

원격전이를 보인 천미골 척삭종 2례

인제대학교 의과대학 방사선종양학교실¹, 해부병리학교실[†], 정형외과학교실[‡]

서현숙* · 신영주* · 주 미[†] · 김병직[‡]

척삭종은 notochordal remnants에서 발생하는 비교적 드문 질환으로 천미골에서 약 50%정도 발생한다. 이들은 주위 조직으로 깊숙히 침윤하여 마비증세를 일으키며 수술에 의한 완전절제가 어려워 국소재발을 겪게 된다. 천미골에서 발생하는 척삭종은 이와 같은 국소재발 외에 원격전이가 잘 발생하는 것으로 알려져 있으며 본 저자 역시 유사한 2예를 경험하였기에 이에 대한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

핵심용어 : 천미골 척삭종, 원격전이

척삭종(chordoma)은 비교적 드문 질환으로 notochordal remnants에서 발생하며¹⁾ 천미골(50%)과 두개저(35%)에서 주로 발견되고 있다.²⁾ 천미골의 척삭종은 평균 50~60세에 발견되며 남성에서 2~3배 더 흔하다.^{3,4)} 증상으로 초기에 무릎 통증을 일으키며 진단까지는 평균 1년이 걸리고 이후 진행하여 신경압박 등으로 인한 마비 증세와 함께 심한 통증이 유발된다.^{5,6)} 척삭종은 주위조직을 깊숙히 침윤함으로 인해 완전절제가 어려운 경우가 많아 수술후에도 재발이 흔히 일어나고 이로 인해 국소적인 병변으로 대부분 사망하게 된다.⁷⁾ 그러나 척삭종에서의 원격전이가 3~48%에서 발생하는데 이는 발생부위, 국소적인 침윤성 및 국소재발에 따라 발생빈도에 큰 차이가 있으며^{8,9)} 특히 천미골에서 발생하는 척삭종에서 높은 원격전이율을 보여주고 있다.¹⁰⁾ 척삭종의 평균수명 기간은 약 5년으로 알려져 있으나 5년 무병생존율은 10~20%에 불과하다.¹¹⁾

저자들은 천미골 척삭종으로 진단되어 수술 및 방사선치료 후 원격전이의 재발형태를 보여 준 2례를 경험하였기에 이에 대한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

증례 1

47세 남자로 86년부터 요통이 있어 진통제를 복용하다가 89년 1월 배뇨 및 배설장애를 느낀 후 타 병원에서 천골의 조직생검을 하여 척삭종으로 진단을 받았다. 이후 절제수술을 받은 후 본원에 내원하여 89년 1월부터 3월에 걸쳐 천골

병소에 6000 cGy의 방사선조사를 6주간 시행받아 의심되는 잔존병변의 크기 감소와 더불어 증상 완화를 얻었다. 90년 1월 추적 검사중 전산화단층촬영상 국소재발소견을 보여 다시 절제한 후 무증상으로 지냈으나 91년 12월 증상이 재발하여 검사결과 원발병소의 재발소견(Fig. 1)을 보였고 이후 광범위절제술을 시행받고 상처치유에 시간이 지연되어 4개월 후 92년 4월 골반조직의 정상조직의 방사선내성정도를 감안하여 추가방사선치료 2160cGy를 12회로 16일간에 걸쳐 시행 받았다. 이후 95년 4월에 왼쪽 전갑골부위에 통증과 더불어 피하부위의 종괴가 나타나 조직 생검을 해 본 결과 전이성 척삭종으로 확인되었다(Fig. 2). 이에 대해 증상 완화목적의 방사선치료를 총 4925cGy/22회로 시행받아 크기의 감소와 더불어 통증이 크게 완화 되었다. 동시에 동위원소검사상 뼈의 다발성 병변과 함께 경부통증을 호소해 4000cGy/20회의 방사선치료를 시행받았다. 95년 9월이후부터는 다시 허부 요



Fig. 1. 47 year old man with recurrent chordoma in the sacrum; Enhanced axial CT scan reveals ill-defined soft tissue mass with central necrosis, which is located in the previously resected area of the left sacral bone.

