liposarcoma
Pleomorphic liposarcoma		
Mixed-type liposarcoma		
Liposarcoma, not otherwise specified		
Fibroblastic / myofibroblastic tumours	Benign	Nodular fasciitis
		Proliferative fasciitis
		Myositis ossificans fibro-osseous pseudotumour of digits
		Ischaemic fasciitis
		Elastofibroma
		Fibromatosis colli
		Juvenile hyaline fibromatosis
		Inclusion body fibromatosis
		Fibroma of tendon sheath
		Desmoplastic fibroblastoma
		Mammary-type myofibroblastoma
		Calcifying aponeurotic fibroma
		Angiomyofibroblastoma
		Cellular angiofibroma
		Nuchal-type fibroma
	Gardner fibroma	
	Calcifying fibrous tumour	
	Giant cell angiofibroma	
	Intermediate (locally aggressive)	Superficial fibromatoses (palmar/plantar)
		Desmoid-type fibromatoses
	Intermediate (rarely metastasizing)	Lipofibromatosis
		Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma (incl. lipomatous haemangiopericytoma)

		Inflammatory myofibroblastic tumour Low grade myofibroblastic sarcoma Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma Infantile fibrosarcoma Adult fibrosarcoma Myxofibrosarcoma Low grade fibromyxoid sarcoma hyalinizing spindle cell tumour Sclerosing epithelioid fibrosarcoma
So-called fibrohistiocytic tumours	Benign	Giant cell tumour of tendon sheath Diffuse-type giant cell tumour Deep benign fibrous histiocytoma
	Intermediate (rarely metastasizing)	Plexiform fibrohistiocytic tumour Giant cell tumour of soft tissues
	Malignant	Pleomorphic 'MFH'/Undifferentiated pleomorphic sarcoma Giant cell 'MFH'/Undifferentiated pleomorphic sarcoma with giant cells Inflammatory 'MFH'/Undifferentiated pleomorphic sarcoma with prominent
Smooth muscle tumours		Angioleiomyoma Deep leiomyoma Genital leiomyoma Leiomyosarcoma (excluding skin)
Pericytic (perivascular) tumours		Glomus tumour (and variants) malignant glomus tumour Myopericytoma
Skeletal muscle tumours	Benign	Rhabdomyoma adult type fetal type genital type
	Malignant	Embryonal rhabdomyosarcoma (incl. spindle cell, botryoid, anaplastic) Alveolar rhabdomyosarcoma (incl. solid, anaplastic) Pleomorphic rhabdomyosarcoma

포 증식에 의한 것이기 때문이다. 이것은 최근 점점 더 정의하는 것이 어려워지는 과오종이라는 용어의 사용을 피하는데 도움을 준다. 왜냐하면 전통적으로 과오종으로 간주되었던 대부분의 병변들이 사실상 단세포군의 증식에 의한 것이기 때문이다.

3) 새로운 병명(New entities)

이번 분류에 처음으로 근육지방종(myolipoma)과

연골지방종(chondroid lipoma)이 포함되었다. 근육지방종은 매우 드문 종양으로 대개 후복막강과 성인 여성의 골반에서 잘 생기며 성숙 지방세포와 잘 분화된 평활근의 혼합체로 구성되어 있다. 연골지방종은 대개 성인의 사지 피하조직 층에서 발생하며 다양한 비율로 연골모세포모양세포(chondroblastic-like cells)와 구별되지 않는 지방모세포와 성숙 지방세포의 혼합체가 특징이다. 이 병변들은 육종으

로 혼동될 수 있지만 재발이 없는 양성질환이다. 이런 지방세포종의 분류에 의해 영상소견이 보고되고 있다^{4,5)}.

