大韓胸部外科學會誌 第25卷 第12號
Vol. 25, No. 12, December, 1992

소아 흉벽에 생긴 Askin's tumor 1례

조 광 조*·김 영 대*·정 황 규*

—Abstract—

Askin Tumor(Peripheral Neuroectodermal Tumor of the Chest Wall) —A Case Report—

G.J.Cho, M.D.*, Y.D.Kim, M.D.*, H.K. Chung, M.D.*

Askin tumor is rare malignant small round cell tumor that orgins from interconstal nerve of chest in children. It was not until 1979 that Askin first reported that tumor. Although few sporadic reports had been reported, its incidence were too low to analize its clinical featurs. That tumors prognosis is so grave that no therapy would success to cure, but early diagnosis and enbloc excision with following combind chemotherapy and radiotherapy will prolong their survival. Other small round cell tumors of chest wall that must differentiate are Ewing's sarcoma, rhabdomyosarcoma, lymphoma, neuroblastoma and pulmonary blastoma. The most prominant histologic charactersistics of this tumor is neuron specific enolase which is detected with immunohistochemistry technique, and neurosecretary electron dense granules within cytoplasm.

We expirienced a case of Askin tumor occuring 12-year-old female who has huge right lower chest mass with dull chest pain. She have been underwent excision and postoperative radiotherapy. We are following her up for months and there is no evidence of local recurrence.

서 론

소아의 흉벽에 생기는 원발성 악성종양은 드물어서 Kumar 등은 소아종양의 약 1.8%로 보고하였다[1]. 1979년 Askin 등은 지금까지 알려진 소아기의 흉벽 소세포종양과 임상병리적으로 다른 악성 소세포 종양(malignant small cell tumor)을 발견하여 종래의 소세포와 다른 점을 분석하여 보고 하였다[2]. 그후 이 종양은 Askin's tumor로 불리우며 Ewing's sarcoma와 함께 주된 소아기 흉벽의 원발성 악성 소세포종으로 감별해야 할 종양으로 알려졌지만 그 보고된 례가 매우 드물어서 정확한 치료 및 예후는 결정되어 있지 않은 상황이다.

본 부산대학교 병원 흉부외과학 교실에서는 소아에서 발생한 희귀한 종양인 Askin's tumor를 발견하였기에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

증 례

12세 여자 환자로 학교 신체 검사에서 촬영한 단순 흉부 정면상에서 우하폐야의 이상 소견이 발견되어 전원 되었는데내원당시 간헐적인 우하부에 둔한 흉통과 운동시의 호흡곤란을 호소하고 있었다. 이학적 소견으

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실
*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

로는 우하폐야의 감소된 호흡음이 있었고 검사실 소견은 특이 소견이 없었으며 심전도 소견도 정상이었다. 단순 흉부 정면상에서 우하폐야에 분엽상의 윤곽을 가진 균질성의 큰 종괴 음영이 관찰되었으며 심장 음영의 우하부와 우측 횡격막 음영의 내측 반을 소실시키고 있었다(Fig. 1). 단순 흉부 측면상에서는 전하부 폐야에서 폐실질을 압박하고있는 소견과 횡격막의 전면부 음영을 소실시키는 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 흉부 전산화 단층 촬영상에서 균일한 음영의 종괴가 우측 전흉부에서 돌출하여 폐를 누르는 것을 볼 수 있었다(Fig. 3).