이 논문은 1998년 11월 11일 접수하여 1998년 1월 20일 채택되었음.

책임 저자: 서현숙, 인제대학교 상계백병원 방사선종양학과

Tel: 02)950-1216, Fax: 02)950-1217

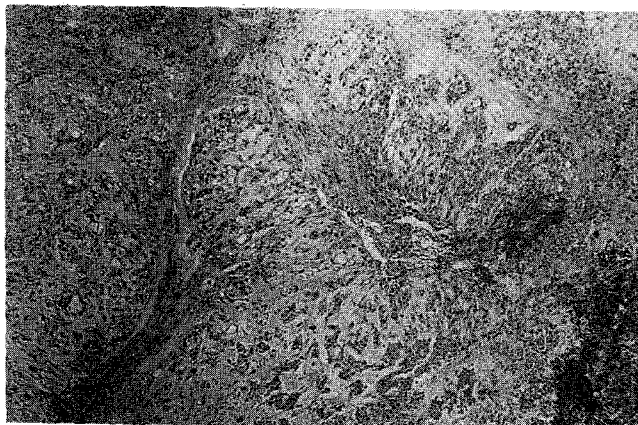


Fig. 2. Section from the periscapular soft tissue mass reveals the tumor cells arranged in the characteristic lobulated pattern of chordoma with small round nuclei and abundant vacuolated cytoplasm lying in the myxoid background (H&E stain, $\times 40$).

통, 우측하지의 감각이상 및 근력저하가 동반되어 증상완화 목적의 항암 화학치료를 시행받았으나 97년 12월 진행된 질환으로 발병 11년째에 사망하였다.

증례 2

42세 남자가 2년간의 요통과 좌측 대퇴부위의 마비증세로 인해 92년 2월 타병원에서 MRI촬영과 더불어 천미골의 조직 생검을 통하여 척삭종으로 진단 받고 수술후 6주간에 걸쳐 5600cGy의 방사선조사를 받았다. 그러나 92년 9월부터 회음부 통증이 재발되어 본원을 방문하였는데 진찰소견상 직장 점막하 돌출된 종괴가 촉진되었고 전산화단층촬영소견상 5×6cm 크기의 lobulated종괴가 천골부위에 있어(Fig. 3A) 잔존하는 척삭종으로 생각되어 다시 절제를 시행한 결과 병리소견상 유사분열은 없으나 다형태성(pleomorphism)을 보이는 척삭종을 보여주었다(Fig. 3B). 수술후 방사선치료를 이전에 시행받은 방사선치료량을 고려하여 1620cGy를 9회로 2주간에 걸쳐 온열치료와 동시에 실시하였다. 이후 추적검사 하던중 96년 1월 MRI상 국소재발이 의심되어 중심부(core)생검을 시행한 결과 재발성병변이 확인되었다. 따라서 광범위절제와 더불어 추가 방사선조사를 2200cGy, 11회에 걸쳐 온열치료와 더불어 시행 하였다. 치료후 경미한 천골통증이 지속되어 97년 11월 다시 MRI를 찍은 결과 지속적인 병변이 의심되었고 복부초음파검사와 전산화단층촬영검사소견상 간병변이 의심되어 경피적 세포흡인생검검사를 해 본 결과 전이성 척삭종이 확인되었다(Fig. 4 A, B). 98년 7월 원발병소의 재절제를 시행하였으며 최종 병리소견상 역분화성(dedifferentiated) 척삭종으로 판명되었다(Fig. 5).



Fig. 3A. 42 year old man with recurrent chordoma in the sacrum; Enhanced axial CT scan reveals 5 cm×6 cm sized mass with lobulating contour and moderate homogenous enhancement.