2. 섬유모세포성/근육섬유모세포성종 (Fibroblastic/myofibroblastic tumors)

1) 주요 변화(Major changes)

이 새로운 분류에서 가장 큰 개념적인 변화 중 하나는, 흉막과 복막을 침범하는 중피(mesothelial)나 중피하부위(submesothelial)의 병변이라고 여겨지던 단일섬유종(solitary fibrous tumor)이 해부학적으로 어디에서든 생길 수 있고, 체성연부조직(somatic soft tissue)에서 매우 흔하다는 것이다. 가장 중요한 것은 최근 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)라고 분류되는 대부분의 병변이 세포과다성인 경우가 조금 더 있다고는 하지만, 사실상 단일섬유종과 근본적으로 구분하기는 어렵다는 것이다. 수년간 다양한 종양들이 주위세포종과 비슷한 형태(pericyt-like tumor)라는 것이 알려지고, 병리학자들이 이 용어를 자주 사용하지 않게 되었다. 하지만 이 범주에 속해있는 대다수의 종양은 혈관주위세포로 분화의 증거는 보이지 않는 대신 섬유아세포적인 형태를 보여 이 새로운 병명을 더 확실히 한다. 이와 비슷하게 이른바 지방중성혈관주위세포종(lipomatous hemangiopericytoma)은 단일섬유종의 지질변형의 한 형태라고 여겨진다. 단일섬유종의 작은 부분에서 악성화의 소견을 보이기도 하지만, 이 병변은 예측 가능한 형태학적인 특징이 없이 전이 될 수도 있다. 이런 상황에서 단일섬유종양은 거의 전이가 없는 중간범주로 분류되어 왔다.

이런 종류의 종양에 또 다른 중요한 변화로 거의 전이를 하지 않는 중간범주에 염증성근육섬유모세포종(inflammatory myoblastic tumor)이 포함되었다. 1994년에 출판된 마지막 분류에서는 염증성가성종(inflammatory pseudotumor)은 반응성인지 종양성인지 논란이 있었다. 이런 것들이 아동에게서는 대체로 ALK-1 유전자의 재배열이 특징이며 5% 이상에서 재발하거나 전이하여 요즈음은 종양으로 간주된다. 불행히도 공격적 성향은 형태학적 기초로 항상 예측할 수는 없다.

다른 큰 변화는 일반적으로 점액양(myxoid)

MFH 로 알려진 병변에 대해 점액섬유육종(myxofibrosarcoma)으로 명명하며 섬유아세포(fibroblastic) 범주로 이동시켰다는 것이다. 이 종양은 이전에 다형성(pleomorphic) MFH로 알려진 것들에서 분리된, 나이 많은 성인의 연조직육종의 가장 흔한 형태의 확실한 병명이다. 이 질환은 사지의 피하조직에서 발생하는 특별한 성향을 보여주며 광범위한 범위의 형태적 등급을 가지나, 비특징적 다형성을 보이는 부분이 소위 MFH를 암시하는 부분을 포함한 가장 고등급의 병변이라 할지라도 약 35% 정도에서만 전이를 보이고, 이것은 대부분의 다형성육종에 비해 낮은 전이율이다.

2) 새로운 병명(New entities)

과거 수십 년간의 독특한 양성섬유아세포병변(benign fibroblastic lesion)의 많은 병변이 새로운 병명으로 분류되었다. 이들은 다음과 같다.

허혈성근막염(ischemic fasciitis)은 대개는 움직임 수 없거나 쇠약한 환자의 뼈육기 위에서 발생하며 증식성근막염 같은 특징과 많은 섬유소 침착으로 반응성 과정이 나타난다.

결합조직형성섬유아세포종(desmoplastic fibroblastoma)은 아교섬유성섬유종(collagenous fibroma)으로도 알려져 있으며, 해부학적으로 여러 군데에서 발생하나 대개 성인의 피하조직에서 발생하며 국소전이의 성향을 보이지 않으며 양극성 또는 별섬유아세포(stellate fibroblast)의 저세포성 증식의 특징을 보인다. 이 종양이 어깨에 발생한 영상소견의 보고가 있다⁷⁾.

젖샘형근육섬유모세포종(mammary-type myofibroblastoma)은 처음에 유방에서 기술되었으나 현재는 대개 서혜부에서 생기고, 젖샘 외의 다양한 위치에서 발생할 수 있는 것으로 알려져 있으며, 방추세포지방종과 밀접히 관련되어 있고 세포유전학적 유사성을 공유한다.

