

소아 특이 골종양

Bone Tumors Specific in Children

정 성 택 · 정 광 철

전남의대 정형외과

Sung Taek Jung, MD · Kwang Cheul Jeong, M.D

Department of Orthopedic Surgery, Chonnam National University
College of Medicine

E-mail : stjung@chonnam.ac.kr · hikcj2005@naver.com

J Korean Med Assoc 2006; 49(12): 1068 - 1081

Abstract

Primary bone tumors in pediatric age group are uncommon, and even when they do occur, they are usually benign. The primary malignant tumors that occur predominantly in children are two bone tumors, namely, osteosarcoma and Ewing's sarcoma. An adequate history and physical examination are the first and most important steps in evaluating a patient with a bone tumor. All suspected bone tumors should be evaluated initially with plain roentgenograms. Then the additional diagnostic studies, such as computed tomography(CT), magnetic resonance imaging(MRI) and technetium bone scan can be used, if necessary. Biopsy should be the last step in evaluation. Most of benign bone tumors usually do not require treatment other than a periodic follow-up evaluation. The optimal treatment of the malignant bone tumor often requires a combination of radiation therapy, chemotherapy, and wide surgical excision or amputation. Early detection of a malignant bone tumor not only may make the difference between life and death but also may allow successful salvage surgery rather than amputation of the limb.

Keywords : Pediatric; Bone tumor; Benign; Malignant

핵심어 : 소아; 골종양; 양성; 악성

서론

소아의 근골격계 종양은 흔하지 않으며 대부분 양성인 경우가 많다. 소아에서 주로 발생하는 원발성 악성 종양에는 골육종과 유잉 육종(Ewing's sarcoma)이 있으며, 여타 다른 종양과 마찬가지로 악성 골종양의 경우 조기 진단이 예후에 중요한 영향을 미치며 성공적인 사지 구제술을 가능하게 한다. 소아의 원발성 골종양은 그 기원이 되는 조직에 따라 분류할 수 있다(Table 1).

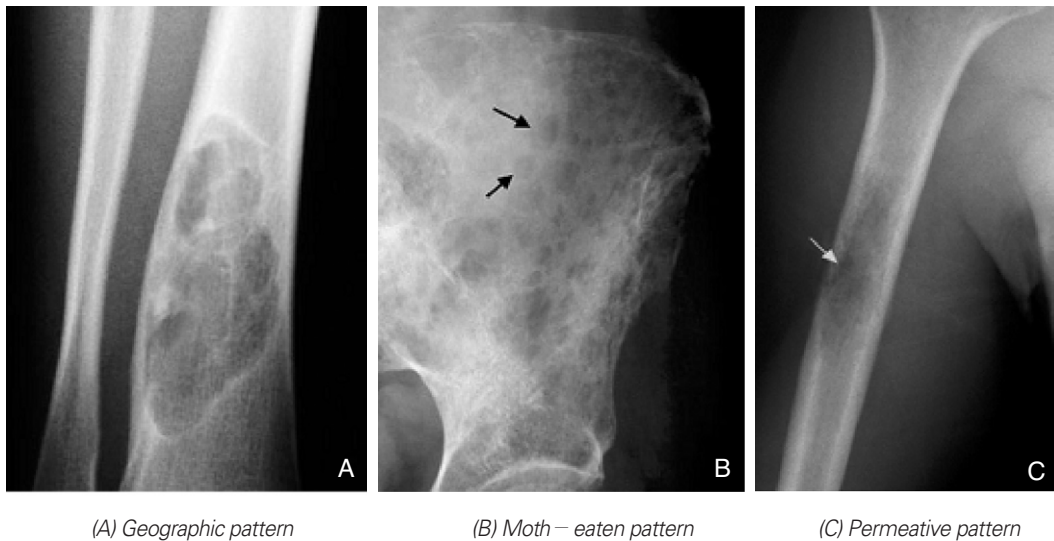
진단

1. 병력 청취

통증은 골종양의 가장 흔한 임상증상으로 종양의 발생 시기를 짐작할 수 있는 유용한 지표가 될 수 있다. 통증의 특징은 진단에 많은 도움을 주며, 통증의 위치, 어떻게 통증이 시작되었는지, 통증의 양상은 어떠한지, 활동과 관계가 있는지, 통증으로 밤에 잠을 깬 적이 있는지, 무엇이 통증을 경감시키는지 등을 환자에게 물어보아야 한다. 동맥류성 골 낭종이나 연골 모세포종 등의 활동성 양성 골종양은 경하고 둔하며 서서히 진행되는 통증이 밤에 심해지고 활동에 의해 악화되는 양상이며, 악성 종양의 경우

Table 1. Classification of pediatric bone tumors based on tissue of origin

<i>Origin</i>	<i>Tumor</i>
Bone origin	Osteoid osteoma, osteoblastoma, osteosarcoma
Cartilaginous origin	Osteochondroma, chondroblastoma, chondromyxoid fibroma, enchondroma, periosteal chondroma
Fibrous origin	Nonossifying fibroma, fibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia, desmoplastic fibroma
Miscellaneous	Unicameral bone cyst, aneurysmal bone cyst, giant cell tumor, Langerhans cell histiocytosis, Ewing sarcoma, musculoskeletal manifestation of leukemia, lymphoma
Metastatic tumors	Neuroblastoma, retinoblastoma, hepatoblastoma

**Figure 1.** Different patterns of bone destruction

활동 여부와 관계없이 급속하게 진행되는 통증의 양상을 보이며 야간에 심한 통증을 호소한다. 이러한 야간통을 보이는 다른 골종양으로는 유골 골종이 있으며 아스피린이나 비스테로이드성 소염제(NSAIDs) 복용 후 극적으로 통증이 경감되는 특징을 보인다.

또한 환자의 연령이 종양의 감별에 도움이 된다. 5세 이하에서 보이는 골 병변은 골수염 또는 호산구성 육아종의 가능성이 높으며, 거대 세포종, 골 모세포종 등은 10대 후반에 호발한다.

