

# 후종격동에 발생한 골외 간엽성 연골육종 -1례 보고-

전 찬규\* · 전 용선\* · 박영훈\* · 김옥진\* · 전 예지\*

=Abstract=

## Extraskkeletal Mesenchymal Chondrosarcoma of the Posterior Mediastinum -1 Case Report-

Chan Gui Chun, M.D.\*, Yong Sun Jeon, M.D.\*, Young Hun Park, M.D.\*,  
Wook Jin Kim, M.D.\*, Ye Jee Jun, M.D.\*

As reported in the literature, extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma is a rare malignant tumor of soft tissue, and it has a unique, distinctive histologic picture and poor prognosis.

The common sites are the orbit, the cranial dura mater, the neck, the thigh, the leg, the chest wall, and the retroperitoneum. Radical excision of the tumor seems to be the primary treatment.

We report experience with a very rare case of extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma in the posterior mediastinum.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:1192-6)

**Key words :** 1. Neoplasm  
2. Mediastinal neoplasm

### 증 례

26세된 남자환자는 내원 1년 전부터 간헐적인 우측 상 흉부 동통이 있었으나 특별한 관심없이 지내오다, 2개월 전부터 증상이 심해져 이틀전 방문한 개인의원에서 폐농양이 의심되어 전원되었다. 과거력상 6년간 흡연 및 음주(주 4~6회)이외에 다른 병력 및 가족력은 없었다. 이학적 검사상 양측의 호흡음은 정상이었고 특이사항은 없었다. 검사실소견상 알칼리성포스파타제 102 IU/L로 정상범위였으며 LDH, CEA, AFP, HCG 등 다른검사도 정상이었다. 흉부단순촬영(그림 1) 및 전산화단층촬영상(그림 2)

후종격동에 장경 8cm 정도의 비교적 경계가 명확한 연부 조직종괴로, 5번째 흉추상연에서 8번째 흉추까지 위치하고 있으며, 좌심방이 종괴에 눌리고 종괴내부는 소량의 지방조직과 불규칙한 석회음영이 보였다. 술전 골주사(그림 3)를 시행한 결과 7, 8번째 흉추체에 Hot-uptake소견이 보였다. 이상으로 악성기형종의 임상적 진단하에 우측 5번째 늑간을 통한 개흉술을 시행하였다.

수술소견상(그림 4) 8×7cm 정도의 황적색 고무정도 경도인 종괴가 후종격동내 우측 하폐엽과 7, 8번째 흉추체와 횡돌기, 기정맥에 붙어있었으며 7, 8번째 흉추체이외의 주위조직의 침윤소견은 없는 것으로 보였다. 유착된 조직

\* 리라병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Lee Rha General Hospital

논문접수일: 95년 6월 28일 심사통과일: 95년 7월 26일

통신저자: 김옥진, (360-568) 충북 청주시 주중동 589-5, Tel. (0431) 212-5000, Fax. (0431) 212-1334

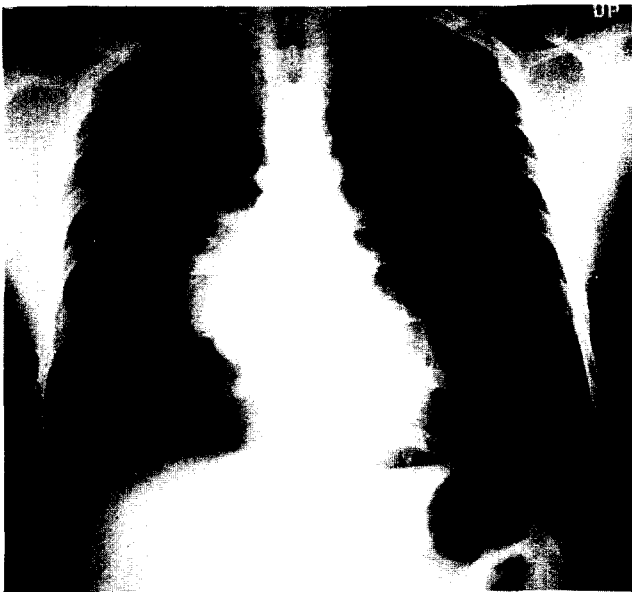


그림 1. 수술전 단순흉부촬영상 종격동내 약 8cm 크기의 불규칙한 석회화된 연부조직 종양이 관찰되고 있다.

