

# 종격동에 발생한 골격외 간엽성 연골육종

- 1례 보고 -

황 은 구\* · 윤 응 웅\* · 김 대 현\* · 김 범 식\* · 박 주 철\* · 성 동 욱\*\*

= Abstract =

## Extraskkeletal Mesenchymal Chondrosarcoma of the Mediastinum

- A Case Report -

Eun Gu Hwang, M.D.\*, Yong Woong Yoon, M.D.\*, Dae Hyun Kim, M.D.\*,  
Bum Shik Kim, M.D.\*, Joo Chul Park, M.D.\*, Dong Wook Sung, M.D.\*\*

Mesenchymal chondrosarcoma arising in soft tissue of mediastinum is a very rare tumor. This paper reports an extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma occurring in the posterior mediastinum.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:891-4)

**Key words:** 1. Chondrosarcoma  
2. Mediastinum

### 증 례

아무런 자각증상이 없는 22세 남자환자가 군대에서 촬영한 단순 흉부 촬영상 종괴소견을 보여 흉부 컴퓨터 단층촬영을 시행한 결과 후종격동 종양이 발견되어 수술을 위해 본원에 내원하였다. 환자는 과거력상 특이소견은 없었으며, 혈액검사 및 객담 검사상에도 이상 소견을 발견하지 못했으며  $\alpha$ -fetoprotein,  $\beta$ -hCG 모두 정상범위였다. 이학적 소견상에도 특이 소견은 없었으며 양측 폐야의 호흡음 및 심음도 정상이었다. 단순흉부 촬영상 우측 상부 폐야 3,4번 척추 옆에 약 6×7cm의 경계가 뚜렷한 종양이 발견되었으며, 컴퓨터 단층촬영상 기관, 식도, 흉추를 따라 종격동에 6×7cm의 연부조직종양이 보이고 내부에는 미세한 석회음영이 있었으며 주위조직으로의 침습은 없고 종격동 임파절의 증대는 보이지 않았다(Fig. 1,2)

수술소견은 후측방절개를 통하여 후종격동에 위치한 종양을 발견하였으며 종양은 제 3,4 흉추-늑골 접합부와 식도, 기관 분기부에 접해 있는 옅은 보라색의 7×5×4cm 크기로 섬유성 피막에 싸여 있었고 딱딱한 느낌이었다. 종양은 1개의 늑간동맥으로부터 혈류를 공급받고 있었으며 3개의 정맥이 있어 Clip으로 결찰하고 분리하였다. 종양은 식도, 기관과는 쉽게 박리되었으며 척추부위에서 전척추근막에 강하게 붙어 있었으나 박리는 어렵지 않았다. 폐와 유착은 없었으며 척추, 늑골등 주위 장기로의 침윤도 없었다.

병리소견상 육안적으로는 경계가 명확하고 탄력성이 있으며, 종양의 크기는 7×5×4cm, 무게는 100g이었다(Fig. 3). 절단면은 얇은 피막이 둘러싸였으며 gray-white to pale brownish color를 나타내고 국소 출혈이 보였다(Fig. 4). 현미경 소견상 양형(兩形, bimorphic pattern)으로 경계가 분명한 양상을 보이

\*경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

\*\*경희대학교 의과대학 진단방사선과학교실

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Kyung Hee University

논문접수일 : 2001년 9월 5일 심사통과일 : 2001년 10월 16일

책임저자: 박주철(130-702) 서울시 동대문구 회기동 1번지, 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-958-8415, (Fax) 02-958-8410  
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

