

연부조직의 위악성 골성종양

—증례보고—

순천향대학 의학부 정형외과학교실 · *해부병리학교실

최창욱 · 이병일 · 이광석 · *이동화

=Abstract=

Pseudomalignant Osseous Tumor of Soft Tissue —A Case Report—

C.U. Choi, M.D., B.I. Lee, M.D., K.S. Lee, M.D. and *D.H. Lee, M.D.

*Department of Orthopedic Surgery and *Department of Pathology, College of Medicine,
Soonchunhyang University, Seoul, Korea*

Pseudomalignant osseous tumor of soft tissue is rare and benign disease.

Fine and Stout(1956), described a benign soft tissue tumor exhibiting sarcoma-like features, so called "pseudomalignant osseous tumor of soft tissue".

Classification of the myositis ossificans was mentioned by Noble(1924) 1) myositis ossificans progressiva. 2) traumatic myositis ossificans circumscripta. 3) myositis ossificans circumscripta without history of trauma.

Jefferys and Stiles referred to this last condition as "pseudomalignant osseous tumor of soft tissue."

There was no history of trauma on pseudomalignant osseous tumor of soft tissue, so this picture can be distinguished from myositis ossificans. The term of pseudomalignant is justified by the sarcoma-like appearance of the soft central region as osteosarcoma.

The "zone phenomenon" in this lesion described by Ackerman(1956); That is mature bone at the periphery and connective tissue at the center.

This non-tumorous growth must be distinguished from osteogenic sarcoma, because it is benign, local excision is curative and has a good prognosis.

Key Words : Pseudomalignant osseous tumor of soft tissue, Benign.

서론

연부조직의 위악성 골성 종양은 1956년 Fine와 Stout에 의해 처음 발표되었고, 이 질환은 위상성 화골성 근염 (Traumatic Myositis ossificans)과는 달리 외상력 없이 발생하는 양성질환으로 Ackerman(1956)은 병변 중앙부위는 악성 종양 양상을 보이며, 변연부위는 성숙골로 싸여 있는 독특한 조직학적 소견 즉 "zone phenome-

non"을 보인다고 하였다. 특히 본 질환은 치료와 예후가 전혀다른 골육종(osteogenic sarcoma)과의 감별진단이 어려워 문제가 되고, 중요시되고 있다. 최근 저자들은 처음 골육종으로 진단되었으나 수술수술 및 조직검사상 연부조직의 위악성 골성종양으로 판명되었던 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

환 자 : 윤○근, 남자, 19세

주 소 : 좌측 서혜부 동통 및 종창

현병력 : 특별한 외상력 없이 약 2개월 전부터 좌측 서혜부의 땅콩크기의 종기가 생긴 후 호전되었으나, 1개월 전부터 그 부위에 종괴가 촉진되고 점차 크기가 커지며 고관절의 운동장애와 미열이 동반되었다.

이학적 소견 : 좌측 서혜부에 3×3cm의 비교적 유동성이 없는 단단한 종괴가 촉진되었으며 국소 발열은 없이 압통이 있었다. 좌측 고관절은 굴곡과 외전시 운동제한이 있었다.

임상검사 소견 : 혈액 검사상 백혈구는 10,000/mm³, 적혈구 침강속도는 46mm/hr로 증가되어 있었으며, antistreptolysin O titer는 200IU./ml였고, 그외, 뇨검사 및 간기능 검사는 정상이었다.

방사선 소견 : 골반의 단순 방사선 소견상 좌측 좌골(ischium)부위의 증가된 골 음영을 보이고 있으며, 그 주위 연부조직의 석회화 양상을 보이고 있다(Fig. 1).

동위원소 검사소견 : 좌측 치골(pubis)부위의 비정상적 음영 증가와 함께 치골 전면부의 연부 조직에 음영이 증가 소견을 보였다(Fig. 2).

