

## 모세혈관확장성 골육종

### — 1 증례 보고 —

서울대학교 의과대학 정형외과학교실 · 병리학교실\*

이한구 · 이수호 · 안금환 · 유은실\*

= Abstract =

## Telangiectatic Osteosarcoma

### — A Report of Case —

Han Koo Lee, M.D., Soo Ho Lee, M.D., Geung Hwan Ahn, M.D. and Eun Sil Yu, M.D.\*

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

Department of Pathology, College of Medicine, Seoul National University\*

A case of telangiectatic osteosarcoma of the proximal tibia of left leg in 19-year-old man was reported. Radiologically the tumor was an eccentric blow-out osteolytic lesion simulating aneurysmal bone cyst. Pathologically the tumor presented multiple blood filled cystic spaces and anaplastic spindle cells of osteoclastic type and focal osteoid deposition. The patient died 8 months after he underwent high above knee amputation followed by adjuvant chemotherapy. Distinct clinicopathologic finding of telangiectatic osteosarcoma was described with special emphasis on differential diagnosis.

## 서 론

모세관 확장성 골육종(Telangiectatic osteosarcoma)은 골육종의 한 유형으로서 육안적 및 현미경적으로 혈액으로 충만된 낭성 구조를 보이고 낭벽에 다형성 방추세포와 유골침착이 관찰된다. 특징적인 양상과 더불어 현저히 심한 악성경과를 밟는 생물학적 특성이 있음에도 불구하고<sup>1)</sup> 다른 종양 내지 동맥류성 골낭종등 여타 양성 병변으로 오진되는 경우가 흔하여 이 병변의 특징적 소견파악은 정확한 진단 및 이에 따른 신속한 치료에 매우 중요하다. 저자들은 왼쪽 무릎에 동통과 부종을 주소로 입원한 19세 남자에서 모세관 확장성 골육종의 희귀성과 다른 종양 내지 유종양병변과의 감별의 중요성에 비추어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환자는 19세의 남자로 5개월 전부터 시작된 좌측 슬관절부 동통을 주소로 입원하였다. 이학적 검사상 왼쪽 무릎의 내측에 파동이 느껴지는 낭성 종

괴가 촉진되었다. 그 부위에서는 압통과 미열이 있었으며 심한 통증 때문에 슬관절부 운동범위가 심히 제한되어 있었다. 입원 후 찍은 방사선 사진에서는 좌측 경골의 근위부에 경계가 불명한 매우 큰 팽대부(blow-out) 골연화성 종괴가 관찰되었다(Fig.1) 골주사에서는 좌측 무릎관절 부위에 hot area가 보였다. 무릎관절 뒷부분의 연조직에는 photon의 결여가 있어 악성 종양을 시사하였다. 흉부 X-선 사진에는 의심스러운 결절은 없었으며 혈액검사등 기타 검사는 정상이었다. 환자의 임상경과, 방사선학적 소견 및 동결 절편진단 소견을 종합하여 악성 골육종이라 생각되어 High above knee amputation을 시행하였다. 환자는 수술 후 Adriamycin으로 화학요법을 받았다. 치료 도중 기흉이 생겨 본 병원에 입원하여 흉막유착술을 시행하였다. 흉부 X-선 사진에서 우측 중엽에 소결절이 의심 되었으나 수술 후 연속촬영에서 그 소결절의 크기는 변하지 않았다.

술후 추시 결과 환자는 절단수술을 시행한지 8개월 후 사망하였으며 사후 부검은 시행하지 않았다.

**Fig. 1.** Blow out osteolytic lesion at proximal tibia.

**Fig. 2.** Cystic tumor mass filled with coltted blood.

#### 병리학적 소견

육안적 소견으로는 종괴는 왼쪽 슬관절부의 내측에 위치하고 있었으며 그 크기는 15×10×5 cm 이었다. 종괴는 낭성으로 파동을 느낄 수 있었다. 외면은 자색을 띠고 피낭이 잘 유지되어 있었다. 낭 내에는 응고된 혈액과 소량의 연보라색 연부조직이 있었다. 이 낭성 종괴는 경골의 근위부에 위치하였

**Fig. 3.** ABC-like lesion filled with blood clot and giant cells (H & E, × 100).

**Fig. 4.** Lower power view of ABC-like lesion with giant cells of osteoclastic type (H & E, × 200)

**Fig. 5.** Anaplastic spindle cells with osteoid deposition (H & E, × 400).

고 팽대된 종괴는 무릎 관절내로 돌출하여 있었다. 내면은 주름잡힌 모양이었으나, 중격은 없었다. 응고된 혈액과 좀 더 견고한 조직 및 골조직을 채취하여 현미경 검사를 하였다. 현미경적으로 하지 절제 표본에는 혈액으로 충만된 낭성 공간사이에 다형화가 강한 방추형세포가 엽상 또는 기둥모양으로

배열되어 있었으며 파골세포형 거대세포가 흔히 관찰되었고 혈전도 함께 보였다.

## 고 안

모세관확장성 골육종은 매우 드문 골육종의 한 유형으로서 Maguno 등에 의하면 1000예중 25예의 빈도였다<sup>1)</sup>. Paget에 의해 최초로 기술되었는데 Ewing은 출혈 및 낭성 변화를 보이는 골육종을 악성 골동맥류라고 생각하였다<sup>2)</sup>. 그러나 최근에는 골육종의 한 유형이라는 점에는 이의가 없으나<sup>3)</sup> 이 병변의 임상적 의의에 대해서는 서로 상반되는 연구가 있다<sup>4)</sup>. 이 병변은 남자에 다소 호발하고(M:F = 16 : 9 or 19 : 9) 반수 이상이 10대에 생긴다. 호발 부위는 대퇴골, 상완골, 경골 순으로 빈발한다.

