

늑골에 발생한 원발성 활막육종

- 1 례 보고 -

최 용 수* 김 관 민** 김 진 국** 심 영 목**

=Abstract=

Synovial Sarcoma of the Rib

- Report of a Case -

Yong Soo Choi, M.D.* , Kwhanmien Kim, M.D.** , Jingoek Kim, M.D.** ,
Young Mog Shim, M.D.**

Synovial sarcoma is an uncommon malignant mesenchymal tumor that occurs in the vicinity of the joints, bursae, and tendon sheaths. Typically the lesions are located in the extremities, especially in the lower extremities. They also occur in the abdominal and thoracic walls, but rarely in the head and neck.

We experienced a case of synovial sarcoma of the rib in 17-year-old woman. We performed en bloc chest wall resection including the right second rib tumor, first and third ribs. The postoperative course was uneventful. She received chemotherapy because of a relapse of the tumor in sternum and both lung during follow-up.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1154-7)

Key words: 1. Rib neoplasm
2. Ribs

증 례

17세 여자 환자로 우측 흉통과 우측 흉벽의 종괴에 대한 정밀검사를 위해 내원하였다. 환자는 1995년 12월 말부터 시작된 우측 흉통을 주소로 개인 병원을 방문하여 물리치료와 경구 투약을 실시하였으나 증상 호전 없어 종합병원을 방문하였다. 흉통은 우측 전흉부와 액와부에 쑤시는 듯한 감각이었으며 다른 부위의 방사통은 없었고 하루에 5~6 회 빈도로 통증이 발생하였다. 단순 흉부 촬영과 흉부 전산화 단층 촬영 결과 우측 흉벽의 종괴가 발견되어 삼성의료원으로

전원 되었다(Fig. 1)

환자는 과거력상 특이한 병력은 없었으며 가족력 상 특이한 병력도 없었다. 체중 감소나 발열, 오한 등은 없었으며 기침이나 가래, 혈담, 호흡곤란 등도 없었다. 내원당시 이학적 검사에서, 활력징후는 혈압이 120/77 mmHg, 맥박수는 분당 78회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 36.8 로 정상이었다. 청진상 폐음은 깨끗하였고 심음도 정상이었다. 우측 전흉부에 3×3 cm 크기의 단단한 종괴가 촉지되었는데 주위조직과 고정되어 있었으며, 압통은 심하지 않았다. 경부임파절은 촉지되지 않았다.

* 서울대학교병원 흉부외과 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Seoul National university Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea.

** 삼성의료원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Samsung Medical Center, Seoul, Korea.

논문접수일 : 97년 5월 24일 심사통과일 : 97년 7월 9일

책임저자 : 최용수, (135-710) 서울시 강남구 일원동 50 삼성서울병원 흉부외과, Tel.(02)3410-0976, Fax.(02)3410-0980

