

## 다발성 외골종에 동반된 활막육종

—1례 보고—

중앙 길병원 정형외과, 병리과\*

이금배 · 오세중 · 김수길 · 김정두 · 박흥례\*

— Abstract —

### Synovial Sarcoma Associated with Multiple Exostosis

— A Case Report —

Keung Bae Rhee, M.D., Sae Joong Oh, M.D., Soo Kil Kim, M.D.,  
Jung Doo Kim, M.D. and Heum Rye Park, M.D.\*

Department of Orthopaedic Surgery, Pathology\*, Choong Ang Gil General Hospital  
Incheon, Korea

Synovial sarcoma is a very rare and highly malignant tumor, at the paraarticular regions, usually in close association with tendon sheaths, bursae, and joint capsules. The authors have experienced a case of synovial sarcoma associated with multiple exostosis, affecting the knee joint of 33 years old man.

**Key Words :** Synovial Sarcoma, Associated with Multiple Exostosis

## 서 론

## 증 례

활막육종은 증배엽 상피에서 기원하는 활막 조직에서 발생하며, 주로 활막으로 덮혀 있는 건초 및 점액낭에 호발하는 매우 희귀한 악성 종양이다.

연부 조직에서 발생하는 전 악성 종양중 활막육종은 약 8.4%<sup>10)</sup>를 차지하며 더구나 다발성 외골종을 동반하여 나타나는 경우는 매우 드물다.

본 중앙 길병원 정형외과에서는 33세된 남자의 우측 슬관절 부위에서 다발성 외골종과 동반되어 나타난 활막육종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

33세된 남자로 1991년 11월 23일, 우측 하퇴부 후방 상부의 동통을 주소로 내원하였다.

### 1. 가족력 및 과거력

국민학교때부터 양측 슬관절 후방부에서 골성 돌출이 촉진 되었으나 동통이나 운동제한 등이 없어 무시하고 지냈으며 가족력상에서도 별 특이한 사항은 없었다.

### 2. 현병력

내원 1개월 전 심한 운동뒤 우측 하퇴부 후방 상부에서 종물의 촉진과 함께 동통을 동반한 중

**Fig. 1-a,b.** This 33 year old male patient who complained of pain and swelling in the right calf reveals a soft tender mass lying between the tibia and the fibular associated with multiple exostosis. Within this mass, diffused calification area is apparent.

창 및 이에 따른 슬관절 운동 제한을 호소하였다.

### 3. 이학적 소견

전신 상태는 양호하였고 우측 하퇴부 후방 상부의 심부에서 압통과 함께 달걀 크기의 종물이 촉진되었으나 국소열감은 없었다. 좌측 슬관절 후방부와 좌측 경골 내과부 그리고 우측 대퇴부 원위내측에서도 동통을 동반하지 않은 골성 돌출은 쉽게 촉진할 수 있었다.

### 4. 방사선적 소견

우측 대퇴골 과상부 및 양측 경골 근위부 그리고 좌측 경골 원위부에 돌출성 골연골종이 있었다(Fig. 1-a). 우측 하퇴부 근위 후방의 경골과 비골 사이에는 주위와 경계가 분명한 방사선 불투과성(radiopaque)의 타원형 종물이 보였으며 내부에서는 미만성의 석회화(calcification)된 음영이 보였으나 인근 골 조직에 골 침식이나 골막

반응은 보이지 않았다(Fig. 1-b). 흉부 X-선상 전이 양상은 보이지 않았다.

### 5. 수술시 소견

환자 입원 2일째에 전신 마취하 복와위 자세에서 우측 하퇴 후방 상부에서 조직생검술과 함께 종물 주위의 광범위한 정상 조직을 포함하여 제거하는 광범위 절제술을 시행하였다. 육안적으로 경골과 비골 사이의 골간막위에서 주위 조직과 경계가 분명하면서 가피막으로 싸여 있는 달걀 크기의 불규칙한 모양을 한 열은 황백색 종물을 볼 수 있었다(Fig. 2).

