

서혜부에 발생한 유척색종 - 증례 보고 -

선린병원 정형외과학교실, 산부인과학교실*, 병리학교실†

문상호 · 김동준 · 공규민 · 이수원 · 심종옥* · 박진경† · 김성환

유척색종은 전세계적으로 소수의 증례만이 보고될 정도로 매우 드문 종양으로서 척색종과 조직학적으로 매우 유사한 소견을 보이지만 구간 골격에 위치하는 척색종과 달리 유척색종은 구간외 골격 조직에 발생한다. 또한 국소적으로 재발하는 것으로 알려져 있다. 저자들은 2개월 전 서혜부 연부 조직 종양으로 국소 마취하에 단순 절제술을 시행받은 후 재발하여 광범위 절제술을 재시행하였던 유척색종 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다. 척색종의 전이를 배제하기 위하여 골주사 검사를 시행하여 골병변이 없음을 확인하였고, 절제된 조직의 종양 세포는 면역조직화학 염색상 Epithelial membrane antigen(EMA), S-100 단백질, vimentin, cytokeratin에 양성반응을 보였다.

색인 단어: 연부 조직, 유척색종, 광범위 절제술

유척색종은 전세계적으로 소수의 증례만이 보고될 정도로 매우 드문 종양으로서 사지나 체간의 심부 연부 조직 등에 주로 발생하며 조직학적으로는 척색종과 매우 유사한 소견을 보이지만 천미골부 등 구간 골격에 위치하는 척색종과 달리 구간외 골격 조직에 발생한다. 이 종양은 Laskowski⁶⁾에 의하여 처음 기술되었고 Dabska²⁾에 의해 명명되었으며 국소 재발을 자주 하는 종양으로 국내에서는 박⁸⁾이 우측 늑골에 발생한 유척색종을 보고한 바 있으나 아직까지 사지의 연부 조직에서 발생한 보고는 없다. 저자들은 좌측 서혜부에 발생하여 단순 절제술 후 2개월 만에 재발한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과

함께 보고하고자 한다.

증례 보고

47세 여자 환자로 내원 1개월 전 우연히 발견된, 서서히 조금씩 커지는 양상의 좌측 서혜부의 종물을 주소로 산부인과 외래로 내원하였다. 초진 시 이학적 검사상 좌측 서혜부에 2(횡축)×1(종축) cm의 가동성의 부드러운 피하 종물이 촉지되었고, 통증이나 압통은 없었으며 국소적 열감도 없었다. 술 전 초음파 검사상 직경 1.6 cm의 부드러운 표면을 가진 등근 피하 종물이 발견되어 표피양 낭포 의증 하에

※통신저자: 이수원
경상북도 포항시 대신동 69-7
선린병원 정형외과
Tel: 054) 245-5148, Fax: 054) 245-5311, E-mail: msh124@paran.com

국소 마취 하에 단순 절제술을 시행하였다. 그러나 조직 검사상 구간 골격 외에 매우 드물게 발견되는 유척색종으로 진단되어 재발 가능성이 있다고 생각하고 외래 추적 관찰 중, 술 후 2개월째 동일 부위에 종물이 재발한 것이 발견되어 정형외과 외래로 전과되었다. 외관상 좌측 서혜부 근위부에 수술 반흔 주위로 3×2.5 cm가량의 종괴가 관찰되었으며, 초음파 검사를 시행하여 초진시보다 더 커진 크기의 인접한 두 개의 연결된 낭성 종괴를 발견할 수 있었고(Fig. 1), 골 주사 검사상엔 특이 소견은 없어 골 병변이 없음을 확인하였으며, 유척색종의 국소 재발 의심 하에 재수술을 시행하였다. 재수술은 전신 마취

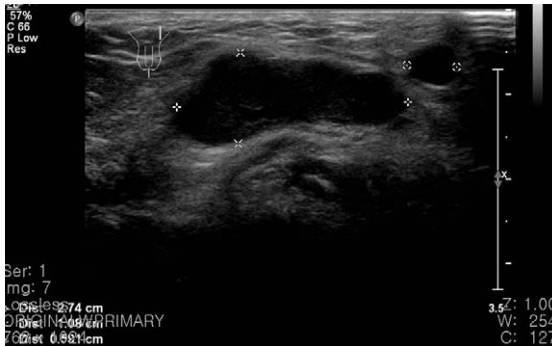


Fig. 1. Preoperative ultrasonography of recurrent pubic mass shows a round, large, smooth surfaced subcutaneous hypoechoic cystic mass with adnexal small one.