혈관근섬유아종(angiomyofibroblastoma)은 주로 여성의 생식기 외음질에 호발하나 남성의 서혜천골부위에서 생길 수 있으며, 주변부형태와 더 큰 세포충실성(cellularity), 많은 혈관분포 정도, 그리고 재발하지 않는 특성으로 침윤성혈관점액종(aggressive angiomyxoma)과 구별된다.

세포성혈관섬유종(cellular angiofibroma)은 대

개 남녀 성인에서 외음질과 서혜천골부에 생기며 방추세포지방종과 형태학적 유사성을 보인다.

목덜미형섬유종(nuchal-type fibroma)은 대개 당뇨병과 관련되며, 젊은 남성의 뒷목이나 상체에서 발생하며 수많은 작은 신경과 성숙 지방세포의 포착을 보이는 저세포성아교세포 조직의 경계가 좋지 않은 분화를 특징으로 한다.

가드너섬유종(Gardner fibroma)은 형태학적으로 목덜미형섬유종과 신경성분이 결핍되어 있을지라도 중복을 보이며, 가족성대장폴립증과 깊은 연관성을 보인다.

석회화섬유성종(calcifying fibrous tumor)은 이전에 석회화섬유가성종(calcifying fibrous pseudotumor)으로 알려졌으나, 현재는 소아와 젊은 성인에서 다양한 해부학적 위치에 발생할 수 있으며 국소적으로 재발할 수 있다. 이 종양은 산란성의 림프구, 형질세포 그리고 사중체성(psammomatous) 형태의 기질 석회화를 포함하는 저세포성/유리질성(hyalinized)의 섬유조직으로 구성되어 있다.

거대세포성혈관섬유종(giant cell angiofibroma)은 성인에서는 머리와 목부위, 주로 안구에서 발생하며, 저명한 다핵성거대세포와 지방섬유종의 특성을 갖는 단일 섬유종양으로 한 형태로 밝혀졌다. 이 종양은 영아와 소아에서 손이나 발에 주로 발생하는 드문 종양으로 높은 국소 재발율을 보이며 성숙지방세포와 증격분포성 원시양(primitive-like) 섬유아세포성분의 높은 세포성을 보이는 혼합체로 구성되어 있다.

중간범주와 악성범주에서 새롭게 포함된 것으로 저등급근섬유모세포성육종(low-grade myofibroblastic sarcoma)이 있다. 이 질환은 머리와 목부위에 호발하는 드문 종양으로 일반적으로 더 많은 세포충실성과 국소적이거나 확실한 핵 이형성을 제외하면 데스모이드섬유종(desmoid fibromatosis)과 형태학적 유사성을 지니고 있다.

점액염증성섬유아세포육종(myxoinflammatory fibroblastic sarcoma)은 염증성점액유리질종(inflammatory myxohyaline tumor)으로 알려져 있고, 젊은 성인의 사지원위부에 발생하는 섬유혈관 구역에 저명한 만성염증과 뮤신함유가성지방아세포(mucin-containing pseudolipoblasts)를 가진 더 많은 점액모양 구역의 혼합체 특성을 갖는다.

더 많은 고형성분의 구역에서 특징적으로 큰 리드-스틴버그양(Reed-Sternberg-like)의 세포가 있다. 이 종양은 국소 재발율이 높으나 매우 낮은 전이율을 갖는다.

저등급점액육종(low-grade fibromyxoid sarcoma)은 현재 임상적으로나 형태학적으로 독특한 섬유아세포육종으로 인식된다. 이는 어떤 경우에 눈에 띄게 유리질결절(hyalinizing nodule)을 포함한다. 최근 특이적인 염색체 전위를 공유하고 있다고 알려진 이 종양은 젊은 연령에서 가장 흔하고 사지와 사지지지부위(limb girdle)에서 흔하게 발생한다. 온화한 소용돌이 같은 형태에도 불구하고 원격전이의 위험성이 있고, 이 전이는 10~20년 후에도 발생할 수 있다.

