

## 후종격동 종양으로 나타난 척삭종(Chordoma) 1예

이승훈\* · 최용수\* · 김관민\* · 김진국\* · 심영목\*

### Posterior Mediastinal Chordoma

- 1 case report -

Seung Hoon Lee, M.D.\*, Yong Soo Choi, M.D.\*, Kwhanmien Kim, M.D.\*  
Jhngook Kim, M.D.\*, Young Mog Shim, M.D.\*

Chordomas are slowly growing and rare malignant tumors arising from the remnants of the notochord. Furthermore, intrathoracic chordomas presenting as a posterior mediastinal tumor account for only 1~2% of all reported chordomas. Incomplete resection of these tumors can lead to local recurrence, distant metastasis and result in a poor outcome, but complete remission can be expected with complete resection and adjuvant radiotherapy. We report a case of thoracic chordoma presenting as a posterior mediastinal tumor which was successfully treated with complete resection and adjuvant radiotherapy without recurrence and distant metastasis for 2 years.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:707-710)

**Key words:** 1. Mediastinal neoplasms  
2. Spinal neoplasm

### 증례

환자는 40세 여자로서 직장에서 시행한 정기 건강 검진에서 종격동 종양이 발견되어 정밀 진단을 위해 본원으로 이송되었다. 흉부 타진 및 청진상 특별한 이상은 없었고, 과거력상에도 특별한 이상은 없었다. 단순 흉부 촬영상 좌상종격동에 3.5 cm 크기의 종괴가 있었고(Fig. 1), 흉부 전산화 단층촬영상 후종격동에 위치한 4.5 cm 크기의 종괴가 식도와 기도를 전위시키는 소견을 보였다(Fig. 2). 식도내시경 촬영에서도 제2, 3 흉추 수준에서 경부 식도를 전위시키는 소견을 보였고(Fig. 3), 흉부 자기공명영상의 T2-weighted 영상에서 큰 고신호(high-signal) 종괴에 방사되는 저신호(low-signal) 중격(septae)을 포함하고 있었다(Fig. 4).

환자는 우후측면개흉술로 접근하여 종괴절제술을 시행 받았다. 우측저흉을 한 이유는 수술 전에 종양이 평활근 종의증으로 진단되었고, 종괴가 커서 식도적출의 가능성을 고려하였기 때문이었다. 수술 소견상 6×4 cm 크기의 종괴가 흉곽입구 높이의 후종격동에서 제2, 3 흉추체에 고착되어 침윤하는 소견이 있어 침윤소견을 보이는 척추체를 종괴와 함께 절제하였다. 10일 후 보고된 병리조직검사(permanent pathological report)상 척삭종으로 밝혀졌다. 세포질은 공포화(vacuolization)를 보이고, 세포핵은 정도의 다형성(pleomorphism)과 저율의 유사분열(mitosis)을 보였다(Fig. 5).

환자는 퇴원 후 보조적 방사선요법(총 6000 cGy)을 시행받았고, 수술 후 2년이 지난 현재 합병증이나 재발에 의한 증상 없이 외래 추적 관찰 중이다.

\*성균관대학교 삼성서울병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2003년 6월 24일, 심사통과일 : 2003년 7월 25일

책임저자 : 심영목 (135-710) 서울시 강남구 일원동 50, 삼성서울병원 흉부외과

(Tel) 02-3410-3488, (Fax) 02-3410-0089, E-mail: ymshim@smc.samsung.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

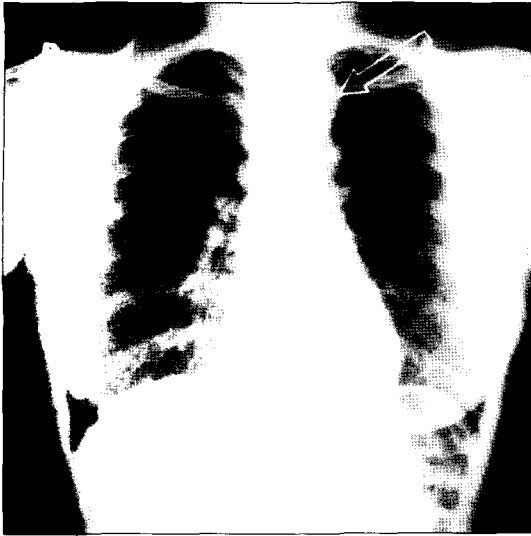


Fig. 1. Preoperative chest X-ray shows a mediastinal mass in the left superior mediastinum.



Fig. 3. Preoperative esophagography shows extrinsic compression of the esophagus at the level of T2 and T3.



