

Extraskkeletal Neoplasm Resembling Ewing's Sarcoma

—증례 보고—

국립의료원 정형외과

곽호윤 · 김영태 · 김기용

= Abstract =

Extraskkeletal Neoplasm Resembling Ewing's Sarcoma

—Case Report—

Ho Youn Kwak, M.D., Young Tae Kim, M.D. and Key Yong Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, National Medical Center

Ewing's sarcoma had never been described as a primary tumor outside bone, although other malignant skeletal tumors, such as osteogenic sarcoma & chondrosarcoma, are known to arise from extraskkeletal soft tissues.

In 1975, Angervall & F.M. Enzinger reported 39 cases of small, round or oval cell sarcomas occurring in the soft tissues and considered histologically indistinguishable from Ewing's sarcoma of bone.

Recently, We experienced one case of extraskkeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma of bone which it was located deeply in the calf area of young female patient and the case review has been followed until the death, approximately 10.5 months after removal.

Key Words: Extraskkeletal Ewing's sarcoma

서 론

증례 분석

Ewing's sarcoma는 미분화된 작고 둥근 세포육종으로서 일차적으로 골조직에 발생하는 비교적 드문 종양으로 알려져 왔다^{1,7,10,11}. 그러나 1975년 Lennart Angervall¹² 등이 골조직에서 발생한 Ewing's sarcoma와 조직학적으로 감별이 되지 않으며 연부조직에 국한해서 발생하는 Extraskkeletal Ewing's sarcoma를 발표하였다. 그리하여 Ewing's sarcoma도 골육종, 연골육종¹³과 같이 골조직외의 연부조직에서도 발생할 수 있다는 사실이 알려지게 되었고 이후 여러 사람에 의하여 관찰, 발표되고 있다.

본 교실에서도 14세 여아에서 장딴지부위 연부조직에서 발생한 Extraskkeletal Ewing's sarcoma 1예를 경험하고 사망시까지 추사가 가능하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

1. 환 자 : 금○순, 14세, 여자
2. 주 소 : 좌측 장딴지 부위의 동통을 수반하는 소아 주먹 크기의 종양을 주소로 내원.
3. 과거력 및 가족력 : 특이할만한 사항이 없었음.
4. 현병력 : 환자는 1979년 9월경 좌측 장딴지 부위에서 비교적 빨리 자라나며 압통을 수반하는 종양을 감지하였으며 이후 내원시기(1980년 8월)까지 소아 주먹 크기로 자라게 되었다. 병발 초기에는 별다른 증상은 없었으나 내원 1개월 전부터는 보행시 종양부위 동통으로 인하여 경도의 파행이 관찰되었을 뿐이었고 입원전 특별히 진단이나 치료를 받은 사실은 없었다.
5. 이학적 검사 : 전신 상태는 양호하였으며 보행시 동통으로 인한 경미한 파행이 있었다. 외전상 좌하피부 중앙후면에 종양에 의한 융기현상을 쉽게 발견할 수 있었으나 종양 주위의 피부 변화는 없었고 국소적

Fig. 3. 후면 중앙 종절개후 번색된 비복근을 본열한 후의 사진.

Fig. 2. 좌측하퇴부 X-선 소견으로 장딴지 부위에 연부조직 종양이 보이며 경골 및 비골의 이상소견은 나타나지 않았다.

Fig. 4. 종양은 섬유조직막으로 싸여있고, 절면은 분엽화되어 있었고, 활막근에 의해 경·비골과 분리되어 있었음.

Fig. 5. 종양의 절개면 사진, 절단면은 회백색 및 황색의 혼합상으로 부분적으로 출혈 및 괴사현상과 myxoid 양상을 보여 주었다.

Fig. 6. H-E염색, 저배율(100×). 전체적으로 균일하게 밀집되어 있는 종양세포들을 볼 수 있다.

Fig. 7. H-E염색, 고배율(400×). 분명한 세포핵막과 세분화된 염색질에 반해 세포질은 적고 공포를 포함하고 있으며 불분명한 세포질 막에 둘러 싸여져 있다.