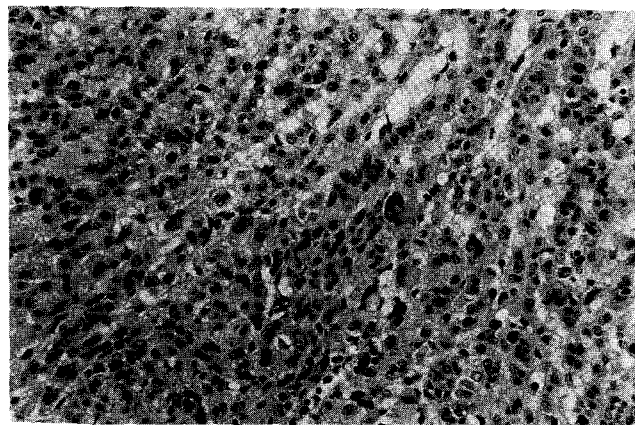


Fig. 3B. Section from sacral lesion demonstrates the residual chordomatous tumor cells with mildly increased cellularity and pleomorphism (H&E, $\times 200$).

고안 및 결론

척삭종의 치료방법은 발생부위와 침윤정도에 따라 결정된다. 천미골부위에서 발생하는 척삭종은 다른 부위보다 광범위한 절제가 가능하여 완전절제시 54%의 국소관해율을 얻을 수 있다고 한다.¹²⁾ 그러나 척삭종의 특성상 천골을 깊숙히 침윤하거나 신경조직에 흔히 인접해 있어 완전 절제가 용이한 경우가 많지 않다. 따라서 부분절제수술후 잔존병변의 치료를 위해 방사선치료를 시행하게 된다. 대부분의 문헌에서는 방사선치료가 척삭종의 국소관해기간을 연장해 줌으로써 무병생존율을 향상시킨다고 한다.^{4, 13-15)}

일반적으로 척삭종은 방사선감수성이 낮은 것으로 알려져

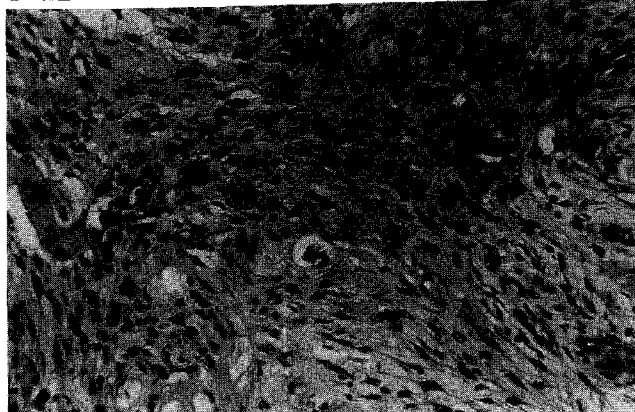
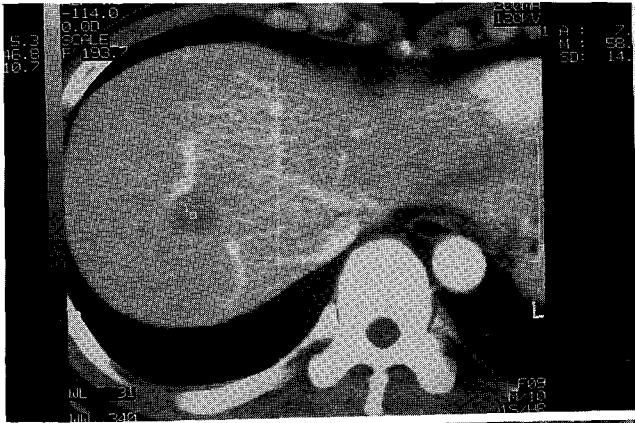


Fig. 4A. Axial CT scan with delayed enhancement through the liver reveals 1.5 cm sized well marginated nonenhancing nodule in the S8 of the liver.
4B. Needle biopsy of the liver demonstrates the presence of metastatic chordoma (H&E, ×100).