### 6. 병리학적 소견

현미경적 소견상 전체적으로 특징적인 구역을 형성하고 있었으며 구역의 주변부에는 종양 세포가 선 배열을 나타내고 있었다(Fig. 3-a). 다수의 방추형 세포와 원형세포가 육종양 증식을 보이고 있는 이상형(biphasic)육종으로 세포핵의 과

Fig. 2. Gross specimen of calf shows a soft tissue solid tumor which contains calcific material.

염색성을 나타내고 핵분열상을 흔히 볼 수 있었다(Fig. 3-b). 특히 포함된 연골 조직에서 연골 세포가 과도하게 많으면서 과염색된 핵 및 크기가 서로 다른 세포를 볼 수 있는 연골양 화생(metaplasia)을 부분적으로 동반하였다(Fig. 3-c).

## 고 찰

활막육종은 건초, 점액낭, 관절낭 등에서 많이 볼 수 있는 비교적 희귀한 악성 종양으로 1936년 Knox<sup>8)</sup>에 의하여 처음으로 synovial sarcoma로 불리게 되었다. 그 발생 빈도는 Pack과 Ariel<sup>10)</sup>에 의하면 모든 연부 조직의 악성 종양중 8.4%를 차지한다 하였으며 Hampole과 Jackson<sup>7)</sup>은 인구 10만명당 2.75명에서 발생한다 하였다. 이는 주로 15세나 40세 사이의 성년이나 청장년에서 많이 발생하며 보고된 예들의 90%가 50세 미만이며 평균 연령은 26.5세 이었다. 신생아에서 이 질환이 발견되는 예는 매우 희귀하나 문 등<sup>1)</sup>의 보고처럼 선천성 활막육종도 보고되고 있다.

발생 부위 별로 볼 때 상지보다는 하지, 또 하지 중 큰 관절, 특히 슬관절에서 가장 많이 발생하며 그 외에 족부, 대퇴부, 족관절부, 수부의 순으로 나타나고 있고 희귀하게는 한 등<sup>2)</sup>의 보고처럼 수지와 족지에서도 발견되고 있다. 또 경부나

흉부, 복부에서도 발생한다고 보고 되었다<sup>13,15)</sup>.

임상 증상은 동통이나 관절 주위의 종창 및 운동제한은 대부분 환자에서 경미하며 주로 환자가 호소 하는 것은 관절 주위 심부에서 아주 서서히 커져가는 종물이 만져지는 것이다. 아직까지 활막육종과 외상의 관련성은 확실하지 않으나 많은 예에서 축구, 야구, 사이클링과 같은 과격한 운동을 한 과거력을 발견할 수 있었다 한다<sup>14)</sup>.

방사선 소견상 활막육종이 다른 질환과 분명히 감별되는 특징적 소견은 없지만 대부분의 증례에서는 큰 관절 주위에서 원형이나 타원형 또는 소엽상 모양의 음영을 볼 수 있다. 대부분이 인근 골조직에 침입하는 예는 적지만 Cadman 등<sup>3)</sup>에 의하면 10.6%에서는 인근 골 조직에 침범하여 골막 현상이나 표재성 미근을 보이며 또 이러한 경우에는 미분화 활막육종(poorly differentiated synovial sarcoma)인 경우가 많았다<sup>12)</sup>. 환자의 1/3 정도에서 X-ray 상 종양내 다발성 점상의 석회화를 볼 수 있었다.

활막육종은 현미경 소견에 따라 1) 육종형(sarcomatous) 2) 이상형(biphasic) 3) 내피형(endothelial)으로 분류하기도 한다. 이 종양은 두가지의 특징적인 세포로 구성되는데 하나는 섬유육종 세포와 비슷한 방추형 세포며 다른 하나는 보다 활막형 세포와 비슷한 형으로 열극이나 선양 구조를 가지며 이 내부에는 점액양 물질을 함유한다. 대부분 종양이 이 두 세포가 혼합된 형태이며 일반적으로 방추형 세포로 구성된 것이 활막형보다 악성도가 높다<sup>5)</sup>. 종양의 전이는 40—81%에서 주로 폐에 많지만 주위 임파절 전이도 10—25%나 되며<sup>3)</sup> 골조직 등 다른 기관으로 전이된 예도 보고 되고 있다. 진단은 조직 검사후 현미경 소견에 의해서만 가능하며 색소염모결절성 활액막염, 범랑종, 섬유육종과 잘 감별해야 한다.