수술은 우측 개흉 피부 절개하에 제6늑간을 통하여

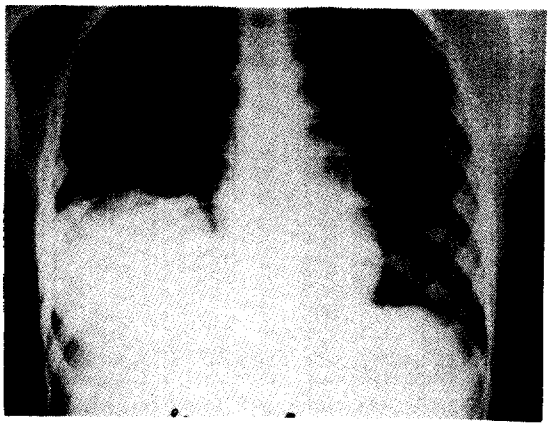

Fig. 1. Chest PA

Fig. 2. Lateral chest film

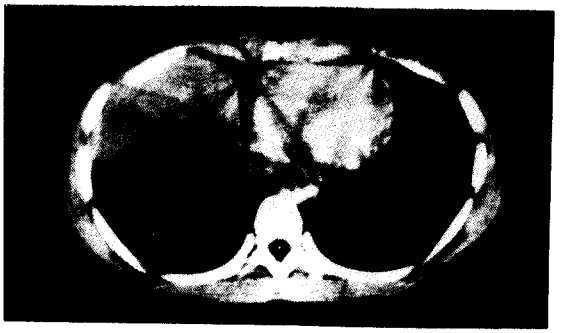

Fig. 3. Chest CT.

Fig. 4. Operative findings

Fig. 5. Gross findings of tumor

시행되었는데 제5늑간 전흉벽에 붙어 있는 황갈색의 종괴를 발견할 수 있었으며 폐실질, 횡격막 등과의 유착은 없었다(Fig. 4). 종양은 11×8×7cm 크기로 비교적 단단했으며 약간의 분엽상이 관찰되었고(Fig. 5). 흉벽에 약 2×3cm 정도로 고정되어 있었다. 처음 계획은 양성종양으로 보고 절제생검을 시도하여 종괴를 흉벽에서 떼어 냈으나 냉동 절편 조직 검사에서 확실한 종류는 알 수 없으나 악성종양임이 확인 되어 제4,5,6 늑골과 전층의 늑간 근육을 종양에서 약 수 cm

떨어진 거리에서 절제하였으며 술 후 방사선 치료를 위해 절제 부위에 표식을 남기고 흉관 삽입 후 수술을 마쳤다. 흉벽결손은 약 7-8cm 정도였으나 흉벽재건술 없이 호흡에 안정성을 유지할 수 있었다. 술후 별 합병증없이 10일 뒤에 퇴원하였다(Fig. 6).

병리 조직은 well encapsulated된 종괴와 동시에 절제된 늑골과 늑간근육으로 검사되었는데 종양으로부터 얻어진 조직 소견은 전형적인 세포괴가 혈관섬유조직에 의해 분리되어 여러개의 엽을 이루고 있었다. 세포는 작은 원형의 형태를 취하고 있었고 pseudorosett(Fig. 7-1)나 serpiginous band(Fig. 7-2) 형태를 띄고 있었다. 이상 세포분열은 잘 보이지 않았다. 세포질은 적었고 원형 혹은 타원형의 핵이 세포를 거의 차지하고 있었다(Fig. 8). neuron specific enolase를 검사하기 위한 면역염색법은 시행하지 못했지만 전자현미경상 neurosecretory electric dense granule은 세포질내에서 발견하였다. 늑골과 늑간 근육에는 종양세포가 없었다.

환자는 현재 특별한 문제없이 방사선 치료를 받고 있는 중이다.

Fig. 7-1. Low power field histologic findings

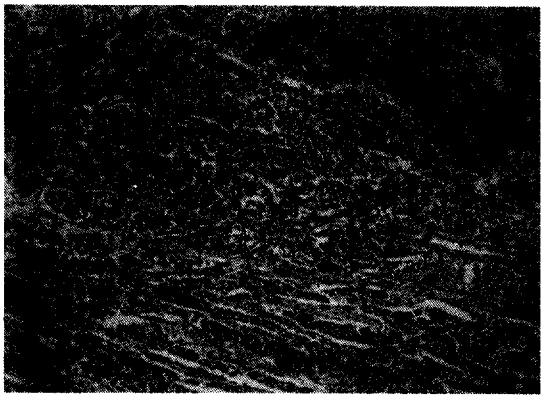

Fig. 7-2. Another finding at Low power field

고 찰

원발성 흉벽종양은 대부분 연부조직과 골수에서 원하는 육종이다[3~5]. 특히 흉벽에 발생하는 종양은 반수가 악성으로[4~8] 악성종양이 양성으로 오인되어 적절

