

종격동에 발생한 골외성 골육종 - 1례 보고 -

원태희* · 김주현*

=Abstract=

Extraskelatal Osteogenic Sarcoma of the Mediastinum - 1 Case Report -

Tae Hee Won, M.D.*, Joo Hyun Kim, M.D.*

Extraskelatal osteogenic sarcoma is a rare malignant tumor of soft tissue, and its predilection sites are the extremity, retroperitoneum, trunk, and the head and neck area.

To our knowledge, 5 cases of primary involvement of the mediastinum have been reported. Because of its rarity and difficulty in exact diagnosis preoperatively, we report an extraskelatal osteogenic sarcoma in the anterior mediastinum.

The patient was a thirty eight old male. He complained of cough and sputum over 2 months. The chest roentgenogram and the chest MRI (magnetic resonance image) were done and showed anterior mediastinal mass with calcification. Excision of the mass was done under the preoperative impression of thymoma, and the pathologic report was extraskelatal osteogenic sarcoma of the mediastinum.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993 ; 26 : 413-416)

Key words : Extraskelatal osteogenic sarcoma, Mediastinum

서 론

연부조직의 원발성 골외성 골육종(primary extraskelatal osteogenic sarcoma of the soft tissue)은 매우 드문 종류의 종양으로써 그 발생빈도는 연부조직종양의 약 1.2% 정도이며¹⁾ 총 골육종의 약 4.5% 정도를 차지하고 있다^{1,2)}.

또한 골육종이 20대 미만의 젊은 층에 많이 발생하는 것에 비해 연부조직의 골외성 골육종은 40대 이상의 장년층내지는 노년층에 많이 발생하고 예후도 불량하여 진단 후 약 2~3년 내에 사망하는 것으로 되어있다. 이 종양의 주요발생부위는 상하지로서 특히 대퇴부에 많이 생기고 그외에도 후복막강, 두경부 등에도 많이 나타난다^{1~3)}. 특히 종격동에서 발생한 골외성 골육종은 그 발생빈도가 매

우 적어 전세계적으로 5례정도가 보고되어 있다^{4~8)}.

본 서울대학병원 흉부외과학교실에서는 매우 드문 종격동에 발생한 골외성 골육종을 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례

38세된 남자환자가 2개월 전부터 시작된 기침과 객담을 주소로 타병원에서 흉부 X선 및 자기공명영상을 시행 후 종격동종양의 임상적 진단하에 본원으로 전원되었다. 과거력상 결핵, 당뇨, 고혈압은 없었으며 전에 흉부외상이나 방사선치료를 받거나 방사선에 피폭된 적도 없었다. 가족력상 특이사항은 없었다.

이학적 소견상 혈압은 110/70mmHg이었고 호흡수는 분당 18회, 심장박동수는 분당 70회로 정상 범위였으며 흉부청진상 심잡음이나 폐의 이상 호흡음은 들리지 않았다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital



Fig 1. preoperative chest X-ray. 5cm sized well marginated soft tissue mass just above the aortic arch with central irregular calcification.



Fig 3. Coronal view of the preoperative chest MRI. It shows the relationship between the mass and the aortic arch and left subclavian artery-there is no evidence of the aortic invasion.

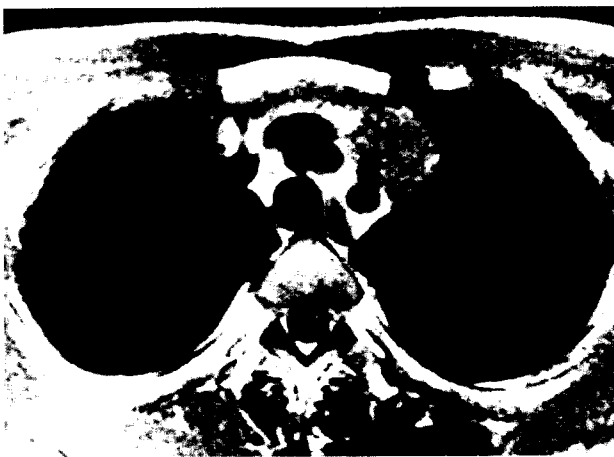


Fig 2. preoperative chest MRI. 5cm sized well defined soft tissue mass from the aortic arch to lower margin of the clavicle in the anterior mediastinum.

혈액 검사상 인산유리효소(alkaline phosphatase)는 정상이었으며 AFP(alpha fetoprotein), CEA(chorioembryologic antigen), -HCG(human chorionic gonadotropin) 등도 정상이었다.