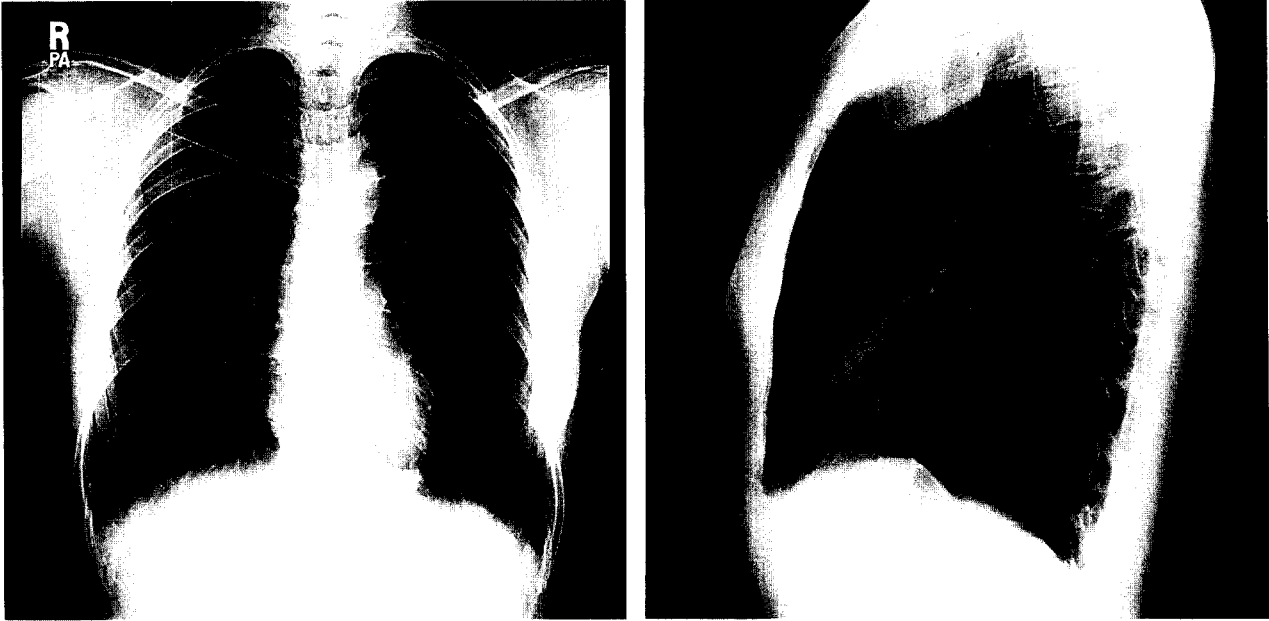


Fig. 1. Preoperative chest x-ray demonstrating mass lesion sized 6cm in diameter

외부병원에서 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 우측 두 번째 늑골에서 자라나고 있는 양상의 직경 약 6cm 의 연부조직종괴가 관찰되었고, 우측 쇄골하정맥을 침습하고 있는 것처럼 보였으나 폐실질을 침습하지는 않은 것처럼 보였다(Fig. 2). 종괴 내부에서 칼슘 침착 부위도 관찰되었다. 폐기능 검사에서 FEV1 은 3.12 L, FVC 는 2.88 L 로 양호하였고, 동위원소 골스캔상 우측 두 번째 늑골에 동위원소 섭취되어 있는 소견 외에는 이상 소견이 없었다.

이상의 결과를 종합하여 유잉육종(Ewing's sarcoma), 연골육종(chondrosarcoma), 단일 골수종(solitary myeloma) 등의 임상 진단하에 수술을 시행하였다.

수술 소견상 종괴는 5×6×8 cm 크기로 우측 두 번째 늑골의 앞부분을 뚫고 나와 앞뒤쪽으로 돌출하는 양상을 보였다.(Fig.3) 앞쪽으로는 대흉근을 들어올리고 있기는 하였지만 직접적인 침습은 없었고 뒤쪽으로는 흉강 내로 팽창하면서 세 번째 늑간을 침범하고 있었으나 폐 실질 침습의 소견은 없었다. 쇄골하정맥은 침습되어 있지 않았다. 우측 세 번째, 두 번째, 첫 번째 늑골의 일부를 포함하여 종괴를 절제하였다. 수술 후 흉벽 재건술을 시행하지 않았지만 흉벽 변형은 미미하였고 호흡이 지장을 초래할 것 같지는 않았다.

병리 조직 검사에서 종양은 12×5 cm 크기였고 두 번째, 세 번째 늑골을 광범위하게 파괴하는 양상이었다. 현미경 소견상 활막 육종(synovial sarcoma)으로 판명되었고, 이상성(biphasic) 의 세포 구성을 보였다. 세포분열 소견이 10 HPF

