

연부조직 골육종—증례 보고—

원자력병원 정형외과, 해부병리과*

이 수 용 · 장 자 준*

—Abstract—

A Case Report of Extraskkeletal Osteogenic Sarcoma

Soo Yong Lee, M.D. and Ja June Jang, M.D.*

Department of Orthopedic Surgery and Anatomic Pathology*, Korea Cancer Center Hospital,
Seoul, Korea

Osteosarcoma in soft tissue is rare and its prognosis is very grave. Comparing with the osteosarcoma of bone, the former is rarer in incidence, poorer in prognosis and found in older patients.

Trauma, irradiation or myositis ossificans are considered to be the causes of this tumor. The radical and meticulous surgery is indispensable to eradicate the focus, but there is not infrequent local recurrence and metastasis.

We experienced a case of osteosarcoma in the calf muscle, which seemed apparently to have developed from the myositis ossificans without any definite trauma history.

In this case the tumor focus was controlled with surgery and radiation therapy but it was found metastasized to the lung and scalp afterwards.

Key Words: Osteosarcoma, Extraskkeletal, Myositis ossificans.

서 론

연부조직에 발생하는 골육종은 매우 희귀한 경우로서 한국에서는 1984년 김등¹⁾이 방사선 조사후 두부에 발생한 예를 보고한 것이 처음이다.

골자체에서의 원발성 골육종은 20세 이하에서 주로 발생되고 연부조직 골육종은 40세 이상에서 주로 발견된다.

본 병원 정형외과에서 경험한 연부조직 골육종은 20대 남자의 비복부에 발생한 것으로서 화골성 근염에서 유래된 것으로 사료되어지고 국소절제술후 전이를 일으켰던 바 이 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

27세 남자로서 농촌에서 농사일에 종사하였으나, 특이한 외상의 과거력은 없었다. 내원 1년전부터 시작된 좌측 비복부의 팽만감이 2개월 전부터 갑자기 심화되고 비교적 경계가 불분명한 딱딱한 종물

로 촉진되었다.

임상 소견상 좌측 비복부의 근위에 상기 주소의 종물을 촉진할 수 있었고, 심부압통은 있었으나 열감은 없었다. 혈액, 소변, 간기능등의 일반적 검사 소견에서는 특이한 점이 없었으며 흉부방사선 소견상 비활동성의 중등도 폐결핵을 보였다(Fig. 1). 좌측 하퇴부 방사선 소견상 비복근내에 점상의 골형성을 볼 수 있었고, 연부조직의 종창을 보였으나 경골과 비골의 골막, 골수내 변화는 없었다(Fig. 2). 골주사 소견은 경골이나 비골 자체보다는 비복부의 연부조직에 음영이 증가된 것으로 나타났다(Fig. 3).

관혈적 생검을 시행하고 국소절제술을 시도하였다. 수술적소견은 종양이 비교적 가자미근(Soleus)에 국한된 양상을 보였으나, 보다 심부에서 경골 신경혈관삭(neurovascular bundle)을 싸고 있었으며, 박리가 용이하지 않았다. 그러나 골막과의 박리는 용이하였다(Fig. 4).

종양은 9×6×7cm로 표면은 비교적 평형하였고 국소적으로 딱딱한 부분이 있었다. 절단면은 낭상의 피사소견 및 점상의 골화현상과 출혈소견을 보였다(Fig. 5). 현미경소견상 연골, 유골형성 및 성숙

Fig. 1. Chest PA showed multiple patched calcific densities and pleural thickening resulted from old pulmonary tuberculosis(preoperative).

Fig. 2. Huge soft tissue tumor containing conglomerated multiple calcification in its lower part is seen. But there is no periosteal or cortical changes.

골을 보이고 비정형핵분열을 보였으나, 성숙골이 나타난 부위에서는 비정형핵분열을 볼 수 없었다(Fig.6).

술후 방사선소견상 비복부에 2개의 골음영이 점

Fig. 3. Bone scan showed increased density in soft tissue of calf. The hot area around the knee is due to the osteoporosis.

상으로 있어 신경혈관상 주위에서 완전절제가 이루어지지 않은 것으로 사료되어 술후 2주만에 방사선치료를 시작하여 6,000Rad를 조사하였다. 방사선치료후 5개월 및 9개월에서의 비복부 방사선소견상 점상의 골음영이 감소내지 소실된 것을 보였다(Fig. 7).