타병원에서 시행한 흉부 X 선(Fig 1) 및 자기공명영상상

(Fig 2, 3)에서 직경 5cm 정도되는 비교적 주위조직과 경계가 분명한 연부조직 종괴가 대동맥궁 위치에서 상부로는 좌쇄골 하연까지를 차지하고 있었다. 종괴 내부에 불규칙한 석회화의 부위가 보이고 있으며 대동맥궁이나 좌쇄골동맥과의 경계가 비교적 잘 지어져 침윤소견은 없는 것으로 보였다.

경피적 폐침생검(PCNA)을 시행했으나 악성종양세포는 발견되지 않았다.

흉선종의 임상적 진단하에 수술을 시행하였다. 수술소견상 4cm 정도의 단단한 종괴가 좌쇄골하 동맥과 대동맥궁 사이에 놓여 있었으며 주위 조직의 침윤 소견은 없었다. 횡경막 신경(phrenic nerve)과 미주 신경(vagus nerve)이 종괴와 붙어 있었으나 비교적 쉽게 박리가 되었다. 절단면상에서는 약간 노란색의 균질한 표면을 보였고 군데군데 석회화로 보이는 흰색의 부위가 보였다(Fig 4). 조직학적 소견상 미분화된 종양세포가 불규칙적으로 배열되어 있었고 유골 등을 형성하고 있었으며 주위에 거대세포도 보이고 있는 골외성 골육종의 소견을 보였다(Fig 5). 골외성 골육종 진단후 골주사(bone scan)를 시행했으나 원위부 전이는 없었다.

환자는 합병증없이 수술 후 8일째되는 날 퇴원했으며 이후 항암화학요법(Adriamycin + CDDP)을 2회 시행했으며

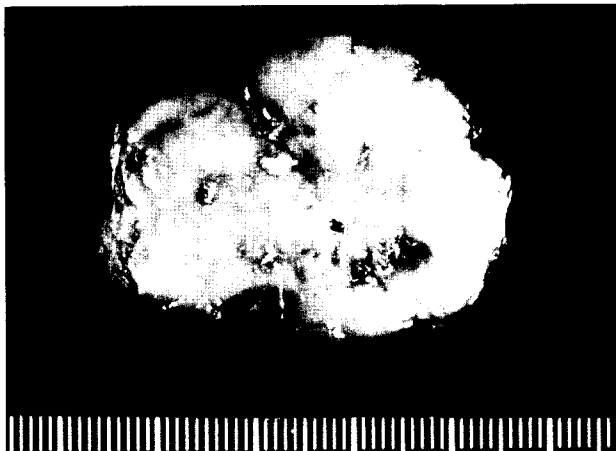


Fig 4. cut surface of the mass. ϕ 4cm sized well encapsulated mass with central calcification.



Fig 5. microscopic finding. There are irregularly arranged undifferentiated neoplastic cell with osteoid and giant cell.

술후 2달째인 현재 재발이나 원위부 전이의 증거없이 정기적으로 검사를 받고 있다.

고 찰

골외성 골육종은 다음과 같이 정의 할 수 있다. 유골(osteoid), 골(bone), 연골성 물질(chondroid material) 등을 생산하는 악성 간엽조직종양(malignant mesenchymal neoplasm)으로써 X선 검사나 수술시 주위의 골격(skeleton)과는 붙어 있지 않아야 한다. 또한 유방, 신장, 폐, 심장 등에서 생긴 골육종은 여기에 포함되지 않는다. 왜냐하면 이러한 내장기관(visceral organ)에는 상피세포 부분이 포함되어 있기 때문에 대개는 암육종(carcinosarcoma)이 경우가 많기 때문이다.

연부조직의 원발성 골외성 골육종(primary extraskeletal osteogenic sarcoma of the soft tissue)은 매우 드문 종류의 종양으로써 그 발생빈도는 연부조직종양의 약 1.2% 정도이며¹⁾ 총 골육종의 약 4.5% 정도를 차지하고 있다²⁾.

또한 골육종이 20대 미만의 젊은 층에 많이 발생하는 것에 비해 연부조직의 골외성 골육종은 40대 이상의 장년층내지는 노년층에 많이 발생하고 성별 발생 비율에는 보고자마다 차이가 있으며 예후도 불량하여 진단후 약 2~3년 내에 사망하는 것으로 되어있다³⁾.

이 종양의 주요발생부위는 상하지로서 특히 대퇴부에 많이 생기고 그외에도 후복막강, 두경부 등에도 많이 나타난다¹⁻³⁾. 특히 종격동에서 발생한 골외성 골육종은 그 발생빈도가 매우 적어 전세계적으로 5례정도가 보고되어 있다⁴⁻⁷⁾.