2. 신체검사

정확한 신체검사를 통해 그 질환에 대한 중요한 정보 뿐만 아니라 동반된 다른 이상도 발견할 수 있다. 피부에 밀크커피 반점(Café-au-lait spot)이 있는 경우 섬유성 골이형성증 또는 신경 섬유종증을 의심할 수 있으며, 단단하고 고정된 무통의 많은 종물들이 관절 근처에서 축지되는 경우 다발성 골연골종을 진단할 수 있다.

종물이 축지되는 경우 종물의 크기, 압통 여부, 동반된 염증의 여부 등을 관찰하여야 하며, 또한 이환된 사지에

Table 2. Common locations of pediatric bone tumor

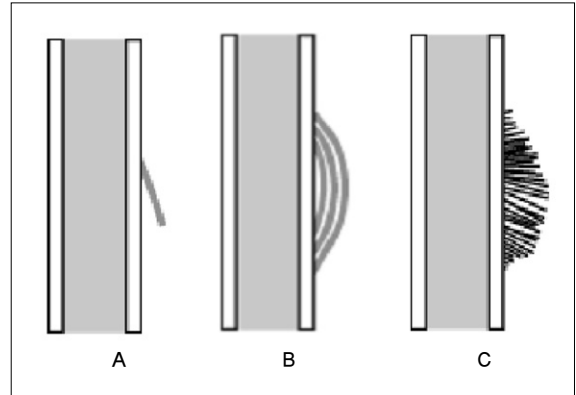
Epiphysis	Metaphysis
Chondroblastoma	Any tumor
Brodie's abscess of the epiphysis	
Giant cell tumor	
Fibrous dysplasia	
Diaphysis	Multiple
Fibrous dysplasia	Leukemia (metastasis)
Osteofibrous dysplasia	Multiple hereditary exostosis
Langerhans cell histiocytosis	Langerhans cell histiocytosis
Ewing sarcoma	Polyostotic fibrous dysplasia
Leukemia, lymphoma	Enchondromatosis
Osteoid osteoma	
Unicameral bone cyst	
Anterior elements of spine	Metaphysis
Langerhans cell histiocytosis	Aneurysmal bone cyst
Leukemia	Osteoblastoma
Metastasis	Osteoid osteoma
Giant cell tumor	
Pelvis	Rib
Ewing sarcoma	Fibrous dysplasia
Osteosarcoma	Langerhans cell histiocytosis
Osteochondroma	Ewing sarcoma
Metastasis	Metastasis
Fibrous dysplasia	

대해 보행 양상, 신경·혈관에 대한 검사, 관절운동 범위 등을 관찰하여야 한다.

3. 방사선 검사

(1) 단순 방사선 검사

단순 방사선 촬영은 골종양에 대한 가장 정확한 정보를 제공하며, 반드시 전체 병변을 포함한 최소한 전후면과 측면 사진을 얻어야 한다. 하지만 단순 방사선 사진상의 변화는 약 30~40%의 골 파괴가 일어날 경우 비로소 나타나게 되어 그 한계가 있다.



(A) Codman triangle (B) Onion skin (C) Sunburst

Figure 2. Different patterns of periosteal reaction

Enneking(1)은 단순 방사선 사진을 볼 때 다음의 4가지에 대한 질문을 할 것을 제안했다.

첫째, 종양이 어디에 있는가? 즉 종양의 해부학적 위치를 관찰해야 한다(Table 2). 어떤 골을 침범하였는지, 사지 장골을 침범하였다면 골단부, 골간단부, 골간부 중 어디를 침범하였지, 골수강에 발생하였는지, 피질골에 발생하였는지 등이 중요한 감별점이 될 수 있다. 둘째, 그 종물이 골에 어떤 영향을 끼치고 있는가? 즉, 골 파괴의 유무 및 양상을 관찰해야 한다(Figure 1). 지도상(geographical) 골 파괴 양상은 성장이 느린 양성 병변의 특징이며, 반면에 moth-eaten 형태나 침투성(permeative)의 골 파괴 양상은 빠른 성장을 보이는 침윤성 병변을 나타낸다(2). 셋째, 종물에 의한 골의 반응은 어떠한가? 즉, 골막 반응의 양상을 관찰해야 한다(Figure 2). 골 파괴 양상 뿐만 아니라 골막 반응 역시 병변의 활성도를 나타내는 중요한 표지가 된다(3). 연속성의 골막 반응은 성장이 느린 양성 병변을 의미하는 반면, 비연속성의 골막 반응(코드만 삼각형, 양파 껍질 모양, 햇살 모양)은 주로 악성 종양에서 많이 관찰된다. 마지막으로 골종양 자체의 특징은 어떠한가? 즉, 골 형성을 하고 있는지, 석회

Table 3. Staging of musculoskeletal tumors

Stage	Grade	Site and Size	Metastasis
IA	Low	Intracompartmental	None
IB	Low	Extracompartmental	None
IIA	High	Intracompartmental	None
IIB	High	Extracompartmental	None
III	Any	Any	Yes

From Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop Relat Res 1980; 153: 106

화가 있는지, 방사선 투과성인지 등을 관찰하여야 한다.

(2) 컴퓨터 단층 촬영(CT)

컴퓨터 단층 촬영은 주로 척추와 골반의 병변을 평가하는 데 유용하며, 크기가 작은 병변, 유골 골종과 같이 피질골을 중심으로 병변을 가지는 경우나 연골 모세포종과 같이 미세한 무기질화 및 석회화를 지닌 병변의 발견에 가장 유용하게 이용되고 있다(4).

(3) 자기공명영상(MRI)

근골격계 병변의 평가에 있어 가장 중요한 방사선 검사로 3가지 면의 영상을 얻을 수 있어 종양의 침범 정도를 결정하는 데 유용하게 이용할 수 있다(5, 6). 축상면(axial plane) 영상은 종양과 골, 연부조직, 주위 신경, 혈관과의 해부학적 관계를 파악하는 데 중요하고 관상면(coronal plane)과 시상면(sagittal plane) 영상은 병변의 위치와 주위 연부 조직으로의 침범 정도의 평가에 중요하다. 그 밖에 종양의 병기 결정과 술전 항암화학요법의 반응 정도를 평가하는 데 이용되고 있다.