그러나 술후 9개월에 후두부 두피에 2개의 물렁물렁한 종물이 촉진되어 이들을 관혈적 생검한 결과 골육종의 전이를 보였다(Fig. 8). 이 당시 흉부 방사선소견상 양측 폐문부위에 전이가된 음영을 보였다(Fig. 9). 두개골의 방사선소견은 골막이나 골자체의 파괴는 보이지 않았다.

제 1 차 종양절제술후 11개월에 환자는 심한 기침과 호흡곤란을 호소하였고, 항암제요법 및 다른 치료를 거부하여 보존적 요법만 시행하였다. 환자는 술후 1년 1개월에 사망하였다.

고 찰

연부조직 골육종의 진단적기준은 ① 혼합형 악성 간엽종양(mixed malignant mesenchymal tumor)의

Fig. 4-1. The tumor is located within the soleus muscle belly, and after removal of the tumor the neurovascular bundle is shown in **Fig. 4-2.**

Fig. 5-1, 2. The surface of tumor showed patched whitish areas but relatively smooth surface. The cut surface showed multiple bony tissues, hemorrhage and cystic necrosis.

Fig. 6-1. There are malignant cartilage, osteoid with atypical mitosis(100×). **6-2.** But there is also benign bone formation, with which it suggests the tumor may have arisen from the benign myositis ossificans.

Fig. 8. Malignant cartilage and osteoid similar to original pathology are seen from metastatic scalp lesion.

Fig. 7-1. There is visible calcification density in soft tissue at proximal part of calf.

Fig. 9. Left lower lung field shows diffuse haziness and both hilar region shows large nodular densities, which suggest metastasis.

가능성을 배제하고 육종증식의 단일양상을 띄어야 하고, ② 악성유골 및 골생성으로 육종조직을 나타내어야 하며, ③ 골에서 기인되지 않아야 하는 것으로 되어있다.

발생빈도는 매우 희귀하여 Enzinger와 Weiss에 의하면 약 120례가 보고되었다 한다⁴⁾. 연부조직 육종 중 약 1.2%, 전체 골육종 중 약 4%를 차지한다⁴⁾. 나이는 적게는 9~14세에 보고된 바 있고¹¹⁾ 대개 40대 이후에 발생하는 것으로 되어 있다^{4, 8, 10)}. 남녀의 비율은 1:1.1로 여자에 약간 호발하는 것으로 보고된 바 있으나¹⁰⁾. 실제 차이는 별로 없다. 호발 부위는 둔부를 포함한 하지에 가장 많고 상지, 흉배부 및 두부에도 발생된다^{8, 11-13)}.

원인으로는 다른 종양과 마찬가지로 대개 확실치 않으나 외상, 화골성근염, 방사선치료등이 제시되고 있으며^{1, 2, 4, 6)}, Thorotrast를 이용한 혈관조영

Fig. 7-2. After 2.5 months of radiation the calcific densities have disappeared.

술후 발생한 예도 보고된 바 있다⁹⁾. Fine과 Stout⁹⁾는 약 15%에서 화골성근염에서 유래된다고 하였으며, 본 증례에서도 특이한 외상의 과거력은 없으나 조직소견에서 양성성숙골을 보여 화골성근염에서 기원된 것으로 사료된다.

Shanin 등¹⁴⁾은 3 가지 학설을 주장한 바 Theory of metaplasia, misplaced embryonic osteogenic cell 그리고 transport of osteoblast 중 하나가 그 원인이 아닌가라고 하였다.

종양자체는 특이한 증세나 증후가 없이 진행되며 연부조직의 종물이 주된 호소이고 약 1/3에서 동통을 호소하게 된다^{4, 13)}.

Alkaline phosphatase는 국소적인 경우 증가하지 않으나, 진행된 경우나 전이된 경우에 증가할 수 있다고 하였다^{7, 13, 15)}. 본 증례에서는 전이된 후에도 증가된 소견은 볼 수 없었다. 방사선소견은 50% 이상에서 연부조직내에 점상의 혹은 미만성 석회화현상을 보이나 골의 침윤은 없는 것으로 되어 있다⁸⁾.

병리적 육안소견으로는 경계가 불분명한 경우도 있고 가막(pseudocapsule)으로 싸인 경계가 비교적 분명한 경우도 있다 하나⁸⁾ 대개는 주위조직과의 경계가 불분명하고 유착이 심하다⁷⁾. 대체적인 종양의 크기는 5~15cm로서 그 단면은 몽골몽골한 백색을 보이며, 점상의 황색을 띄울 수도 있다. 드물게는 물렁물렁하거나 다발성 낭종과 비슷한 양상을 띄기도 한다⁸⁾.