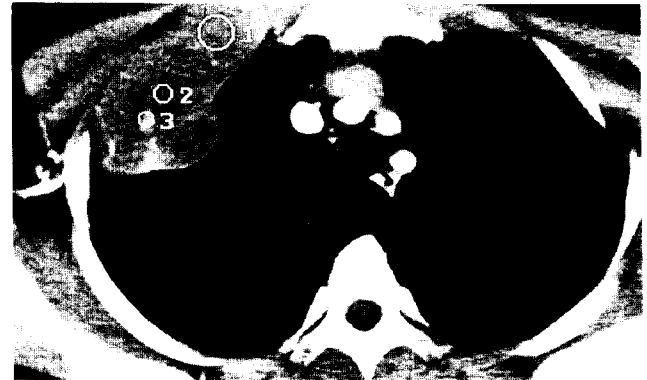


Fig. 2. CT scan showing soft tissue mass lesion arising from the second rib with probably right subclavian vein invasion

당 30 이상으로 관찰되었고 점액성의 퇴행성 유리질화(myxoid degenerative hyalinization) 소견과 종양 괴사 소견도 보였다. 절제 면에서 종양 세포는 없었다.

수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 정상적으로 회복하였고 흉벽 변형이나 호흡곤란의 문제도 없었으며 술 후 9일째 퇴원하였다.

외래 추적하던 중 수술 후 약 3개월 후의 단순 흉부 촬영상 폐우상엽에 단일결절성 병변이 발견되었다. 입원 후 시행한 흉부 전산화 단층 촬영상 양측 폐에 다발성 결절성 병변

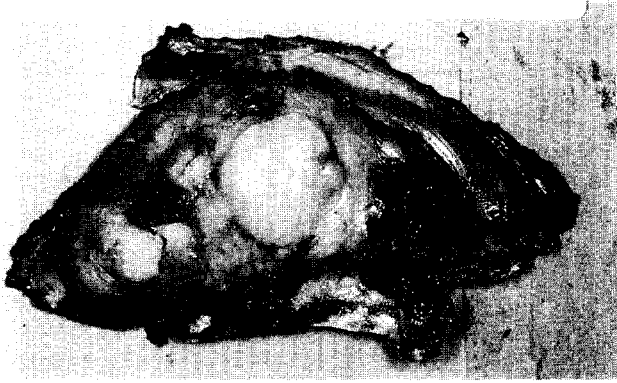


Fig. 3. Gross specimen of the mass showing penetration of the rib

과 흉골 침범의 소견도 관찰되었고 동위원소 골스캔과 복부 초음파 검사상 종양 전이의 소견은 없었다. 내과로 전과되어 항암제 치료를 시작하였고 현재까지 항암제 치료를 4회 시행 받았다.

고 찰

활막육종은 관절 주위에서 발생하는 악성 연부조직종양으로 명칭과는 다르게 활막에서 기원하지 않고 원시간엽세포에서 기원하여 조직학상 활막과 유사한 소견을 보인다¹⁾. 활막종은 연부 조직의 악성종양 중 네 번째로 흔하며 약 5 내지 10%를 차지한다²⁾. 유병율은 10만 명당 3명의 빈도로 발생하며 발생 연령은 주로 성인에서 호발하고 대부분 20, 30 내의 연령에서 발생한다³⁾. 발생 부위는 특히 사지, 그 중에서도 하지에서 호발하고, 복벽이나 흉벽에서도 발생하며 드물게 두경부에서도 발생한다^{1,2)}. 본 증례처럼 늑골이나 흉벽에 발생하였다는 보고는 매우 드물다. 국내에서도 흉부외과 영역에서 보고된 예가 드물데, 폐에서 발생한 예와 서혜부에서 폐로 전이된 예가 각각 1 레씩 보고된바 있다^{4,5)}.

활막육종은 현미경 소견상 섬유육종이나(fibrosarcoma), 혈관 외피세포육종(hemangiopericytoma)와 감별 진단해야 하며, 전형적으로 상피양세포(epithelioid cell)와 방추세포성분(spindle cell type)이 공존하는 양상을 보이는데 상피양세포성분과 방추 세포 성분이 혼재하는 이상성 활막육종(biphasic synovial sarcoma)과 방추세포 성분만으로 이루어진 단상성 활막육종(monophasic synovial sarcoma)으로 나뉜다^{6,7)}.

