

## 특징적인 소용돌이 배열을 보인 역분화 지방육종 - 1예 보고 -

이지신 · 김영복<sup>1</sup>

서남대학교 의과대학 병리학교실  
<sup>1</sup>외과학교실

접 수 : 2003년 7월 4일  
게재승인 : 2003년 10월 6일

책임저자 : 이 지 신  
우 590-711 전북 남원시 광치동 720  
서남대학교 의과대학 병리학교실  
전화: 063-620-0352  
Fax : 063-620-0355  
E-mail: jshinlee@hanmail.net

### Dedifferentiated Liposarcoma with a Peculiar Whorling Pattern - A Case Report -

Ji Shin Lee and Young Bog Kim<sup>1</sup>

Departments of Pathology and <sup>1</sup>General Surgery, Seonam Univerisy College of Medicine,  
Namwon, Korea

A dedifferentiated liposarcoma is a uncommon neoplasm characterized by the coexistence of a well-differentiated liposarcoma and non-lipogenic sarcomas. A peculiar neural-like or meningotheial-like whorling pattern of dedifferentiation has recently been reported. We report a case of dedifferentiated liposarcoma with a peculiar whorling pattern in the scrotum of a 76-year-old man. Histologically, the tumor consisted of areas of a well differentiated liposarcoma admixed with areas of a morphologically non-lipogenic sarcoma. The whorls were scattered throughout the tumor. The cells in the whorls and dedifferentiated area showed a significant nuclear PCNA and p53 protein reactivity.

**Key Words** : Liposarcoma, dedifferentiated

역분화 지방육종은 Evans<sup>1</sup>가 1979년 고분화 지방육종과 분화가 나쁜 비지방성 육종이 공존하는 경우로 명명한 후 문헌에 보고되고 있다. 대개의 경우 처음부터 역분화 지방육종으로 발생하고 일부는 재발한 고분화 지방육종에서 발생한다. 비지방성 육종은 주로 악성 섬유조직구종과 닮은 경우가 많으며 그 외에도 섬유육종, 평활근육종, 혈관주위세포종 등 다양한 조직소견을 보일 수 있다.<sup>2</sup> 최근 수막종 혹은 신경주위세포종양에서 관찰되는 소용돌이(whorl) 배열을 보이는 역분화 지방육종이 보고되었으며,<sup>3,4</sup> 국내에도 1예가 보고되어 있다.<sup>5</sup> 저자들은 76세 남자의 정삭에서 발생한 특징적인 소용돌이 배열을 동반한 역분화 지방육종 1예를 경험하여 병리학적 소견을 중심으로 보고하고자 한다.

### 증 례

환자는 76세 남자로 좌측 서혜부에 종괴가 축적되어 내원하였다. 4년 전부터 달걀 크기 만한 종괴가 만져졌는데, 종괴는 서서히 커졌으나 통증은 동반되지 않았다. 초음파 검사상 종괴는 9×3 cm 크기로 불균질한 음영을 보였다. 종괴절제술을 시행하였는데 종괴는 주위 조직과 유착되었고, 정삭 혈관 주변에서 2 cm 크기의 또 다른 종괴가 관찰되었다. 절제된 종괴는 피막으로

둘러싸인 결절성으로 크기는 11.5×6.5×4.5 cm였다. 종괴는 절단면상 분엽성이었고 회백색 혹은 연황색을 띠었다. 같이 절제된 2 cm 크기의 종괴는 주로 연황색을 띠었다. 현미경 관찰에서 성숙한 지방세포 및 사이질세포로 구성된 부위와 방추형 세포들의 다발로 이루어진 부위가 인접하여 관찰되었다(Fig. 1). 성숙한 지방세포를 닮은 세포로 이루어진 부위에서 한 개 또는 다수의 지방세포가 과염색의 핵을 누르는 지방모세포가 관찰되어, 고분화 지방육종에 해당하였다. 방추형세포로 구성된 부위는 종양세포들이 수레바퀴모양의 배열을 하고 있었는데, 종양세포는 다형태가 저명하고 많은 유사분열을 보여 중등도의 악성도를 지닌 비지방성 육종에 해당하였다. 방추형세포로 구성된 비지방성 육종부위에서 혈관을 중심으로 방추형 세포들이 동심원상으로 둘러싸는 소용돌이 배열이 관찰되었으며(Fig. 2A), 이러한 소용돌이 배열은 염색세포들의 침윤이 동반된 부위나(Fig. 2B) 성숙지방세포들 사이에서도 관찰되었다(Fig. 2C). 면역조직화학염색에서 전체의 종양세포는 vimentin에 양성이었으며, 고분화 지방육종 부위는 S-100 단백질에 양성이었다. 그러나 소용돌이 배열을 포함한 모든 종양세포들은 smooth muscle actin, desmin, CD34에 음성이었다. 세포증식항원(PCNA)과 p53 단백질에 대한 염색에서 소용돌이 배열을 포함한 비지방성 육종부위가 고분화 지방육종 부위에 비해 양성인 세포가 많았다. 환자는 역분화 지방육종으로 진

단받고 수술 후 방사선 치료를 받았으며 39개월 동안의 추적조사에서 전이나 재발의 소견은 없었다.

