

## 골막성 골육종 — 1례 보고 —

국립의료원 정형외과 · 병리과

유병용 · 한상요 · 박문향

= Abstract =

### Periosteal Osteosarcoma —1 Case—

Byung Yong Yu, M.D., Sang Yo Han, M.D. and Moon Hyang Park, M.D.\*

Department of Orthopaedic Surgery & Pathology\*, National Medical Center, Seoul, Korea

Periosteal osteosarcoma of bone is rare primary bone tumor which apparently arises from the periosteum and its growth is outward from the cortex.

We experienced a case of periosteal osteosarcoma with involvement of the left femur shaft in a 47years old male. The conclusive diagnosis was made by histologic examination. The postoperative course has been smooth and there is no evidence of recurrence for postoperative 1 year.

**Key Words :** Periosteal osteosarcoma.

## 1. 서 론

1951년 Lichtenstein<sup>3)</sup>이 골막 기원의 종양을 간단히 기술한 이래 Farr와 Huvos<sup>4)</sup>는 방골성 골육종(Parosteal osteosarcoma)중 예후가 나쁘고 조직학적 양상이 비특징적인 형이 있다고 시사하였다. 1976년 Unni<sup>9)</sup>등이 골표면에 발생한 골육종중 방골성 골육종과 임상적, 방사선 및 조직학적 양상이 다른 형을 분리하여 골막성 골육종(Periosteal osteogenic sarcoma)이라 명명하였다.

최근 본 국립의료원 정형외과에서 대퇴골에 발생한 골막성 골육종 1례를 치험하였고, 그 회귀성에 비추어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 2. 증 례

### 1) 병력 및 임상소견

본 환자는 47세 남자로 1977년 교통사고로 인해 좌측슬관절의 슬내장으로 수술받은과거력 이외에 건강하게 지내오다 1982년 5월 말경부터 좌대퇴중간 부위에 통증을 느껴 인근병원에서 방사선촬영결과 본 논문은 1983년도 국립의료원 임상연구 보조비로 이루어 졌음.

뼈에 이상이 있음을 발견하고 본원으로 전원되었다.

입원당시의 이학적 소견으로는 전신상태는 중정도였으나 좌측대퇴부내측중간쯤에 계란크기의 종물이 만져졌는데 경계가 명확치않고 딱딱하고 누르면 약한 통증을 호소하였다.

### 2) 방사선 및 골주사소견

흉부소견은 정상이었다. 좌대퇴골소견은 간부 내측에 골막 및 골피질의 비후와 태양방사모양을 가진 비균질의 골육종이 보이며 기저부에 Codman 삼각반응이 있었다(Fig. 1). 특히 수질침범이 없음을 단층촬영으로 확인되었다(Fig. 2). <sup>99m</sup>Tc osteolite를 사용한 전신골주사상 전이소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

### 3) 혈액소견

혈침속도 5 mm/hr(남자정상치 : < 7 mm/hr), Alkaline phosphatase는 4 B. units (정상치 : 1.5~6 B. units), 혈청인은 3.4mg%(정상치 : 2.5~4.5mg%) 및 칼슘치는 3.8mEq/L(정상치 : 4.3~5.8mEq/L)이었다.

### 4) 치료 및 추후관찰

이상의 소견으로 골막성 또는 방골성 골육종으로 생각하고 고관절이단술을 실시하였다. 현재 술후 1년간 추시중이나 방사선 및 골주사상 골반을 포함

**Fig. 1.** Sun-burst spiculated, nonhomogenous matrix and dense periosteal & cortical thickening without involvement of medullary cavity.

**Fig. 2.** Tumor confined on bony surface and not seen involvement of medullary cavity by tomograph.

**Fig. 3.** Hot area seen on left femoral shaft without metastatic evidence.

한 타부위 및 폐의 전이소견은 보이지 않고 전신상태는 양호하다.

## 5) 병리학적 소견

### 가) 육안적 소견

하지적출물의 근육을 박리제거하여 대퇴골두 약 10cm하부 골간내측에 결절과 넓은 기저부를 가진 11×5.5×4 cm 크기의 난원형, 적갈색 종양이 보였다 (Fig. 4).

수직절개에서 종양은 섬유화된 골막으로 쌓여있었으며 소엽상의 회갈색, 연골성 단면이 보였으며 수질은 침범되지 않았고 다소 울혈된 것 같았다 (Fig. 4).

