-대한 구강·악안면방사선학회지 : Vol.22, No.1, 1992-

# 하악에 발생된 Ewing 육종의 1 증례

경북대학교 치과대학 치과방사선학교실

박상억 · 박미경 · 최갑식

목 차

Ⅰ. 서 론
Ⅱ. 증 례
Ⅲ. 총괄 및 고찰
Ⅳ. 결 론
참고문헌
영문초록

## Ⅰ. 서 론

1921년 Ewing[1]이 골수의 간엽 결체조직으로부터 기원하는 새로운 악성종양을 diffuse endothelioma로 처음 보고한 이래 이 종양은 endothelial myeloma[2], "round cell" sarcoma[3] 등으로 보고되었으나 지금은 처음 발견자의 이름을 따서 Ewing육종으로 명명되고 있다.

골의 악성종양인 Ewing육종은 모든 원발성 골 종양의 4~10%[4,5]를 차지하는 비교적 드문 악성 종양으로, 손과 발의 소골 등을 포함한 모든 부위에서 발생하지만 60%가 장골에서 발생하며 대퇴골, 비골, 골반대, 무명골, 상지, 견갑골 등이 호발하는 부위이며 골단부보다 골중간부와 골체부에서 주로 발생한다[4,6-9].

Ewing육종의 악골 발생율은 2%[10]로서 악골에서는 매우 드물게 나타나는 종양인 것으로 알려져 있으며[4,11], 1970년 Potdar[11]가 9증례를 처음 보고한 바 있고, 1978년 de Santos와 Jing[12]은 48증례를 보고하였으나 1990년 Wood등[13]이 증례보고와 함께 문헌을 고찰하고 악골에 발생한 Ewing육종으로 보고된 증례들을 재검토하여 1990년까지의 악골발생 증례는 105례라고 하였다. 이는 호발부위인 장골과 골반대 부위에 비해 악골에서는 이 종양이 기원되는 것으로 알려진 조혈골수가 소량이기 때문으로 생각된다.

저자들은 하악 우측 우각부의 둔통을 주소로 내원한 환자에서 임상, 방사선학적 검사와 조직병리학적 검사를 통해 악골에 발생한 Ewing육종으로 진단하고 희귀성과 학술적 가치를 고려하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## Ⅱ. 증 례

- 환 자 : 이○○, 27세, 남자
- 초진년월일 : 1990년 1월 19일
- 주 소 : 하악 우측 우각부의 지속적인 둔통과 하순 우측부의 지각이상
- 구내소견 : 하악 우측 제2, 제3대구치부 협설측의 종창
- 구외소견 : 하악 우측의 동통을 동반한 종창
- 병 력 : 1개월전 동통으로 인해 하악 우측 제2, 제3대구치 발거
- 방사선학적 소견

파노라마 방사선사진상에서 하악 우측 우각부에 경계가 불명확한 골파괴상이 관찰되며 교합 및 구내 표준 방사선사진상에서 하악 우측 우각부의 설측 피질골 파괴와 신생 골소주

가 sun-ray spicule의 형태로 관찰되며, 하악 우측부 하연 피질골의 파괴가 관찰된다(사진 1~3). 전산화 단층 방사선사진상에서 병소는 상악 치근단 부위에서 설골 하방 부위까지의 범위에서 관찰되며, 설측 연조직 부위로 침범한 병소는 비교적 경계가 명확한 연조직괴로 나타났으며 설측 피질골의 파괴와 sun-ray spicule 양상의 신생 골소주가 관찰된다(사진 4~5). 또한 흉부 방사선사진에서 특이소견은 발견되지 않았다.

**• 골 주사 소견**

$^{99m}$Tc-MDP를 이용한 골 주사시 병소는 하악 우측 우각부에서 hot spot으로 관찰되었다(사진 6).

**• 임상병리학적 소견**

제반 혈액검사 소견, ESR, 간 기능검사 소견, 체온 등은 정상이었다.

**• 조직병리학적 소견**

빈약한 세포질을 가진 원형의 작은 세포들이 군집을 이루었으며 종양세포들은 pseudorosette형태로 나타났고 다수의 작은 혈관들이 관찰되었으며 PAS 염색에서 양성반응이 나타났다(사진 7~9).

