

VULVAR CHONDROSARCOMA: A CASE REPORT

Sungwook Chun, MD, Gyun Ho Jeon, MD, Hyun Jin Cho, MD, Yong Il Ji, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

Vulvar cancers comprise less than 5% of gynecologic malignancies, and vulvar sarcomas are rare tumors, comprising 1.5% of all vulvar cancers. Extraskelatal chondrosarcoma is a rare tumor and vulvar chondrosarcoma has not been reported in Korea yet. We report here the first case of vulvar chondrosarcoma in Korea.

Keywords: Vulvar cancer; Extraskelatal chondrosarcoma

외음부암은 여성 성기암의 3-5%를 차지하는 것으로 알려져 있다[1]. 외음부암의 증상으로는 소양증이나 작열감이 대표적이나 단순한 종괴로 병원을 방문하는 경우도 드물지 않으며 그 외 출혈이나 출혈성 질분비물, 배뇨 시 작열감, 통증 및 통증이 있는 외음부 궤양 등의 증상을 보이기도 한다. 외음부암의 특징은 당뇨병, 비만, 고혈압과 동맥경화증 등과 동반 빈도가 높은 것으로 알려져 있으나 이는 외음부암의 특징이라기보다는 고령에서 발병빈도가 높은 질병의 특성상 고령화되면서 동반되는 질환의 특징으로 해석되기도 한다. 외음부암의 절대 다수는 편평상피암종(squamous cell carcinoma)으로 전체 침윤성 외음부암중 90-92%를 차지하는 것으로 알려져 있다. 그 외 악성 흑색종(malignant melanoma)의 빈도가 두 번째로 높으며, 외음부 파제트병(Paget's disease of vulva)이나 외음부 육종(valvar sarcoma), 기저세포암(basal cell carcinoma) 또는 바르톨린선암(bartholin gland sarcoma) 등도 발생하는 것으로 알려져 있다[1,2].

외음부 육종은 외음부에서 아주 드물게 발생하며 전체 외음부암의 1.5% 정도인 것으로 알려져 있다. 외음부 육종 중에는 평활근육종(leiomyosarcoma)이 가장 흔한 것으로 알려져 있으나 유년기에는 횡문근육종(rhabdomyosarcoma)이 잘 생기는 것으로 알려져 있다[1,3]. 일반적인 외음부 육종의 치료는 분화된 병변의 경우 광범위 국소절제술만 시행하나, 미분화 횡문근육종의 경우는 외음부 근치술 및 양측 서혜부림프절 절제술을 시행하되 예후는 좋지 않으며 보조적 항암요법 또는 방사선 요법의 효과 역시 제한적인 것으로 알려져 있다[4,5].

골외성 연골육종은 매우 드문 종양이며 대개 하지 또는 둔부의 심부 연부조직이나 견갑, 경부, 안와, 복벽 등에 발견이 보고된 바 있으나[6-8], 외음부의 경우 현재까지 국외 1회 보고[9]된 외에 국내에선 보고된 바가 없다.

본 저자들은 국내 최초로 외음부에 발생한 연골육종에 대한 증례를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

68세 여성이 계속 크기가 증가하는 외음부 종괴를 주소로 본원 부인과를 방문하였다. 환자는 내원 한 달 전부터 외음부에 종괴가 촉진되었으며 이후 계속 종괴의 크기가 증가하였다. 환자에 대한 부인과 검진 상 우측 대음순에 호두(walnut) 크기의 단단한 종괴가 촉진되었고 압통은 없었으며 종괴 주변에 발진이나 부종은 관찰되지 않았다. 환자는 키 158 cm, 체중 55 kg이었고 환자의 폐경 연령은 53세였으며, 임신력과 분만력은 모두 1이었다.