(4) 핵의학 검사(Radionuclide Scans)

Technetium 스캔은 병변의 활동성 파악에 유용하며 다른 부위로의 전이 유무를 평가하는 데 이용된다. 또한 Gallium-67 스캔은 종양과 감염의 감별에 이용되기도 한다.

4. 조직검사

조직검사는 병변 부위의 자기공명영상, 핵의학 검사, 폐 및 복부 컴퓨터 촬영 등의 병기 결정을 위한 방사선학적 검사가 완전히 끝난 후 평가의 마지막 단계로 시행되어야 한다(7~9). 방사선 양상이나 발생 부위가 유사한 다른 종양과의 감별 및 확진을 위해 조직검사가 이루어지며 경우에 따라 치료를 위한 수술과 함께 조직검사가 시행될 수도 있다. 하지만

철저한 계획 없이 시행되는 검사는 환자의 치료나 예후에 오히려 해가 될 수 있다는 것을 명심해야 한다.

병 기

Enneking 등(1)에 의한 병기 분류법이 가장 많이 사용되어지고 있으며, 간단하면서도 임상에서 실용적으로 사용할 수 있도록 만들어졌다. 이 분류법은 종양의 조직학적 분화도, 해부학적 침범 정도, 전이 여부에 따라 5단계로 나누어지게 된다(Table 3).

치 료

종양의 수술적 치료를 위해 절제 범위의 결정이 중요하며 4가지의 절제 범위 중 하나를 선택하게 된다(Figure 3)(10). 병소내 절제연(intralesional margin)은 병소 실질 내에서 절제되는 것으로 절개 생검과 소파술이 그 예이다. 병소 변연부 절제연(marginal margin)은 종양 주위의 반응층(reactive zone)에서 절제되는 경우이며, 광범위 절제연(wide margin)은 주위의 정상 조직을 포함하여 절제되는 경우이다. 마지막으로 근치적 절제연

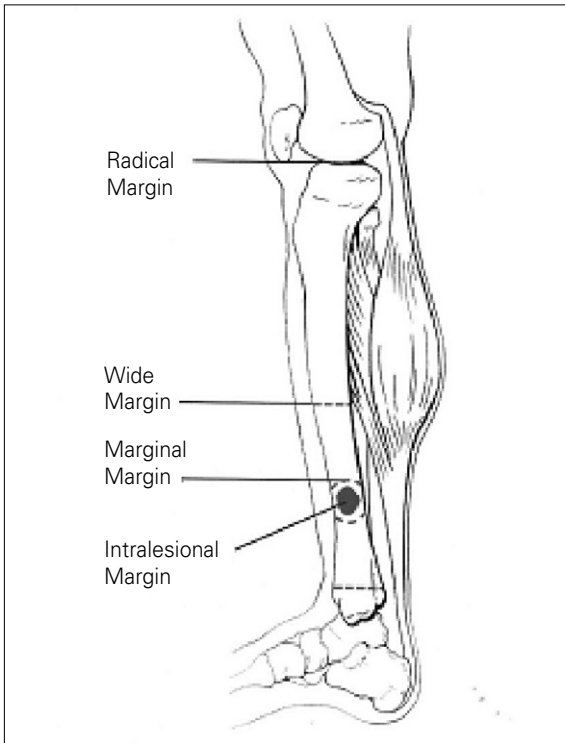


Figure 3. Surgical margins

(radical margin)은 종양과 함께 전체 구획이 절제되는 경우이다. 일반적으로 양성 종양의 경우 병소 내 또는 병소 변연부 절제술을 시행하고 악성 종양의 경우 광범위 절제술을 요하며, 근치적 절제술은 재발성 종양이나 침윤성이 강한 악성 종양일 경우 시행된다.

골 형성 종양

1. 유골 골종(Osteoid Osteoma)

이 종양은 양성 종양으로 전체 양성 종양의 11%를 차지하며, 3대 1의 비율로 남자에 많이 발생한다. 증상은 지속적인 둔통을 나타내며, 특히 야간에 심한 통증을 호소하며 아스피린이나 NSAID에 통증이 없어지는 특징적

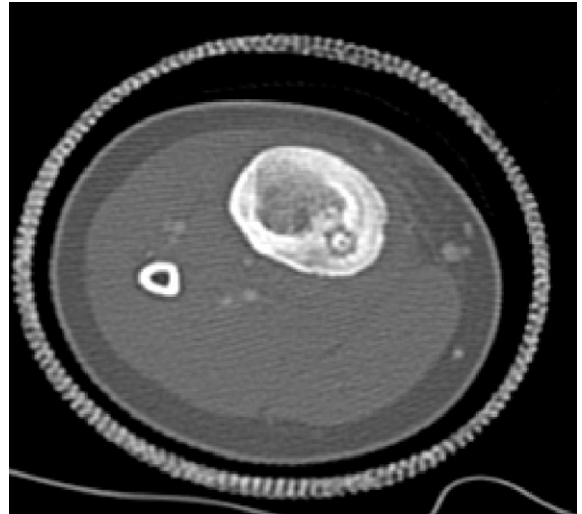


Figure 4. Osteoid osteoma(CT)

인 소견을 보이는데 이는 prostaglandins 합성 억제와 관계가 있는 것으로 보인다(5, 11, 12). 약 50%에서 경골과 대퇴골의 골간단부 또는 골간부에 발생하며, 그 외 대퇴골 근위부, 척추 등에서도 흔히 발생한다. 특히 고관절의 경우처럼 관절 내 골 조직에 발생한 경우는 관절 내 유골 골종(intraarticular osteoid osteoma)이라고 부르며 활액막염 증상으로 인하여 타 질환과의 감별을 요하게 된다. 단수 방사선 사진상 등골고 1.5cm 미만인 투명한 핵(nidus)을 가지며 주변에 경화상을 보이는 병소가 특징적인 소견이다. 하지만 핵이 단순 방사선 사진상 보이지 않는 경우가 흔하며, 전산화 단층 촬영을 시행하면 이 핵을 쉽게 발견할 수 있다(Figure 4). 병리소견의 특징은 핵(nidus)을 관찰하는 것인데, 이것은 골 모세포들에 의하여 둘러쌓여 있는 미성숙골(woven bone)로 구성되며 그 사이에는 혈관들이 증식된 결합 조직이 차지한다. 대부분 발생 후 수 년 이내에 저절로 소실되지만 계속적으로 약을 복용하기가 어렵기 때문에 수술적 치료를 선택하게 되며, 수술적 치료는 핵(nidus)의 완전한 절제이다.



