

늑골 막에 생긴 골 외 유잉 육종

신동일* · 김정태* · 장운하* · 오태윤* · 이원진* · 방윤이*

Periosteal Ewing's Sarcoma of the Rib

Dongil Shin*, Jung-Tae Kim*, Woon-Ha Chang*, Tae-Yoon Oh*, Won-Jin Lee*, Yun-Yi Bang*

A 43-yr-old patient visited our department with intermittent chest pain he had suffered with for the past 2 months. Chest CT showed an egg shaped mass in the left chest wall. Local resection was performed for distinguishing the mass from a neurogenic tumor. The diagnosis was periosteal Ewing sarcoma of the rib. Since there was no evidence of metastasis based on the PET-CT, a 2nd operation was done with wide resection and thoracoplasty. The patient was then treated with combined chemotherapy. There has been no local recurrence for the last 1 year. The patient's age and tumor origin were distinct from the usual characteristics of Ewing's sarcoma. Periosteal Ewing's sarcoma of the rib has rarely been reported. We report here on a case of periosteal Ewing's sarcoma of the rib along with a review of the relevant medical literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:404-407)

- Key words:**
1. Ribs
 2. Sarcoma, Ewing's
 3. Chemotherapy
 4. Thoracoplasty

증례

43세 여자 환자가 2달 전부터 시작된 간헐적 좌측 흉통을 주소로 본원을 내원하였다. 내원 후 시행한 흉부 사진상 좌측 흉곽에 음영 증가 소견 보여 흉부 전산화 단층 촬영을 하였고 좌측 8~9번 늑간에 저 음영을 보이는 종괴가 있어 입원하였다. 과거력상 10년 전 장유착증으로 수술한 것 외에 특이사항은 없었다. 내원시 고열, 오한 등의 급성 증상은 없었으며 이학적 검사상 특이사항은 없었다. 각종 혈액검사는 정상이었다.

입원 시 시행한 흉부 전산화 단층 촬영상상 주위와 경계가 분명하게 보이는 약 3 cm 정도의 종괴가 저 음영으로 보여지고 있다(Fig. 1). 이상을 종합하여 신경원성 종양이나 흉벽 천공성 농흉으로 보고 확진 및 치료를 위하여



Fig. 1. About 3 cm lobular type solid mass in the left 8th-9th intercostal space shows a low density with well defined boundary and no bony destrucions.

*성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangbuk Samsung Hospital, College of Medicine, Sungkyunkwan University

논문접수일 : 2009년 2월 10일, 심사통과일 : 2009년 4월 24일

책임저자 : 김정태 (110-102) 서울시 종로구 평동 108, 성균관대학교 강북삼성병원 흉부외과

(Tel) 02-2001-2149, (Fax) 02-2001-2148, E-mail: csmed7@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

