

特異한 惡性 Juxtacortical Osteogenic Sarcoma 의 一例

延世大學校 醫科大學 整形外科學教室

鄭 淳 萬 · 安 華 鏞 · 鄭 仁 熙

—Abstract—

A Case of Juxtacortical Osteogenic Sarcoma

Soon Mhan Chung, M.D., Hwa Yong Ahn, M.D., In Hee Chung, M.D.

Dept. of Orthopedic Surgery, Yonsei University Hospital, Seoul, Korea

A case of juxtacortical osteogenic sarcoma of the femur is reported. The patient was a seventeen year-old male who had symptoms of severe pain, swelling on the anteromedial surface of the left lower thigh, limitation of knee motion and a large 15×10×10 cm. sized hard nonmovable tender tumor mass on the lower half of the left thigh for a duration of four months in contrast to the usual mild symptoms seen in the majority of this type of sarcoma.

Roentgenographic examination revealed a diffuse soft tissue swelling, a large oval cyst-like lobulated mass without an obvious osteogenic appearance in the interior on the posteromedial aspect of left lower thigh, generalized bony sclerosis of the lower half of the femur, Codman's triangle and partial cortical destruction on the medial aspect of the midpart of the femur. There was no involvement to the distal femoral epiphysis.

In blood chemistry there was some elevation of serum alkaline phosphatase (13.7 Bodanski Units). Serum calcium, serum phosphorus and acid phosphatase were within normal values.

Diagnosis was made from deep biopsy which revealed histologically a highly malignant osteogenic sarcoma of the femur which may have originated from the juxtacortical area.

It was treated by disarticulation of the left hip joint. Histological findings again revealed infiltration of large bizarre malignant spindle cells with plump nuclei and cellular pleomorphism, numerous mitotic figures, giant cells and sometimes multinucleated giant cells. There were, however, no gross osteogenic figures in the tumor.

緒 論

本疾患은 大端히 稀有한 原發性骨腫瘍의 特殊型으로 主로 大腿骨下端後部에 好發되며 大多數의 例에서 通常의 中心性骨肉腫과는 달리 그 惡性度가 낮은 것이 特徵이다.

1951年 Geschickter 及 Copeland³⁾는 16例를 報告하면서 最初로 “parosteal osteoma”라고 命名하여 骨膜에서

發生된 化骨性纖維組織의 增殖이라고 發表하고 그中 13例가 惡性이어서 그 豫後는 나쁘다고 하였다. 그후 1952年 Jaffe 及 Selin⁵⁾ 등은 本腫瘍을 “Juxtacortical osteosarcoma”라고 命名하고 骨肉腫의 central type에 比하여 좋은 豫後를 나타낸다고 하였다.

1954年 Dwinnell¹⁾ 등은 Parosteal(Juxtacortical) osteogenic sarcoma란 명확한 하나의 別個의 骨腫瘍이라고 發表하면서 15例를 報告하였다.

그러나 1955年 Lichtenstein⁷⁾은 本腫瘍의 起源에 對하여 始初부터 惡性인 Central type의 骨肉腫과는 달리 Juxtacortical osseous metaplasia의 病巢가 漸次的으로 惡

性變化를 이르는 것이라고主張하였다. 또한 1956年 Fine 及 Stout²⁾는 骨侵犯經路에 對하여 軟部組織의 骨肉腫과는 달리 骨皮質에 附着되어 骨을 侵犯하게 된다고 하였다.

1957年 Stevens¹⁰⁾ 등은 Mayo Clinic에서 發見된 19例를 土台로 放射線學的見地에서 檢討發表하면서 그 特徵的인 所見으로 Juxtacortical 하게 骨周圍를 둘러싸는 骨性分葉狀의 腫瘍이라 하였으나 骨皮質은 侵犯치 않으며 骨膜舉上現象도 볼수 없다고 하였다.

1958年 Jacobson¹¹⁾의 8例와 Weston¹¹⁾ 등의 1例의 報告가 있었다. 우리나라에서는 1961年 Moon⁸⁾ 등의 1例報告가 있었으나 良性인 것으로 局所切除術로 治療한바 있으며 著者は 1965年 7월에 極甚한 臨床症狀과 아울러 X-線像에서 廣範圍한 骨周圍囊腫狀을 나타내고 初期부터 惡性이었던 本腫瘍의 特異한 1例를 經驗하였기에 症例報告와 아울러 文獻을 考察코자한다.