지방종 또는 다른 외음부 양성종양 의심하에 수술장에서 국소절제술을 시행하였으며 동결절편 조직검사상 악성의 방추상세포 종양 의심되었고 절제면 종양세포 양성이어서 추가로 광범위절제술을 시행하였다. 최종 조직검사 결과 중간엽연골육종(mesenchymal chondrosarcoma)으로 진단되었으며(Fig. 1), 면역조직 화학검사상 vimentin과 S-100 염색상 강한 양성 소견을 보였다. 추가 절제 시행한 부위에서는 종양 세포는 발견되지 않았다.

수술 후 시행한 종양표지자검사상 CA-125, 5.8 U/mL; CA 19-

Received: 2011. 5. 2. Accepted: 2011. 7. 5.

Corresponding author: Yong Il Ji, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 1435 Jwa-dong, Haeundae-gu, Busan 612-030, Korea.

Tel: +82-51-797-2020 Fax: +82-51-797-2030

E-mail: jyimdog@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

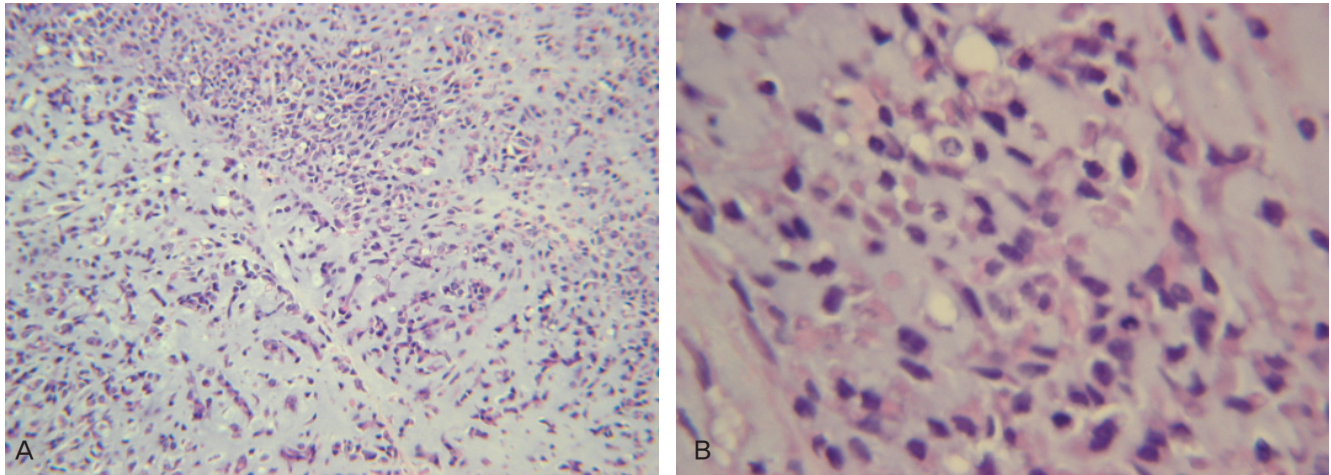


Fig. 1. Microscopic results of local excision of vulvar mass. Microscopically compatible with mesenchymal chondrosarcoma. (A) H&E, $\times 100$, (B) H&E, $\times 400$.

9, 12.5 U/mL; carcinoembryonic antigen, 0.2 ng/mL; lactate dehydrogenase, 170 IU/L; alkaline phosphatase, 57 IU/L였으며 골반 자기공명영상 및 흉부 X-선촬영 결과 특별한 이상은 관찰되지 않았다.

이후 추가적인 항암화학요법 또는 방사선요법 없이 3개월 간격으로 2년간 추적 관찰하였으나 재발의 증거는 보이지 않았다.

고 찰

골반육종(pelvic sarcoma)은 전체 자궁암의 5% 미만, 전체 외음부암의 3% 미만, 그리고 전체 질암의 2% 미만으로 보고되는 매우 드문 여성 성기암이다. 특히 외음부 육종은 전체 외음부암의 1.5% 정도로 보고되는 매우 드문 암이며 대부분 평활근육종 또는 횡문근육종인 것으로 알려져 있다[3]. 국내의 경우 골반강내 외골격 점액성 연골육종은 1예 보고된 바 있으나[8], 외음부 연골육종은 보고된 바 없다. 국외의 경우를 포함하더라도 외음부 연골육종으로는 두 번째, 외음부 중간엽연골육종으로는 첫 번째 증례이다.