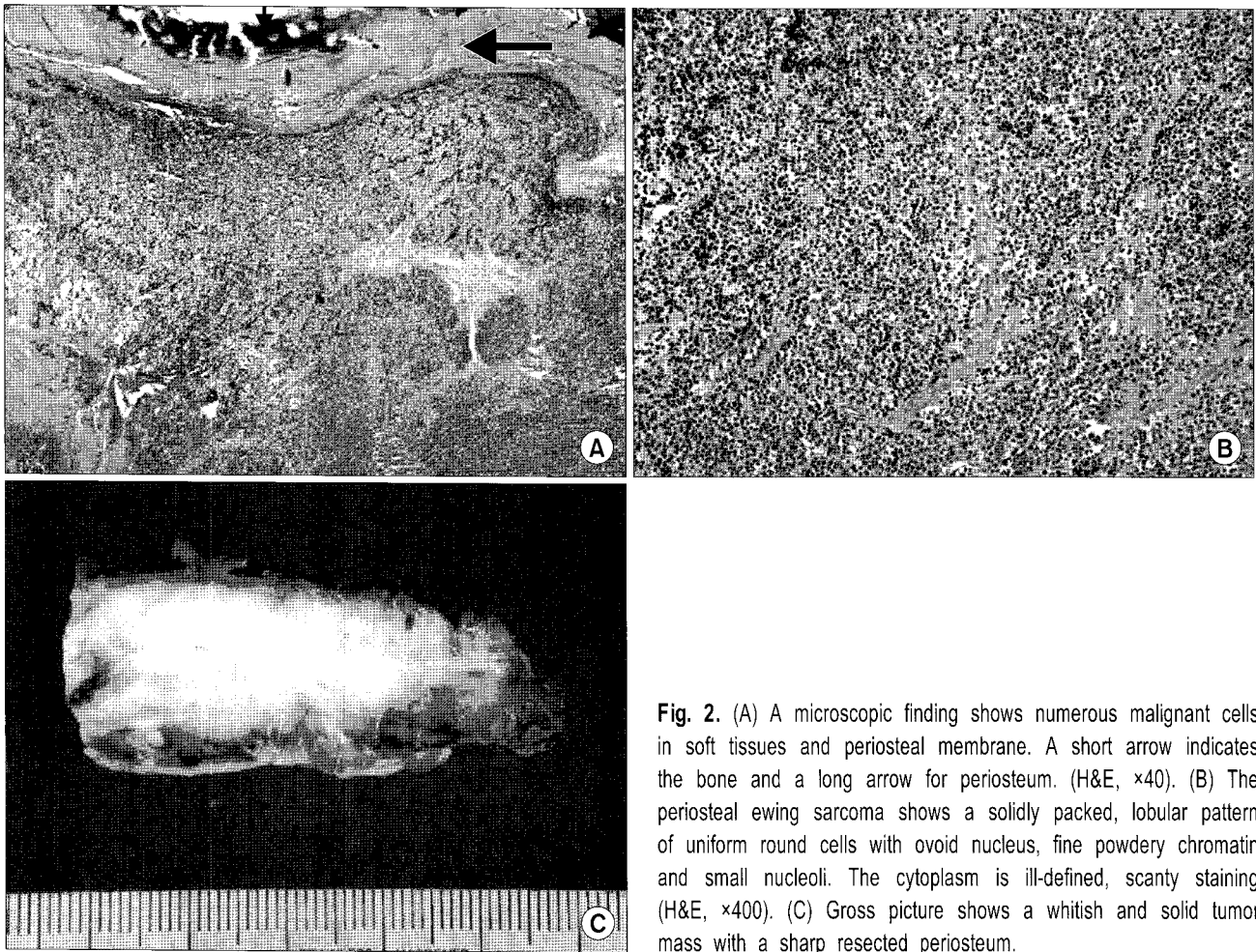


Fig. 2. (A) A microscopic finding shows numerous malignant cells in soft tissues and periosteal membrane. A short arrow indicates the bone and a long arrow for periosteum. (H&E, ×40). (B) The periosteal ewing sarcoma shows a solidly packed, lobular pattern of uniform round cells with ovoid nucleus, fine powdery chromatin and small nucleoli. The cytoplasm is ill-defined, scanty staining (H&E, ×400). (C) Gross picture shows a whitish and solid tumor mass with a sharp resected periosteum.

국소 절제술을 시행하였다.

수술은 전신 마취 하에 시행하였다. 전신 마취 후 종괴 위로 절개를 하였고 주위 근육을 박리한 후 8번과 9번 늑간 사이에 위치한 경계가 분명한 종괴를 축지하였다. 수술 소견상 종괴는 약 5 cm 정도의 단단한 양상이었으며 주위 조직과 경계가 분명하였다. 동결 절편 검사상 중심부의 심한 괴사로 인하여 악성 유무 여부를 판단하기 어려웠다. 주위 조직과의 경계가 분명하여 골막을 포함한 종괴를 완전 절제하였고 일부 흉막도 함께 제거한 후 24 Fr 흉관을 삽입하고 수술을 마쳤다.