症 例 :

患者 : 17 歲의 男子學生

主訴 : 左側大腿下端部에 甚한 疼痛, 發赤 及 腫脹을 同伴한 硬한 腫瘤와 膝關節運動障礙를 主訴로 來院하였다.

過去歷 及 家族歷 : 特記할만한 事項이 없었다.

現病歷 : 入院 約 4 個月前부터 左側大腿下端部前面에 豌豆大의 無痛性 硬한 腫瘤가 생겨 徐徐히 커졌으며 1 個月前에 某病院에서 生體組織檢査를 하기까지는 아무런 症狀도 없었으나 그 組織檢査施行 以後 그 部位의 腫瘤는 急激히 커져 全身은 衰弱해지고 前述한바 甚한 局所症狀를 나타내게 되었다한다.

理學的所見 : 全身狀態 及 營養狀態는 中等度였고 患部를 除外한 他部位에서는 아무 異常을 찾아 보지 못하

였다. 左側大腿下端部 前內側에 甚한 壓痛性腫脹과 熱感이 있었고 大腿下端部全面에 硬한 腫瘤를 觸知할 수 있었으며 中等度の 膝關節屈伸運動制限이 있었다. 또한 左側鼠蹊部에는 2~3 個의 可動性 豌豆大의 淋巴腺腫脹을 觸知할 수 있었다(Fig.1).

臨床檢査所見 : 血液檢査에서 輕度の 貧血을 보는 것以外에는 正常이며 小便檢査도 正常이었다. Alkaline phosphatase 가 13.7 B.U.로 上昇되어 있는 以外는 Serum Calcium, Serum Phosphorus 及 Acid Phosphatase 등은 正常值였다.

X-線所見 : 左側大腿下端內後側에 軟部組織腫脹과 아울러 比較的 큰 分葉狀의 囊腫樣 不規則한 骨殼陰影의 突出像을 보였으나 腫瘤內에는 顯著한 骨性陰影을 볼 수 없었으며 骨周圍의 一部를 除外한 全面을 둘러싸고 極히 顯著한 骨膜舉上을 腫瘤上下端에서 볼 수 있을 뿐 아니라 大腿下端內側에선 Codman's triangle 과 骨皮質의 部分的 破壞像이 있었고 隣接骨緣은 若干 硬化되어 있었다(Fig. 2). 胸部 X-線檢査는 正常이었다.

Fig. 2 患部 X-線所見

生體組織檢査所見 : 左側大腿下端內側에서 肉眼的으로 變性을 이룬 筋肉組織으로 둘러싸인 相當한 크기의 囊胞가 있고 그 表面은 光澤性인 纖維組織性膜으로 덮였으며 그 下層에는 不規則한 新生骨層으로 認定되는 骨殼으로 前記纖維組織膜과 같이 全腫瘤를 둘러싸고 그 囊胞內에는 暗赤色液体, 粘液樣膠質 及 血塊로 차 있었고 骨皮質의 一部도 顯著히 浸蝕되어 있음을 볼수 있었다. 浸蝕된 骨組織一部를 包含한 全層腫瘍性組織과 同側鼠蹊部淋巴腺을 切除하여 組織學的으로 檢査하여 骨髓를 侵犯치 않은 惡性骨腫瘍임을 確認하였다.

治療 : 股關節離斷術을 施行하였다.

術後病理組織學的所見 : 肉眼的으로 腫瘤는 大腿骨과 骨骼筋間에서 볼수 있으며 15×10×10 cm 의 크기로 前述한바와 같이 皮膜은 纖維組織性膜 及 骨殼으로 形成되었으며 그 內面에 針狀骨(Bony spicule) 이 觸知되었

Fig. 1. 患部所見

다. 그 切斷面은 暗赤色과 灰白色으로 보이는 變性纖維組織 及 血塊로 充滿되어 있었고 大腿骨下端內側骨皮質一部는 破壞되었으며 腫瘤近位端은 骨膜一部가 顯著히 肥厚되어 있었으며 大腿下端骨端線部位는 侵犯되지 않은 것으로보였다(Fig. 3 及 Fig. 4).