Fig. 8. PAS염색 : 풍부한 glycogen granules을 보여 주고 있다.

Fig. 9. Reticulin염색소전 : 불분명한 섬유 전체 조직에 의해 다양하고 불완전한 소엽들을 형성하고 있다.

A.

B.

Fig. 10. A,B. 중앙제거 10개월 후 재발된 소전.

A

B

Fig. 11. A,B. 중앙제거 10개월 후 X-선 소전. A. 심폐전이와 B. 비골상단부의 완전골파괴가 관찰된다.

염증 반응도 없었다. 촉진상 소아 주먹 크기의 비교적 딱딱한 덩어리로 전반적으로 표면이 동글고 매끈하였고 주위조직과 구별이 용이하였다(Fig. 1).

종양은 근육 심부에 위치하여 좌측관절 운동에 따라 약간의 상하운동을 보였다. 주위조직의 침파선 행장은 촉진할 수 없었다.

6. X-선 소견 : 좌하퇴부 중앙 후면에 동질의 연부 조직 음영이 주위조직으로부터 분리되어 있었으나 관절침착은 없었고 경골 및 비골의 골파괴나 골막반응은 일체 관찰할 수 없었다(Fig. 2).

7. 검사 소견 : 혈침속도의 증가(20, 28mm/hr)와 약간의 alkaline phosphatase치의 상승(12.9Bü)이 있을 뿐 다른 검사소견은 정상 범위이었다.

8. 수술 소견 : 좌하퇴 후면에 중앙중절개 후 관찰하니 비복근은 중앙 자체 압력에 의해 색깔 변화를 가져왔으며 중앙은 비복근과 슬와근 사이에 깊이 위치하여 슬와근에 의하여 경·비골과 분리되어 있었다. 중앙은 8cm×4.5cm×4cm의 크기로 외견상 불규칙한 두께의 섬유조직막으로 싸여 있었고 절면은 분열화되고 주위 근육 조직으로부터 쉽게 분리할 수 있었다. 절단면은 회백색 및 황색의 혼합상으로 부분적으로 출혈 및 괴사 현상과 myxoid 양상을 보여주었다(Fig. 3, 4, 5).

9. 병리학적 소견 : 병리조직 단면상 크고 둥근 중앙 세포군이 전체적으로 균일하게 밀집되어 섬유결체조직에 의해 다양한 모양의 세포군을 형성하고 있다.

각각의 중앙세포군은 세분화된 염색질과 분명한 핵막을 갖고 있고, 세포질은 적고 불분명하며 공포를 함유하고 있으며 불분명한 세포질막에 의해 둘러싸여져 있음을 볼 수 있다(Fig. 6, 7).

또한 PAS 염색에 붉게 염색되는 많은 미립자를 볼 수 있으며 이는 다량의 glycogen을 함유하고 있음을 나타낸다(Fig. 8).

Reticulin 염색에서는 중앙 세포들이 모여 다양한 소엽을 형성하고 있으며 이들은 불규칙적인 섬유결체조직에 의해 경계지어져 있음을 볼 수 있다(Fig. 9).

10. 술후 경과 : 술후 10개월 동안의 원격투사가 가능하였다. 병리조직학소견으로 본 중앙이 확진된 후, 하지 절단을 권하였으나 이를 거절하고 한달간 방사선 치료를 받았으며 화학요법은 받지 않았다. 수술 4개월 후 수술 부위에 중앙이 재발, 이후 급속도로 커지게 되었고(이때 절단술 거부) 술후 10개월에는 심한 cachexia와 호흡곤란을 나타내었다. 이때 좌하퇴 상단 2/3에 걸쳐 딱딱하고 심한 압통을 동반하는 소아 머리 크기의 중앙이 만져졌다(Fig. 10A-B). 그리고 양측 서

해부에 여러개의 침파선 행장이 있었다. X-선상 좌하퇴 상단부에 심한 연부조직 행장과 비골 상단부의 골파괴 현상이 보였으며 흉부 촬영에서는 다수의 원격 폐결절을 보이고 있었다(Fig. 11-A-B). 본에는 적출 수술후 10.5개월이 지난 1981년 6월 27일 사망하여 여타의 연부조직 악성 종양보다 빠른 경과를 밟았다고 보여진다.