### 고 찰

1979년 Evans<sup>1</sup>가 지방육종 55예 중 지방육종 부위와 분화가 나쁜 비지방성 육종이 공존하는 8예를 역분화 지방육종이라고 명

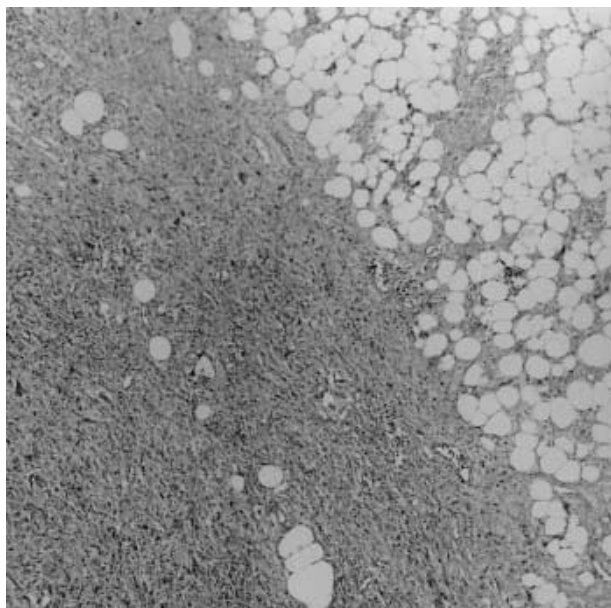


Fig. 1. The tumor consisted of areas of well-differentiated liposarcoma admixed with non-lipogenic spindle cell sarcoma.

명하자고 제안한 후 지금까지 산발적으로 문헌에 보고되고 있다.<sup>2</sup> 처음부터 역분화 지방육종으로 발생한 경우가 많은데 본 예도 원발성으로 발생한 경우에 해당한다. 비지방성 육종의 부위는 조직학적으로 큰 방추형세포가 서로 교차하는 짧은 다발을 만들면서 수레바퀴모양의 배열을 보이는 악성 섬유조직구종을 닮은 경우가 제일 많다고 한다. 악성 섬유조직구종의 점액성 형태는 지방육종과 감별이 곤란한 경우도 있는데, S-100 단백에 대한 면역조직화학염색에서 점액성 악성 섬유조직구종의 종양세포는 음성이나 지방육종은 양성이어서 감별에 도움을 줄 수 있다고 한다.<sup>6</sup> 본 예에서도 지방육종부위의 세포는 S-100 단백에 양성소견을 보였다.

비지방성 역분화 부위에서 다양한 조직소견이 관찰될 수 있는데, 방추형 세포들이 혈관을 중심으로 동심원상으로 배열된 소용돌이 소견은 역분화 지방육종에서 비교적 드물게 관찰되는 소견이다.<sup>3,4</sup> 국내의 경우는 넓적다리에 발생한 1예만이 문헌상 보고되어 있다.<sup>5</sup> 소용돌이 배열의 분포는 다양한데, 본 예에서는 주로 비지방성 육종부위에서 관찰되었으며 때로 고분화 지방육종과 만성 염증세포가 침윤된 부위에서도 관찰되었다.

소용돌이 배열을 보이는 세포의 기원에 대해서는 가지세포(dendritic cell)의 가능성과 혈관주위세포 혹은 근육섬유모세포로 분화할 수 있는 중간엽세포라는 주장이 있다.<sup>3,4</sup> 본 예의 경우 소용돌이 배열이 vimetin에만 양성이고 smooth muscle actin, desmin, CD34에 음성이어서 소용돌이 배열을 보이는 세포의 기원을 확인할 수는 없었다. Fanburg-Smith와 Miettinen<sup>4</sup>은 소용돌이 배열이 고분화 지방육종 부위와 비지방성 역분화를 보이는 부위에서 관찰되며, 소용돌이 배열이 고분화 지방육종 부위에 비해 높은 세포증식능과 p53 단백 양성률을 보여 소용돌이 배열이