Fig. 3 腫瘍表面圖

Fig. 4 腫瘍切斷圖(前後面)

顯微鏡의으로는 中心部는 全般的인 壞死部分으로 다만 周邊部에서 紡錘形의 Stromal cell 인 惡性組織細胞를 볼 수 있었고 細胞크기는 不規則하고 形態가 大小不同하여 Pleomorphism 을 못하고 곳곳에 巨大細胞가 있고 때로는 多核巨大細胞도 있었다. 腫瘤皮膜下에는 反應의 現象으로 思料되는 新生骨形成部分이 있었으나 腫瘤內에서는 腫瘍性 類骨組織, 軟骨 及 骨形成을 볼 수 없었다. 이와같은 事實은 腫瘤의 大半이 壞死된 點으로 보아 腫瘍性新生骨도 壞死되어 볼 수 없었던 것으로 思料되었다(Fig. 5 及 Fig. 6).

但 入院 1個月前에 施行하였던 生體檢査時에 있었을 것으로 推測되는 多量의 腫瘤內出血 또는 外傷等으로 因하여 腫瘤內에 二次的인 變化를 招來한 까닭이 아닌 가 思料된다.

Fig. 5 組織學的 所見 H. & E. Stain×150

Fig. 6 組織學的 所見 H. & E. Stain×430

考 察

本腫瘍의 發生機轉에 對하여는 學者들 間에 意見이 區區하다. Geschickter 及 Copeland³⁾는 骨周圍結締組織의 Primitive limb bud 殘遺에서 發生된다고 하였다. Jacobson¹⁾은 Osteochondroma 와 同一發生機轉을 가졌다고 하였으며 初期부터 甚한 發育力을 갖고 있다고 하였다. 또한 1958 年 Sammon⁹⁾ 등은 骨膜에서 發生되며 骨形成傾向을 가진 腫瘍이라고 하였다.

發生頻度에 對하여 Dwinnell¹¹⁾ 및 Sammon⁹⁾ 등은 腫瘍中에서 0.75% 乃至 0.8%고 全骨肉腫中에서 3.75% 乃至 4%라고 發表한바 있다.

男女別 發生頻度の 差는 없고 好發年齡은 Geschickter 及 Copeland³⁾에 依하면 10歲~50歲라 하였고 Dwinnell¹¹⁾은 12歲~46歲에서 發見한 15例中 8例가 30歲以上에서 發病하여 그 年齡分布가 比較的 廣範한 것으로 思料되며 本症例에서는 比較的 年齡이 적은 17歲의 男兒였다.

發生部位는 Dwinnell¹¹⁾ 이 報告한 15例中에서 大腿骨遠位端到 10例, 上膊骨近位端到 2例, 上膊骨遠位端과 脛骨近位端及 脛骨遠位端到 各 1例씩이었다. 本症例에

서도 第一好發部位인 大腿下端部に 볼 수 있었다.

臨床局所所見으로는 全例에서 硬한 腫瘤을 觸知할 수 있다고 하였으며 約半數에서 腫瘤로 因하여 隣接關節運動制限이 同伴된다고 한다. 그 以外에 壓痛, 局所熱感, 靜脈怒脹과 自覺痛이 있는 수도 있으나 或 이와같은 症狀이 全然없이 腫瘤만 觸知되는 輕한 臨床所見을 나타내는 例가 大部分의 本腫瘍良性型에서보는 一般症狀일 뿐더러 腫瘤가 大腿後部深部に 있을 境遇에는 심지어 患者自身도 腫瘤의 存在를 알지 못하는 수가 많다고 하며 他惡性腫瘍에서 보는 體重減少, 貧血, 發熱과 白血球增加 等の 變化를 볼 수 없음이 普通인 故로 他惡性腫瘍과 鑑別하는데 特徵이 된다고 하였으나 本症例에서는 甚한 疼痛, 腫瘤의 觸知, 腫瘤部の 壓痛, 疼痛과 腫瘤로 因한 膝關節運動制限, 局所熱感 及 體重減少가 있었으며 一般的으로 보는 骨肉腫에 恰似한 臨床症狀를 볼 수 있었다고 하겠다.