현미경 소견상 저 배율에서 수많은 악성 세포들이 연부 조직 및 골막에 침윤되어 있고 늑골에는 보이지 않았다 (Fig. 2A). 고 배율에서 유잉 육종에서 특징적인 작고 둥근 세포들이 보이며 둥근 핵과 작은 인들이 열은 세포질에 채워져 있었다 (Fig. 2B). 술 후 촬영한 육안적 사진상 종괴는 단면상 회백색의 단단하며 하얀색의 섬유 결이 일부

관찰되고 절연 면 쪽으로는 노란색의 괴사부분이 관찰되며 병변의 일부에 근육 조직이 붙어있었다 (Fig. 2C). 이로써 늑골 막에서부터 발생한 골 외 유잉 육종으로 진단되었다. 진단 후 양전자방출 단층 촬영을 시행하여 전신에 전이가 없음을 확인하였다. 환자는 첫 번째 수술이 있는 20일 후 재수술을 시행 받았다. 전신마취 후 좌측 8, 9번째 늑골을 포함하여 늑간근 및 넓은 등근을 완전히 제거하였다. 2차 수술 전 시행한 흉부 전산화 단층 촬영 결과에 폐 첨부에 작은 결절이 발견되어 절제하여 동결 절편 검사하였으나 모두 음성이었다. 술 후 생긴 흉부 결손 부위는 surederm 피판을 이용하여 흉벽 재건을 하였으며 성형외과에서 넓은 등근을 이용하여 피판술을 하였다. 수술 후 시행한 양전자방출 단층 촬영 및 전신 골 스캔에서 음성으로 판명되었다. 또한 술 후 시행한 종양 표지자 검사에서도 정상 소견을 보였다. 환자는 현재 1년간의 항암 치료를 받고 있으며 양호한 상태이다.

고 찰

유잉 골육종은 1921년 Ewing에 의해 맨 처음 소개되었으며 소아나 청년층에서, 비교적 드물게 발생하는 악성 골 종양이다. 주로 장골, 골반, 늑골에서 발생된다고 알려져 있다[1,2]. 그러나 골 외 유잉 육종은 연부 조직에서 기원하며 유잉 골육종보다 드물게 발생된다고 알려져 있다. 조직학적, 면역화학적, 분자학적인 면이 유잉 골육종과 대부분 유사한 양상을 띤다[2]. 1975년 Angervall와 Enginger가 Extraskelatal neoplasm resembling Ewing's sarcoma로 처음 명명하였고 드물게 발생하는 종양으로 보고되고 있다[3]. 골 외 유잉 육종은 남자가 여자에 비해 약간 많으며 호발 연령은 Angervall 등 및 Enginer 등의 보고에 의하면 평균연령이 20세이며 본 예의 경우 예외적으로 43세에서 발생하였다[3].

세계적으로 흉벽의 늑골 막에서 발생한 골 외 유잉 육종의 보고는 극히 드물다. 국내에서는 1988년 흉벽에서 기원한 유잉 골육종 1예가 보고된 바 있으며[4] 1992년 흉벽에서 발생한 골 외 유잉 육종 1예가 보고된 바 있다[5].

증상은 본 예에서처럼 종양의 위치에 주로 연관되며 크기가 자라면서 통증이나 마비 증상을 자각하여 병원에 내원한다.

진단은 조직의 현미경적인 검사에 의해 진단되며 1984년 Navas-Palcios JJ 등이 발표한 유잉씨 종양의 진단을 위한 criteria에 의하면 첫째는 균일한 조직학적 소견을 보이며 둘째는 섬유성 결체조직에 의해 구획이 원형 또는 타원형의 핵과 미세한 염색질, 매우 작은 핵소체 및 중등도 세포질 셋째는 PAS염색에 양성인 소견을 보이고 distase에 의해 소실되는 glycogen을 가지며 넷째는 자주 괴사 및 출혈 양상을 보인다. 본 예에서는 현미경적으로 위의 예를 만족했으며 수술 소견에서 중심 괴사성 양상을 띠었다[5]. 때에 따라서는 immunostaining이 감별진단에 도움이 된다. 골 외 유잉 육종은 vimentin, MIC-2에는 양성반응을 보이거나 S-100 protein, neurofilaments, desmin factor VIII, cytokeratin등에는 음성반응을 보인다[2,5]. Periosteal ewing sarcoma는 임상적, 방사선학적, 병리학적, 그리고 면역 조직화학적 소견으로 진단 내려야 한다[6]. 본 예의 경우 현미경적 소견상 늑골은 손상됨이 없었으며 늑막에서 늑간근으로 암세포들이 침윤하는 양상을 띠었다. 그리고 immunostaining상 PAS, vimentin 양성이었다.

