Tuberculosis and Respiratory Disease 결핵 및 호흡기질환, Vol. 39, No. 2, April, 1992

□ 증 례 □

늑골에 발생한 골거세포종 1예

충남대학교 의과대학 내과학교실, 흉부외과학교실*, 해부병리학교실**

홍석철 · 한표성 · 김남재 · 김주옥
김삼용 · 임승평* · 송규상 · 김선영**

= Abstract =

A Case of Giant Cell Tumor Originated from Right Second Rib

Seok-Cheol Hong, M.D., Pyo-Seong Han, M.D., Nam-Jae Kim, M.D., Ju-Ock Kim, M.D.
Sam-Yong Kim, M.D., Seung-Pyung Lim, M.D.*, Kyu-Sang Song, M.D.** and Sun-Young Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Thoracic ε Cardiovascular Surgery and Anatomical Pathology***
Chungnam National University, School of Medicine, Chungnam, Korea

Giant cell tumor is the second most common benign tumor of the bone. But, the incidence in the ribs is rare. Clinical features of giant cell tumor may vary markedly from latent to very aggressive. Recently, we experienced clinically aggressive form of giant cell tumor in the right 2nd rib and report this case with reviewing the articles of giant cell tumor.

Key Words: Giant cell tumor, Multinucleated giant cell

서 론

골격계에 발생하는 종양은 많지만 흉벽 종양은 드물어 국내에서도 보고된 예가 많지 않다. 흉벽 종양은 원발성 종양과 속발성 종양으로 구분되며 이는 다시 연부조직 종양과 골 조직 종양, 양성종양과 악성종양으로 세분할 수 있다. 골 조직에서 발생한 양성 종양인 골 거세포종은 골연골종에 이어 두번째로 흔한 양성 골 종양으로[1] 사지 장관 골단에서 호발하나 늑골 및 척추에서의 발생 빈도는 드물어[2], 국외에서는 Sugawara등[2], Mayo 등[3], Wiemann등[4], Ishida등[5]이, 국내에서는 1974년 마등[6]이 늑골에 발생한 골 거세포종을 보고하였을 뿐이다.

최근 저자들은 심한 호흡곤란과 기침을 주소로 내원한 한 환자에서 흉부 X-선, 흉부 전산화 단층촬영상 기관의 좌측 편위 및 상부 종격동 종괴 그리고 인접한 늑골 및 흉추의 침범이 의심되어 증상 치료 및 확진을 위한 개흉 수술에서 조직검사상 우측 두번째 늑골에서 발생한 거대세포종으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○○.

현병력 : 24세 남자 환자가 내원 6개월전부터 상기도 감염증 후에 객담있는 기침과 호흡곤란이 발생하여 약물 복용 하였으나 증상 개선없이 점차 악화되어 다른 병원에 내원하여 단순 흉부 사진(Fig. 1) 및 흉부 전산화 단층촬영상(Fig. 2) 기관의 좌측 편위 및 상부 종격동 종괴 그리고 인접한 늑골 및 흉추 침범이 의심되어 세침 흡인술 검사 결과 만성 육아종성 변화가 확인되었다. 이후 본원에 안정시의 심한 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 약 2개월간 약 12 kg의 체중 감소 및 약 1개월전부터 쉰 목소리가 동반되었다.

과거력 : 폐결핵, 고혈압 및 당뇨병의 병력은 없었다.

가족력 : 특이한 가족력은 없었다.

이학적 소견 : 내원당시 혈압 및 체온은 정상이었으나, 빈맥(123회/분)과 빈호흡(32회/분)이 있었고 의식은 명료하였으며 영양상태는 다소 불량하였다. 두경부 소견상 촉지되는 종물은 없었고 우측 성대가 마비되어 있었다. 심음은 규칙적이었고 심잡음은 청진되지 않았으며, 호흡음은 우측 폐야에서 감소되어 청진되었고 흡기시 천명 및 늑간 함몰이 있었다. 복부 및 사지 소견상 특이한 소견은 없었다.

검사 소견 : 입원당시 CBC, 일반화학검사, 소변검사상 이상소견은 없었고 심전도상 동성빈맥이 있었다.