문헌 고찰

일반적으로 Ewing's sarcoma는 10~25세 사이에서 제간부와, long bone 중에서는 대퇴골간부에서 호발하는, 일차적으로 골조직에서 발생하는 비교적 드문 종양으로 알려져왔다^{5,7,10,11}.

발생학적으로는 J. Ewing이 "endothelial myeloma"^{5,6}라고 명명한 이래 Oberling(1928)¹⁰, Stout¹⁰, 와 Lichtenstein, Jaffe¹¹와 McCormack¹² 등에 의하여 이에 대한 논란이 많았고 현재는 immature reticular cell^{10,12}에서 발생된다고 알려져 있다.

임상적으로는 촉진되는 종양과 동통을 주소로 하며 X-선상 골괴절 및 골수조직의 불규칙한 파괴를 보여 주며 병리학적 소견상 세포막이 불분명하고 세포질이 적은 반면 뚜렷한 핵막을 갖는, 미분화되고 작으며 둥근 세포들이 밀집되어 전체적으로는 균일한 배열상을 특징적으로 하고 있다^{2,10,11}.

Extraskkeletal Ewing's sarcoma의 존재는 1967년 Dahlin¹³의 발표를 시초로 1975년 L. Angervall¹⁴ 등에 의한 39예의 중례 발표가 있는 후 널리 알려지게 되었으며 이후 Wigger¹⁰, P.Meister와 J.M. Gokal¹⁴, Mahoney¹² 등에 의해 간헐적으로 보고되어 왔고 국내에서는 1978년 '오' 등¹⁵이 우측 상완골에 발생한 Extraskkeletal Ewing's sarcoma를 발표한 바 있다.

일반적으로 Extraskkeletal Ewing's sarcoma는 20대에서 호발하며 성별에 의한 발생빈도 차이는 없고 환자는 대개 척추주위 및 하지에 호발하는, 비교적 빨리 자라는 5~10cm 정도의 연부조직 종양을 주소로 하며 X-선상 골조직에는 변화가 없음을 원칙으로 하나 1/3의 예에서는 골막반응 및 경미한 골괴절 파괴를 가져올 수 있다고 한다^{2,10,11,12}. 수술 소견상 대부분의 중앙은 연부조직 심부에 위치하여 근육침투나 주위의 골막 혹은 인대조직에 밀착되어 있는 소견을 보여준다고 한다.

P. Meister와 J.M. Gokal¹⁴은 Extraskkeletal Ewing's sarcoma는 골조직에 일차적으로 발생하는 Ew-

ing's sarcoma와는 현미경적으로나 전자현미경적 관찰에서는 차이가 없고 다만 전자가 후자보다 성별선호경향이 없고, 발생 연령평균이 10세 정도 높고, 하지보다는 제간부에서 호발한다고 하였으나, 최근 Wigger¹⁰⁾ 등은 전자현미경학상 전자가 후자에 비해 세포질내에 적은 양의 glycogen을 함유하고 있으며, 암세포가 좀더 미분화되어 있고, secondary cell(or dark cell)^{14,15)}이 없다는 등의 차이점을 지적하였다.

L. Angervall¹¹⁾은 35세의 원적추사(1개월~14년)에서 20예가 원적전이에 의한 사망을 보여주었는데 이중 특히 폐 전이와 인접 골 전이가 가장 많았고 인접인파선 전이는 드물게 나타난다고 하였다. 또한 사망 20예 중 12예가 진단 후 1년 이내에 사망하였으며 이는 빠른 전이를 의미한다고 하였다.

치료는 수술적 제거술 후 개개 환자에 따라 화학제 요법과 방사선요법을 단독 혹은 병행 사용하는 것이 좋다고 알려져 있다.