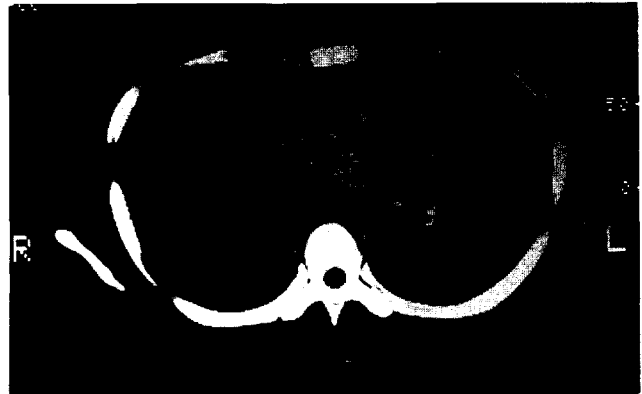


그림 2. 수술전 전산화단층촬영소견상 후종격동에 장경 8cm 정도 비교적 경계가 명확한 연부조직 종괴로 종괴내부는 소량의 지방조직과 불규칙한 석회화 침착이 보인다.

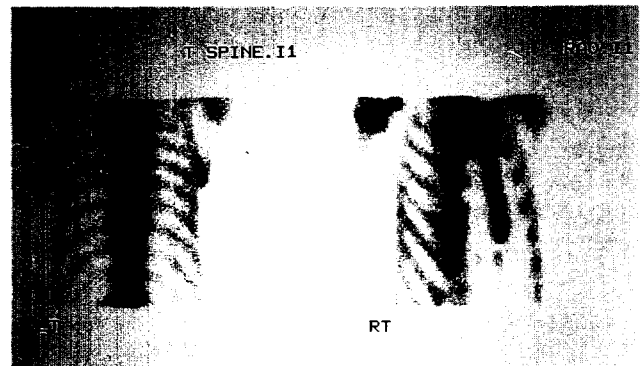


그림 3. 수술전 골주사소견으로 7, 8번째 흉추에 Hot-uptake 소견이 보인다.

들은 쉽게 박리되었으며 종양절제와 7, 8번째 흉추체 및 주위 절제 후 방사선 치료를 위한 클립 표시 후 수술을 마쳤다.

육안적 소견상(그림 5) 크기는 장경 8cm이었고 고무정도의 경도로서 외부는 다결절성이었고, 절단면은 회백색의 어육질(fish-flesh) 양상을 나타내며 불규칙한 분엽상을 보이고, 부분적으로 석회화와 연골조직의 소견도 관찰되었으며 출혈과 괴사도 동반되었다.

현미경적 소견상(그림 6) 종양은 작고 둥근 간엽세포들로 밀집되어 있었고 연골조직 덩어리가 섞여 있었으며 미분화된 방추형 간엽세포들에 의해 압박을 받은 모세혈관들이 녹각형(stag horn figure)의 내강을 보여 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)양 소견을 보였다(그림 7). 세포학적으로 저등급 연골세포(low grade cartilage)가 주위의 미분화된 둥근 간엽세포들과 뚜렷이 구분되고 있다(그림 8). 골, 흉막생검 소견은 양성이었다.

술후 특별한 합병증없이 퇴원하여 방사선 및 화학요법을 위해 타병원으로 전원하였다.

## 고 찰

1959년 Lichtenstein 등은 원시적인 연골간엽조직과 유사한 보기도문 악성종양을 중간엽성 연골육종으로 이 름지

었다. 이 종양의 조직학적 소견은 아주 독특한 것으로 원시적 미분화된 간엽세포의 증식과 여기에 잘 분화된 연골세포의 섬으로 구성되어 있다<sup>1, 2)</sup>. 간엽성 연골육종의 연령별 분포는 주로 20~30대이며 평균 발생연령은 21~26세로 젊은층이다. 남녀 성비는 보고자에 따라 약간의 차이가 있으나 여자가 약간 많은 듯하다. 지금까지 보고된 바에 따른 발생부위는 연부조직에서 두경부, 안와부, 뇌경막, 대퇴 및 하지, 흉벽, 후복막강 등이고 골조직에서의 부위는 상완골, 장골, 대퇴골, 종골, 두개골 등이다<sup>3)</sup>.

임상증상은 종양에 의해 나타나는 특이증상은 없으며 종양의 위치에 따른 압박에 의한 동통, 부종, 강직 등이 증상의 대부분으로<sup>3)</sup> 임상증상의 기간은 종양진단으로부터 2주에서 9개월전으로 평균 6개월이다<sup>4)</sup>.

