

## 경골에 전이된 망막세포종 — 1 례 보고 —

마산고려병원 정형외과

배동환 · 임정근 · 송중술

=Abstract=

### Metastatic Retinoblastoma to Tibia —A Case Report—

Dong Hwoan Bae, M.D., Jung Kun Lim, M.D. and Jong Sool Song, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Masan Koryo General Hospital, Masan, Korea

Retinoblastoma is a malignant tumor that arises from the retina. The prognosis is very unfavorable if the choroid is affected or the central nervous system is invaded or if metastasis have occurred.

We experienced a case of the retinoblastoma with optic nerve involvement in a 3-years-old female had metastasis to the tibia. She was enucleated of the left eye five months ago.

We report it with brief review of the literature.

**Key Words:** Retinoblastoma

#### 서 론

망막모세포종은 망막신경절이나 신경교조직으로부터 발생하는 악성종양으로서<sup>1,2)</sup> 1926년 Verhoeff가 처음으로 Retinoblastoma라고 명명하였으며 백막막, 뇌, 골반, 장골의 골간, 경부임파절 등으로 전이되며<sup>3)</sup> Champman<sup>4)</sup> 등에 의하면 혈류에 의해 골수에 전이된다고도 하였다. 본 마산고려병원 정형외과에서는 경골 골간단부의 골수에 전이된 망막세포종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

환 자: 김○정, 여자, 3세.

주 소: 우측 하퇴부의 동통과 종창.

과거력: 입원 5개월전 시신경을 침범한 망막모세포종으로 좌측 안구적출술후 방사선조사 치료를 받았음.

가족력: 특이사항 없음.

현병력: 약 2개월 전부터 우측하퇴부에 통증을 동반한 보행장애가 있었다.

이학적 소견: 우측 하퇴부의 전내측에 국소발열 없이 2cm~3cm 크기의 종양이 촉진되었고 좌안은 안구적출상태 였으면 중증도의 두발탈모 상태였다.

임상검사 소견: 혈액, 소변검사 및 간기능검사는 모두 정상범위였다.

방사선 소견: 우측 경골상부의 피질골이 얇아졌고 코드만 삼각반응을 포함한 골막반응과 골 흡수양상이 보였으며 흉부는 정상이었고 타부위에도 이상소견은 없었다(Fig. 1, 2).

방사선 동위원소 소견: 우측 경골 골간단부위에 증가된 음영이 보였다(Fig. 3).

수술 소견: 골막은 부분적으로 비후되었고 피질골은 얇아져 있었으며 해면질골은 광범위한 흡수양상을 보여 소파술을 시행하였으나 일반적인 골수염 소견은 없었다.

병리조직학적 소견: 종양세포는 불규칙하고 무질서한 배열상태로 골조직내로 침윤되어 있었다. 또한 개개의 세포는 임파구보다 약간 크며 농염된 핵을 가지며 세포질은 매우 적어 핵주위에 얇은 테를 형성하거나 보이지 않았다(Fig. 4, 5).

#### 고찰 및 총괄

망막세포종은 소아에서 비교적 흔한 악성종양으로서 Hayes<sup>5)</sup>가 처음 기술한 후 Flexner와 Wintersteiner<sup>11)</sup>가 종양의 조직학적 소견과 전이, 기원 등에 관해 기술하였으며 Verhoeff가 이 종양을 처음으로 Retinoblastoma라고 명명하였다. 본 질환은 생태학적으로 신경외배엽에서 기시하여 망막과 중

**Fig. 1.** Right tibia AP and Lat view. The film showed thin cortex with mottled osteolytic lesion involving proximal tibia and accompanying soft tissue swelling with Codman's triangle appearance.

**Fig. 3.** Irregular diffuse increased uptake of the proximal one-half of the Rt. tibia.

**Fig. 2.** Chest PA. No sign of metastasis in both lung field was revealed and noactive lesion.

추신경계에서 발생하는 종양으로서 악성 미분화성 세포로 구성되는 Medulloblastoma와 Retinoblastoma가 있고 양성 분화성 세포로는 Glioma, Neurocytoma가 있으며 기타 Medulloepithelioma, Neuroepithelioma 등이 있다<sup>10)</sup>.

병리학적으로는 Undifferentiated Retinoblastoma와 Differentiated Retinoblastoma의 2형으로 분류하였다<sup>4, 9, 10)</sup>. 호발하는 연령은 1~5세이며, 남녀차

**Fig. 4.** Tumor cell are arranged in irregular masses and invaded into bone tissue. H and E,  $\times 100$ .

이는 없고<sup>5, 7, 10)</sup> 혈류를 통해 척추, 두개골, 늑골, 흉골, 골반골, 장골등의 골간에 전이가 일어날 수도 있고, 드물게 복부의 복막에도 전이된다<sup>10, 12)</sup>. 특히 Champman<sup>1)</sup> 등은 망막세포종의 전이가 골수인 경우가 있으므로 골수검사를 필수적으로 시행해야 한다고 주장하였다. 골수에 전이된 임상증상으로서 는 동통과 국소발열, 경부 임파선염, 간장비대, 호흡곤란 및 피하결절등이 있으나<sup>4, 6)</sup> 본 증례에서는 우측 하지 내측부의 동통 외에는 특이한 소견이 없었다.