Figure 5. Conventional osteosarcoma

2. 골육종(Osteosarcoma)

골육종은 소아에서 가장 흔한 원발성 악성 골종양으로 40~50%를 차지한다. 가장 흔한 두 가지 형태는 전형적 골육종(classic or conventional osteosarcoma)과 피질 근접 골육종(juxtacortical osteosarcoma)이며 피질 근접 골육종을 방골성(parosteal) 골육종과 골막성(periosteal) 골육종으로 세분화하기도 한다.

(1) 전형적 골육종

(Classic or Conventional Osteosarcoma)

전체 골육종의 약 85%를 차지하며, 남녀 비율은 비슷하다. 약 50%의 환자에서 대퇴골 원위부와 경골 근위부에 발생하며, 그 외 상완골 근위부, 대퇴골 근위부, 골반 골에서도 발생한다. 가장 흔한 증상은 동통으로 약 85%의 환자에서 보이며 다음으로는 약 40%에서 촉진되는 종괴를 주소로 내원하게 된다. 일반적으로 전신 증상은 보이지 않으며, 약 15%의 환자에서 내원시 전이가 발견되며 가장 흔한 전이 장소는 폐이고 그 외 다른 뼈와 뇌 등으로도 전이가 된다(4, 13). 단순 방사선 촬영으로 진



Figure 6. Conventional osteosarcoma

단이 가능하며, 골간단부에 골수강을 침범하며 골용해성(osteolytic) 병변과 조골성(osteoblastic) 병변이 혼합되어 나타나는 소견을 보인다. 또한 빠른 성장을 암시하는 골외 종괴 형성 및 골막 반응을 보이며, Codman 삼각형과 햇살과 같이 방사되는(sunburst) 양상이 자주 관찰된다(Figure 5). 조직학적으로 종양을 형성하는 주 세포 형태에 따라 골 모세포성(osteoblastic), 연골 모세포성(chondroblastic), 섬유 모세포성(fibroblastic), 혼합형(mixed), 그리고 모세혈관 확장성(telangiectatic)으로 세분하지만 예후에 관계되는 것은 아니며, 조직학적 소견의 다양성을 염두에 두고 다른 종양으로 오진하지 말아야 한다. 과거에는 수술적 치료만을 시행하였으나 최근의 치료 원칙은 술전(neoadjuvant) 화학요법과 광범위 절제술 후 술후(adjuvant) 화학요법으로 약 70%

의 생존율과 90%의 사지 구제술이 가능해졌다. 국소 재발은 약 5~10%로 보고되고 있다(14).

(2) 피질 근접 골육종(Juxtacortical Osteosarcoma)

피질 근접 골육종은 표재성(surface) 골육종이라고도 하며, 골의 외면에서 발생한다. 골수강에서 발생하는 전형적 골육종에 비해 더 낮은 빈도로 발생하며, 악성도가 더 낮고 원격 전이의 가능성도 더 낮다.

1) 방골성 골육종(Parosteal Osteosarcoma)

방골성 골육종은 전체 골육종의 약 5%를 차지하며 전형적 골육종에 비해 좀 더 늦은 나이에 발생한다. 이 종양은 특징적으로 대부분 원위 대퇴골의 후방 피질골에 발생하여 조종 골연골종과 혼동되기도 한다(Figure 6).

2) 골막성 골육종(Periosteal Osteosarcoma)

전체 골육종의 1~2%를 차지하며 대퇴골과 경골의 간부에 호발한다. 방사선 사진상 정상 피질 골 표면에 넓게 유착되어 있으며 골수강 내 침윤은 극히 미미하다.

연골 형성 종양

1. 골연골종(Osteochondroma)

골종양 중 가장 빈도가 높은 종양으로 양성 골종양의 20~50%를 차지하며, 전체 골종양의 10~15%를 차지하는 것으로 보고되고 있다(4, 12). 골연골종은 골 표면으로부터 연골모(cartilaginous cap)에 의해 덮인 골이 돌출되어 있는 것으로, 연골모에서의 연골 내 골화(enenchondral ossification)에 의해 형성된다. 일반적으로 증상이 없으며 무통성의 종괴가 만져지거나 병소를 덮고 있는 연부조직의 자극으로 인한 통증의 유발로 내원하게 된다. 가장 흔한 부위는 슬관절 주위로 전체의 약 40% 정도를 차지하며 상완골 근위부에서도 호발한다. 특징적인 방사선 소견은 기저부의 골과 피질골 및 해면골



(A) sessile type

(B) pedunculated type

Figure 7. Osteochondroma

이 연속된 골의 돌출로서 무경성(sessile)과 유경성(pedunculated)의 2가지 형태가 있다(Figure 7). 이 종괴는 주로 관절로부터 멀어지는 방향으로 돌출되게 된다. 조직학적 소견상 연골모(cartilage cap)의 두께는 대개 1cm 미만이나 어린 아이들에서는 두께가 2~3cm에 이르기기도 하다. 또한 연골모의 심층부에서는 연골 내 골화를 볼 수 있다. 대부분 성장 완료와 더불어 위축되지만 성장이 멈춘 후 갑자기 커지면 악성화를 의심해야 한다. 동통과 압통, 주위 관절의 운동 제한, 신경 및 혈관의 압박 증상, 종양의 병적 골절 혹은 악성화의 소견이 있을 때 절제수술의 적응증이 된다. 수술은 종양 기저부를 덮고 있는 연골모를 완전히 제거하여야 재발을 막을 수 있다.