연골육종은 연골세포로부터 악성 전환된 암으로 뼈에서 생성되는 방추상세포 종양 중 2번째로 많은 종양이며 전체 골격계 암의 약 25%를 차지하는 것으로 알려져 있다[10,11]. 주로 중년에서 호발하는 반면 젊은 연령에서 발생 시보다 침습적이고 등급이 높은 형태의 암이 관찰되는 경향이 있다[11]. 연골육종은 기본형(conventional type) 종양 외에 조직학적으로 다른 여러 변종(variant)들이 존재하며 이러한 변종으로는 투명세포연골육종(clear-cell chondrosarcoma), 중간엽연골육종(mesenchymal chondrosarcoma), 점액양연골육종(myxoid chondrosarcoma), 역분화연골육종(dedifferentiated chondrosarcoma) 등이 있다.

중간엽연골육종은 1959년 Lightenstein과 Bernstein [12]에 의해 처음 기술된 종양으로 일차성 연골육종의 약 3–10%를 차지하며 다른 일반적인 종양에 비해 임상적으로 침윤성이 강하고 국소재발 및 전이가 흔

한 것으로 알려져 있다. 따라서 조직학적으로는 오히려 유사분열 정도가 낮은 종양(low mitotic-rate tumor)임에도 불구하고 그 임상적인 특성상 고등급(high grade) 연골육종으로 분류된다. 현미경상으로는 성숙연골섬(mature cartilage islands)이 미분화된 종양 사이에 뿌려진 듯한 양상을 보인다[13]. 치료는 우선적으로 숙련된 수술자가 시행하는 광범위절제술이 필요하다. 수술 이후의 항암화학요법의 효과에 대해서는 Cesari 등[14]이 대조군에 비해 10년 생존율의 증가를 보고한 연구가 있기는 하지만 현재까지는 명확히 결론을 내리기는 어려운 것으로 생각된다.

골외성 중간엽연골육종(extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma)은 매우 드문 종양으로 주로 하지 또는 둔부의 심부 연부조직에 발생하는 것으로 알려져 있으나 견갑, 경부, 안와, 복벽 등에도 발견이 보고된 바 있다[6–8,13]. 안와에서 발생한 경우 항암화학요법이나 방사선요법에 대한 반응이 모두 좋지 않으며 국소재발이 많은 것으로 보고된 바 있다[7]. 현재까지 보고된 유일한 외음부 연골육종은 2005년 Santacruz 등[9]에 의해 보고된 46세 흑인 미국여성(African American woman)의 외음부 점액양연골육종(myxoid chondrosarcoma)에 대한 사례이다. 본 사례와 비교할 때 두 사례 모두 광범위한 국소절제술만 시행하였으며 이후 6개월 이상의 추적관찰 결과 국소 재발이나 전이 소견 없이 회복되었으며 다른 추가적인 치료가 필요하지 않았다. 아직 이런 환자에 대한 사례가 부족하여 결론을 내리기에는 미흡하지만, 현재로서는 외음부 연골육종의 경우 다른 부위에서 발생하는 경우와 비교할 때 예후가 상대적으로 나쁘지 않은 것으로 생각된다.

본 증례의 경우 수술을 시행하기 전에 조직검사를 시행하지 않았는데 결론적으로 치료 결과를 놓고 본다면 임상적으로 큰 차이를 야기하지 않은 것은 사실이나, 실제적으로는 세침흡인검사(fine needle aspiration)를 먼저 시행하는 것이 타당했을 것으로 생각된다. Santacruz 등[9]의 보고에서도 수술 전 우선적으로 세침흡인검사를 시행하여 방추상세포 종양임을 확인한 후 수술을 진행하였으며 Handa 등[15]도 세침흡인검사는 골외성 중간엽연골육종을 진단하는 데에 있어서 유용한 검사라고

기술한 바 있다.

