

천미골부 척색종 - 2례 보고 -

고신대학 의학부 정형외과학교실

김현주 · 김재도 · 이호연 · 손성근

= Abstract =

Sacrococcygeal Chordoma

Hyon Ju Kim, M.D., Jae Do Kim, M.D., Ho Yeon Lee, M.D. and Sung Keun Sohn, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Kosin Medical College, Pusan, Korea

Sacrococcygeal chordoma is a rare malignant tumor which is believed to take its origin from remnants of the fetal notochord, and presents in the sacral hollow or occasionally posteriorly.

The growth is leisurely and it is invasive rather than metastatic.

In treatment, there is evidence that early diagnosis of sacrococcygeal chordoma followed by radical resection & palliative radiotherapy does provide the opportunity for cure.

We have experienced two cases of sacrococcygeal chordoma, which were treated with one case of a complete surgical resection and the other case of only biopsy.

Key Word: Chordoma, sacrococcygeal, sacral resection.

I. 서 론

천미골부 척색종은 태아기 척색의 잔유물에서 기원하는 비교적 드문 원발성 악성 종양으로 천미골부 전방, 경우에 따라서는 후방에 존재하며, 성장속도는 매우 느리고 인접 장기로 침윤하여 파괴를 일으키나 원격 장기로의 전이는 거의 없는 종양으로 알려져 있다.

불행히도, 상당히 진행되어 종양에 의한 압박증상이 야기되기 전에는 진단에 어려움이 많고, 또 종양의 수술적 제거와 함께 남아있는 종양조직에 방사선조사를 하지만 재발이 불가피하므로 궁극적으로는 사망하게 된다고 한다.

본 고신대학 의학부 정형외과학교실에서는 천미골부에 발생한 척색종 2례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

증례 1.

환자: 성 ○○ 68세 남자

주소: 후방 천미골부의 동통을 동반한 종류

기간: 약 1년 3개월

기원력: 약 15년 전 좌측 둔부에 외상을 받은 후 심한 통증과 밤알크기의 종류가 발생하여 통증은 사라졌으나 종류는 계속 촉지되었다.

현병력: 내원 약 1년 3개월 전부터 서서히 종류가 커지기 시작하였으며, 약 10개월 전부터는 좌측 둔부의 통증 및 좌골신경통과 6개월 전부터는 배뇨 및 배변장애가 생겨 기저귀 착용 및 하제복용을 하면서 생활하였다.

이학적 소견: 전신 상태는 불량하였고 후방 천미골부에 주먹크기의 압통을 동반한 종류를 촉지하였으며 좌위가 불가능하였다. 구해 면체 반사는 소실되었으며 직장검사상 항문에서 약 4cm 상방에서 종류가 촉지되었다.

방사선 소견: 홍부사진은 정상이었고 골반사진은 천미골부에 경계가 불규칙하고 광범위한 골파괴 음영이 보였으며 골반 전후방에 큰 연부조직 종류의 음영도 나타났다(Fig. 1). 전산화 단층촬영 소견상 천미골부에 불규칙하고, 매우 심한 골파괴 음영이 나타났고, 천미골부 대둔근과 양측 이상근을 침범한 연부조직 종류의 음영이 보였다. 그리고 전방의 종류는 직장과 S-결장을 압박하고 있었으며, 방광은 전방으로 전위되어 있었다(Fig. 2).

수술 및 수술소견: Localio¹¹ 등이 시행한 시술방법으로 전신마취 하에서 환자를 먼저 양와위로 하여

Fig. 1. Antero-posterior radiograph of pelvis showing extensive irregular bone destruction in lower sacrum and coccyx.

Fig. 2. Computerized tomography scanning through pelvis reveals irregularly markedly destructive bony shadow with low density of soft tissue mass shadow in distal sacrum and coccyx.

Fig. 3. The operation field after removing the mass.

Fig. 4. Antero-posterior radiograph of pelvis after operation.

Fig. 5. Note removed tumor mass which has smooth and irregular surface and ragged fibrous and muscular area.

Fig. 6. Photomicrograph showing cuboidal and polyhedral cells which contained abundant myxoid matrix. Some of tumor cells are physaliferous cells which composed of vacuolated cytoplasm and prominent vesicular nucleus.

Fig. 7. Antero-posterior radiograph of pelvis showing relatively well demarcated radiolucent bony defect of mid portion of right side of the sacrum.

복부하방 정중절개로 복강내로 들어가 전방부의 종양을 분리하였으며, 다시 환자를 복와위로 하여 건강한 천골일부와 함께 종양을 완전히 제거하였다 (Fig. 3). 절제범위는 2~3천추접합 부위에서 절단시켰으며, 천골신경처리는 우측에서는 S2까지, 좌측은 S3까지 보존시키고 나머지는 모두 회생시켰다 (Fig. 4) 종양의 크기는 어른주먹크기보다 약간 더 커으며, 비교적 주위조직으로부터 분리는 잘 되었고, 주위의 연부조직의 칠윤소견은 없었으나 심한 압박소견은 볼수 있었다.