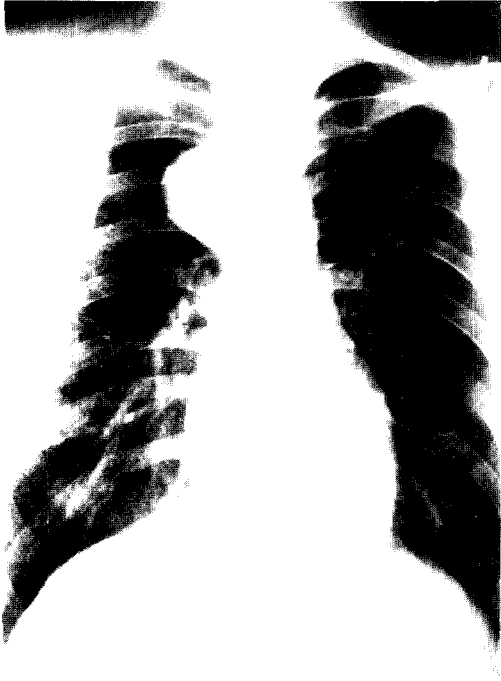


Fig. 1. Preoperative Chest PA shows well-defined right mediastinal mass



Fig. 2. CT scan at the level of aortic arch shows mass on right paraspinal. Mass is homogenous and slight low density than posterior thoracic muscles. Multiple fine punctate calcifications are visible within the mass. The spine body and ribs are no erosive or destructive change.

고 있었으며 미분화된 원형, 다원형, 방추형의 세포가 막(sheet)을 이룬 곳과 잘 분화된 양성(benign) 양상이거나 여러 곳의 중심성 석회화를 갖는 약간의 비정형적인 연골 조직의 섬이 관찰되었으며 미분화된 세포들은 고형(solid)으로 뭉쳐 있거나 혈관주위세포종(Hemangiopericytoma)같은 형태로 배열되어있었다(Fig. 5). 면역조직화학적 소견상 세포각질(cyto-

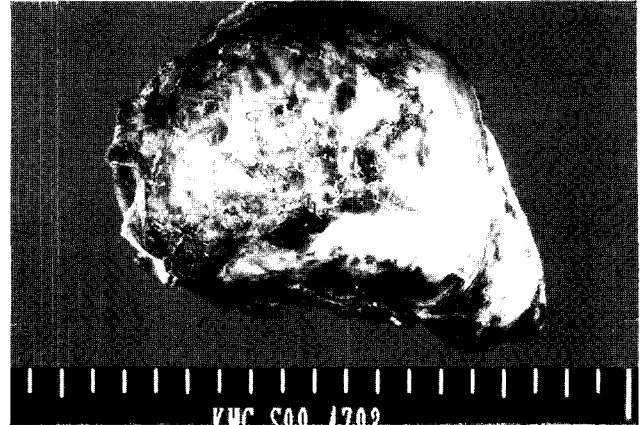


Fig. 3. Mass is a well circumscribed resilient mass, measuring 7×5×4cm and 100gram.

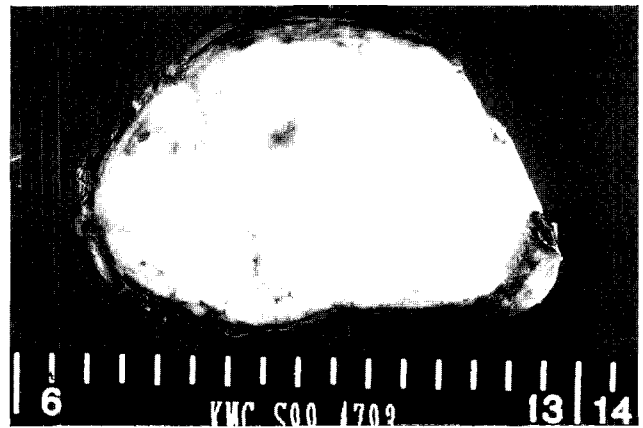


Fig. 4. Cut surface shows thin fibrous capsulation and gray-white to pale brownish appearance with foci of hemorrhage.