2. 다발성 골연골종증

(Multiple Hereditary Exostosis)

3~4개 이상, 흔히 10~15개 이상의 골연골종이 상지와 하지에 발생하는 질환으로 상염색체의 우성으로 유전

되는 것으로 알려져 있다. 주로 장골의 골간단부에 집중적으로 나타나나 척추, 늑골, 골반골, 견갑골에도 나타날 수 있다. 이 질환으로 인한 문제는 크게 4가지로 나누어진다. 첫째, 국소적인 골 돌출로 인한 연부 조직의 압박으로 동통, 관절운동 제한, 신경 마비 등이 나타날 수 있으며, 둘째, 비대칭적인 골 성장으로 인한 사지의 각변형이 나타날 수 있다. 셋째, 하지 부동(limb length discrepancy)을 보이며, 넷째, 소아에서는 드물지만 연골 육종으로의 악성화의 가능성이 있다.

심한 동통, 사지의 각 변형, 사지 부동, 관절운동 제한, 연부 조직 압박으로 인한 증상, 저명한 미용상의 문제, 빠른 성장을 보이는 경우 수술적 제거를 시행하여야 한다.

3. 내연골종(Enchondroma)

전체 양성 골종양의 약 10%를 차지하는 비교적 흔한 골종양으로 성숙 초자 연골(hyaline cartilage)로 이루어져 있다. 수부에서 흔히 생기며(약 50%) 대퇴골 원위부나 상완골 근위부에서도 발견된다. 보통 자각 증세가 없기 때문에 병적 골절이 되어 발견되거나 우연히 발견되는 것이 대부분이다. 방사선 소견은 경계가 분명하고 병소가 팽창하는 듯한 음영이 감소된 부위를 보인다(Figure 8). 또한 장관골에서는 상하지의 장골에서 발생한 내연골종은 두꺼운 피질 때문에 피질 골 팽창소견은 거의 없으며, 병소 내에 점상 석회화를 볼 수 있다. 증상이 없는 내연골종은 주기적인 추시를 시행하며, 증상이 있거나, 크기가 큰 수부의 내연골종은 소파술 및 골 이식술을 시행한다.

4. 연골 모세포종(Chondroblastoma)

대부분 10대 어린이에서 성장하는 뼈의 골단부에 발생하며 대퇴골 근위부 및 원위부, 상완골 근위부, 경골 근위부가 호발부위이다. 대부분의 환자는 병변 인접 관절



Figure 8. Enchondroma

의 증상을 호소하며 진찰 소견상에서도 관절 종창 및 운동 제한 등으로 관절의 질환을 의심하게 한다. 방사선상 골단 부위에 국한되어 편심성(eccentric)으로 나타나는 것이 전형적인 소견이며, 골 용해는 둥근 형태이고 골 경화상의 얇은 가장자리로 이루어지는 경계를 가지며 그 내부에는 석회화 부위가 존재하기도 한다. 연골 모세포종은 병변이 점차 진행하여 관절을 침범하는 것으로 되어 있어 발견시 치료를 시행하여야 한다(15). 치료는 일반적으로 철저한 소파술 및 골 이식술을 시행한다. 소파술이 충분하지 않을 경우 10~30%의 재발률이 보고되고 있다.

섬유성 조직 유래의 골종양

1. 비골화성 섬유종(Non-ossifying Fibroma)

섬유성 피질골 결손(fibrous cortical defect)이라고도 하며, 섬유성 결체 조직으로 이루어진 병변이다. 섬유성



Figure 9. Nonossifying fibroma

피질골 결손은 작은 골막하(subperiosteal) 병변으로 피질골을 침식하나 대부분 이 병변들은 자연적으로 퇴축되며, 가끔 지속적인 작은 병소로 남아 있으면서 골이 성장함에 따라 점차적으로 간부 쪽으로 이동하는 것을 관찰할 수 있다. 그리고 어떤 것은 골수강 쪽으로 커지면서 병적 골절을 유발하는 수도 있으며 이렇게 성장한 병변을 보통 비골화성 섬유종이라고 부른다. 약 90%에서 대퇴골 원위부의 골간단부에 발생하며, 증상이 없이 우연히 발견되는 경우가 대부분이다.

방사선 소견상 섬유성 피질골 결손은 피질골에 발생한 원형 또는 타원형의 경계가 뚜렷한 작은 병변이며, 비골화성 섬유종은 골수강을 침범하는 좀 더 큰 병변이다 (Figure 9).

섬유성 피질골 결손은 대부분 저절로 소실되므로 주기적인 방사선 추시만 시행하면 된다. 크기가 큰 비골화성 섬유종은 때로 수술적 치료가 필요할 수 있으며, 일반적으로 증상이 없고 병변의 크기가 전체 골 직경의 50% 미만인 경우 방사선 추시 관찰만으로 충분하나, 전체 골 직



Figure 10. Shepherd's crook deformity of right hip

경의 50% 이상을 차지하는 병변의 경우 병적 골절이 발생할 가능성이 높으므로 소파술 및 골 이식술을 시행하여야 하며, 대퇴골 근위부와 같이 스트레스가 많이 가해지는 부위에 발생한 경우에는 예방적 내고정술이 필요할 수 있다(16, 17).