본 증례는 최초의 외음부 중간엽연골육종에 대한 증례이다. 결론적으로 본 증례에 비추어 볼 때 향후 다른 증례에 대한 연구나 보고가 없는 한 이런 환자에게 있어 광범위 국소절제술 단독 요법은 매우 유용한 치료법으로 생각된다.

References

1. Jemal A, Siegel R, Ward E, Murray T, Xu J, Smigal C, et al. Cancer statistics, 2006. *CA Cancer J Clin* 2006;56:106-30.
2. Kurman RJ, Toki T, Schiffman MH. Basaloid and warty carcinomas of the vulva. Distinctive types of squamous cell carcinoma frequently associated with human papillomaviruses. *Am J Surg Pathol* 1993;17:133-45.
3. Ulutin HC, Zellars RC, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: A clinical study. *Int J Gynecol Cancer* 2003;13:528-31.
4. Hays DM, Shimada H, Raney RB Jr, Tefft M, Newton W, Crist WM, et al. Clinical staging and treatment results in rhabdomyosarcoma of the female genital tract among children and adolescents. *Cancer* 1988;61:1893-903.
5. Nielsen GP, Rosenberg AE, Koerner FC, Young RH, Scully RE. Smooth-muscle tumors of the vulva. A clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1996;20:779-93.
6. Antonescu CR, Argani P, Erlandson RA, Healey JH, Ladanyi M, Huvois AG. Skeletal and extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a comparative clinicopathologic, ultrastructural, and molecular study. *Cancer* 1998;83:1504-21.
7. Khouja N, Ben Amor S, Jemel H, Kchir N, Boussen H, Khaldi M. Mesenchymal extraskeletal chondrosarcoma of the orbit. Report of a case and review of the literature. *Surg Neurol* 1999;52:50-3.
8. Cho HJ, Kim ID, Chae HJ, Park JS, Bae KH. A case of extraskeletal myxoid chondrosarcoma of pelvic cavity. *Korean J Obstet Gynecol* 2005;48:1982-7.
9. Santacruz MR, Proctor L, Thomas DB, Gehrig PA. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a report of a gynecologic case. *Gynecol Oncol* 2005;98:498-501.
10. Gelderblom H, Hogendoorn PC, Dijkstra SD, van Rijswijk CS, Krol AD, Taminiau AH, et al. The clinical approach towards chondrosarcoma. *Oncologist* 2008;13:320-9.
11. Damron TA, Ward WG, Stewart A. Osteosarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma: National Cancer Data Base Report. *Clin Orthop Relat Res* 2007;459:40-7.
12. Lichtenstein L, Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumors, including a few multicentric ones, as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. *Cancer* 1959;12:1142-57.
13. Nakashima Y, Park YK, Sugano O. Mesenchymal chondrosarcoma. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. *World Health Organization Classification of tumours: pathology and genetics*. Lyon: IARC Press, 2002: p.255-6. .
14. Cesari M, Bertoni F, Bacchini P, Mercuri M, Palmerini E, Ferrari S. Mesenchymal chondrosarcoma. An analysis of patients treated at a single institution. *Tumori* 2007;93:423-7.
15. Handa U, Singhal N, Punia RS, Garg S, Mohan H. Cytologic features and differential diagnosis in a case of extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma: a case report. *Acta Cytol* 2009;53:704-6.

외음부에 생긴 연골육종 1예

인제대학교 의과대학 해운대백병원 산부인과학교실

전성욱, 전균호, 조현진, 지용일

외음부암은 전체 여성 생식기암의 5% 미만으로 외음부육종은 외음부암의 1.5%에 불과한 매우 드문 암으로 보고되고 있다. 골외성 연골육종은 드문 종양이며, 특히 외음부 연골육종은 현재까지 국내에 보고된 바가 없다. 우리는 국내 최초로 외음부에 발생한 연골육종에 대한 증례를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

중심단어: 외음부암, 골외성 연골육종