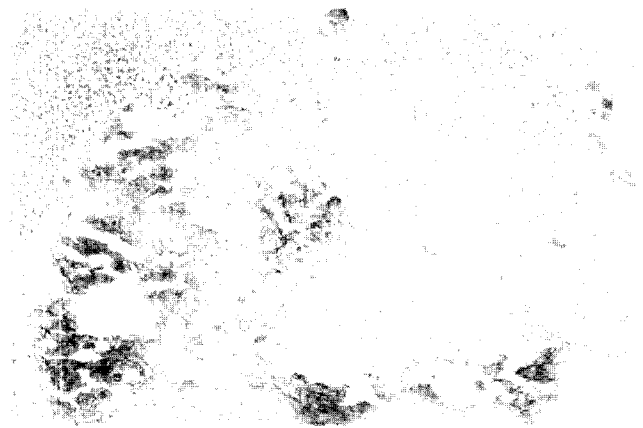


Fig. 5. Microscopic findings (H-E stain, ×200)

keratin)(-), Vimentin 부분적인(+), S-100 단백질은 부분적으로(+)(연골조직), CD34는(-), actin은(-), EMA(Epithelial membrane antigen)은 (-)이었다. 위의 결과를 종합하여 병리조직학적 진단은 골격의 간엽성 연골육종이었다. 환자는 수

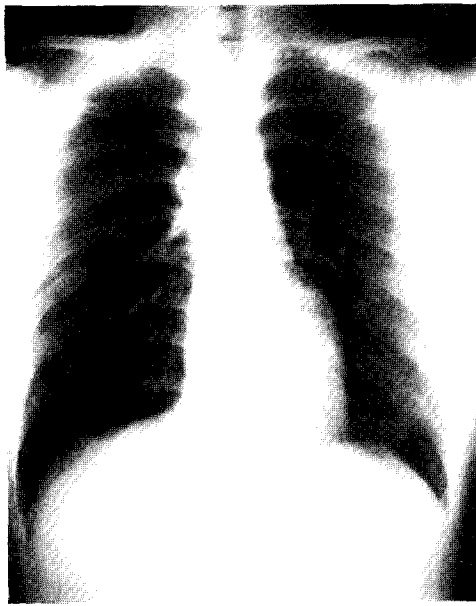


Fig. 6. Postoperative follow-up (26 Mos) Chest PA shows no local recurrence.

술후 20일째부터 6주간 6000cGy로 방사선 치료를 시행받았으며 수술후 26개월간 국소재발이나 전이소견없이 외래추적 관찰 중이다(Fig. 6).

## 고 찰

간엽성 연골육종은 1959년 Lichtenstein과 Bernstein<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 기술되었으며 모든 연골육종의 약 2% 정도를 차지하는 드문 악성종양이다. 이중 약 30%가 골격외에 존재하며 1964년 처음으로 보고되었다<sup>2)</sup>. 간엽성 연골육종은 남녀간에 발생빈도차이는 없으며 10대, 20대에서 주로 발생하고 20대에서 가장 많이 발생된다. 이는 골격에 발생하는 경우와 골격외에 발생하는 경우가 있는데 골격외에 발생하는 빈도는 매우 드물다. 골격외에 발생하는 위치는 주로 뇌막, 하지, 비인두, 안와, 후복막강, 흉벽등이다<sup>3)</sup>. Suster등<sup>4)</sup>은 종격동에 발생한 연골성 종양은 매우 드물다고 하였으며 국내에서는 전찬규등<sup>5)</sup>이 처음 보고하였다. 종격동에 발생한 골격외 간엽성 연골육종의 증상은 흉통, 배부통, 호흡곤란, 연하곤란등의 비특이성 증상이며 증상이 없는 경우 우연하게 흉부단층 촬영상 발견된다. 단순흉부촬영 소견상 경계가 명확하며, 연골성분에 의해 점박이 양상의 석회화가 나타나며 이러한 석회화들이 융합하기도 하여 비교적 큰 음영을 보이기도 한다. 이러한 소견으로 술전에는 임상적으로는 양성인 신경인성종양(Neurogenic tumor)으로 추정되기도 한다<sup>6)</sup>. 본 예에서도 여러 곳의 중심성 석회화를 갖으며 주위 장기 등에 침윤소견이