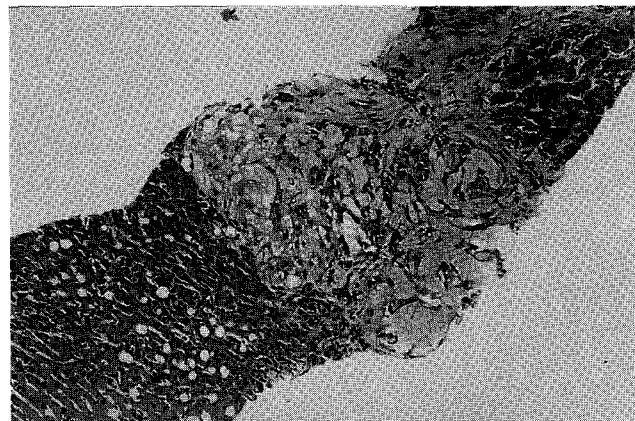


Fig. 5. Section from the sacral lesion reveals recurrent chordoma with markedly increased cellularity and abundant nuclear pleomorphism suggestive of dedifferentiation (H&E, ×200).

있어 수술후 국소관해를 위해서는 많은 방사선량이 필요하다. Amendola 등은 21명의 척삭종환자에서 수술후 재발한 경

우 55~70Gy 까지의 방사선치료를 시행한 결과 국소관해율이 향상되어 5년 생존율 50%를 보고하였다.¹⁶⁾

Fuller 등은 25례의 척삭종을 부분절제나 조직 생검만을 시행하고 방사선치료를 하였는데 방사선조사량이 50Gy 이상인 경우 96%에서 통증이 완화되었고 5년 생존율이 44%, 10년 생존율이 17%이었으며 특히 TDF 90 또는 55Gy이상을 준 경우 무병생존율이 향상된다고 하였다.¹¹⁾ 또한 Rich 등도 9례의 두개저 척삭종을 광선(photon)과 양성자(proton)의 병합에 의해 65Gy이상을 준 결과 8례에서 10개월에서 3년에 걸쳐 무병생존함을 관찰하였다.¹⁰⁾

방사선치료량을 보다 효과적으로 주기 위해 중하전입자(heavy-charged-particle)인 양성자를 이용한 치료결과가 보고되기도 하고 다분할방사선조사방법 또는 정위적방사선수술법등이 이용되고 있다. 62례의 두개내척삭종을 양성자로 치료한 결과 국소관해율을 70%에서 얻었다고 하고¹⁷⁾ 광선에 의한 치료와 양성자에 의한 치료결과 비교시 국소재발율이 양성자치료에 의해 향상될수 있다고 하여 현재 이들 치료방법이 두개저나 척추부위의 척삭종에서 많이 시도되고 있다.¹⁸⁾ 이외에 Benk 등은 광자와 양성자를 병합하여 다분할의 방사선치료법으로 18례의 소아척삭종을 치료한 결과 적은 합병증으로 5년 무병생존율 63%를 얻었다고 한다.¹⁹⁾ Kondziolka 등이 크기가 30mm이하인 4례의 두개내척삭종과 2례의 연골육종을 20Gy의 방사선량으로 정위적방사선수술을 시행한 결과 6례중 2례에서는 크기의 감소를 4례는 안정적인 크기 변화를 보여 주었고 신경장애 역시 호전하는 것을 보여 척삭종의 효과적인 방사선치료법일수 있음을 보여주었다.²⁰⁾

그러나 Tai 등은 47례의 척삭종을 문헌에서 정리 분석한 결과 방사선량과 국소관해율간에 상관관계가 없고 단지 절제후 방사선치료를 하는 경우에만 생존율 향상을 관찰할 수 있었고²¹⁾ Cummings 등도 40~55Gy 이상을 주어도 국소관해기간이 연장되지는 않는다고 하여 방사선량과 국소관해율간의 상관관계가 존재함을 인정치 않았다.²²⁾ 본 증례들에서도 수술후 방사선치료를 56~60Gy 실시 받았으나 국소재발이 지속되어 반복적인 재절제를 시행하고 완화목적의 추가 방사선치료를 시행하였으나 국소관해를 얻지 못하였음을 보여주었다.