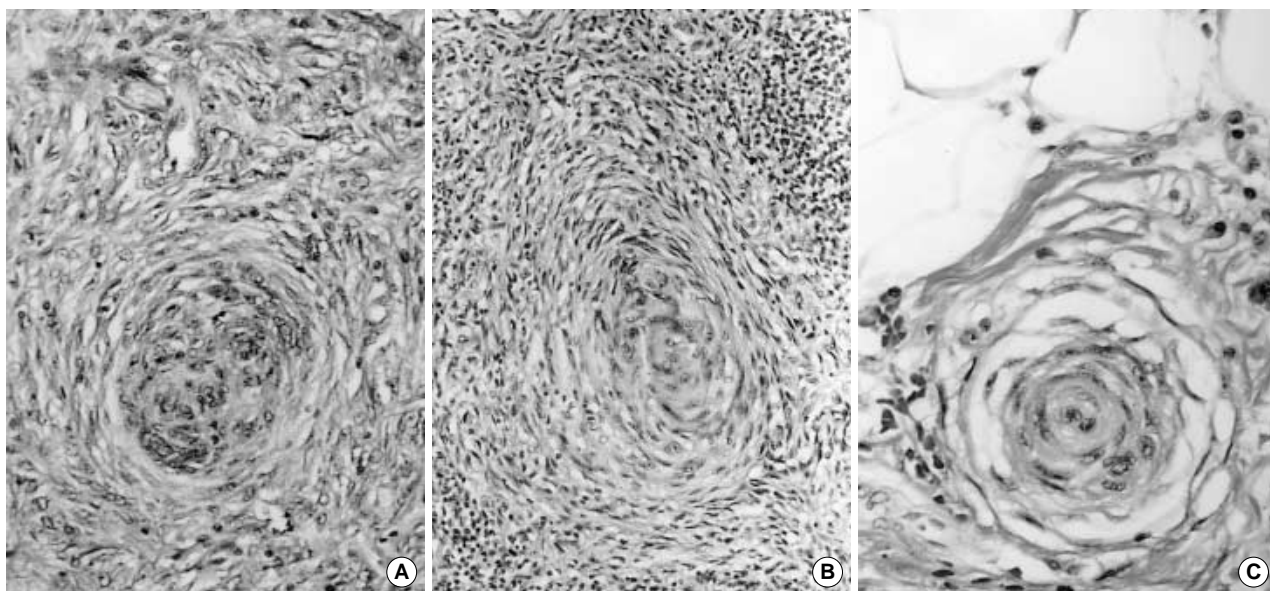


Fig. 2. (A) A whorl composed of concentric spindle cells in an onion skin-like pattern was associated with spindle cell proliferation. The whorl was also present in the inflammatory background (B) or in the lipoma-like area with mature fat cells (C).

고분화 지방육종에서 역분화를 보이는 초기 징후라고 하였다. 본 예에서도 고분화 지방육종 부위에 비해 소용돌이 배열을 포함한 비지방성 역분화 부위에서 높은 세포증식능과 p53 단백 양성률을 관찰할 수 있어 소용돌이 배열의 출현이 고분화 지방육종의 역분화와 관계가 있다고 생각된다.

소용돌이 배열을 동반한 역분화 지방육종의 예후에 대해서 Nascimento 등<sup>3</sup>은 7예 중 5예에서 국소적인 재발은 있었으나, 7예 모두가 2-7년 동안의 추적관찰에서 전이는 없다고 하였다. Fanburg-Smith와 Miettinen<sup>4</sup>은 추적관찰이 가능하였던 13예 중 7예에서 전이 혹은 사망을 관찰하였고, 5예는 한 번 이상 재발하였다고 하여 서로 다른 결과를 보고하였다. Nascimento 등<sup>3</sup>이 보고한 예들에서 소용돌이 배열이 동반된 비지방성 역분화 부위의 악성도가 낮은 반면 Fanburg-Smith와 Miettinen<sup>4</sup>가 보고한 예들에서는 다양한 악성도를 보인 점으로 미루어 보아, 소용돌이 배열이 동반된 비지방성 역분화 부위의 악성도가 환자의 예후에 영향을 줄 수 있다고 생각된다. 본 예는 소용돌이 배열이 동반된 비지방성 역분화 부위가 중증도의 악성도를 보이는 경우로 현재까지 39개월 동안의 추적 조사에서 전이나 재발은 없었다.

저자들은 소용돌이 배열을 동반한 비지방성 역분화를 보인 역분화 지방육종 1예를 경험하였기에 병리학적 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Evans HL. Liposarcoma. A study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol* 1979; 3: 507-23.
2. Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR, Weiss SW. Dedifferentiated liposarcoma. A clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 271-81.
3. Nascimento AG, Kurtin PJ, Guillou L, Fletcher CD. Dedifferentiated liposarcoma. A report of nine cases with a peculiar neurallike whorling pattern associated with metaplastic bone formation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 945-55.
4. Fanburg-Smith JC, Miettinen M. Liposarcoma with meningothelial-like whorls. A study of 17 cases of a distinctive histological pattern associated with dedifferentiated liposarcoma. *Histopathology* 1998; 33: 414-24.
5. Sunwoo MO, Park HY, Oh HK, Choi HY. Dedifferentiated liposarcoma in the thigh. Case report. *J Korean Radiol Soc* 2002; 47: 527-31.
6. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. S-100 protein distribution in liposarcoma. An immunoperoxidase study with special reference to the distinction of liposarcoma from myxoid malignant fibrous histiocytoma. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1984; 405: 1-10.