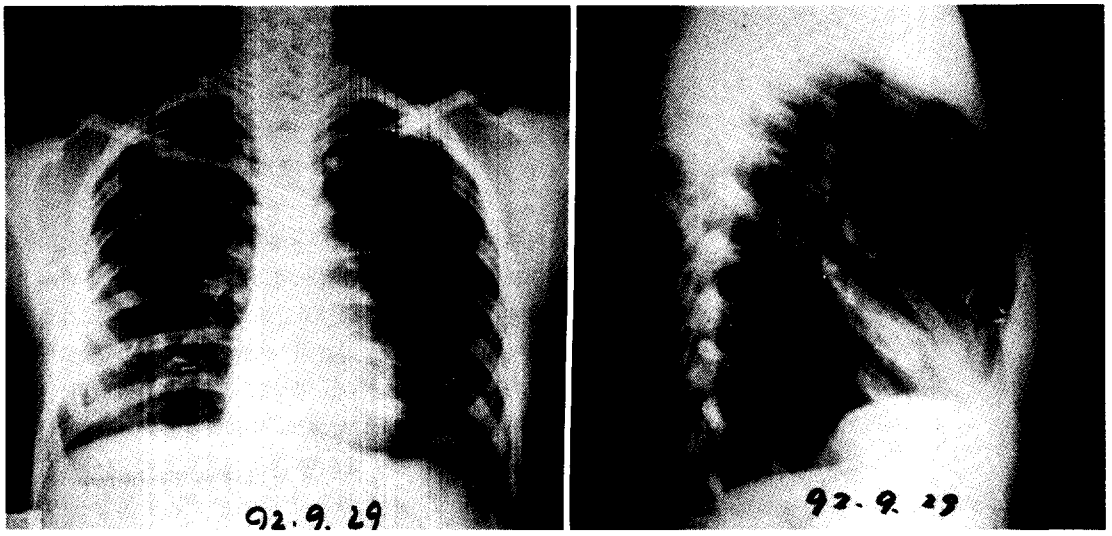

Fig. 6. Postoperative chest PA

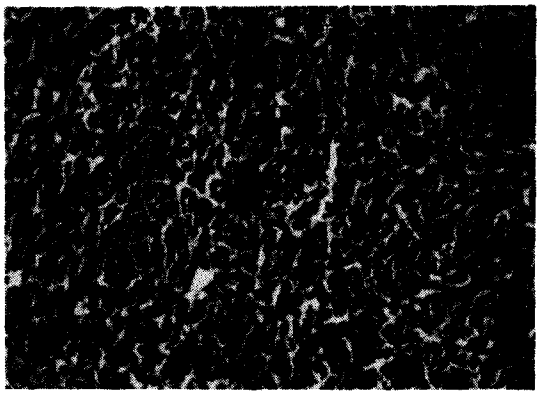

Fig. 8. Histologic finding at high power field

한 치료가 지연될 경우 예후가 매우 불량하다. 흔히 유발되는 원발성 흉부종양은 malignant fibrous histiocytoma, chondrosarcoma, rhabdomyosarcoma로 62%[9] 정도를 차지한다고 보고된다.

소아기에 흉벽 악성 종양은 매우 드문 질환으로 여성에 호발하며 사지에 유발하는 육종에 비해 원격전이는 드물지만 치료시 국소재발이 잦아 예후가 불량하다. Kumar[2] 등에 의하면 1168례의 소아 종양 중 22례가 원발성 흉부 종양이었고 그 종류는 Ewing's sarcoma, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, malignant histiocytoma 등이었다고 한다.