2. 섬유성 골 이형성증(Fibrous Dysplasia)

이 질환 정상 해면골이 비정상적인 섬유성 조직으로 대체된 섬유-골성(fibro-osseous) 병변이다. 대부분의 환자들(약 85%)에서는 하나의 뼈에만 병변을 나타내나(단발성, monostotic), 나머지 환자들에서는 여러 뼈에 병변이 나타나기도 한다(다발성, polyostotic). 단발성의 경우 호발 부위는 근위 대퇴골, 경골, 두개골 및 늑골이고, 대부분 증상이 없이 우연히 발견되나 때로 병적 골절이나 변형이 나타나기도 한다. 다발성의 경우 골격계의 변화가 훨씬 심하여, 통통, 종창, 골 변형, 하지 부동 등이 나타나게 되며 주로 10세 전후에 골의 각형성 변형을 보이게 된다(18). 이 중 가장 흔한 변형은 근위 대퇴골의 내반 변형(shepherd's crook deformity)이다(Figure 10). 방사선 소견상 병소는 주로 골간단부와 간부의 중앙

에 위치하며 방사선 투과성의 팽창성 병변으로 피질골이 얇아지고 정상 해면골의 골 소주(trabecula)의 소실로 인한 특징적인 '간 유리(ground glass)' 모양을 나타내게 된다. 다발성일 때는 일반적으로 무증상이므로 치료를 요하지 않으나 크기가 크거나 근위 대퇴골같이 스트레스가 많이 가해지는 부위에 발생한 경우, 점차 증상이 심해지는 경우 수술적 치료가 필요하다. 수술시 철저한 소파술 후 피질골 이식과 금속 내고정술 등을 이용한 안정화가 반드시 필요하다. 다발성의 경우는 흔히 수술적 치료가 필요하며, 근위 대퇴골의 각변형 등이 발생한 경우 골 이식술 뿐만 아니라 각변형에 대한 절골술 및 견고한 내고정술이 필요하다.

3. 골섬유성 이형성증(Osteofibrous Dysplasia)

골화성 섬유종(ossifying fibroma)이라고도 하며, 남자에 호발하고 거의 10세 이전에 관찰된다. 거의 대부분 경골의 전방 피질골에 발생하며 동측 비골에 동반되어 발생하기도 한다. 일반적으로 동통은 없고 국소적으로 돌출되거나 종창을 보임으로써 발견된다. 방사선 소견은 편심성으로 나타나며 보통 피질골은 팽창되면서 얇아지게 되며 다발성의 낭포 모양의 경화성 경계를 갖게 된다 (Figure 11). 감별 질환으로는 섬유성 골이형성증, 비골 원성 섬유종, 범랑종(adamantinoma) 등이며, 특히 범랑종과는 발생부위와 조직학적 소견에서 유사성을 보이기도 한다. 이 병변의 자연 경과와 다발성인 경우의 임상경과는 첫 5~10년간 서서히 성장과 팽창을 지속하다가 성장이 느려지면서 골 성숙이 완료된 후 성장을 멈추게 된다. 그러므로 치료는 병변의 자연 경과, 환자의 나이, 방사선학적 특징 등에 따라 결정되며, 환자의 나이가 10세 이하이고 증상이 없으며 진행하지 않는 경우, 관찰만으로 충분하다. 하지만 병변이 성장판이 열려 있으면서

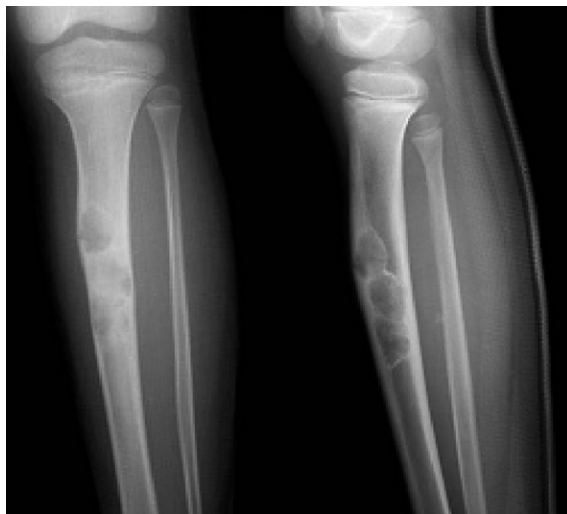


Figure 11. Osteofibrous dysplasia

계속 커지는 경우 수술적 치료가 필요하다. 특히 환자의 나이가 10세 이상이면서 증상이 있고 병변의 크기가 3~4cm 이상으로 크며 방사선학적으로 좀 더 침습적인 경우 범랑종과의 감별을 위해 조직검사가 필요하다(4). 만약 조직검사상 범랑종으로 진단된 경우 수술시 좀 더 광범위 절제가 필요하다.

그 밖의 골종양

1. 단순 골 낭종

(Simple Bone Cyst, Unicameral Bone Cyst)

대부분이 3~14세에서 나타나며 남아에서 여아보다 2배 더 많이 발생한다. 가장 흔한 발생장소는 상완골 근위부로 전체의 약 90%를 차지한다. 이 병변은 성장판으로부터 형성되는 것으로 보이며, 성장판에 근접하여 골간단부로 확장하는 양상을 보인다. 단순 골 낭종은 성장판과의 근접도에 따라 활동성(active)과 휴지기(latent) 낭포로 분류하며, 성장판으로부터 0.5cm 이하로 가까이



Figure 12. Simple bone cyst

있는 경우를 활동성 낭종이라 하고, 성장 잠재력이 크다. 반면 성장판으로부터 멀리 떨어진 경우 휴지기 낭종으로 분류하며, 더 이상 성장이 없을 것으로 생각할 수 있다.

대부분의 경우 증상이 없으나 병적 골절이 동반되는 경우 동통이 갑자기 나타나거나 병소 부위에 국소 동통과 종창이 나타날 수도 있다.

방사선 소견은 장골의 골간단부에 중심성 음영 감소가 특징이며 낭종을 싸고 있는 피질골은 매우 얇다(Figure 12). 어린 아이들에서는 성장과 더불어 낭포의 크기가 계속 커지기 때문에 동통이 생기고 병적 골절이 일어날 가능성이 높아 수술적 치료가 필요하다. 과거에는 소파술과 골 이식술을 시행하는 것이 일반적인 치료방법이었으나 1970년대 후반부터 낭종 내에 스테로이드를 주사하는 방법이 가장 널리 사용되고 있다. 최근에는 낭종의 피질골에 여러개의 구멍을 뚫어 골수강을 감압해주는 방법, 자가 골수를 이식하는 방법, 소파술 후 황산 칼슘과 같은 골 이식 대체물(bone graft substitutes)을 이식하는 방법 등이 시도되고 있다.