조직 생검소견 : 좌측 서혜부에 촉진된 종괴로부터 채취된 조직은 불규칙한 모양의 골 조각 및 연부 조직의 절편이었다. 현미경적 소견은 방추형 섬유아세포와 유골 조직으로 구성되었고, 소

수의 성숙된 골 조직도 산재하였으며, 섬유아세포의 핵은 심한 다형증(pleomorphism)을 보이고 유사분열이 다수 관찰되어서 골에서 발생한 골육종, 특히 parosteal type의 가능성을 시사하였다.

수술 소견 : 조직 생검상 좌골부위의 골육종 진단하에 치골 및 좌골의 절제 예정으로 좌측 서혜부에 피부 절개를 가한후 종괴를 노출 하였다. 종괴는 피하조직과 치골근(pectineus M.)사이에 5×5×3cm의 비교적 경계가 선명하고 골성조직으로 되어있었으며, 종괴의 내부는 부수진 골편과 점액성 물질로 채워져 있었다. 종괴 내측에서 대퇴동맥을 촉진하며 종괴를 포함한 주위조직을 같이 제거 하였다. 좌골부위 병변 유무를 확인하기위하여 피부절개를 연장하여 좌골부위를 노출하여 관찰하였으나 이상 소견은 발견할 수 없었다.

병리 소견 : 수술로서 적출된 종괴는 불규칙한 직경이 약 5cm의 난형형으로서 주변부가 아주 단단하였으며, 외 표면은 소량의 연부조직으로 덮여 있었다. 절단면에서 종괴의 피막은 없었으나 외표면의 연부조직과 경계가 뚜렷한 단단한 골조직이 피막처럼 둘러싸고 두께는 2mm 내지 5mm정도 이었다. 종괴의 중심부는 부수지기쉬운 연조직으로서 출혈이 동반되었고 골 파편이 촉진되기도 하였다(Fig. 3).

Fig. 1. Roentgenogram of pelvis manifest increasing osteoblastic change in left ischium with calcified soft tissue mass density surrounding it.

Fig. 2. Radio-isotope scanning show the abnormal hot uptake in left pubic bone with surrounding anterior soft tissue.

종괴의 현미경 소견은 중심부와 변연부의 소견이 판이하게 달랐으며 중심부의 증식된 섬유아세포와 유골조직 및 변연부의 성숙된 골조직

으로 구성되어서 소위“zone phenomenon”이 뚜렷이 관찰되었다. 중심부에는 서로 교차되며 규칙 혹은 불규칙적으로 배열하는 방추형이 섬유아세포가 밀집되어 있으며(Fig. 4-A), 이 세포는 중등도의 핵의 다형성을 보이고 유사분열이 자주 관찰되며 소량의 유골조직과 다핵 거대세포가 산재되어 있었다(Fig. 4-B). 종괴의 변연부는 성숙된 망상골(cancellous bone)이 피막처럼 종괴를 둘러싸여 망상골의 표면은 단층의 골아세포로 피복되었고 주위의 다소 위축된 교원성 연조직과 비교적 경계가 명확 하였다(Fig. 4-C). 그리고 중심부와 변연부 사이의 중간 경계부위는 경계부위는 밀집된 섬유아세포 사이에 다량의 호산성 유골조직이 산재하였으며(Fig. 4-D), 이상의 소견을 종합하여 “연부조직에 발생한 위악성 골성종양”으로 진단 하였다.

경과 관찰: 술후 13개월이 경과한 현재 종양의 재발 소견은 보이지 않으며 계속 추시 관찰

Fig. 3. Gross finding ; A well demarcated hard mass with peripheral bony shell(arrow) and central friable soft tissue.

Fig. 4. Histologic findings ; A) Central zone being tightly packed with interlacing fibroblasts($\times 100$, H-E). B) High power of central zone showing irregular pleomorphic nuclei with occasional mitotic figures(arrow) ($\times 400$, H-E). C) Peripheral zone of the mass consisting of mature cancellous bone ($\times 100$, H-E). D) Intermediate zone revealing interwoven young fibroblasts with formation of abundant osteoid ($\times 100$, H-E).