절제범위 역시 환자의 생존율에 중요한 영향을 미치는 것으로 알려져 있다. Forsyth 등이 51명의 두개내 척삭종환자를 대상으로 방사선치료한 결과 5년 생존율에서 조직생검만을 한 경우는 36%, 부분절제를 한 경우 55%를 보여주었다.²³⁾ Keisch 등¹⁵⁾의 21명의 척삭종환자를 대상으로 한 치료경험에

서도 부분절제후 5년 생존율이 32%인 반면에 조직생검만을 한 경우에는 생존자가 없었던 것을 보여주고 있어 따라서 척삭종의 경우 부작용을 초래치 않는 범위내에서 적극적인 절제가 시행되어야 할 것을 권하고 있다.

척삭종은 대부분 국소병변의 재발이 주된 실패의 원인으로 알려져 있으나 약 20%의 경우에는 원격전이가 발생된다고 한다.^{11, 24)} 특히 천미골부위의 척삭종에서 원격전이가 많이 발생한다고 하였는데 이는 천미골부위의 척삭종의 크기가 다른 부위에 비해 비교적 크게 성장하기 때문인 것으로 생각되고 있다. 전이부위로는 폐가 제일 많고, 뼈, 그 밖에 간, 피부 등이 보고 되었다.^{24, 25)}

증례1의 경우에는 11년간 천미골부위의 지속적인 척삭종병변을 가지고 반복적인 절제 및 방사선치료를 시행 받았으며 발병 10년째에 전갑골 및 주위연조직, 골로 광범위한 원격전이가 발생됨을 관찰 할 수 있었다. 증례 2에서는 반복적 절제후 최종병리소견상 역분화성 척삭종이 관찰 되었고 간으로의 원격전이소견을 보여 주었다. 이와 같은 역분화성 척삭종은 비교적 드물며 급속히 진전하여 치명적인 결과를 초래하는 것으로 여겨지고 있다.²⁶⁾

Fuller 등은 재발성 병변에 대해서 방사선치료를 105Gy까지 재시행하였으나 증상완화의 정도가 미미하였고 지속기간도 6~19개월에 불과 하였다고 한다.¹¹⁾ 본례의 경험에서도 국소적인 재발병변에 대해 절제후 방사선치료를 재시도하여 총 81~94Gy까지 시행하였으나 증상완화정도에 그쳤으며 심각한 부작용도 관찰되지 않았다. 항암화학치료는 수술 및 방사선치료후 증상완화를 위해 시행하고 있으나 이에 대한 많은 임상경험이 없어 치료효과가 아직 잘 알려져 있지 않고⁴⁾ 단지 Fleming 등이 역분화성척삭종이 전이되어 있는 경우 항암화학치료를 적극적으로 시행하여 효과를 얻었다는 보고가 있다.²⁷⁾

결론적으로 천미골척삭종은 수술후에도 완전절제가 어려워 흔히 원발병소의 재발이 발생되고 오랜 질환의 경과중에 원격전이가 발생됨으로 이들에 대한 적절한 치료방법으로 더욱 적극적인 수술방법과 다양한 방사선치료방법등이 시도되어야 하겠고 원격전이에 대해서는 효과적인 항암화학요법의 개발이 필요하리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Salisbury JR, Isaacson PG. Demonstration of cytokeratins and an epithelial membrane antigen in chordomas and human fetal notochord. *Am J Surg Pathol* 1985; 9:791-797
2. Gennari L, Azzarelli A, Quagliuolo V. A posterior approach for the excision of sacral chordoma. *J Bone Joint Surg* 1987; 69:565