2. 동맥류성 골 낭종(Aneurysmal Bone Cyst)

이 낭종의 발생에 관해서는 여러가지 이견이 있으며, 일부에서는 다른 골종양에 이차적으로 발생하는 것으로 보며, 또 다른 일부에서는 원발성으로 보기도 한다(19, 20). 실제 거대 세포종, 연골 모세포종, 섬유성 이형성증, 골육종에서 이차적으로 발생하는 경우가 많이 보고되었다. 약 80% 이상이 10대 아이들에서 발생하며 주로 대퇴골 원위부, 경골 근위부, 상완골 근위부, 요골 원위부에서 가장 많이 발생하며 척추에서도 많이 발생한다. 동통과 종창이 가장 주된 증상이다. 방사선 소견은 장골의 골간단부에서 병소가 피질골을 침범하거나 완전히 파괴하기도 하여 주위 연부 조직으로 풍선과 같이 팽대(blowout expansion)되어 피질골이 얇은 달걀 껍질처럼 보이기도 한다. 낭종과 주위 골과의 경계는 확실하지만 종종 불분명하기도 하여 악성 종양의 양상을 띠기도 한다. 조직학적 소견으로는 해면 강(cavernous space)의 벽은 정상 혈관 조직과는 달리 내피세포(endothelial cell)가 없다. 격막은 결체조직으로 거대세포, 방추세포들을 보이며 모세 혈관의 증식 및 골 형성도 나타난다. 동맥류성 골 낭종은 양성의 조직학적 소견을 보이나 대부분 침습적이고 성장이 빨라서 진단 즉시 치료를 시행하는 것이 좋다. 치료방법은 병소를 가능한 완전히 수술적으로 제거 후 골 이식술을 시행하며, 소파술 시 낭종 벽에 대한 전기소작 등을 시행할 수 있다. 또한 재발된 경우나 공격적인 성향인 경우에는 과산화 수소(hydrogen peroxide)나 페놀(phenol) 등을 이용한 치료를 시행하기도 한다(21).

3. Langerhans 세포 조직구증

(Langerhans Cell Histiocytosis)

Langerhans 세포 조직구증의 가장 간단한 형태로서 호산구 육아종(eosinophilic granuloma)이 있으며, 그

밖에 다른 형태로는 여러 다른 장기를 침범하는 Hand-Schüller-Christian병, Letterer-Siwe병이 있다. 호산구 육아종은 5~15세에서 주로 발생하며, 두개골에 가장 흔한 호발 부위이다. 대퇴골 등의 장관골, 척추, 골반골 등에서도 발견된다. 장관골에 발생한 경우 골의 약화를 가져와 활동과 관련된 통증이나, 심하면 병적 골절을 일으킬 수 있다. 방사선 소견은 병변의 진행 단계에 따라 국소적인 경계가 잘 지워지는 방사선 투과성의 병변부터 인접 피질골의 팽창과 골막 신생골 형성, 연부조직 종괴를 동반하는 침투성 병변까지 매우 다양하게 나타날 수 있다. 척추에 발생한 경우 척추체의 압박 골절이 관찰된다(vertebra plana). 조직학적 검사상 특징적인 Langerhans 세포의 증식을 관찰할 수 있으며, 전자 현미경 사진상 이 세포들 내에 테니스 라켓 모양의 Birbeck granule이 관찰된다. 치료 전 다른 장기의 침범 여부에 대한 검사가 먼저 이루어져야 하며, 골만을 침범한 단일 병소의 경우 최근에는 자연 소멸하는 자연 경과를 보이므로 특별한 치료가 필요없는 것으로 보고되고 있으나(22), 일부에서는 스테로이드의 국소 주입이 권장되기도 한다(23). 또한 척추를 침범한 경우에도 척추의 변형이나 신경학적 문제가 발생된 경우에 한하여 치료를 시행하며, 다발성이거나 내부 장기 침범을 보일 때는 전신적 스테로이드 요법과 화학요법이 필요하다.

4. 유잉 육종(Ewing's Sarcoma)

유잉 육종은 골수에서 기원하는 작은 원형 세포(small round-cell)로 구성된 악성 종양이다. 소아의 원발성 악성 종양 중 두 번째로 많은 종양으로 전체 악성 종양의 10%를 차지한다. 대퇴골에 가장 흔히 발생하며(약 20%), 그 외에 골반골과 상완골에서도 발생한다. 하지의 장관골에 발생한 경우 골간단부보다는 골간부에 흔히 발



Figure 13. Ewing's sarcoma

생한다. 일반적으로 커다란 연부조직 종괴를 동반하여 진찰시 이 종괴를 촉진할 수 있으며 이 종괴는 따뜻하고 단단하며 압통을 동반한다. 미열, 권태감, 쇠약 등의 전신 증상이 있을 수 있으며, 특히 전이가 있을시 저명하다. 유잉 육종은 진단시 약 25%에서 전이를 보이며, 흔한 전이 장소로는 폐, 골수, 다른 뼈 등이 있다. 혈액 검사상 LDH의 상승은 좋지 않은 예후와 관계 있다. 단순 방사선 사진상 골의 미만성 파괴, 피질골을 통한 종양의 파급, 연부 조직 음영, 골막 반응 등을 관찰할 수 있으며, 골막 반응은 코드만 삼각형(Codman triangle), 양파 껍질 모양(onion skin appearance), 햇살 모양(sunburst appearance) 등이 모두 나타날 수 있다. 골 외 연부 조직 종괴, 골수강 침범 등의 소견은 자기공명영상을 통해 잘

관찰할 수 있다. 조직학적 소견은 우선 세포들이 배경을 이루게 되고 그 사이에 소량의 기질을 보이게 되는데 세포들은 작은 원형으로서 둥근 핵을 함유하고 있다. 세포질은 대개 균질성이며 그 경계는 명확하지 않다. 치료는 술전 항암화학요법에 아주 민감하게 반응한다. 그러므로 술전 항암화학요법과 함께 수술을 병용하는 것이 좋은 치료방법이며, 때로는 방사선 치료를 병행해야 한다. 방사선 치료는 특히 수술이 불가능하거나 수술 절제연이 충분하지 않은 경우에 시행될 수 있다. 항암화학요법이 시행된 이후로 유잉 육종의 생존율은 약 70% 이상으로 크게 향상되었다.