수술 소견 : 수술명은 종괴 절제(incision of mass)였으며, 수술소견상 종괴는 아이 머리 정도의 크기(child-head size)로 우측 흉막강 첨부에서 흉막에 의해 둘러쌓여 있었고 우측 2번째 늑골에서 발생하여 흉추에 침범된 소견을 보여주었다. 종괴는 부분적으로 절제되었으나 잔존하는 종괴에서 대량 출혈이 있었고 출혈이 조절되지 않아 압박 및 gelfoam과 surgi cell로 packing을 시행하였으며, 이후 흉관 삽입후 수술을 마쳤다.

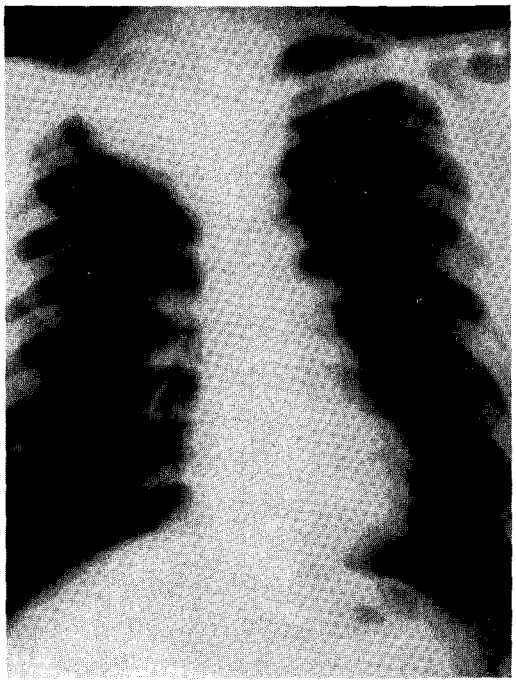

Fig. 1. Chest PA revealed hazziness in right upper lung field & left deviation of trachea.

Fig. 2. Chest CT revealed right superior mediastinal mass with rib & vertebral invasion.

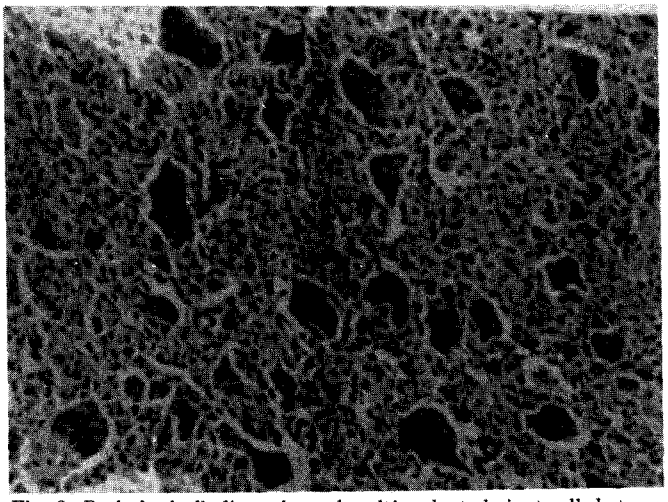

Fig. 3. Pathologic findings showed multinucleated giant cells between scattered mesenchymal cells.

병리 소견 : 육안적으로 검체는 혈조성 물질(hematomatous material) 및 피막 섬유성조직(capsular fibrous tissue)의 여러개의 불규칙한 조각들(multiple irregular fragments)로 구성되어 있었고 가장 큰것은 6 cm×5 cm 이었으며, 절단면은 tan to brown, fleshy & hemorragic이었다. 현미경 소견으로 다핵성 거대 세포가 증식된 방추형 형태의 간질 세포 사이에 산재되어 있어 거대 세포종(clinically aggressive form)으로 진단되었다(Fig. 3).

입원 경과 : 전원 당시 빈호흡, 늑간 함몰 및 청진상 천명있어 응급실에서 기관지 절개술을 시행후 입원하였고, 입원 4일후 종괴 절제술 목적으로 개흉 수술을 시행하였다. 술후 16일째 흉관을 제거하였고 술후 21일째에 방사선 치료(5500 rad/6주)를 시작하면서 퇴원 하였다. 술후 30일째에 촬영한 단순 흉부 사진상 우상폐야에 hazziness 및 늑막 비후, 그리고 늑막 비후에 의한 늑횡격동 둔화(blunting)소견이 있었고 술후 약 8개월째에 촬영한 단순 흉부 사진상 특이한 변화는 관찰할 수 없었으며, 현재 외래에서 경미한 호흡곤란 외에 별다른 증상없이 follow-up중이다.