하에 피부 및 피하 조직을 포함한 광범위 절제술을 시행하였는데 심부에 있는 근막에 유착되어 있었으며, 육안상 막에 싸인 회색의 둥근 형태로 큰 본체와 작은 분엽으로 나뉘어진 종물이 관찰되었다(Fig. 2). 초진 당시 제거한 종양과 재수술로 제거한 종양은 조직학적으로 동일한 소견을 보였는데, 미세 현미경 소견상 hematoxylin-eosin (H&E) 염색에서 풍부한 공포성 세포질을 가진 세포들이 띠 혹은 함포체성으로 점액양 기질에 소엽상으로 배열되어 있었으며 유사 분열은 매우 드물게 관찰되었다(Fig. 3). 면역조직화학 염색상 종양 세포는 EMA, S-100단백질, vimentin, cytokeratin에 양성 소견을 보여 두 경우 모두 유척색종으로 진단하였다(Fig. 4). 환자는 술 후 5일째 퇴원하였고 술 후 6개월째 추적 검사상 국소 재발 및 전이 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

척색종은 원발성 악성 골종양 중 5% 미만의 비교적 드문 종양으로 태아기의 척색 잔재로부터 기원한다. 천미골부, 접형후두골부와 척추에 주로 발생하고 조직학적 악성도는 낮으나 완전 제거가 힘들고 재발이 많아 예후는 나쁜 종양이다. 그에 비해 유척색종은 조직학적으로는 척색종과 매우 유사하나 척색종이 구간 골격에 발생하는 것과 달리 유척색종은 말단 조직에 발생하며 매우 드물다. 재발율이 20%

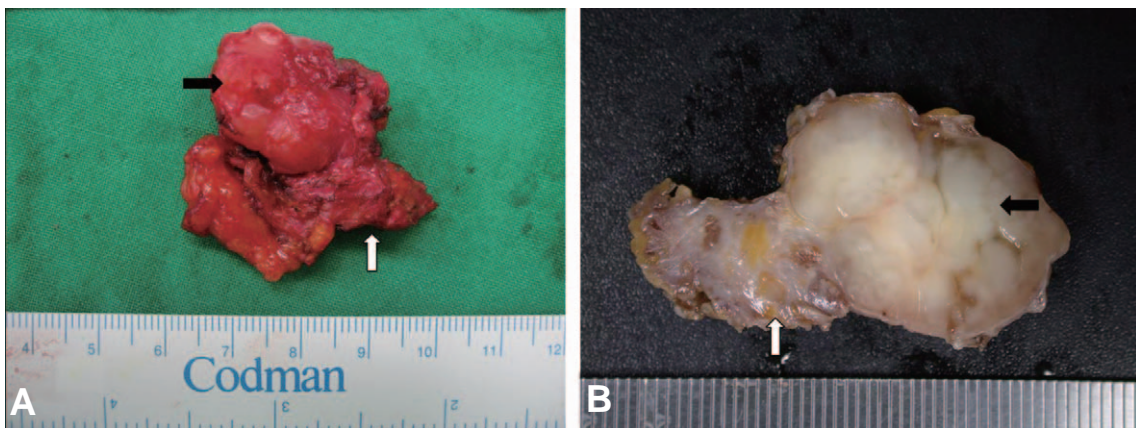


Fig. 2. (A) A gross photograph shows a lump of grayish tan, relatively well encapsulated ovoid and lobulated mass (black arrow), measuring 2.5×1.7×1.1 cm with adjacent adnexal mass (white arrow) attached to subcutaneous fat tissue. (B) Cut surface shows whitish tan glistening (black arrow) and myxoid (white arrow). Hemorrhage or necrosis is not identified.

까지 보고될 정도로 국소적으로 재발을 자주 하며 드물게 전이하기도 한다^{1,2,7)}.

국내에서는 박⁸⁾이 우측 늑골에 발생한 유척색종을 보고하였는데 골 주사 검사상 늑골에 병변이 있었고

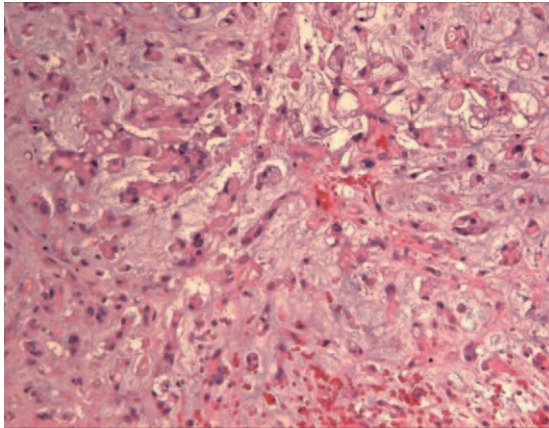


Fig. 3. Tumor cells characterized by abundant vacuolated cytoplasm, resembling physaliferous cells are arranged in nests or cords, combined in myxoid stromas and show syncytial arrangement. Mitosis is scanty (H&E, × 200).