병리학적 소견: 육안적 소견은 연한 황갈색으로 $11 \times 10 \times 10$ cm크기였고, 무게는 700g이었으며 (Fig 5), 단면은 윤파이 뚜렷하고 점액질과 출혈소견이 보였으며 곳곳에 섬유조직과 꿀조직이 나타났고 변연부에 국소피사가 보였다. 조직학적 소견으로는 소엽구조로 되어있고 많은 점액성 기질을 함유하는 원추형 혹은 다각형세포들로 구성이 되어 있었으며, physaliferous cell도 볼수있었다 (Fig. 6).

술후 치료 및 경과: 상처회복후 6주에 걸쳐서 5000 rad의 방사선 치료를 하였으며, 술후 6개월째 빈뇨 및 배뇨지연은 있으나 자기 스스로 높배설이 가능하였으며, 대변상태는 불량하여 하제복용이 필요하였다. 그리고 천골부 동통 및 좌골신경통이 사라져서 좌위가 자유로웠으며, 장거리 보행도 가능하게 되었고, 술후 1년 6개월이 지난 현재 일상생활을 하고 있다.

증례 2.

환자: 박OO 40세 남자

주소: 하복부의 거대한 종류와 배뇨불능
기간: 약 1년

Fig. 8. Computerized tomography scanning through pelvis reveals a huge malignant cystic tumor arising from sacrum with bony destruction and extension to right back posterior to sacrum.

Fig. 9. IVP and cystogram showing bilateral hydroureteronephrosis with multiple sacculation of bladder dome. The bladder was displaced to right side by questionable mass in the left side of pelvic cavity.

기왕력 및 가족력: 특기사항 없었다.

현병력: 약 1년전부터 하복부 둔통과 경한 정도의 배뇨장애가 있었으며, 6개월전부터 변비가 야기되고, 3개월전부터는 하복부 팽만과 함께 높배설과 배뇨장애가 현저히 나타나 3일전부터는 전혀 소변이 나오지 않고, 하복부 동통 및 좌골신경통으로 보행이 불가능했다.

이학적 소견 : 전신상태는 불량했고 하복부 팽만이 심했으며, 우측 둔부는 제 3 천골신경이하, 좌측은 제 2 천골신경이하의 심한 신경증상을 나타내었다.

방사선 소견 : 골반사진에서 천골부에 비교적 윤곽이 잘 지워진 골파괴 음영이 나타났으며 중앙부에 석회화 음영도 산재되어 있었다(Fig. 7). 전산화 단층촬영 소견은 얇은 벽을 가지고 있고 경계가 뚜렷한 거대한 낭종이 천골부 전방에 보였으며 방광과 요관은 전내방으로 전위되고 직장은 측방으로 전위되었으며, 천미골에는 광범위한 골파괴 음영이 나타났고, 또 종류의 일부가 후방 연부조직까지 침범하고 있었다(Fig. 8). 정맥내 신장촬영 및 방광 조영술 소견에서는 양측성 수신증 소견과 함께 좌측 골반강내에 존재하는 어떤 큰 종류에 의해 방광이 우측으로 전위되어 있었다(Fig. 9).

수술 및 병리소견 : 종류가 너무 커서 제거는 불가능하다고 판단하여 조직검사만 하였다.

술후 치료 및 경과 : 방사선 치료를 추천하였으나 치료를 거부하고 퇴원하였으며, 그후 2개월뒤에 사망하였다.

고 찰

천미골부 척색종은 1900년 Hennig⁹에 의해서 처음 기술되었고, 1919년 Pototschnig¹⁰는 13 pounds (5.9kg)의 거대한 천미골부 척색종을 보고하였다.

발생기전은 미골주체 표면이나 밖에 존재하는 탈선된 혹은 여분의 척색조직에서 기원한다는 설파, 외상으로 결체조직에서 탈출된 수핵에서 기원한다는 설이 있고¹¹, 후자에 대해서는 반론을 제기하는 설도 있지만¹², 저자들의 증례 1에서 외상의 기왕력을 볼수있었다.

천미골부 척색종은 어느연령에서나 볼수 있으나, 40세에서 70세사이에서 가장 높은 빈도를 보이고^{13, 14}, 남녀 발생 비율은 2:1로 보고되어 있다^{1, 2, 6, 8, 12, 14}.