고 안

흉벽 골 조직 종양은 늑골 결핵으로 인한 cold abscess를 제외하면 대부분이 악성종양으로 흉벽 골 조직 종양중 40~65%가 이에 해당된다[7]. 흉벽 골 조직 종양중 가장 흔한 것은 전이성 종양이며, 빈도별 발생부위는 늑골, 견갑골, 흉추골, 쇄골, 흉골순이다[8].

골 거세포종은 다핵성 거대 세포가 파골 세포라고 생각되어져 파골 세포종이라고 불리워지기도 한다. 거의 항상 골단에서 발생하며, 골간단 또는 심지어 관절 연골을 통해 관절강내로 확산되어질 수도 있다. 골 거세포종의 75%정도가 슬관절 주위의 골단부에서, 10% 정도가 천골(sacrum)에서, 2~5%정도가 척추에서 발생하며, 늑골에서의 발생은 드물어 골 거세포종의 0.4%, 원발성 늑골 종양의 2.3%에 지나지 않는다[2].

골 거세포종은 발생 빈도에 있어서 성별 차이는 없으며 대개 20~55세 사이에 발생하나 15세 이하에서는 흔하지 않다. 본 증례의 경우는 24세 남자 환자이었다. 임상증상으로는 대부분 동통, 종괴, 국소적인 반발통 및 인접 관절에서의 운동 감소 그리고 병적 골절등이 있으며, 본 증례에서는 안정시의 심한 호흡곤란이 주증상이었다. 국소 재발은 괴사와 출혈에 무관하며, 조직학적 분화 정도 보다는 외과적 절제 또는 제거의 적절성에 의해 결정되어진다. 골 거세포종 환자의 19~25%에서는 osteoid를 형성하여 골육종과 감별해야 될 경우가 있으나 osteoid형성은 재발이나 전이의 빈도와는 관계가 없다[9].

골 거세포종의 진단후 전산화 단층촬영 및 conventional tomography는 각각 연부 조직 내로의 침범 여부 및 subarticular cortical bone 침범 여부 결정에 가장 유용한 방법으로 이용되고 있다[10].

골 거세포종의 방사선학적 소견은 기질 생성 없이 골용해성 병변을 일으키고 경계가 불분명하여 이행 범위가 넓다. 골막 반응은 드물지만 골피질의 비박화(thinning), 팽융(swelling) 및 파괴 그리고 연부조직에의 침윤등이 있을 수 있다[2,9]. 본 증례에서는 골 피질에서의 비박화와 파괴는 있었으나 팽융, 골막 반응은 없었다.

골 거세포종은 많은 경우에 있어서 X-선상에서 유사질환과의 감별이 가능하나 악성 섬유성 조직구증과 용골성(osteolytic)골육종, 동맥류성 골낭종, 섬유성 골이형성증 등과의 감별이 곤란한 경우도 있다. 확진은 조직진단에 의하나 조직상에서도 양성과 악성 섬유성 조직구증, chondromyxoid fibroma, 연골아세포종, telangiectatic type의 골육종, 동맥류성 골낭종등에서도 거대세포가 출현하는 까닭에 감별에 주의를 요한다[2]. 또한, 부갑상선 기능항진증이 동반되는 갈색종에서 가장 흔히 관찰되는 세포가 다핵성 거대 세포와 섬유아세포로 골 거세포종과 감별이 어려우나, 갈색종의 거대 세포에는 골 거세포종의 파골 세포에서 특징적으로 관찰되는 ruffled borders가 없다. 즉, 갈색종의 거대 세포는 비활성 파골 세포이다[11].

골 거세포종은 임상적으로 여러번의 국소 재발후 악성잠재성(malignant potential)을 나타내는 것으로 알려져 있으며[2,9], Hutter등[12]의 보고에 의하면 악성 거대세포종의 40%는 첫번째 재발시 악성이였고, 나머지는 두번째 또는 세번째 재발시 악성이였다. 따라서 매 번의 재발은 악성 전이의 위험성을 증가시키며 특히 방사선 치료후 일어나는 전이인 경우 더욱 그렇다. 양성 병소처럼 보여도 치료후의 전체적인 재발율은 25~50%로 치료방법 결정에 어려움이 있다[9].