치료는 유잉 골육종에서처럼 광범위 국소절제술과 adriamycin, cyclophosphamide, dactinomycin 및 vincristine을 이

용한 항암 화학 요법 및 방사선으로 치료를 한다[4,5]. 유잉 골육종 치료에 있어서는 Shamberger 등이 2003년 869명의 늑골 골육종 환자를 대상으로 한 연구에서 수술 전 전신 항암 화학 요법과 지연 수술이 종양의 완전 절제를 가능케 하며 따라서 뒤이어 시행하는 방사선 치료를 줄이고 이로 인한 폐렴, 심근염 등의 합병증들을 줄일 수 있다고 보고 하였다[7]. 본 예에서는 광범위한 국소 절제술 후 병변이 작아 방사선 치료는 하지 않고 항암 화학 요법만을 시행하였다.

예후와 관련하여 Ahmad 등은 1999년 24명의 환자를 대상으로 연구하여 젊은 연령과 적극적인 수술적 치료만이 예후에 중요한 인자임을 보고한 바 있으며 종양의 크기, 위치, 병기 및 방사선 치료는 5년 생존율에 별다른 영향을 미치지 않는다고 보고하였다. 부분 절제술 보다는 광범위 절제술을 한 경우가 성적이 더 나왔으며 5년 생존율은 61%였다고 하였다[8].

저자들은 국내외에서 드물게 보고된 흉부의 늑골 막에서 발생한 골 외 유잉 육종 1예를 치험하여 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Lee YY, Kim DH, Lee JH, et al. Primary pulmonary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor in a 67-year-old man. J Korean Med Sci 2007;22(Suppl):S159-63.
2. Guiter GE, Gamboni MM, Zakowski MF. The cytology of extraskelatal Ewing sarcoma. Cancer 1999;87:141-8.
3. Angervall L, Enzinger FM. Extraskelatal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. Cancer 1975;36:240-51.
4. Park MS, Jo KH, Kwack MS, Lee HK. Primary Ewing's sarcoma of the rib -report of a case-. Korean J Thorac Cardiovas Surg 1987;20:399-403.
5. Wang OB, Kim WG. Extraskelatal Ewing's sarcoma arising in the chest wall. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 25:1107-11.
6. Hakozaiki M, Hojo H, Tajino T, et al. Periosteal Ewing sarcoma family of tumors of the femur confirmed by molecular detection of EWS-FLI1 fusion gene transcripts: a case report and review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol 2007;29:561-5.
7. Shamberger RC, LaQuaglia MP, Gebhardt MC, et al. Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the chest wall: impact of initial versus delayed resection on tumor margins, survival, and use of radiation therapy. Ann Surg 2003;238: 563-7; discussion 7-8.
8. Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT. Extraskelatal Ewing's sarcoma. Cancer 1999;85:725-31.

=국문 초록=

43세 여환이 2달 전부터 간간히 생긴 좌측 흉부의 통증을 주소로 내원하였다. 시행한 흉부 전산화 단층 촬영상 좌측 흉부에 계란 모양의 종괴가 발견되었다. 신경원성 종양과의 감별이 어려워 국소 절제술을 시행하였고 조직 검사상 늑골 막에 생긴 골 외 유잉 육종으로 판명되었다. 양전자방출 단층 촬영 시행후 전이가 없어 재수술로 광범위 국소 절제술 및 흉부 재건술을 시행하였으며 항암 화학 요법으로 치료하였다. 환자는 1년간의 항암 화학 요법 치료를 받고 있으며 국소 재발 없이 건강한 상태이다. 환자의 나이와 종양의 기원이 일반적인 골 외 유잉 육종과 다른 특징이 있었다. 이에 국내에서 드물게 보고된 늑골 막에서 생긴 골 외 유잉 육종 1예를 치험하였기에 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 늑골
2. 유잉 육종
3. 항암 화학 요법
4. 흉곽 성형술