임상증상은 서서히 성장하는 종류에 의해 주로 천미골부 주위에 있는 구조물, 즉 장관 및 비뇨기계통 그리고 신경근을 압박하여 발생한다^{15, 16}. 초기 증상은 회음부 통증 및 감각이상과 같은 경한 증상 이므로 환자들은 치료를 받지 않고 그냥 지내며¹⁷, 변비는 혼한 증상이며 변실금은 나중에 야기되고 직장탈출은 드문 증상이다¹⁸. 비뇨, 급뇨 및 배뇨장애는 처음에는 경하나 나중에는 뇨실금과 함께 소위 척수성 방광과 같은 신경장애가 나타난다^{14, 19}. 그리고, 좌골신경통으로 인한 보행장애와 하지 및 골반부에 감각이상이 생길수 있으며^{1, 3, 14}, 직장검사시 천

골부 전방에서 천골에 고정되어 있는 종류는 드물게 발견되고, 말기에는 피부궤양이 생길수도 있다¹⁹.

방사선 소견은 Hsieh와 Hsieh¹⁰에 의하면 천골부의 확장, 골의 회화 및 파괴, 그리고 살아있는 골과 피사에 의해 2차적으로 오는 석회화의 존재때문에 골주형성이 나타난다고 하며, 전산화 단층촬영소견은 연부조직의 침범정도와 종양의 파급범위를 윤곽지우는데 특히 유용하게 사용되며, 또 Barium관장, 혈관 조영술 및 정맥내 신장촬영술등도 연부조직 종류의 크기, 파급정도, 주위조직의 침범과 종양의 정확한 위치를 아는데 역시 도움이 되며, 폐와 골에 전이가 되기 때문에 흉부사진과 골주사가 필요하게 된다¹⁹. 그렇지만 최종진단은 조직검사에 의해서 내려져야 한다. 조직의 육안적 소견은 견고한 것에서부터 반유동성인 것까지 다양하나, 대개 연백색으로 반투명하다. 단면은 소엽구조를 이루고 섬유성 충격에 의해서 분리되어 출혈때문에 변색이 되어있고, 경우에 따라서는 석회화나 골화도 볼수 있다¹⁴. 조직학적 소견은 세포내 혹은 세포외에 점액이 존재하고 세포질내에 점액을 함유하는 커다란 공포성 세포인 physaliferous cell이 특징이며 종양세포는 소엽상으로 배열되어 있다^{1, 3, 14}.

감별진단은 거대세포종, 전이성 암, 골수종, ep-endymoma와 같은 척추종양 그리고 기형종등과 감별해야 한다^{1, 3, 14}.

치료는 광범위 근치제거술, 방사선 치료 및 화학요법이 있으나, 대개 제거술후 방사선 치료를 하고 화학요법은 별의미가 없다고 한다^{14, 19}. 수술방법으로 MacCarty¹⁴등이 기술한 후방도달법과, Localio¹⁴ 등에 의해서 기술한 전후방도달법인 Abdominosacral approach와, Donaldson¹⁴등이 제시한 Lateral decubitus로 2개의 수술팀이 전후방에서 동시에 시행하는 방법이 있다. 그리고 골반부와 척추의 안정성을 유지시키기 위해서는 하부 3개의 천골분절과 미골만 제거시켜야 하고, 장관과 방광의 기능을 보존시키기 위해서는 음부신경과 상부 3개의 천골신경이 보존되어져야 한다¹⁴. 그래서 과거에는 천골상부 절단술(high sacral amputation)이 대소변 기능장애와 골반부 및 척추의 불안정성이 때문에 금기였으나, Mixer와 Mixter¹⁴는 이 병변의 치료시 결장조루술(colostomy)을 선행하여 광범위 근치제거술을 시행해야 한다고 보고했고, Stener와 Gunterberg¹⁴는 천골상부 절단술을 시행해서 약간의 불안정성이 있다하더라도 더 좋은 치유의 효과가 있다면 시행해야 된다고 보고했다. 또 그들은 천골신경 모두가 한쪽이 회생되고 다른쪽이 보존되어 있다면 실제의 기능에 있어서는 별 이상이 없다고 보고했다.

방사선 치료는 완치를 시킬수 없다하더라도 원발성으로 오거나, 재발이 된 경우, 고식적 요법으로 시행한다^{9,10}. 이 척색종은 비교적 방사선에 저항성을 가지고 있으나^{11,12}, 많은 양을 조사함으로서 종양의 성장을 억제하고 크기를 감소시키며, 또 동통과 내장기능장애를 경감시킨다¹³. Tewfik¹⁰등은 수술적 제거후 6000~6500rad를, 수술적 제거가 불가능할때는 7000~7500rad를 조사하게 했으며, Sundaresan¹¹등은 근치를 위해서는 6000~7000rad를, 수술적 제거후 예비적 치료로서는 4000~5000rad를 조사할 것을 추천하고 있다. 전이는 대개 나중에 생기고 혈행성 및 임파성 통로로 퍼지며^{13,14}, 빈도는 과거에 생각했던 것보다 더 자주 생긴다. 그러나 Mayo clinic에서는 오직 10%의 전이율을 보고했으며^{14,20}, 5년 생존율은 10%이하로 예후가 불량한 것으로 보고되고 있다^{7,11}.