이 종양은 방사선 요법에는 잘 반응하지 않으며 다른 악성 종양과 마찬가지로 사지에 발생한 것은 근치적 절단술을 하고 이미 전이된 미세 전이세포는 항암제를 투여하여 재발을 억제하여야 한다.

이 종양의 예후는 악성도의 정도와 전이 없이 지속된 종양의 시간에 따라 결정되며, 5년 생존

울은 Haagensen과 Stout<sup>6)</sup>에서 30%, Pack과 Ariel<sup>4)</sup>이 29%, Mackenzie<sup>9)</sup>는 51%, Cameron<sup>4)</sup>은 43%라 하였으며 Cameron은 본 종양의 예후는 종양의 양상이나 지속시간보다 치료방법에 따라 결정된다고 하였다.

## 요 약

본 중앙 길병원 정형외과 교실에서는 우측 하퇴부 후방 상부에서 다발성 외골종에 동반한 희귀한 활막육종 이상형(biphasic) 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) 문명상, 김한주, 노명복: 선천성 활액막 육종. 대

- Fig. 3-a.** Microscopic appearance, showing characteristic biphasic pattern of glands and spindle cells. (H-E stain  $\times 400$ )
- b.** Poorly differentiated spindle cells and round cells are shown. (H-E stain  $\times 400$ )
- c.** Specimen had contained some cartilaginous component. Cell of cartilaginous mass are sometimes rather small and uniform but, one can still find more than one cell in a lacuna and there is usually chondrometaplasia. (H-E stain  $\times 400$ )

- 한정형외과학회지, 16: 471-473, 1981.
- 2) 한완수, 김광덕, 오승환: 무지에 발생한 활액막 육종. 대한정형외과학회지, 16: 174-177, 1981.
- 3) Cadman, N.L., Soule, E.H. and Kelly, P.J.: *Synovial sarcoma, an analysis of 134 tumors*. Cancer, 18: 613, 1965.
- 4) Cameron, H.U. and Kostuik, J.P.: *A longterm follow up of synovial sarcoma*. J. Bone and Joint Surg., 56-B: 613-617, 1974.
- 5) Enzinger, F.M. and Weiss, S.W.: *Synovial sarcoma, soft tissue tumors*, 2nd ed pp 659-698. ST. Louis, The C.V. Mosby co. 1988.
- 6) Haagensen, C.D. and Stout, A.P.: *Synovial sarcoma*. Ann. Surg., 120-826-842, 1944.
- 7) Hampole, M.K. and Jackson, B.A.: *Analysis of 25 cases of malignant synovioma*. Canad. Med. Ass. J., 99: 1025-1029, 1968.

- 8) Knox, L.C.: *Synovial sarcoma. Report of three cases. Am. J. Cancer.* 28 : 461, 1936.
- 9) Mackenzie, D.H.: *Synovial sarcoma, A review of 58 cases. Cancer.* 19 : 169-179, 1966.
- 10) Pack, G.T. and Ariel, I.M.: *Synovial sarcoma (Malignant Synovioma). A report of 60 cases. Surgery,* 28 : 1047, 1950.
- 11) Pack, G.T. and Ariel, I.M.: *Synovial sarcoma. New Eng. J. Med.,* 268-1272-1275, 1963.
- 12) Raben, M., Calabrese, A. and Hinginbotham, N.L., et al: *Malignant synovioma. Am. J. Roentgenol.,* 93 : 145, 1950.
- 13) Shmookler, B.M.: *Retroperitoneal synovial sarcoma. A report of four cases. Am. J. Clin. Pathol.,* 77 : 686, 1982.
- 14) Vincent, R.G.: *Malignant synovioma. Ann. Surg.,* 152 : 777, 1960.
- 15) Wright, P.H., Sim, F.H. and Soule, E.H., et al: *Synovial sarcoma. J. Bone and Joint Surg.,* 64-A : 112, 1982.