경화성상피모양섬유육종(sclerosing epitheloid fibrosarcoma)은 가장 드문 섬유모세포종양으로 인식되는 새로운 것 중 하나이다. 이 종양형태는 전 연령층에서 발병하고 하지/하지지지대에서 잘 발생하고 치밀한 아교질세포질에 투명세포질을 가지는 상피모양세포가 특징적이며 가끔 섬유속(fascicular) 성장형태와 연관된다. 이 종양은 전이율이 높은 공격성 병변이다.

이런 분류에 따라 섬유모세포성/근육섬유모세포종양을 포함한 영상소견들의 보고가 있다^{1,2,7)}.

3. 소위섬유조직구종(So-called fibrohistiocytic tumors)

피부섬유융기육종(dermatofibrosarcoma protuberance)과 비전형섬유황색종(atypical fibroxanthoma)을 포함하는 피부섬유조직구(cutaneous fibrohistiocytic) 병변은 WHO에 결정에 따라, 피부종양 분야에 기술 되었다.

1) 주요 변화(Major changes)

연조직종양 분류의 가장 중요한 변화가 이 분야이다. 특히 소위 다형성(pleomorphic) MFH가 정의될 수 있거나 재현할 수 있는 병명이 아니라고 현재 인식된다. 대신 전에 그렇게 분류되었던 상당수 병변은 다형성육종의 다른 타입, 육종양암종, 흑색종(melanoma) 또는 심지어 림프종으로 분류될 수 있다. 더욱이 다형성육종의 부분류가 특히 침습적인

근원성(myogenic)분화를 보이는 병변과 임상적 관련성을 갖는다는 확실한 근거가 있다. 현재 WHO 분류에 있어서, 다형성 MFH라는 용어는 비분화다형성육종(undifferentiated pleomorphic sarcoma)과 동의어로 여겨지고, 성인 연조직 육종의 5% 미만에 불과하다. 이 병변은 과거 20년 넘게 성인에 있어 가장 흔한 연조직육종으로 간주되어 왔기에, 이것은 매우 중요한 변화이다. MFH란 병명은 2002년 분류에서, 이런 주요 개념적 변화를 설명하기 위해 남겨 두었다. 그러나 이 용어는 미래의 분류에서는 아마 없어질 것이다. 왜냐하면 이들 종양은 진짜 조직세포와는 아무런 관련이 없다는 것이 알려졌다 때문이다. 전에 MFH라고 알려진 병변에 대한 이번 접근의 필연적 결론은 소위 거대세포MFH나 염증성MFH 모두 구별되는 본질을 보이지 않는다는 것이다. 대신에, 소위 거대세포MFH의 대부분에서 거대세포풍부골육종(giant cell-rich osteosarcoma), 연조직거대세포종(giant cell tumor of soft tissue), 골괴괴거대세포반응평활근육종(leiomyosarcoma with an osteoclastic giant cell reaction)이나 거대세포풍부억형성암종(giant cell-rich anaplastic carcinomas)으로 재분류 될 수 있다고 평가된다. 마찬가지로 전에 염증성MFH라고 불렀던 병변의 대부분은 오늘날 탈분화지방육종(dedifferentiated liposarcoma)으로 인식되며, 탈분화된 요소는 현저한 기질호중성 침윤을 보인다. 염증성 MFH 형태와 혼돈되는 다른 종양에는 역행성암종과 역행성큰세포림프종(anaplastic large cell lymphoma)이 포함된다.

다른 중요한 변화는 소위 점액성MFH가 점액섬유육종으로 재분류 되었다는 것이다. 이것은 악성섬유모세포 종양으로 점액의 축적과 관련이 있고, 섬유모세포/점액섬유모세포의 범주에속하게 되었다. 마찬가지로 소위 혈관양섬유조직구종(angiomatoid fibrous histiocytoma)은 불확실한(uncertain) 분화의 종양 범주에 속하게 되었다. 이들 두 종양 타입은, 과거에 다형성MFH로 불렀던 다형성육종과는 확연히 다른 본질을 나타낸다.