주위 연부 조직을 침범하는 증례였는데 비해 저자들의 증례는 국내에 보고된 바 없는, 골격과는 상관없는 부위의 순수 연부 조직 종양인데 의미가 있다. 본 증례에서 골 주사 검사상 병변이 없는 소견을 확인함으로써 골격에서 유래되거나 척색종이 전이된 것이 아님을 증명할 수 있었다.

유척색종의 조직학적 소견을 보면, 저배율에서 다엽성(multilobulated) 양상을 보이고 고배율상 유사피 세포성의 다각형 핵을 가지며 투명한 공포성 세포질을 가진 종양세포들이 점액양 기질에 떠 혹은 함포체성 양상으로 정렬되어 있고 세포질 내에 점액을 함유한 특징적인 커다란 공포성 세포(physaliferous cell)들이 발견된다³⁾. 고배율상 부분적으로 유척색종에 특징적인 작고 둥근 사구양(glomoid) 세포들이 관찰되는데 이는 척색종에서는 관찰되지 않는 소견이다^{7,10)}. 면역 조직 화학적 검사 결과에 대하여는 저자들마다 결과의 차이를 보이는데, Imlay 등⁴⁾은 척색종에서는 EMA에 90%, S-100단백질에 80%, vimentin에 88%, cytokeratin에 98% 양성으로 염색되는데 비하여 유척색종은 EMA에 20%, S-100단백질에 100%, vimentin에 100%,

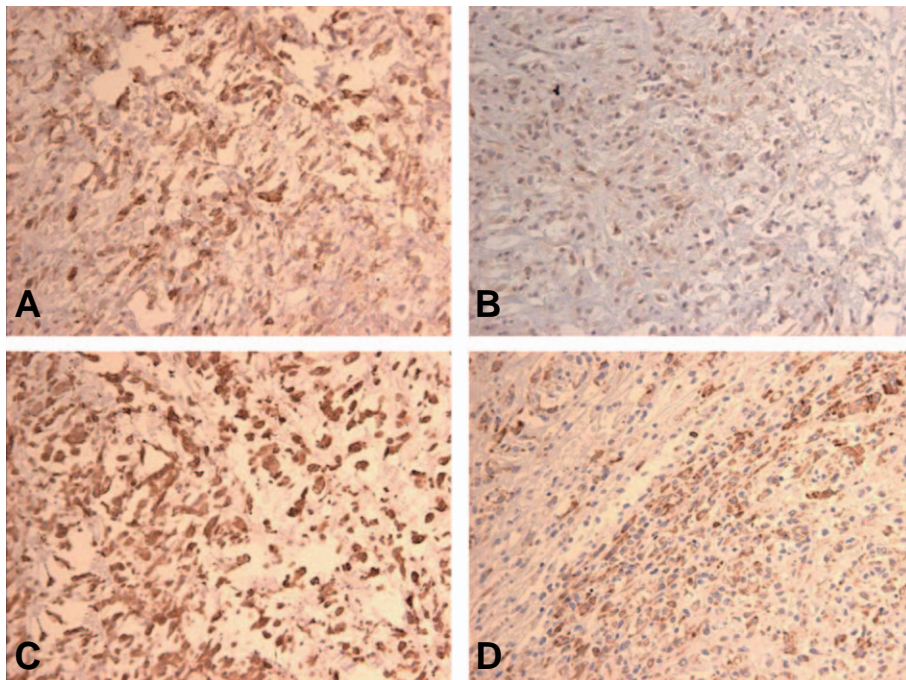


Fig. 4. Immunohistochemical studies show positive reaction for (A) EMA, (B) S-100 protein, (C) vimentin and (D) cytokeratin.