**• 치료 및 예후**

항암제 투여와 방사선 치료를 병행하였으며 항암제로서 vincristine, adriamycin과 cyclophosphamide를 복합투여하였고 방사선 치료로서 선형가속기에서 6MV X선 5,000rad를 조

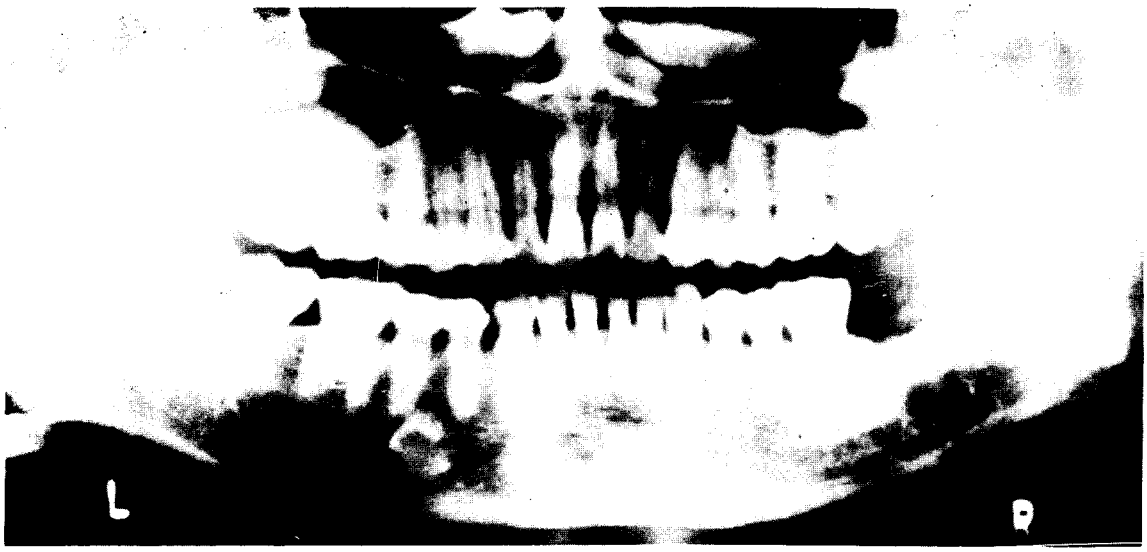


사진 1. 파노라마 방사선사진

사진 2. 하악 절단형 교합 방사선사진

사진 3. 구내 표준 방사선사진

사진 4. 전산화 단층 방사선사진

사진 5. 전산화 단층 방사선사진

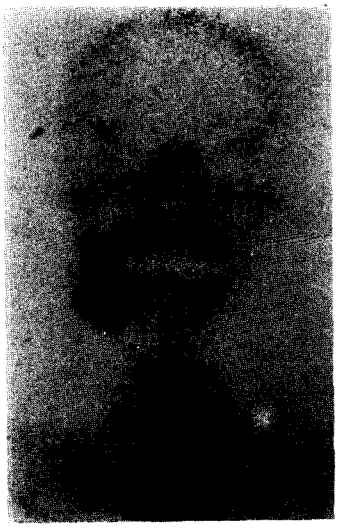

사진 6.
골 주사 사진

사진 7. H & E 염색, 400배 소견

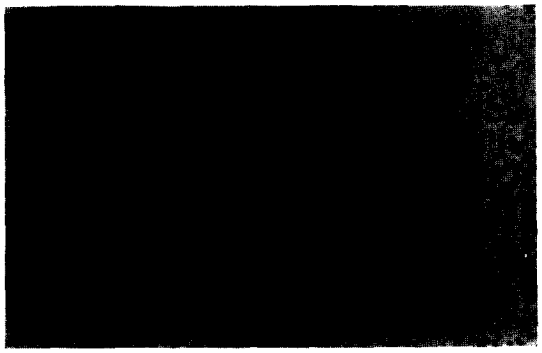

사진 8. H & E 염색, 400배 소견

사진 9. PAS 염색, 400배 소견

사하기로 계획하였으나 1,440rad까지 조사한 후 1991년 1월 18일 환자는 서울대학병원으로 이원되었다. 종양의 크기는 처음 내원시 12.8×11.4cm이었고 이원시 13×13cm이었으나 기록을 검토한 결과 1991년 6월 2일에는 15×16cm으로 증가되었다. 그 원인은 치료중에 발생한 합병증 등으로 인해 지속적인 치료가 이루어지지 못했기 때문으로 생각되었으며 계속

적인 예후추적이 필요하다.