흉벽 종양 특히, 골 조직 종양인 경우의 치료는 종양

의 위치, 국소 침범의 정도 및 악성 정도에 따라 달라질 수 있으나, 대부분에 있어서 en bloc으로 절제해야 하며 이때 생기는 흉벽 결손은 흉벽의 paradoxical movement 및 폐의 herniation 방지와 흉벽의 생리적 경도(rigidity)유지를 위해 흉벽 재건술이 필요하다[7]. 절제(resection)는 90%에서 치유를 보이나 significant morbidity를 초래하고 소파술(curettage with or without bone graft)은 재발율이 40~75%로 높다[12,13] Goldenberg등[13]은 골피질이 파괴되지 않고 작은 크기의 종양을 갖으며 증상발현 기간이 2~3개월 미만의 환자에서 권유하였다. 감염, 악성 전이, 빈번한 재발이 있는 경우에는 절단(amputation)을 시행하나 최근에는 소파술후의 높은 재발율과 방사선 치료를 받은 거대 세포종에서의 육종성 변이의 위험성 때문에 동결 수술이 발달하게 되었다[2,9]. 수술이 불가능한 경우 및 수술후에도 국소 재발하는 경우 방사선 치료를 시행하며 Sharma등[14]은 파골 세포종의 선택적 치료방법으로 megavoltage의 방사선 치료를 언급하였다. 본 증례에서처럼 골 거세포종이 늑골에 발생하는 경우에는 관절기능을 고려할 필요가 없기 때문에 광범위한 절제와 필요한 경우 흉벽 재건술등이 포함되는 것이 바람직한 치료방법으로 생각된다. 본 증례는 골 거세포종으로 인한 대기도의 외인성 협착 때문에 안정시의 심한 호흡곤란이 야기되었고, 상기도 폐쇄를 완화하기 위한 수술에서 종양이 friable하고 대량 출혈이 있어 광범위한 절제를 하지 못하고 일부 종괴만이 절제되어 또한 임상적으로 악성(clinically aggressive)으로 생각되어 일부 종괴 절제 후 21일째부터 방사선 치료를 시행하였다.

요 약

심한 호흡곤란 및 기침을 주소로 내원한 24세 남자의 우측 제2늑골에 발생하였던 종괴를 절제하여 조직학적으로 골 거세포종으로 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Lerner MH, Deluca SA: Giant cell tumor of bone, Am Fam Physician (United States) **43**(3):882-884, 1991

2) Sugawara M, Togashi T, Terashima M: A case of giant cell tumor of the rib origin. Kyobu Geka **39**(9): 740-742, 1986

3) Mayo P, Jernigan C: Giant cell tumor of rib. A case report. Ala J Med Sci **21**(1):82-83, 1984

4) Wiemann B, Albert H, Knolle H, Heilen G: Bilateral primary giant cell tumor of the ribs. Z Erkr Atmungsorgane **174**(2):155-160, 1990

5) Ishida H, Hatakenaka R, Matsubara Y, Shiota T, Kosaba S, Ikeda S: A case of giant cell tumor originating in the rib. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi **38**(11):2286-2289, 1990

6) 마중성, 최병우, 유회성 : 원발성 흉벽 종양. 대한흉부외과학회지 **7**:61-65, 1974

7) 이선희, 김세화, 이홍균 : 흉벽에 발생한 종양. 대한흉부외과학회지 **8**:29-36, 1975

8) Ochsner A, Lucas GL, McFarland GB: Tumors of thoracic skeleton. J Thorac Cardiovas Surg **52**:311, 1966

9) Martin M, Malawer, Michael P, Link, Sarah S, Donaldson: Chapter 42, Sarcoma of Bone, Cancer, 3rd Ed., p. 1459-1460, Philadelphia, JB Lippincott Comp, 1989

10) Levine E, De Smet AA, Neff JR: Role of radiologic imaging in management planning of giant cell tumor of bone. Skeletal Radiol **12**(2):79-89, 1984

11) Desal P, Steiner GC: Ultrastructure of brown tumor of hyperparathyroidism, Ultrastruct Pathol (United States) **14**(6):505-511, 1990

12) Hutter VP, Worcester JN Jr, Francis KC, et al: Benign ε malignant giant cell tumor of bone, A Clinicopathological analysis of the natural history of the disease. Cancer **15**:653-690, 1962

13) Goldenberg RR, Campbell CJ, Bongfiglio M: Giant cell tumor of bone, An analysis of two hundred ε eighteen cases. J Bone Joint Surg [Am] **52**:619-664, 1970

14) Sharma U, Malyappa RS, Gupta AK, Sharma SR: Radiation treatment of osteoclastoma. Indian J Cancer **27**(1):1-10, 1990