방사선학적으로 대부분 골연화성 소견이 특징이며 경화성 변화는 거의 없다. 주로 골간단을 침범하나 골단판이 닫힌 후에는 골단으로 병변이 확장되기도 한다. 또 정상 골주로 침윤해 들어가는 불규칙한 회화(rarefaction)가 관찰되기도 한다. 보고된 모든 예들이 분명한 피질의 파괴를 보이고 골막 신생골 형성과 Codman's triangle의 소견도 흔히 보인다. 양성 병변중 호산성 육아종(Eosinophilic granuloma), Ewing's tumor, 및 거대세포종등과 감별해야 하나 병력 및 환자의 연령등을 감안하면 진단에 어려움은 없다.

육안적 및 현미경적 소견은 매우 특징적인데 육안적으로 큰 낭성 종양내에 혈병 및 약간의 종양 조직이 있고 흔히 피질을 뚫고 주위 연조직내로 돌출하기도 한다. 이러한 육안 소견과 일치하여 현미경적으로는 한개 또는 여러개의 낭성 구조내에 혈액이 차 있고 낭성구조 사이사이에 매우 다형성이 강한 세포들이 증식을 이루고 있다. 낭벽은 파골세포형 거대세포들과 악성의 종양세포들로 피복되어 있기도 하여 거대세포종과의 감별이 문제될 때도 있다. 골육종 진단의 기준의 하나인 유골침착은 매우 드물다. 이상의 소견이외에 통상의 골수기원 골육종(Intramedullary osteosarcoma)과는 병적 골절이 빈번하고 세포학적으로 예외없이 다형성이 심하다는 점에서 차이가 있다<sup>5)</sup>.

모세관확장성 골육종은 양성 병변중 동맥류성 골낭종<sup>6)</sup>, 거대세포종, 혈관내피종등과 혼동되고 종양의 크기에 비해 종양 조직이 매우 적어 단순히 혈액응고(blood clot)로 진단되기도 한다. 본 예도 처음 생검에서 파골세포형 거대세포들이 규칙적으로 관찰되고 사이에 동맥류성 골낭을 닮은 부분이 있어 거대세포종으로 오인되었다. 거대세포종에서는

파골세포형 거대세포가 균질성으로 퍼져 있으며 간질세포가 심한 다형성을 보이지 않고 특징적으로 규칙적인 방추형, 다면형 혹은 원형의 간질세포로 구성되는 점이 감별에 도움이 된다<sup>7)</sup>. 환자의 예후에 대해서는 다소 차이가 있어 Farr<sup>4)</sup> 등은 28예중 23예가 3개월 내지 37개월 사이에 사망하였으며 5예는 치유되어 통상의 골수기원 골육종의 치유율 및 생존기간과 비슷하여 이 병변이 병리학적으로는 홍미로우나 임상적 의의는 찾을 수 없다고 하였다. 반면 Mazuno<sup>1)</sup> 등은 25예의 모세관확장성 골육종중 23예가 3개월에서 50개월 사이에 사망하였으며 사망 당시 국소성 재발이나 폐로의 전이가 수반되어 있었다. 이런 소견은 골수기원 골육종보다 예후가 나쁜 것을 보여주는데 이는 진단기준이 Farr의 그것과 차이가 있는데 그 원인이 있는 것으로 이해되었다. 본 예는 Mazuno등이 제시한 진단 기준에 부합되는 1예로 예후 역시 보고예들에서와 마찬가지로 심한 악성 경과를 보였다.

## 결 론

19세 남자의 좌측 경골 근위부에 발생한 모세관확장성 골육종을 경험하고 이 종양의 임상적 및 병리학적 특이성 및 감별 진단상의 중요성에 비추어 문헌고찰과 더불어 보고하였다.

병변은 방사선학적으로 중심외성 팽대된 골연화성 병소로 육안적으로는 혈액으로 충만된 낭성구조였다. 현미경적으로 동맥류성 골낭종과 유사한 혈액으로 충만된 낭성 병소와 낭벽의 다형성이 심한 간질세포 및 국소적 유골침착이 특징이었으며 다수의 파골세포형 거대세포가 관찰되었다.

절단수술 후 화학요법을 시행하였으나 술후 8개월에 사망하였다.

## REFERENCES

- 1) Dahlin, D. C. and Coventry, M. B.: Osteogenic sarcoma, a study of six hundred cases. *J. Bone and Joint Surg.*, 49-A: 101-110, 1967.
- 2) Ewing, J.: A review and classification of bone sarcomas, *Arch. Surg.*, 4: 485-533, 1922.
- 3) Ewing, J.: A review of the classification of bone tumors. *Bull. Am. Coll. Surg.* 24:290-295, 1939.
- 4) Farr, G. H., Huvos, A. G., Marcove, R. C. Higinbotham, N. L. and Foote, F. W., Jr. *Telangiectatic osteogenic sarcoma; a review of twenty-eight cases*, *Cancer* 34: 1150-1158, 1974.

- 5) Gaylord, H. R.: *On the pathology of so-called bone aneurysms. Ann. Surg.*, 37:834-847, 1903.
- 6) Matsuno, T., Unni, K. K., McLeod, R. A. and Dahlin, D. C. : *Telangiectatic osteogenic sarcoma. Cancer* 38:2538-2547, 1976.
- 7) Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Feczner, R. E. and Ackerman, L. V. : *Tumors of Bone and Cartilage. In Atlas of Tumor Pathology, Series 2, Fascicle 5*, Washington, D. C., Armed Forces Institute of Pathology, 1970. pp. 141-162.