## III. 총괄 및 고찰

Ewing육종의 발생원인에 관해서는 1968년 Fridman과 Gold[14]가 골수내의 미성숙한 세망세포에서 유래한다고 보고하였으며 1978년 Mahoney와 Alexander[15]는 골수의 원시 간엽세포에서 유래한다고 보고하는 등 본 종양의 기원에 관해서는 아직 분명하게 밝혀지지 않고 있으나 골수의 미분화된 중배엽성 세포로부터 기원하는 것으로 생각되어지고 있다[7].

Ewing육종의 호발연령층은 아동과 청년기이며 평균연령은 19세 정도로서 골육종보다 비교적 어린 나이에 발생한다[13,16]. 주요 임상증상은 동통을 동반한 종창이며, 급속한 성장으로 인해 발병 초기에 다수의 골을 침범하여 광범위한 전이가 이루어지며 가장 흔히 전이되는 부위는 폐이다. 전신적 증상으로는 적혈구 침강속도 상승, 이차적 빈혈, 체온 상승, 단백료증, 알부민 혈증 등이 나타나며 이러한 전신적 소견이 나타나지 않는 환자에서는 다소 예후가 좋은 것으로 보고되었다[19,20]. 또한 Ewing육종 환자에서 미열과 백혈구 수 증가가 관찰되므로 골수염 등으로 오진되는 경우도 있다[6,8,20,21]. 본 증례에서는 Ewing육종의 일반적인 전신적 증상을 관찰할 수 없었으며 폐 등으로의 전이도 나타나지 않았다.

악골에 발생한 Ewing육종은 상악에 비해 하악에서, 전치부에 비해 구치부에서 호발하며, 여자에 비해 남자에서 2배정도 빈발한다[22]. 임상소견은 안면부의 종창, 안면 신경통 및 구순의 지각이상 등이며 구강내 종양부에 궤양이 존재하는 경우도 있고 치조골의 급속한 파괴에 따른 치아의 동요가 나타날 수도 있으며 상악에 발생한 경우는 상악동이나 안와를 침범하여 비협착증이나 안구돌출증이 관찰될 수 있다[12,20,22]. 본 증례에서도 1개월전 하악 제2, 3대구치의 발치력이 있는 것으로 미루어보아 종양으로 인해 치아의 동요와 동통이 발현되었던 것으로 생각된다.

Ewing육종의 방사선학적 소견은 경계가 불명확한 방사선투과상이며 골용해 및 골경화 소견 그리고 다양한 골막반응이 특징적이다[5,8,13]. 특히 장골에서 골막에 평행하게 새로이 골이 층상으로 침착되어 나타나는 onion-skin 양상[17,20,23,24]이 흔히 알려져 있으나, 1943년 Swenson[25]의 보고에 의하면 25증례 중 4증례에서만 onion-skin 양상이 나타났다고 하였고, 1967년 Vohra[24]도 유윙육종 156증례의 방사선학적 소견으로서 onion-skin 양상은 드물게 나타나는 것으로 보고하였으며, 1970년 Spjut등[7]의 보고에서도 편평골에 발생한 Ewing육종에서는 특이한 방사선학적 소견을 관찰할 수가 없었다고 하였다.

악골에 발생하는 Ewing육종의 방사선학적 양상은 피질골 팽창, 연조직괴 등과 연관된 mottled osteolytic destruction으로 나타나고[13] 골소주가 sun-ray 유형으로 배열되는 골막반응이 특징이며, 장골에서 보이는 onion-skin 양상은 드물다[13]. 1967년 Vohra[24]가 하악에서는 Ewing육종이 방사선학적으로 sun-ray spicule의 양상으로 많이 나타난다고 보고하였으며, 1982년 Goaz[8]는 Ewing육종의 초기 방사선학적인 양상을 mottled rarefaction이라고 하였으나 진행되어 골막을 침범하였을 때는 sun-ray spicule의 양상으로 나타난다고 하였고, 또한 1990년 Wood등[13]은 Ewing육종의 방사선학적 양상은 경계가 불명확한 골파괴상이 25.7%로 가장 많이 나타나며 피질골의 파괴, sun-ray spicule 양상, 연조직괴 등의 순서로 나타난다고 하여 Ewing육종이 악골에서는 장골에서와는 달리 sun-ray spicule 양상의 골막반응을 나타내는 것으로 알려져 있다[13,24]. 본 증례의 방사선학적인 소견에서도 sun-ray spicule 양상의 골막반응이 특징적이었으며 경계가 불명확한 골파괴상, 피질골의 파괴, 그리고 연조직괴 등을 관찰할 수 있었다.