3. Dahlin D, MacCarty CS. Chordoma: a study of fifty nine cases. *Cancer* 1974; 5:1170
4. Azzarelli A, Quagliuolo V, Cerasoli S, et al. Chordoma: Natural History and Treatment Results in 33 cases. *J Surg Oncol* 1988; 37:185-191
5. O'Neill P, Bell BA, Miller JD, et al. Fifty years of experience with chordomas in southeast Scotland. *Neurosurgery* 1985; 16:166-170
6. Chandawarkar RY. Sacrococcygeal chordoma: review of 50 consecutive patients. *World J Surg* 1996; 20:717-719
7. Heffelfinger MJ, Dahlin DC, MacCarty CS, et al. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer* 1973; 32:410-420
8. Fagundes MA, Hug EB, Liebsch NJ, et al. Radiation therapy for chordomas of the base of skull and cervical spine: Patterns of failure and outcome after relapse. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995; 33:579-584
9. Chambers PW, Schwinn CP, Chordoma. A clinicopathologic study of metastasis. *Am J Clin Pathol* 1979; 72:765-776
10. Rich TA, Schiller A, Suit HD, et al. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer* 1985; 56:182-187
11. Fuller DB, Bloom JG. Radiotherapy for chordoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1988; 5:331-339
12. Kaiser TE, Pritchard DJ, Unni KK. Clinicopathological study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1984; 54:2574-2578
13. Tewfix HH, McGinnis WL, Nordstrom DG, et al. Evaluation of clinical behavior and treatment modalities. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1977; 2:959-962
14. Pearlman W, Friedman M. Radical radiation therapy of chordoma. *Am J Roentgenol Rad Ther Nucl Med* 1970; 108:333-341
15. Keisch ME, Garcia DM, Shibuya RB. Retrospective long-term follow-up analysis in 21 patients with chordomas of various sites at a single institution. *J Neurosurg* 1991; 75:374-377
16. Amendola BE, Amendola MA, Oliver E, et al. Chordoma: Role of radiation therapy. *Radiology* 1986; 158:839-843
17. O'Connell ZX, Renard LG, Liebsch NJ, et al. Base of skull chordoma: A correlative study of histologic and clinical features of 62 cases. *Cancer* 1994; 74:2261-2267
18. Tatsuzaki H, Urie MM. Importance of precise positioning for proton beam therapy in the base of skull and cervical spine. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991; 21:757-765
19. Benk V, Liebsch NJ, Munzenrider JE, et al. Base of skull and cervical spine chordomas in children treated by high-dose irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995; 31:577-581
20. Kondziolka D, Lunsford LD, Flickinger JC. The role of radiosurgery in the management of chordoma and chondrosarcoma of the cranial base. *Neurosurgery* 1991; 29:38-45

21. Tai PT, Craighead P, Bagdon F. Optimization of radiotherapy for patients with cranial chordoma: A review of dose-response ratios for photon techniques. *Cancer* 1995; 75: 749-756
22. Cummings BJ, Esses S, Harwood AR. The treatment of chordomas *Cancer Treat Rev* 1982; 9:299-311
23. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG, et al. Intracranial chordomas: A clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg* 1993; 78:741-747
24. Raguin JM, Wendling D, Montcuquet P, et al. Metastatic chordoma. General review apropos of 2 cases. *Revue du Rhumatisme et des Maladies Osteo. Articulaires* 1987; 54: 575-582
25. Jones B, Ghosh BC, Skelton HG. Chordoma with cutaneous metastasis. *Cutis* 1994;54:25-52
26. Meis JM, Raymond AK, Evans HL, et al. Dedifferentiated chordoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study of three cases. *Am J Surg Pathol* 1987; 11:516-525
27. Fleming GF, Heimann PS, Stephens JK, et al. Dedifferentiated chordoma-Response to aggressive chemotherapy in two cases. *Cancer* 1993; 72:714-718

Abstract

**Sacroccygeal Chordomas with Wide-spread Metastases
- Report of Two Cases and Review of Literature -**

Hyun Suk Suh, M.D.*, Young Ju Shin, M.D.*, Mee Joo, M.D.† and Byung Jik Kim, M.D.†

*Departments of Radiation Oncology, †Anatomical Pathology and †Orthopedic Surgery,
College of Medicine, Inje University, Seoul, Korea

Chordomas are rare tumors arising from the primitive notochord. The commonest affected segment is the sacrum and these chordomas frequently follow a progressive course with multiple recurrences and metastases and eventual death due to tumor. This report describes two cases of sacroccygeal chordomas with widespread metastases treated by surgery and adjuvant radiation therapy.

Key Words : Chordoma, Sacroccygeal, Metastases