없이 경계가 뚜렷한 종괴로 술전 진단은 신경인성 종양이었다. 종격동에 발생한 간엽성 연골육종의 육안적 소견은 경계가 명확하고 얇은 피막으로 둘러싸여 있고 딱딱하거나 연하며, 절단면은 종종 석회화된 부분이 존재하고, 괴사부위나 출혈부분이 존재할 수도 있다. 현미경 소견은 과염색성 핵을 가진 방추형 세포들이 얇은 막(sheet)을 이루며, 풍부하게 분지하는 혈관으로 인해 혈관주위세포종(Hemangiopericytoma)과 혼동될 때가 있다. 그러나 혈관주위세포종과는 방추형 세포군과 더불어 성숙되거나 미성숙 연골성분을 함유한 양기(兩期, biphasic) 세포군으로서 감별진단할 수 있다<sup>4)</sup>. 그리고 Huvos등<sup>7)</sup>은 간엽성 연골육종을 종양의 세포형태에 따라 2가지 아형으로 구분하였는데 1) Small cell, undifferentiated variants 2) Differentiated, hemangiopericytomatoid variants로서 각각의 형태에 따라 서로 다른 치료방침을 제시하였다. 그리고 면역조직화학소견이 진단에 도움을 줄 수 있는데 현재까지 보고된 소견을 보면 Keratin (-), EMA (-), CEA (-), CD34 (-), Vimentin(+), S-100 단백질은 well-differentiated variants의 경우 (+), Smooth muscle actin (-)등이다<sup>4)</sup>.

치료는 근치적 수술이 가장 효과적인 치료로 알려져 있으며, Huvos등<sup>7)</sup>은 그들이 제시한 세포의 형태에 따라 Small cell, undifferentiated variants의 경우는 방사선치료후 근치수술 그리고 술후 화학요법을, Hemangiopericytomatoid, differentiated variants의 경우는 술전화학요법후 근치수술 그리고 술후 화학요법을 권유하고 있다. 일반적으로 예후는 불량하지만 임상경과는 길어질 수 있고, 국소적 재발이나 다른 장기로의 전이가 때로는 20년 이후에도 일어날 수 있어 장기간 추적관찰을 요한다. Huvos등<sup>7)</sup>은 35명의 환자들의 5년 생존율은 42%, 10년 생존율은 28%라고 보고했고, Mayo clinic에서의 23명의 환자들의 5년 생존율은 54.6%, 10년 생존율은 27.3%라고 한다<sup>3)</sup>. 특히 Chetty등<sup>8)</sup>은 후종격동에 발생한 간엽성 연골육종의 경우 1례에서 재발과 폐침윤으로 수술 6개월후 사망하였다고 보고하였다. 본 예는 근치적 절제술후 방사선 치료를 시행하여 국소 재발 없이 26개월간 외래추적관찰중이다.

경희대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 매우 드물게 발생하는 종격동의 골격외 간엽성 연골육종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumor of bone. Cancer 1959;12:1142-57.
2. Dowling EA. Mesenchymal chondrosarcoma. J Bone Joint Surg (A) 1964;46:747-54.
3. Nakashima Y, Unni KK, Shives KK, Swee RG, Dahlin

- DC. *Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue : A review of 111 cases.* Cancer 1986;57:2444-53.
4. Suster S, Moran CA. *Malignant cartilaginous tumors of the mediastinum: clinicopathological study of six cases presenting as extraskkeletal soft tissue masses.* Hum pathol 1997; 28:588-94.
5. 전찬규, 전용선, 박영훈, 김육진, 전예지. 후종격동에 발생한 골외 간엽성 연골육종 1례보고. 대흉외지 1995;28: 1192-6.
6. 홍순필, 정원상, 김영학 등. 후종격동 증양으로 가장되어 보이는 병소 2례보고. 대흉외지 1993;26:510-2.
7. Huvos AG, Rosen G, Dabska M, Macrove RC. *Mesenchymal chondrosarcoma : A histopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment.* Cancer 1983;51: 1230-7.
8. Chetty R. *Extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma of the mediastinum.* Histopathol 1990;17:262-78.

**=국문초록=**

종격동의 연부조직에 발생한 간엽성 연골육종은 매우 드문 질환으로 후종격동에 발생한 골격외 간엽성 연골육종 1례를 치험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. 연골육종  
2. 종격동