Ewing육종은 악골에서는 매우 드물게 발생하므로 악골 방사선투과성 병소의 감별 진단 범위에서 흔히 간과하게 된다. 일반적으로 Ewing육종과 방사선학적으로 감별해야 하는 질환은 골육종, 골낭종, 호산구성 육아종, 골

수염, 전이성 암종 등이 있으며 대부분 임상 소견으로서 감별할 수 있으나 병소 주위에 골경화 부위가 존재하는 mottled rarefaction으로 나타날 수 있으므로 골수염과 감별해야 하며[6,8,20,21], 특히 sun-ray spicule 양상의 골막반응을 나타내는 골육종과 유사하다[13].

Ewing육종의 조직병리학적 소견은 빈약한 세포질을 가진 둥근 형태의 작은 세포들이 군집을 이루거나 종양세포에 의해 경계지워지는 퇴행성의 국소 부위가 pseudorosette 형태를 이루는 조직괴사 부위를 관찰할 수 있다[4,7,26,27]. 세포핵은 약한 염색성이 크고 난원형인 것과 강한 염색성의 작고 원형인 것의 두 가지로 나타나며 비교적 많은 세포분열상이 관찰되고 작은 혈관들이 많이 분포되어 있다[27]. 세포질 내의 glycogen으로 인해 PAS 염색시 양성반응을 나타내며 전분효소 처리시 PAS 염색의 양성반응은 사라진다[15,27-29]. 본 증례에서도 강한 염색성의 세포핵을 가진 작고 원형인 세포들이 군집을 이루고 있었으며 pseudorosette 형태가 관찰되었다.

Ewing육종과 조직병리학적으로 감별하여야 하는 질환은 small round cell의 악성종양인 골육종, 세망세포육종 등과 신경아세포종, 조직구성 임파종, 호산성 육아종, 횡문근 육종, 화농성 골수염, 전이성 암종 등이 있겠으며 이 중 골육종은 방사선학적 소견상 Ewing육종과 감별하기 어렵지만 조직병리학적으로 PAS 염색시 음성반응을 나타내며 세포형태가 다양하고, 임상병리학적 소견상 alkaline phosphatase의 수치가 높게 나타난다[13]. 신경아세포종에서도 세포간 glycogen의 존재로 인해 PAS 염색에 양성으로 나타나지만 전자현미경적 소견에서 neurosecretory granule과 neurofilament가 나타난다[30]. 조직구성 임파종은 reticulin 섬유들의 망상구조가 특징이며, PAS 염색시 음성반응을 나타낸다[21,30]. 호산성 육아종은 원형 또는 요철의 핵을 가진 풍부하고 불분명한 호산구성 세포질이 존재하며 다핵세포도 존재할 수 있다[30]. 횡문근 근육종은 PAS 염색과 reticulin 염색시 모두 양성반응을 나타내며 전자현미경적 소견에서 간혹 근섬유의 횡무늬가 나타난다[30]. 화농성 골수염과 전이성 암종은 PAS 염색에 음성반응을 나타낸다[20,21].

Ewing육종의 치료는 외과적 절제술, 방사선 요법, 그리고 항암 요법등의 방법이 복합적으로 사용되며 특히 Ewing육종은 방사선에 감수성이 높아[27], 방사선 치료 단독으로 증상을 치료할 수도 있으나 항암제 투여와 병행하는 경우가 더 효과적인 것으로 보고[5,21]되었다. 환자의 25%가 치료초기나 치료말기에 타 부위로 전이를 나타내는 것으로 보고[31]되어 일부 치료 방사선 환자들은 본 종양의 특징적인 초기전이를 예방하기 위한 방법으로서 전신 방사선 조사를 주장[32,33]하는 것과 같이 주로 방사선 요법은 조직병리학적 진단 후에 원발성 병소를 억제하기 위해 사용되고 있다[4,24,29]. 그러나 최근 항암 요법이 독성이 적으며 투여가 용이하기 때문에 주된 치료법이 되었다[2,21]. 그러므로 진단후 모든 증례가 전이의 가능성이 있다고 판단하고 국소 병소에 대한 방사선 조사와 항암 요법이 초기부터 복합적으로 시행되어야 한다.