1979년 Askin[2] 등은 소아 흉부에 생긴 작고 둥근 세포로 구성된 종양을 조사하던 중 나름대로 독특한 임상양상과 조직소견을 보이는 지금까지 알려지지 않은 종양군을 20례 발견하고 보고하였다. 그후 산발적으로 이 들 종양이 신경외배엽성 기원의 종양으로 밝혀지며 그 임상양상과 감별점 등이 보고되기 시작하였다.

이 종양들은 나름대로 독특한 임상양상을 보이는데 여성에 호발하였으며 연령은 10대가 주를 이룬다 (Table 1). 주된 증상은 흉통, 발열, 호흡곤란 등이며 국소 전이양상에 따라 다양하게 유발될 수 있다. 국소적으로 늑막, 폐, 횡격막, 심낭 등을 침습하며 늑골파괴는 침습보다는 팽창에 의해 유발된다. 본 종양의 육안 소견은 흉벽내 연조직 또는 체부 늑막으로 돌출하는 원형의 multilobular 한 종괴로 2-14cm의 크기를 나타내며 capsule은 없지만 주위 조직과 잘 구분된다. 조직소견상 조밀한 세포가 nest를 형성하며 fibrovascular stroma가 그 사이를 구분하여 3가지 형태의 양상으로 배열되어 있다. 즉 lobular, compact sheet, serpiginous band 등으로 나타난다. 종양의 가장자리는 주위로 침습되기 보다는 주위조직을 누르는 듯한 소견을 보이는데 이로인해 주위조직이 압박되어 위축을 일으켜 종양이 주위조직과 육안적 구분이 가능해 보였다. 세포의 악성도는 중등도 이다(10 high power microscopic field 당 0-2개가 보통이며 많아야 5-8개 정도 였다). 면역염색법에 의한 neuron-specific enloase가 양성이며 전자 현미경 소견상 신경분비형태의 electron dense granule이 존재하는데 이는 본 종양이 신경외배엽에서 유래한 것을 시사하였다[10,11].

감별해야 할 종양으로는 흉벽에 원형의 소세포로 구성된 악성 육종으로 Ewing's tumor, rhabdomyosarcoma, mesothelioma, lymphoma, leukemia, pulmonary blastoma, neuroblastoma 등이 있다. 과거 이 종양이 알려지기전에 많은 수에서 Ewing's sarcoma로 오진되었을 것으로 보이는데 Ewing's sarcoma는 임상적으로 남성에 호발하며 기본적으로 광범위한 골격계를 침범한다는 것이 종양과 다르며 조직학적으로 이형질인 암세포와 명세포로 구성되는 것이 본 종양과 감별점이다[2]. 또 본 종양의 특징인 enolase와 neurosecretary electron dense granule을 면역염색법과 전자현미경을 통해 증명하면 확진할 수 있다[11].

수술은 진단 목적으로 국소종양을 절제한 경우 술후 재발이 많아 예후가 불량하였고 광범위 절제한 경우 생존기간이 길었다. 방사선요법과 화학요법은 효과가 알려져 있지 않다. Askin[2], Frank[10], Robert[12] 등의 보고 34례를 분석한 결과 생존율은 38%였고 평균 생존기간은 18.7개월이었고 광범위절제후 방사선요법과

Table 1. Clinical Feature of Askin tumor

Athur	Case number	Sex	Age
Askin[2]	20	F : 15 M : 5	4 Mo - 20 yr (mean : 14.5 yr)
Frank[10]	3	F : 3	1.3 yr - 14 yr (mean : 7.4 yr)
Linnolia[11]	15	F : 10 M : 5	8 yr - 32 yr (mean : 16.5)

Table 2. Therapy & prognosis of Askin Tumor

Operation type	Chemotherapy	Radiotherapy	N	death	survival(Mo)
biopsy only	(−)	(+)	1	1	6
	(+)	(+)	11	10	12.7
	(−)	(−)	1	1	5
exision	(+)	(−)	1	1	18
	(−)	(+)	2	2	12.5
	(+)	(+)	4	2	11.25
enbloc excision	(−)	(+)	1	1	7
	(+)	(+)	10	2	39
	(−)	(−)	1	1	1
Total			34	21	18.7

화학요법을 한 경우 생존율과 생존기간이 늘어남을 알 수 있다(Table 2).