방사선 소견으로는 전이골에 다발성 골파괴, 병

## 결 론

마산고려병원 정형외과에서는 3세된 여아에서 경골 골간단부의 골수에 전이된 망막모세포종 1례를 경험하고 소파술과 함께 골조직 생검으로 확진하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Chapman, R.B., Toch, R., Keating, J. and Connelly, I.P.: *Retinoblastoma. Clin. Pediat.*, 5:86, 1966.
- 2) Duke-Elder, S.: *System of Ophthalmology, Vol. X, Disease of the Retina*, C.V. Mosby Co., St. Louis, pp. 675-676, 1967.
- 3) Duke-Elder, S.: *System of Ophthalmology, Vol. X, Disease of the Retina*, C.V. Mosby Co., St. Louis, pp. 673, 1967.
- 4) Ernest Aegeter, M.D.: *Tumor and Tumorlike Processes, Orthopedic Disease*, 4th ed. W.B. Saunders Co., pp. 471-477, 1975.
- 5) Gerald Rosen, M.D.: *Management of Malignant Bone Tumor in Children and Adolescents, Pediatric Clinics of North America-Vol. 23, No. 1. February, 1976.*
- 6) Joseph, M. and Mirra, M.D.: *Malignant Intracosseous Round Cell Tumors, Bone Tumor*, J.B. Lippincott Co., pp. 433-434, 1980.
- 7) Mihran, O. and Tachdjian, M.S., M.D.: *Bone Tumor and Tumorlike Conditions, Pediatric Orthopedics*, W.B. Saunders Co., pp. 630, 1972.
- 8) Moral, A.G.: *Coat's Disease, Am. J. Ophthalmol*, 10:855-865, 1965.
- 9) Reese, A.B.: *Tumor of the Eye. New York. Hoeber*, 1963, 2nd ed. pp. 67.
- 10) Vincent T. DeVita, Jr, Samuel Hellman, Steven A. Rosenberg.: *Solid Tumor of Children, Cancer, Vol 2: pp. 1525-1536, 1985.*
- 11) Wintersteiner, H.: *Das Neuroepithelioma pedinae: Eine anatomische und Klinische Studie*, Leipzig, 1897, Franz Deuticke.
- 12) W.J.W. Sharrard, M.D.: *Cyst and Tumours of the Bones, Pediatric Orthopedics and Fracture, Vol. 2, Blackwell Scientific Pub., pp.1294, 1971.*

**Fig. 5.** Individual tumor cells are small in size, and show scanty cytoplasm and oval to slightly spindle hyperchromatic and pleomorphic nuclei. H and E,  $\times 400$ .

적골절 및 침범된 피질골에 신생골의 생성을 보이며, 골수부분은 구형이나 타원형의 감소된 음영을 나타내고 골소주는 심한 파괴양상을 보인다<sup>4,7)</sup>. 본 증례에서도 경골 골간단부의 피질골이 얇아지고 광범위한 골막반응과 골수부분에 흡수양상의 소견을 볼 수 있었다.

조직학적 소견으로는 섬유성 결체조직과 골조직이 불규칙하게 배열되어 있고 골수강에 Rosette 형성과 원형세포가 섬유질내에 다량 침착된 소견을 보이며<sup>5)</sup> 본 증례에서도 종양세포가 섬유성 결체조직 내에서 불규칙하게 지도모양으로 배열되어 있었다. 감별진단으로는 Ewing's sarcoma, 골수염등이 있으나<sup>7,12)</sup> 본 증례에서는 골조직 생검상 경골 골단부의 골수에 전이된 망막모세포종으로 확진되었다.

치료방법으로는 보고자들간에 약간의 차이는 있으나 안구적출술, 방사선 조사, T.E.M.(Triethylene Melanine)을 사용하는 Chemotherapy, Randon Seeds, Light Coagulation 및 Diathermy등이 있다<sup>2,3,7)</sup>. 저자의 경우에는 본원에서 좌측 안구적출술을 시행하고 즉시 타병원에 전원 의뢰하여 약 6주동안 5500 rad 용량의 방사선 조사치료 시행후 본원에서 전이된 경골 상부의 골수에서 소파술과 동시에 골생검을 시행하여 망막모세포종 전이를 확진하였다. 예후 및 경과에 대해서는 대개 5년생존율이 15%이며 일단 골수전이등 원격전이가 속발된 경우는 거의 사망하는 것으로 되어있다<sup>4)</sup>. 본 증례에서도 약 10주간 통원치료 및 원격추이 관찰하는 도중 환자는 사망하였다.