결 론

소아에서 발생하는 골종양은 그리 흔치 않으며, 발생한다 하더라도 대부분이 양성 골종양으로 주기적인 관찰만이 필요한 경우가 많다. 하지만 증상을 동반하거나 기능적으로 문제가 되는 경우, 병적 골절의 위험이 있는 경우 등에서는 수술적 치료가 필요한 경우도 있음을 알고 있어야 하겠다. 또한 소아에서 발생하는 악성 골종양은 매우 드물어 경험이 많지 않은 경우 초기에 적절치 못한 처치를 하거나 처치의 지연 등을 초래할 수 있으며, 이러한 경우 심각한 결과를 초래할 수 있음을 반드시 기억하고 있어야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Enneking W. Musculoskeletal tumor surgery. New York: Churchill Livingstone, 1983
2. Madwell JE, Ragsdale BD, Sweet DE. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions: Part I – Internal margins. Radiol Clin North Am 1981; 19: 715 - 48
3. Ragsdale BD, Madewell JE, Sweet DE. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions: Part II – periosteal reactions. Radiol Clin North Am 1981; 19: 749 - 83
4. Springfield DS, Gebhardt MC(2001). Bone and soft tissue tumors. In: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, 5th edition (Morrissey RT, Weinstein SL, eds). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001: 507 - 62
5. Heinrich SD, Scarborough MT, eds. Pediatric Orthopaedic Oncology. Orthop Clin North Am, 1996
6. Jaramillo D, Laor T, Gebhardt MC. Pediatric musculoskeletal neoplasms: evaluation with MR imaging. Magn Reson Imaging Clin N Am 1996; 4: 749 - 70
7. Mankin HJ, Lange TA, Spanier S. The hazards of the biopsy in patients with malignant primary bone and soft – tissue tumors. J Bone Joint Surg Am 1982; 64: 1121 - 7
8. Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazards of the biopsy, revisited. Members of the Musculoskeletal Tumor Society. J Bone Joint Surg Am 1996; 78: 656 - 63
9. Simon MA, Biermann JS. Biopsy of bone and soft – tissue lesions. J Bone Joint Surg Am 1993; 75: 616 - 21
10. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop Relat Res 1980; 153: 106 - 20
11. Huvos AG. Bone tumors: Diagnosis, Treatment, and Prognosis, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1991
12. Greenspan A, Remagen W. Differential Diagnosis of Tumors and Tumor like Lesions of Bone and Joints. Philadelphia: Lippincott – Raven, 1998
13. Himmelstein BP, Dormans JP. Malignant bone tumors of childhood. Pediatr Clin North Am 1996; 43: 967 - 84

14. Rougraff BT, Simon MA, Kneisl JS, Greenberg DB, Mankin HJ. Limb salvage compared with amputation for osteosarcoma of the distal end of the femur: a long – term ontological, functional, and quality – of – life study. J Bone Joint Surg Am 1994; 76 : 649 - 56
15. Copley L, Dormans JP. Benign pediatric bone tumors: Evaluation and treatment. Pediatr Clin North Am 1996; 43: 949 - 66
16. Dormans JP, Flynn JM. Pathologic fracture associated with tumors and unique conditions of the musculoskeletal edition. In: Rockwood and Wilkin's Fractures in Children, 5th ed.(Beaty JH, Kasser JR, eds) Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001
17. Dormans JP, Phill SG. Fractures through bone cysts: Unicameral bone cysts, aneurysmal bone cysts, fibrous cortical defects, and nonossifying fibromas, Instr Cours Lect 2002; 51: 457 - 67
18. Grabias SL, Campbell CJ. Fibrous dysplasia. Orthop Clin North Am 1977; 8: 771 - 83
19. Martinez V, Sissons HA. Aneurysmal bone cyst: a review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. Cancer 1988; 61: 2291 - 304
20. Szendroi M, Arato G, Ezzati A, Huttli K, Szavcsur P. Aneurysmal bone cyst: its pathogenesis based on angiographic, immunohistochemical and electron microscopic studies. Pathol Oncol Res 1998; 4: 277 - 81
21. Dormans JP, Hanna BG, Johnston DR, Khurana JS. Surgical treatment and recurrence rate of aneurysmal bone cysts in children. Clin Orthop 2004; 421: 205 - 11
22. Sessa S, Sommelet D, Lascombes P, Prevot J. Treatment of Langerhans – cell histiocytosis in children: experience at the Children's hospital of Nancy. J Bone Joint Surg Am 1994; 76: 1513 - 25
23. Bernstrand C, Bjork O, Ahstrom L, Henter JI. Intralesional steroids in Langerhans cell histiocytosis of bone. Acta Paediatr 1996; 85: 502 - 4



Peer Reviewer Commentary

신 규 호 (연세의대 정형외과)

본 논문은 정형외과 영역의 골종양, 그 중에서도 소아에서 발생하는 종양에 대한 전반적인 기술로 종양에 대한 이해를 넓히고 정형외과 이외에 소아를 진료하는 임상의학에도 많은 도움이 될 것으로 판단된다. 특히 소아에서 특정 부위의 통증을 호소할 때 어떻게 진단하고 치료해야 하는지를 알기 쉽게 기술하고 있다. 그러나 한정된 지면에 많은 분량을 소화함으로써 부족한 면도 있어 좀 더 자세한 기술이 될 수 있는 기회를 갖는 것이 좋을 것으로 판단된다.