보고에 의하면 종양의 육안적 소견은 회홍색으로 크기



그림 4. 수술소견상 후종격동내 황적색의 고무정도 경도인 종괴가 우측 하폐엽과 7, 8번째 흉추체와 횡돌기와 기정맥에 붙어 있었으나 쉽게 박리되었다.

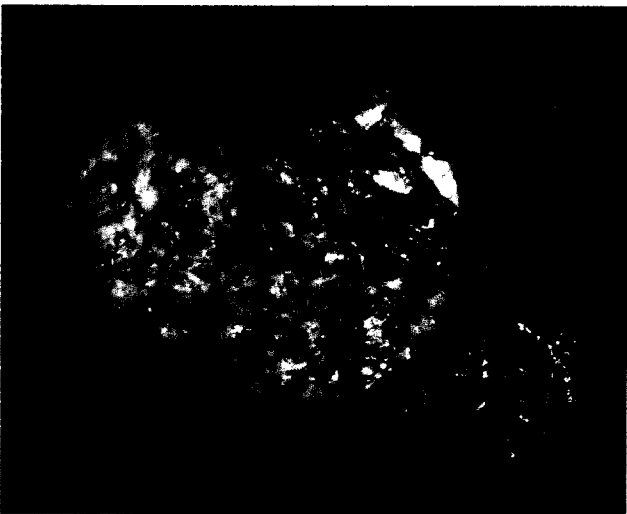


그림 5. 절제된 종양의 절단면은 여러 분엽상과 국소 석회화 및 연골 침착 국소 출혈성 괴사소견이 보이고 있다.

에서의 크기는 평균 9.5cm이며 여러개의 엽으로 분획된 타원형태로 연하고 무르다<sup>3)</sup>. 중심부위는 연골의 단단한 청회색 결절과 유골 및 골조직의 황색 부분으로 구성되어

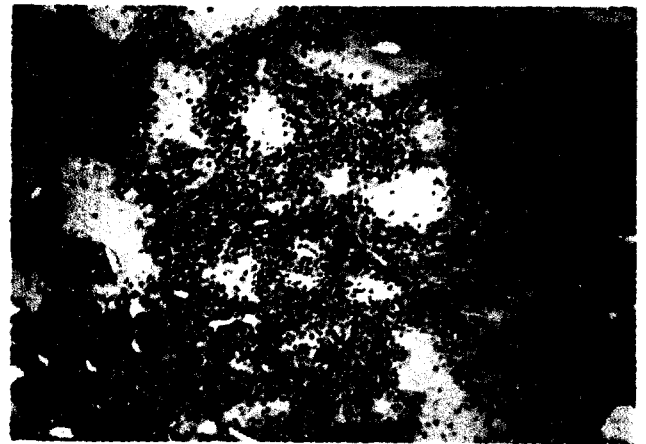


그림 6. 저배율 현미경상 미분화된 간엽세포와 분산된 연골세포의 섬(island)이 보이고 있다(H&E: × 100).

는 직경이 2.5~37cm로 평균 12.5~13cm이고 떼어낸 상태 있으며 석회화된 침상골(calcified spicule)을 포함한 회백색으로 간혹 괴사된 부분과 출혈부위가 존재하기도 한다<sup>1)</sup>. 현미경적소견은 미분화된 중간엽세포와 다소 잘 분화된 연골조직으로 구성되어 있으며 미분화된 중간엽세포는 작고 검은 둥근 다면체의 방추형세포로 때때로 유사분열을 하는 다형태를 보이며 간혹 잘 분화된 연골조직의 섬으로 전이되는 소견이 관찰되기도 한다. 또한 이 세포들은 균질한 시이트(sheet)같이 혈관주변에 치밀하게 배열되어있어 혈관주위세포종과 유사하다. 석회화와 골화가 서로 섞인 연골섬이 존재하기도 하는데 이것이 악성종양으로 판단하는 조직학적 근거가 된다<sup>1, 2, 5)</sup>.