대부분의 활막육종은 종괴가 만져지는 양상으로 나타나는

데 수년 동안 국소적인 통증만 선행할 수도 있다. 종괴의 성장에는 세 가지 유형이 있어 처음 발견된 종괴가 오랜 기간 동안 성장이 정지되어 있다가 급속히 자라는 경우, 처음부터 아주 천천히 자라는 경우, 처음부터 빠른 속도로 자라는 경우인데 세 번째가 비교적 조기에 원격 전이하는 양상을 보인다^{5,8)}. 조직학적으로는 이상성 활막육종이 단상성보다 더 악성이어서 단상성 활막육종보다 조기에 원격 전이한다고 알려져 있다. 방사선 검사상 특징적으로 석회화가 관찰되는데 약 30%에서 분산된 점상 석회화의 소견을 보인다⁷⁾. 임파절 침범이 12~23%, 골 침범이 10~20%, 폐 침범이 74~81%로 원격 전이되는 장기는 폐가 가장 흔하다^{3,7)}.

국소 재발율이 약 30-70%로 주로 2년 이내에 일어나는데 약 반수에서 폐, 임파절, 골수의 전이가 일어나는 것으로 알려져 있다. 가장 중요한 예후결정 인자는 종양세포가 없는 절제 연의 확보이며, 높은 국소 재발율과 폐전이에 의해 임상 경과가 결정되며 예후는 5년 생존율이 40~50%, 10년 생존율이 10% 정도이다^{2,7)}.

치료 원칙은 근치적 절제술이며 방사선 치료를 종양부위에 추가할 수도 있다. 수술적 절제가 불완전하거나 부분절제가 된 경우에 술후 방사선 치료를 시행하여 국소재발율을 줄일 수 있다는 보고가 있다. 항암제 치료에 관해서는 다른 연부조직종양에서와 같이 이견이 많다. 전이성 활막육종에는 이포스파미드(ifosfamide)나 아드리아마이신(adriamycin)의 항암제 요법이 효과가 있다는 보고가 있으나 차이가 없다는 보고도 있다⁸⁾.

참 고 문 헌

1. Cadman NL, Soule EH, Kelly PJ. *Synovial sarcoma*. Cancer 1965;18:613-27
2. Israels SJ, Chan HS, Daneman A, Weitzman SS. *Synovial sarcoma in childhood*. Am J Rad 1984;142:803-6
3. Murray JA. *Synovial sarcoma*. Orthop Clin North Am 1977;8:963-2
4. 신세승, 황재준, 최영호, 김학재. 폐에 발생한 원발성 활막육종. 대흉외지 1993;26:726-9
5. 김길동, 정경영, 신동환. 폐에 전이된 기대 연조직육종. 대흉외지 1994;27:63-7
6. Enterline HT. *Histopathology of sarcomas*. Semin Oncol 1981;8: 133-55
7. Mahajan H, Lorigann JG, Shirkhoda A. *Synovial sarcoma:MR imaging*. Magnetic Resonance Imaging 1989;7:211-6
8. Kampe CE, Rosen G, Eilber F, et al. *Synovial sarcoma. A study of intensive chemotherapy in 14 patients with localized disease*. Cancer 1993;72:2161-69

=국문 초록=

활막육종은 관절, 활액낭, 건초 부위에서 발생하는 흔하지 않은 악성 간엽 종양이다. 발생 부위는 전형적으로 사지, 특히 하지에서 호발한다. 복벽이나 흉벽에서도 발생하며 드물지만 두경부에서도 발생한다.

본 병원(삼성의료원)에서는 17세 여자에서 발생한 늑골의 활막육종 1례를 치험하였다.수술적 치료로서 우측 두 번째 늑골 종양을 포함하여 첫 번째, 세 번째 늑골 일부를 흉벽과 함께 절제하는 광범위 절제술을 시행하였고, 수술 후 별다른 문제없이 퇴원하였으나, 외래 추적 도중 흉골과 양측 폐에 종양 재발이 발견되어 항암제 치료를 실시하였다.

- 중심 단어 : 1. 활막육종
2. 늑골