2) 새로운 병명(New entities)

하나의 새로운 병명이 1994년 분류 이래로 이 범주에 포함되어 왔으며, 이것은 연조직거대세포종(giant

cell tumor of soft tissue)이다. 연조직거대세포종은 연조직파괴종(osteoclastoma of soft tissues)으로도 알려져 있고, 이 병변은 노인에서, 대개 피부나 피하에서 생기고, 대개 양성의 임상 경과를 갖는다. 그러나 드물게 골의 거대세포종처럼, 예상치 못한 방식으로 원격전이를 할 수도 있다. 형태학적으로, 이들 병변은 다결절 성장 형태를 특징으로 하고, 꽤 현저한 기질출혈(stromal hemorrhage)을 보이며, 골의 거대세포종과 유사성을 보인다.

4. 평활근종(Smooth muscle tumors)

이 범주에서는 중요한 변화나 새로이 도입된 병명은 없다. 그러나 1994년 분류 이래로 심부연조직평활근종(leiomyomas of deep soft tissue)은 좀 더 잘 인식되고 정의 되어 왔기 때문에, 이것을 평활근육종과 감별하기 위한, 유사분열 활성도와 핵의 비정형에 기초한 현재와 같은 좋은 진단기준을 갖추게 되었다. 진료 시 여성의 후복막/골반 병변은 예외로 하고, 심부 평활근 신생물의 유사분열은 악성종양을 의심하게 한다. 위장관, 장간막, 그물막(omentum) 등에서 발생하는 소위 평활근종양의 대부분은, 사실 GIST로 분류되는 편이 좋으며, 대부분의 경우 KIT나 PDGFRA의 활성화 돌연변이에 의해 특징지어진다. 이들 병변은 소화기계의 종양으로 분류된다.

5. 혈관주위종(Pericytic/perivascular tumors)

이 종양 그룹은 전부터 혈관내피 종양에 더 가깝게 분류되어 왔다. 그러나 지금은, 소위 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)의 대부분은 사실 섬유모세포적 병변이고, 고형섬유종으로 보다 잘 분류된다. 이 병변은 확실히 평활근 신생물과 더욱 밀접한 혈관주위 수축세포(perivascular contractile cells)로 구성되어, 전체 분류 체계 안에서 이 범주의 변화가 생긴 것이다. 혈관주위(pericytic)/혈관주위 범주에 있는 모든 병변은 근육모양 분화의 확실한 증거가 있고, 모두 혈관 주위에 원주(circumferential) 형태로 자라는 특징을 가진다.

주요 변화(Major changes)

혈관주위 종양의 가장 큰 그룹은 오늘날 근주위종

(myopericytoma)으로 분류되는데, 이 용어는 1990년대에 도입되었다. ‘근주위종’은 사구종양(glomus tumor), 혈관평활근종(angioleiomyoma), 평활근종 사이의 차이를 메우는 병변의 형태적 연속성을 포함한다. 앞에 설명한 대로, 이들 모든 병변은 수축세포의 혈관주위 증식이 특징이며, 다양한 방추형 혹은 원형의 세포형태를 보여준다. 이들 병변은 흔히 성인의 사지에 고형의 피부나 피하 조직의 결절로 나타나며, 비록 작지만 상당수 같은 부위에 다발성 병변으로 발전한다. 특징적으로 사구종양과 같이, 주 종양결절의 혈관 바깥 병변 세포의 혈관주위 혹은 내피밑증식(subendothelial proliferation)을 종종 발견할 수 있다. 이들 병변은 전형적으로 평활근 액틴(actin) 강양성이고, 또한 칼데스몬(caldesmon) 양성일 수 있으나, 평활근신생물과 반대로 데스민(desmin) 음성이다. 이들의 대부분은 양성병변이고, 비록 다발성 병변을 가진 환자는 수십 년에 걸쳐 추가 병변으로 진행될 수는 있지만, 병변의 국소 재발을 보이지 않는다. 아주 드물지만 악성근주위종의 예도 있다.