X-線所見으로는 骨幹部에 腫瘍의 發育程度에 따라 다르기는하나 分葉狀의 比較的 骨性인 X-線陰影을 骨緣에 따라서 볼 수 있음이 普通이며 軟部組織과 境界가 明確함이 常例이다. 또한 腫瘤의 隣接骨에는 骨膜反應으로 생긴 Codman's triangle을 볼 수 있고 一般的으로 骨皮質硬化像을 볼 수 있으나 Stevens¹⁰⁾ 등은 骨皮質의 侵犯 및 骨膜學上所見을 볼 수 없다고 하였다. 이와 같은 事實은 本症例에서 볼 수 있었던 廣範圍한 骨膜學上 및 骨皮質浸蝕像과 對照가 되는 것이라고 하겠다. 또한 骨髓의 浸蝕破壞像은 더욱 드문것이 特徵이나 이와같은 所見은 良性인 境遇이며 腫瘍의 惡性度에 따라서는 骨性腫瘤의 存在가 顯著치 않은 境遇가 많으며 本症例에서도 骨皮質의 浸蝕破壞像 及 Codman's triangle을 볼 수 있었을 뿐만 아니라 前述한바와 같이 大腿骨內側下端部를 둘러 싸는 分葉狀의 骨殼으로 이루어진 囊腫樣陰影을 보여 良性型인 本腫瘍과는 極히 相違하였다.

Weston¹¹⁾ 등은 血管 X-線攝影에서 腫瘍部 血流增加像과 異常血管像을 볼 수 있었다고 報告한바도 있다.

病理組織學的所見으로 Fine 及 Stout²⁾는 發生初엔 Myositis ossificans와 類似하며 最後에는 骨肉腫과 同一해지므로 軟部組織內骨肉腫과는 鑑別하여야하며 肉眼的으로는 表面이 不規則하게 纖維組織으로 덮혔고 內面에는 纖維組織의 類骨組織 及 軟骨片을 볼 수 있다고 하였다. 또한 再發되는 境遇에서는 骨皮質의 破壞와 骨髓의 浸蝕을 볼 수 있음이 常例이라고 하였다. 顯微鏡으로는 纖維性 結締組織의 增殖, 骨梁類骨組織 及 軟骨片을 腫瘍內에서 同時에 볼 수 있고 巨大細胞의 集合과 核分裂像을 보여주는 多核巨大細胞도 볼 수 있다고 한다. 어떤 例에서는 表層部に 軟骨蓋가 있어 纖維化類骨組織形成及 軟骨內 化骨現象을 볼 수 있기도 하며 이런 境

遇單純한 骨軟骨腫과 鑑別이 必要한 例도 있으며 때로는 軟骨組織을 全然 볼 수 없을 境遇도 있다. 本症例에서는 全般的으로 中心部가 壞死되어 周邊部에서만 惡性組織細胞樣相을 볼 수 있었고 腫瘍皮下에는 反應性으로 思料되는 新生骨形成部分이 있었으나 腫瘍內面에서는 腫瘍性 類骨組織, 骨 또는 軟骨組織의 形成은 찾아 볼 수 없었고 肉眼的으로도 骨皮質의 浸蝕이 있어 臨床的으로는 中心性 骨肉腫과 鑑別키 어려웠으나 骨髓質의 組織檢査로서 비로소 可能하였다.

鑑別診斷을 要하는 疾患으로는 骨腫, 骨軟骨腫, 軟骨肉腫, 化骨性筋炎, 外傷性骨膜炎 及 軟部組織性骨肉腫 등이라 하겠다.

骨軟骨腫 及 骨腫은 그 基底部가 骨皮質이나 骨髓에 直接 連結되어 있을뿐만 아니라 腫瘍內에서는 骨梁配列이 規則的이어서 惡性變化를 볼 수 없으며 軟骨肉腫은 Juxtacortical osteogenic sarcoma에서 볼수있는 骨性成分이 없는것이 特徵이어서 鑑別이 容易하다.

化骨性筋炎은 過半數에서 外傷을 받은 過去歷이 있고 組織學的으로 腫瘍內에 筋纖維가 여러 곳에 있으며 그 腫瘍은 1~3個月內에 最大限으로 增大되고 그 後에는 別로 變動이 없음이 特徵이라 하겠다. 外傷性骨膜炎도 亦是 外傷의 既往歷이 있으며 外傷後 2~3個月後에는 X-線撮影에 stratified 或은 lamellated appearance의 骨影像을 보여준다.