Fig. 5. 13 Months later, Pelvis A-P shows no evidence of the tumoral recurrence.

중이다(Fig. 5).

고 찰

연부조직의 위악성 골성종양(pseudomalignant osseous tumor of soft tissue)은 드문 화골성 질환으로서 1956년 Fine과 Stout⁴⁾는 연부조직의 골성종양(ossifying tumor) 16예중, 4예에서 병변 중앙부위는 악성종양의 양상을 보이나 변연부위는 성숙골로 싸여있는, 골육종(osteogenic sarcoma)과는 다른 양성종양을 발견하고 이를 연부조직의 위악성 골성종양(pseudomalignant osseous tumor of soft tissue)이라고 발표하였다. 1958년 Ackerman등¹⁾은 역시, 26예의 이소성 골형성(ectopic ossification)중 5예에서 위와 비슷한 양상을 발견하고 화골성 근염의 범주로 분류하였다. 그후, 1966년 Jeffreys와 Stiles⁵⁾, Peterson등⁸⁾은 Noble(1924)⁷⁾이 말한 화골성 근염(myositis ossificans)의 3가지 type중, 1) myositis ossificans progressiva 2) traumatic myositis ossificans circumscripta 3) myositis ossificans circumscripta without history of trauma중 75%에서 외상력에 기인한다고 하였으며 이중 외상력 없이 발생하는 3형을 "pseudomalignant osseous tumor of soft tissue"라고 하였다. 1975년 Langier등⁶⁾은 화골성 근염이 근육내에 주로 발생하는데 반하여, 가악성 화골성 근염은 근육외부와 피하조직에도 발생할 수 있다고하여 연부조직의 위악성 골성종양과 동일하다고 하였다.

연부조직의 위악성 골성종양이 원인은 확실하게 알려져 있지는 않으나 Angervall등²⁾과 Cha-

plin등³⁾은 백혈구 증가와 적혈구 혈침속도의 증가, antistreptolysin O titer의 상승으로 미루어 감염에 기인한다고 하였으며 본 증례에서도 이들 검사치의 상승을 보였다. 이는 외상력 없이 급성으로 수주내 발병할 수도 있으며 국소 종창과 동통, 압통등과 함께 미열이 동반될 수 있다고 하였다.

발생빈도는 매우 희귀하며 Langier등⁶⁾은 주로 20세 이전의 남자에 많고 주로 사지에 발병한다고 하였으나, Angervall등²⁾은 5예에서 평균 18세, Chaplin등³⁾은 2예에서 각각 15세와 23세, Jefferys등⁵⁾은 16세에 발병한다고 보고하였고, Chaplin등은 1928년부터 1972년까지 보고된 이 질환의 21예 통계에서, 평균 22세이고 여자가 남자의 약 2배정도 호발한다고 하였으며, 사지에 가장 많고 둔부 및 서혜부에도 발병하며 종양의 크기는 6cm를 초과하는 것은 드물다고 하였다.

진단은 연부조직의 종괴를 형성하거나 골성 변화를 일으키는 질환과의 감별이 중요하다. 화골성 근염(myositis ossificans)과의 감별은 임상적으로 급성 발현을하며 외상력이 없다는 점과 조직검사상 근육조직이 아닌 연부조직 발현이며, 주위조직과의 경계가 명확하여 변연부로의 연장(peripheral extension)을 볼 수 없고, 종괴 내부에 혈종형성(hematoma formation)이 없다는 점에서 차이를 보이며, 방사선 소견상 경계가 명확하고 중앙부위의 음영 감소를 보일 수 있으나, 유골형성 이전의 처음 몇주간은 화골성 근염과 감별이 용이하지 않다고 하였다³⁾.