6. 골격근종(Skeletal muscle tumors)

이 범주에 있어서 중요한 변화나 새로 기술된 병명은 없다. 그러나, 폐포성(alveolar) 병변이 보다 공격적이라는 전제 하에, 오늘날 횡문근육종(rhabdomyosarcoma)의 배아(embryonal) 그리고 폐포성 변이의 분류에 대해 강조가 된 것에 주목하라. 반면, 과거에 이러한 구별은 주로 구조적 배경으로만 들어졌고, 이 점에 있어, 특히 폐포성횡문근종의 세포는 보다 균등한 형태와 둥근 모양을 가지고 있고, 배아횡문근육종의 경우보다 큰 핵을 가지는 등의 세포학적 특징은 대개 믿을 만하다고 오늘 날 인식된다. 게다가 실제로 성인에 국한된 다형횡문근육종 오늘날 보다 많이 진단되는데, 민감하고 특이적인 면역염색의 결과이다. 다형횡문근육종은 성인의 육종 중 가장 공격적인 종양이다.

결 론

연조직종양의 이해와 분류에 있어서 과거 10년 동안에 걸쳐 주요 변화와 더불어 실질적인 진보가 있었다. 이를 바탕으로 WHO에서 2002년에 발표한 연조직종양의 분류를 이해하여, 종양의 진단과 예후의 재현을 용이하게 하는 필수적인 지침으로 사용할 수 있을 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) **Beaman FD, Kransdorf MJ, Andrews TR, Murphey MD, Arcara LK, Keeling JH:** Superficial soft-tissue masses: analysis, diagnosis, and differential considerations. *Radiographics*, 27(2):509-523, 2007.
- 2) **Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, Fanburg-Smith JC, Murphey MD:** Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. *Radiographics*, 27(1):173-187, 2007.
- 3) **Fletcher CDM:** The evolving classification of soft tissue tumors: an update based on the new WHO classification. *Histopathology*, 48:3-12, 2006.
- 4) **Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F:** World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press 9-154, 2002.
- 5) **Murphey MD, Arcara LK, Fanburg-Smith J:** From the archives of the AFIP: imaging of musculoskeletal liposarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 25(5):1371-1395, 2005.
- 6) **Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ:** From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics*, 24(5):1433-1466, 2004.
- 7) **Walker KR, Bui-Mansfield LT, Gering SA, Ranlett RD:** Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the shoulder. *AJR Am J Roentgenol*, 183(6):1766, 2004.

Abstract

**Adipose Tumor, Fibroblastic/Myofibroblastic Tumors,
So-called Fibrohistiocytic Tumors, Smooth Muscle Tumors,
Pericytic Tumors and Skeletal Muscle Tumors
: An Update Based on the New WHO Soft Tissue Classification**

Kyung Jin Suh, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Dongguk University, Gyungju, Korea

Soft tissue tumor classifications should be an important part of radiology, oncology and, for clinicians and pathologists, they provide diagnostic instruction and prognostic guidelines. In soft tissue tumor classification systems, the World Health Organization (WHO) classifications have become dominant, enabled by the timely publication of new 'blue books' which included detailed text and numerous good illustrations. The new WHO classification of soft tissue tumors was introduced in 2002. Because the classification represents a broad consensus concept, it has gained widespread acceptance around the globe. This article reviews the changes which were introduced the adipose tumors, fibroblastic/myofibroblastic tumors, so-called fibrohistiocytic tumors, smooth muscle tumors, pericytic tumors and skeletal muscle tumors which have been first recognized or properly classified during the past decade.

Key Words: Tumor, Soft tissue, Classification

Address reprint requests to

Kyung Jin Suh, M.D.

Department of Radiology, Gyungju Hospital Dongguk University,

1090-1, Sukjang-Dong, Gyungju-Si, Gyung-buk, 780-350, Korea

TEL: 82-54-770-8401 FAX: 82-54-773-3588, E-mail: rad@chol.com