骨肉腫은 急速度로 異常發育하여 骨髓가 侵犯되며 X-線上 骨破壞像과 骨膜肥厚로 生기는 Sun ray appearance 及 Spicula formation이 特徵이다.

治療 及 豫後에 關하여 Gaschickter 及 Copeland¹²⁾는 16例中 13例가 最終手術時에 病理所見上 惡性이었고 그中 4例에서는 摘出 또는 切斷術을 施行한 以後 各已 9年, 5年, 4年, 2年後에 肺轉移를 일으켜 死亡하였다고 報告하였다.

Dwinnell¹³⁾은 15例中에 部分切除로 完治한 것이 2例뿐이고 10例는 二次的切斷術을 要하였고 그中 5例는 死亡하였다고 한다. 一般的으로 良性型의 本腫瘍은 良性經過를 거쳐 惡性으로 變化되는 尙早으로 切斷後에도 再發되거나 組織學的으로 惡性을 보여 切斷이 不可避한 最惡의 境遇에서는 肺轉移가 되어 死亡케 된다고 한다.

Jaffe⁶⁾가 經驗한 2例에서도 局所摘出後 3~4個月만에 再發하여 切斷하였으나 16乃至 18個月만에 死亡하였다.

大體로 局所摘出術을 받은後에는 6個月乃至 1年內에 再發된다고 한다. 그러므로 良性型에 屬하는 過半數에 있어서도 早期局所完全摘出術을 하였을 境遇에 治療를 期待치 못하는바는 아니나 實際로 完全摘出이란 매우 어려운 일이며 따라서 完全摘出術이 不可能할 境遇에는 再發을 考慮하여 처음부터 切斷을 하는것이 가장

完全하고 安全한 治療가 될 것이다.

勿論 本症例에서와 같이 初期부터 惡性型에 屬하는 患者에서는 早期診斷 及 早期切斷을 施行하여야 좋은 結果가 期待됨은 勿論이다.

本症例는 惡性型에 屬한다고 診斷되어 初期에 股關節 離斷術을 施行하였다.

結 論

左側大腿下端部內後面에 發生된 Juxtacortical osteogenic sarcoma 가 初期부터 惡性過程을 取한 一例를 股關節 離斷術을 施行 治療經驗하였기에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Dwinnell, L.A., Dahlin, D.C. & Ghormley, R.K.: *Parosteal, juxtacortical osteogenic sarcoma*, *J. of Bone & Joint Surg.*, 36A, 732, 1954
2. Fine, G. & Stout, A.P.: *Cancer*, 9:1027, 1956
3. Geschickter, C.F. & Copeland, M.M.: *Parosteal osteoma of bone, A new entity*. *Annals of Surgery*, 133, 790, 1951
4. Jacobson, S.A.: *Early juxtacortical osteosarcoma*. *J. of Bone & Joint Surg.*, 40-A, 1310, 1958
5. Jaffe, H.E. & Selin, G., Tumors of bones & Joints. In Ashford, M.: *The musculoskeletal system: A symposium. The New York Academy of Medicine. The Macmillan Co., New York, 1952, pp. 338-339.*
6. Jaffe, H.L.: *Tumors & tumorous conditions of the bones and joints*, *Leas & Febiger*, 279, 1961
7. Lichtenstein, L.: *Cancer*, 8:1027, 1956
8. Moon, Y.P., Kim, S.H. & Shin, C.S.: *A case of juxtacortical osteogenic sarcoma*, *Korean Medical J.*, Vol. 6, 1045-1049, 1961
9. Sammons, B.P., Sarkisian, S.S. & Krepele, M.C.: *Juxtacortical osteogenic sarcoma*. *American J. of Roentgonology*, 79, 592, 1958
10. Stevens, G.M., Pugh, D.G. & Dahlin, D.C.: *Roentgenographic recognition and differentiation of parosteal osteogenic sarcoma*. *American J. of Roentgonology*, 78, 1, 1957
11. Weston, W.J., Reid, J.D. & Saunders, J. H.: *Parosteal osteogenic sarcoma of bone, report of a case*. *J. of Bone & Joint Surg.*, 40-B, 4, 723, 1958