골육종(osteogenic sarcoma)과의 감별은, 조직검사상 두 질환 모두 세포의 다형성증(cellular pleomorphism)을 보이는 것은 동일하나 골육종과는 달리 기질세포(stromal cell)의 이형성(atypism)을 볼 수 없고 종괴 크기의 성장에 어느정도의 한계를 보인다는 점에서 차이가 있으나, 무엇보다 Angervall등²⁾이 말한 경계가 명확한 "Zone phenomenon"^{1,2,3,5,6,8)}을 보이는 데 중요한 감별이 된다.

이 zone phenomenon은 종괴의 절단면이 두 개의 구역으로 나뉘어져 하나는 단단한 변연부로서 주로 망상골(cancellous bone)로 되어있고, 다른 하나는 연성조직으로 된 중앙부위로 희백색 혹은 황색으로 간혹 단단한 부위나 낭종을 형성할 수 있다고 하였다. 현미경 검사상 종괴의 변연부위는 성숙된 망상골로 되어있고 침상골(bone spicule)이 방사선상으로 배열되도 한

층의 골아세포로 덮여있다고 하였으며, 그 사이에는 연성 결합조직으로 채워져 있다고 하였다. 경계부위는 유골조직이 불규칙하게 배열되며 그 표면은 하나 혹은 몇층의 골아세포로 싸여있고, 중앙부위는 주로 결합조직으로 구성되며 균등한 방추상 세포로 채워져 있다고 하였다.

본 증례에서는 최초로 생검된 조직은 이 종괴의 비교적 중심부에서 채취되었으며, 임상적으로 골조직 생검이라는 정보로 인하여 골육종으로 오인되었던 것으로 생각할 수 있으며, 수술로 완전히 적출된 종괴에서 정확한 진단이 가능하였던 것으로 보아 이 병변의 진단에는 철저한 방사선 검색, 자세한 수술소견 및 종괴 전부의 조직학적 검색이 반드시 필요하다고 사료되었다.

치료는 종괴의 제거와 함께 주위조직의 일부를 같이 제거함으로써 치유가 가능하며 Angervall²⁾, Jeffreys⁵⁾는 1~2년간 추시한 결과 재발한 예는 없었다고 보고 하였다.

결 론

본 병원 정형외과학 교실에서는 19세 남자의 좌측 서혜부에서 촉진된 종괴를 처음 좌골 골육종으로 진단하여 좌골 및 치골의 절제술을 시행하려 하였으나 수술소견 및 조직검사상 연부조직의 위악성 골성 종양으로 판명된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Ackerman, L.V. : *Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (So-called Myositis Ossificans)*. *J. Bone and Joint Surg.*, 40-A : 279-298, 1958.
- 2) Angervall, L., Stener, B., Stener, I. and Ahren, C. : *Pseudomalignant osseous tumor of soft tissue*. *J. Bone and Joint Surg.*, 51-B : 654-663, 1969.
- 3) Chaplin, D.M. and Harrison, M.H.M. : *Pseudomalignant osseous tumor of soft tissue*. *J. Bone and Joint Surg.*, 54-B : 334-340, 1972.
- 4) Fine, G. and Stout, A.P. : *Osteogenic sarcoma of the extraskeletal soft tissue*. *Cancer.*, 9 : 1027-1043, 1956.
- 5) Jeffery, T.E. and Stiles, P.J. : *Pseudomalignant osseous tumor of soft tissue*. *J. Bone and Joint Surg.*, 48-B : 488-492, 1966.
- 6) Langer, R. and Cox, J.N. : *Pseudomalignant myositis ossificans*. *Human pathology.*, 6 : 653-665, 1975.
- 7) Noble, T.P. : *Myositis ossificans, a clinical and Radiological study*. *Surgery, Gynecology and Obstetrics.*, 39 : 795, 1924.
- 8) Paterson, D.C. : *Myositis ossificans circumscripta*. *J. Bone and Joint Surg.*, 52-B : 296-301, 1970.