### 나) 현미경적 소견

절편들의 대부분은 분화가 다양한 이형연골상조직으로된 소엽상종괴들로 이루어져 있고 간혹 종괴들내에서 연골내화골을 볼 수 있어 (Fig. 5, 6) 연골육종의 양상과 유사하나 일부 절편에서는 드물게 세포이형성이 뚜렷한 악성간질세포의 군집이 보였으며, 다핵 또는 거핵을 갖는 골아세포도 있었으며 이런 곳에서는 악성 유골조직형성 또는 중심부에 칼슘침착이 있는 골소주도 보였다 (Fig. 7, 8). 피질내부에는 작은 종양군들이 보였으나 수질강침범은 없었다. 방사선상 태양방사선 모양을 보이는 부위의 절편에서 방사형 골소주도 보였다 (Fig. 9).

**Fig. 4.** The disarticulated left femur shows a relatively well circumscribed, broad-based lobulated mass in the medial surface of proximal shaft measuring 11 x 5.5 x 5 cm in dimensions (left). On section, the tumor is covered by thickened fibrous periosteum and involved the outer cortex with pale grayish brown lobulated and myxoid cut surface. Surrounding cortical bone appears thickened (right). The underlying medullary cavity is rather compressed but free of tumor.

**Fig. 5.** Lobules showing a well-differentiated chondrosarcomatous feature (H-E,  $\times 25$ ).

**Fig. 7.** Areas of exuberant malignant osteoid formation and atypical stromal cells (H-E,  $\times 100$ ).

**Fig. 6.** The exophytic mass is predominantly composed of lobular masses of atypical chondroid tissue with focal enchondral ossification (arrow) (H-E,  $\times 25$ ).

**Fig. 8.** Partely mineralized bony trabeculae are noted (H-E  $\times 100$ ).

**Fig. 9.** The tumor extended upto outer cortex. The spiculation of bone radiating from the cortex (c), which corresponds to that seen radiographically in Feb (H-E, x25).

### 3. 고 찰

골막성 골육종은 골막에서 시작되고 피질은 침범하나 수질강침범은 매우 드물고 주로 연부조직 쪽으로 자란다. 현재까지 병인이나 전구질환에 대한 기술은 없다. 발생율은 과거에는 본 종양을 방골성 골육종에 넣거나 현저한 연골육종의 병리소견을 보여 Periosteal chondrosarcoma 또는 juxtacortical chondrosarcoma의 범주에 포함시켰기 때문에 이에 대한 정확한 통계는 모르나 Unni<sup>9)</sup> 등이 발표한 23례와 de Santos<sup>3)</sup> 등이 발표한 15례를 합한 38례를 보면 장관골의 골간에 흔히 침범 하였고 그 병소의 분포는 경골이 18례, 대퇴골 17례, 상완골 1례, 비골 1례 및 장골 1례 이었으며, 연령은 9세에서

62세까지 다양한 분포를 보였으나 10세에서 25세까지가 29례(76%)를 차지하였고 성별분포는 남자가 23례, 여자가 15례로 남자에서 다소 빈발된 양상을 보였다. 본 증례는 47세 남자로 대퇴골 골간에 종양이 위치한 점은 이들 보고와 일치한다.

임상증상은 동통이나 부종이 있을 수 있고 방골성 골육종에 비해 빨리 진행된다고 한다. 방사선상 tumor matrix는 변연부로 갈수록 density가 감소되는 calcified spiculation과 nonhomogenous lesion으로 구성되고 연부조직부위는 uncalcified matrix로 보이고 골막반응은 Codman삼각반응으로 보이며 피질은 비후된다. 특히 수질은 침범되지 않으며 이것은 단층촬영으로 가장 잘 확인될 수 있다<sup>3)</sup>.

육안적으로 종양은 연하고 둥근 연골상조직적으로 되어있고 외측경계는 뚜렷하며 수직절개에서 피질 침윤은 미세하며 수질은 침범되지 않는다. 조직학적으로는 보통 골육종처럼 연골, 골, 유골조직 및 섬유유등의 조합으로 이루어져 있다. 특징적인 양상은 변연부 연골상조직과 중심부 악성 유골조직이 피질과 수직방향으로 배열되어 feathery appearance로 보인다. 연부조직부위에서는 소엽상의 종괴를 형성하며 이것은 외측경계가 분명하고 주위 연부조직 침윤이 보이지 않는다<sup>9)</sup>.