cytokeratin에 66% 양성을 보여 다소 차이가 있음을 보고하였고 Ishida 등⁵⁾은 유척색종은 S-100단백질과 vimentin에는 양성이지만 cytokeratin과 EMA에는 음성이라고 보고하였으며 Sanguenza와 White⁹⁾는 S-100단백질과 vimentin, cytokeratin에 모두 양성이라고 하였다. 저자들의 증례에서는 EMA, S-100 단백질, vimentin, cytokeratin에 모두 양성으로 염색되었다. Nielsen 등⁷⁾은 척색종 유사 종양을 두 가지 전혀 다른 질환으로 나누어 야 한다고 주장하여 조직학적으로 완전히 척색종과 유사한 변연부 척색종(chordoma periphericum)과 사구양 세포들이 보이는 유척색종이 있다고 하였는데 예후도 변연부 척색종은 전이를 할 수 있고 유척색종은 전이를 하지 않는다고 하였다. 그러나 Scolyer 등¹⁰⁾은 이 두 가지가 면역 조직 화학적 검사로 구분이 되지 않는다고 보고하는 등, 분류와 정의 자체에도 아직까지 논란이 많은 종양으로 병리학 적 소견과 임상양상 및 예후 등에 대하여 추후 연구가 필요하리라 생각한다.

초진 시에 양성으로 보이는 종양 환자를 치료할 때 적지만 악성 종양의 가능성을 항상 염두에 두고, 수술 중 동결 결절편을 이용한다든지 전신 마취 하에 충분한 주위 조직 절제를 하는 등의 자세로 접근해야 저자들의 증례와 같은 초기 수술 후 단기간의 재발이나 전이를 방지할 수 있으리라 생각한다.

REFERENCES

1) Abe S, Imamura T, Harasawa A, et al: Parachor-

doma with multiple metastases. *J Comput Assist Tomogr*, 27: 634-638, 2003.

2) Dabska M: Parachordoma: a new clinicopathologic entity. *Cancer*, 40: 1586-1592, 1977.

3) Folpe AL, Agoff SN, Willis J, Weiss SW: Parachordoma is immunohistochemically and cytogenetically distinct from axial chordoma and extraskelletal myxoid chondrosarcoma. *Am J Surg Pathol*, 23: 1059-1067, 1999.

4) Imlay SP, Argenyi ZB, Stone MS, McCollough ML, Henghold WB: Cutaneous parachordoma. A light microscopic and immunohistochemical report of two cases and review of the literature. *J Cutan Pathol*, 25: 279-284, 1998.

5) Ishida T, Oda H, Oka T, Imamura T, Machinami R: Parachordoma: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*, 422: 239-245, 1993.

6) Laskowski J: Zarys onkologii. In: Kolodziejaska H, ed. Pathology of Tumors. Warsaw: PZWL. 91-99, 1955.

7) Nielsen GP, Mangham DC, Grimer RJ, Rosenberg AE: Chordoma periphericum: a case report. *Am J Surg Pathol*, 25: 263-267, 2001.

8) Park KS: Parachordoma of the chest wall. 1 case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 37: 892-895, 2004.

9) Sanguenza OP, White CR Jr: Parachordoma. *Am J Dermatopathol*, 16: 185-188, 1994.

10) Scolyer RA, Bonar SF, Palmer AA, et al: Parachordoma is not distinguishable from axial chordoma using immunohistochemistry. *Pathol Int*, 54: 364-370, 2004.

Abstract

**Parachordoma of Inguinal Region
- A Case Report -**

**Sang Ho Moon, M.D., Dong Jun Kim, M.D., Gyu Min Kong, M.D., Soo Won Lee, M.D.,
Jong Ok Shim, M.D.*, Jean Kyung Park, M.D.† and Sung Hwan Kim, M.D.**

Department of Orthopedic Surgery, Obstetrics & Gynecology,
Pathology† Sunlin Hospital, Pohang, Korea*

Parachordoma is an extremely rare tumor that histologically resembles chordoma of axial skeleton but occurs in a peripheral site. It is considered an indolent neoplasm with potential for local recurrence. We present a case of soft tissue parachordoma at inguinal subcutaneous tissue which recurred 2 months after primary simple excision under local anesthesia and was performed revisional wide excision. Bone scan showed no other metastatic lesion. Immunohistochemical findings revealed tumor cells to be reactive to EMA, S-100 protein, vimentin and cytokeratin.

Key Words: Soft tissue, Parachordoma, Wide excision

Address reprint requests to

Soo Won Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Sunlin Hospital

69-7 Daesin-dong, Pohang, 791-704, Korea

TEL: 82-54-245-5148, FAX: 82-54-245-5311, E-mail: msh124@paran.com