IV. 결 론

현재까지는 천미골부 척색종은 적출하기가 매우 어렵고 재발이 잘 되기 때문에 궁극적으로 사망하게 된다고 알려져 왔다. 그렇지만 조기진단하여 광범위 근치제거술과 함께 예비적으로 방사선 치료를 한다면 보다 나은 치유의 효과를 기대해 볼수 있을 것으로 사료된다.

본 고신대학 의학부 정형외과학교실에서는 천미골부에 발생한 척색종 2례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 김봉진·안재환·이중달·유성기·박재공: 천미골에 발생한 척색종의 완전절제술. 대한정형외과학회잡지, 제16권 제 3호, 693-698, 1981
- 2) 김상립·한성호·김영민: 미골에 발생한 척색종. 대한정형외과학회잡지, 제11권 제 2호, 242-245, 1976.
- 3) Dahlin, D.C. and MacCarty, C.S.: Chordoma: A study of fifty-nine cases. *Cancer*, 5:1170-1178, 1952.
- 4) Donaldson, G.A., Rodkey, G.V. and Glenn, E.B.: Resection of the rectum with anal preservation. *Surg. Gynec. Obstet.*, 123:571, 1966.
- 5) Gentil, F. and Coley, B.L.: Sacrococcygeal chordoma. *Ann. Surg.*, 127:432, 1948.
- 6) Gray, S.W., Singhabhandhu, B. and Smith, R.A. et al: Sacrococcygeal chordoma: Report of a case and review of the literature. *Surgery*, 78:573-582, 1975.
- 7) Hansen, P.H. and Rasmussen, L.B.: Chordoma. *Spine*, 8:7-802-803, 1983.
- 8) Hennig, L.: Über congenitale echte Sakraltumoren, *Beitr. z. path. Anat. u.z. Allg. Pathol.*, 28:593, 1900 (Quoted from Gray, S.W., Singhabhandhu, B., Smith, R.A. et al: Sacrococcygeal chordoma: Report of a case and review of the literature. *Surgery*, 78:573-582, 1975).
- 9) Higinbotham, N.L., Phillips, R.F., Farr, H.W. and Hustu, H.O.: Chordoma: thirth-five-year study at Memorial Hospital. *Cancer*, 20:1841-1850, 1967.
- 10) Hsieh, C.K. and Hsieh, H.H.: Roentgenologic study of sacrococcygeal chordoma. *Radiology*, 27:101, 1936.
- 11) Localio, S.A., Francis, K.C. and Rosano, P.G.: Abdominosacral resection of sacrococcygeal chordoma. *Ann. Surg.*, 166:394, 1967.
- 12) Mabrey, R.E.: Chordoma: A study of 150 cases. *Am. J. Cancer*, 25:501-517, 1935.
- 13) MacCarty, C.S., Waugh, J.M. and Coventry, M.B. et al: Sacrococcygeal chordoma. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 113:551, 1961.
- 14) Mindell, E.R.: Current concept review: Chordoma. *J. Bone and Joint Surg.*, 63-A:505-505, 1981.
- 15) Mixter, C.G. and Mixter, W.J.: Surgical management of sacrococcygeal and vertebral chordoma. *Arch. Surg.*, 41:408, 1940.
- 16) Pototschnig, G.: Ein Fall von malignem Chordom mit Metastasen, *Beitr. z. path. Anat. u.z. all. Path.*, 65:356, 1919 (Quoted from Fletcher, E.M., Holtzman, H.W. and Adson, A.W.: Chordomas: a clinical and pathologic study. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 33:283, 1935).
- 17) Stener, B. and Gunterberg, B.: High amputation of the sacrum for tumors. principles and technique. *Spine*, 3:351-366, 1978.
- 18) Sundaresan, N., Gallcich, J.H., Chu, F.C.H. and Huvos, A.G.: Spinal Chordomas. *J. Neurosurg.*, 50: 312-319, 1979.
- 19) Tewfik, H.H., McGinnis, W.L., Nordstrom, C.G. and Latourette, H.B.: Chordoma: evaluation of clinical behavior and treatment modalities. *Internat. J. Rad. Oncol., Bio. Phys.*, 2:959-962, 1977.
- 20) Utne, J.R. and Pugh, D.G.: The roentgenologic aspects of chordoma. *Am. J. Roentgenol.*, 74:593-608, 1955.