흉벽종양의 치료 지침은 원발성종양이 의심되면 양성이든 악성이든 excisional biopsy를 하며 다른 부위에 종양이 있든지 전이성 종양이 의심되면 incisional biopsy를 하는 것이 원칙이다. 원발성 종양을 절제한 표본이 악성으로 판명되면 광범위절제를 시행하여야 하는데 절제범위는 클수록 좋겠으나 너무 커지면 흉벽의 안정성을 유지하기 어려우므로 적절한 절제범위를 선정하고 흉부재건술을 시행하여야 한다. 현재 절제범위는 종양의 가장자리에서 약 4cm가 적절하다고 한다[3,9]. 흉벽결손의 골격재건은 결손의 크기, 결손의 위치, 창상감염 유무, 술전방사선요법 유무 등에 의해 결정되어진다[13]. 원발성 흉벽 악성 종양의 성공적 치료는 조기 진단과 적극적인 절제에 의해 좌우된다고 하겠다.

결 론

본 부산대학교 흉부외과학 교실에서는 소아 흉벽에 생긴 희귀 종양인 Askin tumor를 일례 발견하였기에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kumar A P M, Green A, Smith J W, and Pratt C B. *Combined therapy for malignant tumor of the chest wall in children. J Pediatr Surg. 1977 ; 12 : 99-999.*
2. Frederic B. Askin, Juan Rosai, Richard K. Sibley, Louis P. Dehner, and William H. McAlister. *Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. Cancer 1979 ; 43 : 2438-2451.*
3. Pairolero P C, Arnold P G. *Chest wall tumors-Experience with 100 consecutive patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1985 ; 90 : 367-372.*
4. le Roux B T, Shama D M. *Resection of tumors of the chest wall. Curr Probl Surg 1983 ; 20 : No6.*
5. Graeber G M, Snyder R J, Fleming A W et al *Initial and long-term results in the management of primary chest wall neoplasms. Ann Thorac Surg 1982 ; 34 : 664.*
6. Oshner A, Lucas G L, McFarland G B. *Tumors of the thoracic skeleton. J Thorac Cardiovasc Surg 1966 ; 52 : 311.*
7. Teitelbaum S L. *Twenty years' expirience with intrinsic tumors of the bony thorax at a large institution. J Thorac Cardiovasc Surg 1972 ; 63 : 776.*
8. Threlkel J B, Adkins R B Jr. *Primary chest wall tumors. Ann Thorac Surg 1971 ; 11 : 450.*
9. R.Michael King, Peter C. Pairolero, Victor F. Trastek, et al. *Primary chest wall tumors : factors affectinf survival. Ann Thorac Surg 1986 ; 41 : 597-601.*
10. Frank Gonzalez-Crussi, Sorrell L W, Kasuaki M, Takashi N. *Peripheral neuroectodermal tumors of the chest wall in childhood. Cancer 1984 ; 54 : 2519-2527.*
11. R.I. Linnolia, M. Tsokos, T.J. Triche, Paul J. Marangos, R.S. Chandra. *Evidence of neural ori-*

gin and PAS-positive variants of the malignant small cell tumor of thoracopulmonary region("Askin tumor). Am J Surg Pathol 1986 ; 10(2) : 124-133.

12. Robert C S, Holcombe E G, Howard J W, Antonio R P, Nancy J T. *Chest wall tumors in infancy and child. Cancer 1989 ; 63 : 774-785.*
13. Larson D L, McMurtrey M J. *Musculocutaneous flap reconstruction of chest wall defects. An experience with 50 patients. Plast Reconstr Surg 1984 ; 73 : 734-740.*