보고된 자료에 의한 중간엽성연골육종을 특징짓는 3가지 양상을 정리하면 첫째로 작은원형 또는 방추형의 미분화된 세포들의 종괴로 유리연골(hyaline cartilage)로 성숙하기도 하고 원형세포는 세포질이 적으면서 과염색성을 보이며, 반면 방추세포는 다형태이고 부정형이다. 둘째로 잘 분화된 연골조직이 석회화 또는 골화가 되어간다. 세째로 간질(stroma)에서 서로 문합을 이루는 수많은 모세혈관들의 벽이 종양세포 주변에 밀접하게 접촉되어있어 혈관주위세포종으로 혼돈을 가져올 수 있다<sup>2)</sup>. 이 세가지를 비교하여 감별진단하여야 할 종양으로는 악성 혈관주위세포종, 연부유잉육종, 악성임파종, 활액막육종 등이 있다<sup>6)</sup>.

이 종양을 두개의 그룹으로 구분 지어보면 1) better-differentiated hemangiocytoid variant(predominant hemangiopericytomatid pattern), 2) lesser-differentiated small cell type(small cell undifferentiated)로 나눌 수 있는데 이는 예후와 화학요법 regimen의 차이를 평가하기 위하여 이



그림 7. 현저한 불규칙한 혈관양상과 주위의 밀집된 세포충실성(dense cell ularity)은 마치 혈관주위세포종양과 유사한 소견을 보이고 있다(H&E: × 200).



그림 8. 잘 한정된 저등급 연골세포의 섬(island)이 주위의 미분화된 원형 및 방추형의 원시간엽세포와 명확히 구분되고 있다(H&E: × 400).

루어진 것으로 특히 small cell type은 small cell carcinoma에서 쓰이는 여러 항암제와 방사선요법에 반응하는 것으로 알려져 있다<sup>2,3)</sup>.

치료는 대부분의 악성종양에서처럼 화학요법, 방사선요법, 외과적 절제후 화학요법들이 있으나 보고자들에 의하면 수술후 방사선요법에 방사선감수성이 있고 vincristine, actinomycin, doxorubicin, cyclophosphomide를 포함한 화학요법에 반응한다고 한다<sup>3,4)</sup>. 화학요법과 방사선요법의 병행이 방사선요법 단독보다 우위이고 3년 생존율이 66~91%였고 수술요법 단독의 생존율은 45%였다<sup>4)</sup>. 만약 종양이 절제할 수 없고 조직학적으로 공격적(aggressive)이면 화학요법과 방사선요법을 고려할 수 있다. 예후는 불량한 편으로 빈번한 재발과 골과 다른 장기로 전이(특히 폐)가 발생되며 종양의 전이는 혈류전이, 임파전이, 폐전이,

골전이를 통해 일어나며 국소 재발과 전이가 20년이 지나서 발생한 보고도 있다<sup>2-4)</sup>. Mayo Clinic Study에서 23명의 환자를 추적검사 하였는데, 74%가 초기진단후 6개월에서 23년(평균 6.7년)사이 사망하였고 3년생존율이 50%, 5년생존율이 42%, 10년생존율이 28%로 보고되고 있다<sup>3)</sup>.

본원 흉부외과에서는 매우 드물게 발생하는 종격동의 골외성 연골육종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. Guccion JC, Font RL, Enzinger FM, et al. *Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma*. Arch Pathol 1973;95:336-40
2. Bagchi M, Husain N, Goel MM, et al. *Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the orbit*. Cancer 1993;72:2224-6

3. Huvos AG, Rosen G, Dabska M, et al. *Mesenchymal chondrosarcoma. A Clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment.* Cancer 1983; 51: 1230-7
4. Jacobs JL, Merriam JC, Chadburn A, et al. *Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Report of three new case and review of the literature.* Cancer 1994; 73: 399-405
5. Chetty R. *Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the mediasinum.* Histopathology 1990; 17: 261-3

=국문초록=

### 후종격동에 발생한 골외 간엽성 연골육종

-1례 보고-

전 찬 규\* · 전 용 선\* · 박 영 훈\* · 김 욱 진\* · 전 예 지\*

골외 간엽성 연골육종은 조직학적으로 미분화된 원형 또는 방추형의 원시 간엽세포와 잘 분화된 연골세포로 구성된 특징을 가진 예후가 불량한 아주 드물게 발생하는 악성종양이다. 호발부위는 안와, 뇌경막, 경부, 대퇴 및 하지, 흉벽, 후복막강 부위며 종격동에 발생한 경우는 매우 드물며, 호발연령은 20~30대이다. 근치치료는 외과적 절제가 원칙이며 그외 보조치료법으로 방사선 및 화학요법이 알려져 있다.

후종격동에 발생한 골외 간엽성 연골육종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 종양  
2. 종격동 종양