결 론

본 국립의료원 정형외과 교실에서 14세 여아에서 장딴지 부위 연부조직에 발생한 Extraskelatal Ewing's sarcoma 1예를 경험하였고 수술 후 사망까지 10.5개월간의 원적추사가 가능하였기에 이에 보고합니다.

REFERENCES

- 오명환, 이석현, 안진환, 유명철, 김봉진 : 골격계에 발생한 유입성 육종양, 대한정형외과학회잡지, 제12권, 제2호. 251—260, 1977.
- Angervall, L. et al.: Extraskelatal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer* 36(1) : 240—251, July 1975.
- Angervall, L., Enerbäck, L., and Knutson, H.: Chondrosarcoma of soft tissue origin. *Cancer* 32 : 507—513, Aug. 1973.
- Dahlin, D.C.: Ewing's tumor, *Bone Tumors. General Aspects and Data on 3,987 Cases. Second edition. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1967. pp. 186—195. cited in Angervall, L. et al.: Extraskelatal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. Cancer* 36(1) : 240—51, July 1975.
- Ewing, J.: A review of the classification of bone tumors. *Surg. Gynec. & Obst.*, 68 : 971—976, May 1939.
- Ewing, J.: *The Classification and Treatment of Bone Sarcoma. Report of the International Conference on Cancer, London. John Wright & Sons, Ltd., Bristol, 1928, pp. 365—376. cited in Ewing, J.: A review of the classification of bone tumors. Surg. Gynec. & Obst.*, 68 : 971—976, May 1939.
- Falk, S., and Alpert, M.: Five year survival of patients with Ewing's sarcoma, *Surg. Gynecol. and Obst.* 124 : 319—24, Feb. 1967.
- Fine, G., and Stout, A.P.: Osteogenic sarcoma of the extraskelatal soft tissues. *Cancer* 9 : 1027—1043, Sep.-Oct. 1956.
- Guccion, J., Font, R.L., Enzinger, F.M., and Zimmerman, L.F.: Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma. *Arch. Pathol.* 95 : 336—340, May 1973.
- Kadin, M.F., and Bensch, K.G.: On the origin of Ewing's tumor. *Cancer* 27 : 257—73, Feb. 1971.
- Lichtenstein, L., and Jaffe, H.L.: Ewing's sarcoma of bone. *Am. J. Pathol.*, 23 : 43—68, Jan. 1947.
- Mahoney, J.P. et al.: So-called extraskelatal Ewing's sarcoma, Report of a case with ultrastructural analysis. *Am. J. Clin. Path.* 70 (6) : 926—931, Dec. 1978.
- McCormack, L., Dockerty, M., and Ghormley, R.: Ewing's sarcoma. *Cancer* 5:85, Jan. 1952.
- Meister, P. et al.: Extraskelatal Ewing's sarcoma. *Virchows Arch.* 378(2) : 173—9, Jun. 1978.
- Oberling, C.: Les réticulosarcomes et les réticulo-endothéliosarcomes de la moelle osseuse (sarcomes d'Ewing). *Bull. Assoc. franç. p. l'étude du cancer*, 259—296, 1928. cited in Kadin, M. E., and Bensch, K.G.: On the origin of Ewing's tumor. *Cancer* 27 : 257—73, Feb. 1971.
- Povysil, C., Matejovsky, Z.: Ultrastructure of Ewing's tumor. *Virchows Arch.* 374 : 303—316, Feb. 1977.

Extraskkeletal Neoplasm Resembling Ewing's Sarcoma

- 17) Soule, E.H.: *Extraskkeletal Ewing's sarcoma, A preliminary review of 26 cases encountered in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer* 42(1) : 259—64, Jul. 1978.
- 18) Stout, A.P.: *A discussion of the pathology and histogenesis of Ewing's tumor of bone marrow. Am. J. Roentgenol.*, 50 : 334—342, Sep. 1943.
- 19) Wigger, H.J., Selazar, G.H., Blanc, W.A.: *Extraskkeletal Ewing's Sarcoma. Arch. Pathol. Lab. Med.* 101 : 446—449, Aug. 1977.