Ewing육종의 예후는 5년 생존율이 다른 악성질환에 비해 낮은 것으로 보고[11,31]되고 있으나 최근 방사선 치료와 항암제 투여를 병용한 경우 5년 생존율이 20~30%정도로 높아진 것으로 보고[31,34]되었으며, Rosen등[34]은 26개월동안 85%의 생존율을 보고하였고 Pomeroy와 Johnson[35]이 종양의 발생부위에 따른 생존율을 보고하면서 악골에 발생된 2증례에서 2년 생존율이 100%라고 하여 악골, 무릎, 팔목과 같은 부위에 발생한 Ewing육종의 생존율이 체간부 등 신체 다른 부위에서 발생한 Ewing육종의 2년 생존율 30%에 비해 높다고 하였다. 본 증례에서도 항암 요법과 방사선 요법을 병행하여 내원후 18개월동안 재발이나 신체 다른 부위로의 전이소견은 나타나지 않고 있다.

## IV. 결 론

저자들은 Ewing육종으로 진단된 27세 남자 환자에서 아래와 같은 사항을 관찰하였다.

1. 임상적으로 하악 우측 우각부위의 동통을 수반한 종창과 하순 우측부의 지각이상이 있었으나 신체 다른 부위로의 전이 소견은 없었다.

2. 방사선학적으로 전반적인 경계가 불명확한 골파괴상, 하악 우측부 하연 및 설측 피질골의 파괴, sun-ray spicule 형태의 신생 골소주가 관찰되었다.

3. 골 주사 조견에서 병소부는 hot spot으로 나타났다.

4. 조직병리학적으로 빈약한 세포질을 가진 원형의 작은 세포들이 군집을 이루었으며 종양세포들은 pseudorosette 형태로 나타났고 다수의 작은 혈관들이 관찰되었으며 PAS 염색에 양성이었다.

## REFERENCES


1. Ewing, J.: Diffuse endothelioma of bone, Proc. NY Pathol. Soc., 21:17-24, 1921.
2. Kadin, M.E. and Bensch, K.G.: On the origin of Ewing's Tumor, Cancer, 27:257-273, 1971.
3. Llombart-Bosch, A., Peydro-daya, A., and Gomar, F.: Ultrastructure of one Ewing's sarcoma of bone with endothelial character and a comparative review of the vessels in 27 cases of typical Ewing's sarcoma, Pathol. Res. Pract., 167:71-87, 1980.
4. Dahlin, D.C., Coventry, M.B., and Scanlon, P.W.: Ewing's sarcoma, a critical analysis of 165 cases, J. Bone Joint Surg., 43:185-192, 1961.
5. Arafat, A., Ellis, G.L., and Adrian, J.C.: Ewing's sarcoma of the jaws, Oral Surg., 55:589-596, 1983.
6. Worth, H.M.: Principles and practice of oral radiologic interpretation, Year Book Medical Publishers Co., Chicago, pp. 580-581, 1963.
7. Spjut, H.J. et al.: Tumors of bone and cartilage, AFIF, 5:216-222, 1970.
8. Goaz, P.W. and White, S.C.: Oral radiology, principles and interpretation, C.V. Mosby Co., St. Louise, p. 422, 1982.
9. Kissawe, J.M. et al.: Ewing's sarcoma of bone, Hum. Pathol., 14:773-779, 1983.
10. Dahlin, D.C.: Bone tumors, 2nd ed., Springfield, Charles C. Thomas, pp. 186-195, 1967.
11. Potdar, G.G.: Ewing's tumors of the jaws, Oral Surg., 29:505-512, 1970.
12. de Santos, L.A. and Jing, B.S.: Radiographic findings of Ewing's sarcoma of the jaws, Br. J. Radiol., 51:682-687, 1978.
13. Wood, R.E., Hesseling, P., and Grotepass, F.: Ewing's tumor of the jaw, Oral Surg., 69:120-127, 1990.
14. Fridman, B. and Gold, H.: Ultrastructure of Ewing's sarcoma of bone, Cancer, 22: 307-322, 1968.
15. Mahoney, J.P. and Alexander, R.W.: Ewing's sarcoma, a light and electron microscopic study of 21 cases, Am. J. Surg. Pathol., 2:283-298, 1978.
16. Garrington, G.E. et al.: Osteosarcoma of the jaws; analysis of 56 cases, Cancer, 20: 377-391, 1967.
17. Bhansali, S.K. and Desai, P.B.: Ewing's sarcoma, observations on 107 cases, J. Bone Joint Surg., 45:541-553, 1963.
18. Lichtenstein, L.: Bone Tumors, Ed. 6, C.V. Mosby Co., St. Louis, pp. 267-287, 1977.
19. Pritchard, D.J. et al.: Ewing's sarcoma: a clinicopathological and statistical analysis of patients surviving five years of langer, The J. of Bone and Joint Surg., 57:10-16, 1975.
20. Som, P.M. et al.: Ewing's sarcoma of the mandible, Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 89:20-23, 1980.