현미경적 소견은 유골, 연골을 보이고 섬유아세포의 증식이 있기도 하여 골에서 생긴 골육종과 마찬가지로 섬유육종이나 악성섬유양조직구종(malignant fibrous histiocytoma)과 비슷한 양상을 보이기도 한다⁸⁾. 본 증례에서는 섬유아세포의 증식은 없었으나 연골 및 유골의 형성이 있었다.

감별진단으로는 화골성근염, 활액막육종, 상피세포양육종(epitheloid sarcoma), 악성섬유양조직구종, 지방육종, 혹은 골피질골육종등의 연부조직 내에서 골형성을 할 수 있는 질환들과의 감별이 필요하다^{2, 5, 8, 9-10)}.

치료로서는 광범위한 절제술이 좋으나 여의치 않을 경우에는 절단술을 고려하여야 한다^{7, 9, 12, 14)}. 단 순절제술후에는 거의 모든 예에서 재발하게 되며, 그 재발은 주로 2년내에 나타난다¹³⁾. 방사선치료나 약물치료로는 완치를 나타내진 못하고 증세의 완화를 기대하는 정도라 하였다^{4, 11)}. 본 증례에서는 종양 절제술후 신경혈관삭(neurovascular bundle) 주위의 잔여종양을 의심하여 방사선치료를 시행하여 종양의 소실은 방사선소견상 관찰되었으나 결국 두피와 폐로의 전이가 있었다.

전이장소로는 폐가 가장 많고 임파선, 골, 피부, 흉벽, 간, 그리고 뇌등에 생길 수도 있다⁴⁾. 주된 사망의 원인은 폐등의 vital organ으로의 전이이다. 5년 평균생존율은 15~25%정도이다¹³⁾.

결 론

본 병원 정형외과에서는 27세 남자의 비복부에 화골성근염에서 기원된 것으로 사료되는 연부조직 골육종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Kim, K.H., Cho, J.L. and Lee, K.H.: A Case Report of Extraosseous Osteogenic Sarcoma. *J. Korean Orthop. Assoc.*, 19:411-415, 1984.
- 2) Ackerman, L.V.: Extra-osseous Localized Non-neoplastic Bone and Cartilage Formation(So called Myositis Ossificans). *J. Bone and Joint Surg.*, 40A:279-298, 1958.
- 3) Alpert, L.I., Abaci, I.F. and Werthamer, S.: Radiation Induced Extraskelatal Osteosarcoma. *Cancer*, 31:1359-1363, 1973.
- 4) Allan, C.J. and Soule, E.H.: Osteogenic Sarcoma of the Somatic Soft Tissues. *Cancer*, 27:1121-1133, 1971.
- 5) Angervall, L., Stener, B., Stener, I. and Ahren, C.: Pseudomalignant Osseous Tumor of Soft Tissue. *J. Bone and Joint Surg.*, 51B:654-663, 1969.
- 6) Boyer, C.W. and Navin, J.J.: Extraskelatal Osteogenic Sarcoma. *Cancer*, 18:628-663, 1965.
- 7) Das Gupta, T.K., Hajdu, S.I. and Foote, F. W.: Extraosseous Osteogenic Sarcoma. *Annals of Surgery*, 168:1011-1022, 1968.
- 8) Enzinger, F.M. and Weiss, S.W.: *Soft Tissue Tumors*, 1st Ed. pp. 733-741. C.V. Mosby. Co., 1983.
- 9) Fine, G. and Stout, A.P.: Osteogenic Sarcoma of the Extraskelatal Soft Tissues. *Cancer*, 9:1027-1043, 1956.
- 10) Jeffreys, T.E. and Stiles, P.J.: Pseudomalignant Osseous Tumor of Soft Tissue. *J. Bone and Joint Surg.*, 48B:488-492, 1966.
- 11) Kauffman, S.L. and Stout, A.P.: Extraskelatal

Osteogenic Sarcomas and Chondrosarcoms in Children. Cancer, 16:432-439, 1963.

- 12) Lorenzton, R., Larsson, S.E. and Boquist, L.: *Extra-osseous Osteosarcoma. J. Bone and Joint Surg., 61B:205-208, 1979.*
- 13) Rao, U., Cheng, A. and Didolkar, M.S.: *Extraosseous Osteogenic Sarcoma. Cancer, 41:*

1488-1496, 1978.

- 14) Shahnin, W., Chaimoff, C. and Dintsman, M.: *Extraosseous Osteogenic Sarcoma Clin. Orthop and Related Research, 101:151-153, 1974.*
- 15) Wurlitzer, F., Ayala, A. and Romsdahl, M.: *Extraosseous Osteogenic Sarcoma Arch. Surg., 105:691-695, 1972.*