골막성 골육종은 골막성 연골육종 및 방골성 골육종과 감별진단이 어렵다. 1982년 Bertoni<sup>2)</sup> 등은 골막성 연골육종은 임상적으로 보다 동통이 약하고 느린 진행을 보이고 골간보다 골간단에 호발하며 방사선상 granular or popcorn opacity로 보이며 조직소견은 대개 낮은 grade(grade 1 or 2)의 잘 분화된 연골로 구성되어 있고 예후도 좋다고 한다. Schajowicz<sup>6)</sup> 조직소견상 연골육종은 종양성 유골 또는

**Table 1.** Differential diagnosis

	Periosteal osteosar.	Parosteal osteosar.	Conv. med. osteosar.
Age	21yr. (9-62 yrs)	25yr. (3rd-5th d.)	21yr. (10-25yrs)
Sex	M	F	M (3 : 2)
Site	Mid shaft occ. metaphysis	Juxtacortical area of metaphysis	Medulla of metaphysis
X-ray findings	Spiculation or fluffy calcificat. & ossification	Uniform radiodense lobular mass with broad base to the cortex.	Destruction of the medullary cavity erosion & destruction of cortex.
Medullary involve		- (+)	+
Micro. findings	Varied pattern periosteal or juxtacortical chondrosarcoma	Well differentiated osteosarcoma	Varied malignant stroma, osteoid & bone
Prognosis	Better than conv. med. osteosarcoma	Excellent	Poor

골형성이 없을 때 진단이 가능하다고 주장했다. 방골성 골육종은 조직학적으로 잘 분화된 골육종으로 생검부위에 따라 악성으로 진단하기 어려울 정도의 잘 형성된 유골 및 골조직이 전체적으로 산재되고 연골성분은 대개 적다고 한다<sup>1,10)</sup> 수질성 골육종 및 방골성 골육종과의 감별은 Table 1 과 같다. 치료는 광범위한 국소절제, 구획골절제, 절단 및 관절이단술을 할 수 있으며 Unni<sup>9)</sup> 등이 발표한 23례중 절단 및 관절이단술을 받은 13례중 3례 국소절제나 구획골절제를 받은 9례중 1례가 원격전이로 사망하였는데 4례전부 폐전이를 동반하였으며 그중 1례에서는 척추 및 복부전이도 함께 있었다. 이로보아 대체적인 예후는 수질성 골육종보다는 좋으나 방골성 골육종보다는 나쁘다.

## 결 론

대퇴골 골간에 발생한 골막성골육종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바 이다.

## REFERENCES

- 1) Ahuja, S.C. et al : *Juxtacortical (parosteal) osteogenic sarcoma*. *J. Bone & Joint Surg.* 59: 632-647, 1977.
- 2) Bertoni, F., Boriani, S., Laus, M. and Campanacci, M. : *Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma, Two distinct entities*. *J. Bone & Joint Surg.*, 64B:370-376, 1982.
- 3) deSantos, L.A. Murray, J.A., Finklestein, J. B., Spjut, H.J. and Ayala, A.G. : *The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma*. *Radiology* 127:123-129, 1978.
- 4) Farr, G.H. and Huvos, A.G. : *Juxfacortical osteogenic sarcoma: An analysis of fourteen cases*. *J. Bone & Joint Surg.*, 54A:1205-1216, 1972.
- 5) Lichtenstein, L. : *Tumors of periosteal origin*. *Cancer* 8:1016-1019, 1955.
- 6) Schajowicz, F. : *Juxtacortical chondrosarcoma*. *J. Bone & Joint Surg.*, 59B:473-480, 1977.
- 7) Spjut, H.J., Fechner, R.E. & Acherman, L.V. : *Periosteal osteosarcoma. Tumor of bone and cartilage (supplement): Atlas of tumor pathology 2nd series*. AFIP. pp 34-41, 1981.
- 8) Unni, K.K., Dahlin, D.C., and Beabout, J.W. : *Periosteal osteogenic sarcoma*. *Cancer* 37: 2476-2485, 1976.
- 9) Unni, K.K. et al : *Parosteal osteogenic sarcoma*. *Cancer* 37:2466-2475, 1976.