21. 김종원, 김영균 : 하악골에 발생한 Ewing's 육종의 치험일례, 대한구강악안면외과학회지, 14(1) : 22-26, 1988.
22. Roca, A.N. et al.: Ewing's sarcoma of the maxilla and mandible, Oral Surg., 25:194-203, 1968.
23. McCormack, L.J., Dockerty, M.B., and Ghormley, R.K.: Ewing's sarcoma, Cancer, 5:85-99, 1952.
24. Vohra, B.G.: Roentgen manifestations in Ewing's sarcoma, Cancer, 20:727-733, 1967.
25. Swenson, P.C.: The roentgenologic aspects of Ewing's tumor of bone marrow, A.R.J., 50:343-354, 1943.
26. Robbins, S.L.: Pathologic basis of disease, W.B. Saunders Co., Philadelphia, pp. 1460-1462, 1974.
27. Shafer, W.G., Hine, M.K., and Levy, B.M.: A textbook of oral pathology, Ed. 4, W.B. Saunders, Philadelphia, pp. 177-178, 1983.
28. Schajowicz, F.: Ewing's sarcoma and reticulum cell sarcoma of bone with special reference to the histochemical demonstration of glycogen as an aid to differential diagnosis, J. Bone Joint Surg., 41:349-356, 1959.
29. Telles, N.C., Rabson, A.S., and Pomeroy, T.C.: Ewing's sarcoma, an autopsy study, Cancer, 41:2321-2329, 1978.
30. Bacchini, P. et al.: Ewing's sarcoma of the mandible and maxilla, Oral Surg., 61:278-283, 1986.
31. Falk, S. and Apert, M.: The clinical and roentgen aspects of Ewing's sarcoma, Am. J. Med. Sci., 250:492-508, 1965.
32. Phillips, R.F. and Higinbothan, N.L.: The curability of Ewing's endothelioma of bone in children, J. Prediatr., 70:391-397, 1967.
33. Husta, H.O., Pinkel, D., and Pratt, C.B.: Treatment of clinically localized Ewing's sarcoma with radiotherapy and combination chemotherapy, Cancer, 30:1522-1527, 1972.
34. Rosen, G. et al.: Disease free survival in children with Ewing's sarcoma treated with radiation therapy and adjuvant four drug sequential chemotherapy, Cancer, 33:384-393, 1974.
35. Pomeroy, T.C. and Johnson, R.E.: Prognostic factors for survival in Ewing's sarcoma, Am. J. of Roentgenol., 123:598, 1975.

– ABSTRACT –

# A CASE REPORT OF EWING'S SARCOMA OF THE MANDIBLE

**Sang-Eok Park, Mi-Kyung Park, Karp-Shik Choi**

*Department of Dental Radiology, College of Dentistry, Kyungpook National University*

The authors observed a 27-year-old male patient who came to the Infirmary of Kyungpook National University Hospital who had complained of dull pain in right mandibular angle area 1 month ago.

As a result of careful analysis of clinical, radiological, and histopathological findings, the authors diagnosed it as Ewing's sarcoma and obtained the results as follows:

1. In clinical examination, main clinical symptoms were continuous dull pain and gingival swelling on the 2nd and 3rd molar area of the right mandible.
2. In radiographic examination, ill-defined radiolucent area was seen on mandibular right angle area, and apparent periosteal reaction of sun-ray spicule was emanated from the lingual cortex of mandibular angle area. And computed tomograph also revealed moderate-defined soft tissue mass of the same area.
3. In histopathological examination, small round-shaped, and closely packed cells with scanty cytoplasm were observed in this specimen, and positive reaction in PAS staining was also observed.