Fig 6. postoperative chest X-ray

특징적인 증상이나 징후는 없으며 대개 점점커지는 종괴로서 나타나며 통증은 약 1/3 정도에서 나타난다. 호발부위는 하지에 가장 많으며 특히 대퇴부에 많고 후복막강, 어깨 등에도 나타난다.

혈액 검사상에서는 그 부위에 종양이 한정되어 있는 경우에는 인산유리효소(alkaline phosphatase)가 정상이나 전이된 경우에는 상승하는 것으로 되어있다.

X선 검사상 석회화를 동반한 연부조직 종괴로서 나타

나며 주위 골과는 인접해 있지 않아야 한다.

발생원인으로 확실히 밝혀진 것은 없으나 방사선 치료 후에 생기거나, 외상 등에 의해 발생한 것들이 다수 보고되고 있으며 골화성 골염(myositis ossificans)이 골외성 골육종으로 된다는 것도 보고되고 있으나 인정되지 않고 있다.

그외에 흉선의 과오종(ectopic hamartomatous thymus)에서 발생한 경우도 보고되고 있다.

육안적으로 볼 때 특징적인 소견은 없으나 대개 촉진상 단단하며 비교적 피막으로 잘 덮여 있는 경우가 많다. 대개 5~10cm 정도의 크기를 가지고 있으며 절단면 상에서는 흰색 내지는 노란색의 표면에 괴사와 출혈이 있는 부위가 군데군데 보인다.

현미경적으로는 공통적으로 중앙성의 유골과 골(neoplastic osteoid and bone)을 가지고 있으며 다양한 세포 분화도를 보이고 다핵거대세포(multinucleated giant cell)도 나타난다. 특징적으로 가운데는 유골조직이 있고 밖으로 갈수록 방추세포(spindle cell)의 증식이 보이는 "reverse zoning effect"가 나타나기도 한다²⁾. 전자현미경적으로는 불규칙한 모양의 거대핵이 함입된 핵막(invaginated nuclear membrane)과 같이 나타나며 골지체가 발달되어 있고 내형질 세망(endoplasmic reticulum)도 발달되어 있으나 이러한 특징들은 골육종에서도 나타는 것으로 전자현미경적으로는 골외성 골육종과 골육종을 구별할 만한 특징적인 소견은 없다³⁾.

감별진단 할 것으로는 골화성 골염(myositis ossificans), 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma), 방골성 골육종(parosteal osteosarcoma) 등이 있다.

치료는 절제만하는 경우, 절제후 방사선 치료를 하는 경우, 그리고 절제후 cisplatin 이나 adriamycine 등으로 항암화학요법을 하는 방법 등이 있다. 종격동에 발생하는 골외

성 골육종의 경우에는 그 수가 적어 치료에 대한 지침은 없으나 증례 보고자들은 절제만 하거나 절제와 항암화학요법을 같이 썼다고 보고하고 있다.^{6, 7)}

예후는 불량하며 대개 2~3년내에 원격전이를 하는 것으로 되어있다. 원격전이가 잘되는 기관은 폐와 국소 림프절이다.

서울대학교병원 흉부외과학 교실에서는 매우 드물게 발생하는 종격동의 골외성 골육종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Allan CJ, Soule EH. *Osteogenic sarcoma of the somatic soft tissue: a clinicopathologic study of 26 cases and a review of the literature.* Cancer 1971;27:1121-33
2. Rao U, Cheng A, Didolkar MS. *Extrasosseous osteogenic sarcoma: clinicopathologic study of eight cases and a review of the literature.* Cancer 1978;41:1488-96
3. Barbara L. Bane, MD, Evans, HL, et al. *Extraskeletal Osteosarcoma: a clinicopathologic review of 26 cases.* Cancer 1990;66:2762-70
4. Ikeda T, Ishihara T, Yoshimatsu H, et al. *Primary osteogenic sarcoma of the mediastinum.* Thorax 1974;29:582-8
5. Wilson H. *Extraskeletal ossifying tumors.* Ann Surg 1941;105:95-104
6. Tarr RW, Kerner T, McCook B, Page DL, Nance EP, Kaye JJ. *Primary Extrasosseous osteogenic sarcoma of the mediastinum: clinical, pathologic, and radiologic correlation.* South Med J 1988;81(10):1317-9
7. Steven M. Greenwood, MD, Steven C. Meschter, MD. *Extraskeletal osteogenic sarcoma of the mediastinum.* Arch Pathol Lab Med 1989;113:430-3
8. Hachisuka H, Yamasaki T, Nomura Y, Ozawa F, Horie T, Okayasu M. *A case of extraskeletal osteosarcoma of the mediastinum.* Nippon-Kyobu-Shikkan-Gakkai-Zasshi 1987;25(12):1380-5