Fig. 2. Preoperative chest CT shows a well-defined mass in the posterior mediastinum.

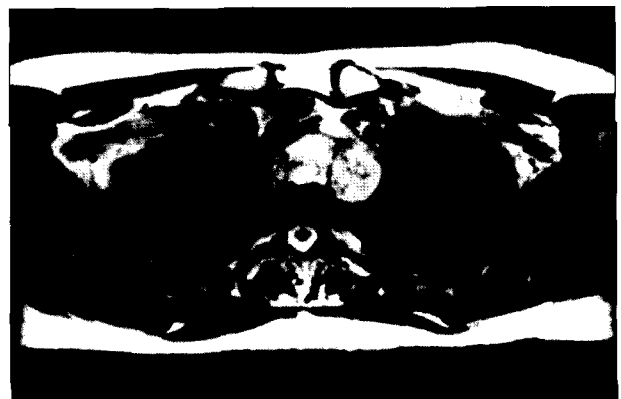


Fig. 4. Preoperative mediastinal MRI. On T2-weighted images septae of low signal intensity radiated throughout large high-signal mass.

### 고 찰

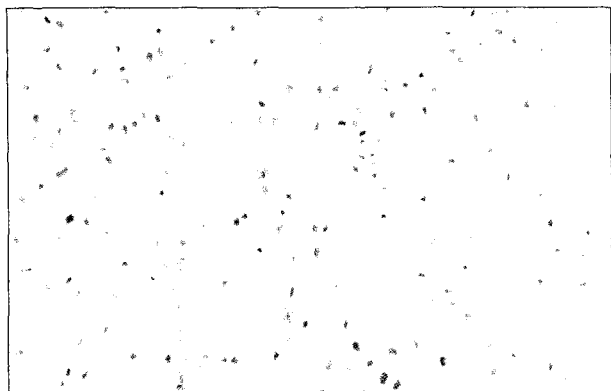
척삭종은 원시 척삭(primitive notochord)의 잔유물에서 발생하여 서서히 성장하는 악성종양으로 연령조정 발생 빈도(age-adjusted incidence)가 십만명 중 0.08명으로 매우 드문 종양이다[1]. 남자가 여자보다 2배 많으며 50대 이상에서 주로 보고되고 있다.

척삭종이 발생하는 부위는 천골미골부(sacroccygeal region) (50~55%), 두개후두부(craniooccipital region) (25~30%), 경추(cervical spine) (8%), 요추(lumbar spine) (5%)이

며, 흉부 척삭종은 보고된 모든 척삭종의 1~2%만을 차지하고 있다[2].

증상은 대개 없지만 주위 구조물, 기도, 식도, 척수 등을 압박하여 흉통이나 기침, 연하곤란을 호소하기도 한다[3].

추골간 척삭 잔존물(Intervertebral notochordal rest)에서 발생한 척삭종은 척수로 자라거나 척추 앞부분으로 자라, 흉부 척삭종의 경우에는 결국 후종격동 종양으로 나타나게 된다. 후종격동 종양으로 나타나는 척삭종은 신경종이나 신경성 낭종과 감별하여야 하며, 식도를 압박하는 소견이 있을 때는 식도종양과도 감별하여야 한다.



**Fig. 5.** Microscopic finding shows a chordoma which contained large tumor cells with clear cytoplasm (physaliferous), mild nuclear pleomorphism and low-rate of mitoses (H & E stain,  $\times 400$ ).

진단 및 수술 범위의 결정에 있어 흉부 전산화단층촬영과 흉부 자기공명영상에 도움이 된다. 흉부 전산화단층촬영은 척추 침윤의 유무 감별에 유용하고, 흉부자기공명영상은 경막외 침윤의 여부를 알아내기에 유용하다. 특히, 흉부 자기공명영상의 T2-weighted 영상에서 큰 고신호 종괴에 방사되는 저신호 중격이 특징적인 소견이다[4].

그러나 후종격동 종양으로 나타나는 척삭종을 확진하기 위해서는 병리학적 검사가 반드시 필요하다. 육안적 소견상 척삭종은 회색 또는 핑크색을 띠는 점액성 물질로 가득찬 거대낭종성 종괴이며 섬유피막 및 섬유성 띠를 가지고 있어 분엽종괴의 형태를 가진다. 뿐만 아니라 출혈, 석회화, 괴사를 포함하여 비균질하게 나타나기도 한다. 현미경적 소견상 세포핵을 주변으로 전위시키는 공포(vacuole)를 가진 종양세포와 주위의 점액성 간질로 이루어져 있으며, 세포핵은 경도의 다형성과 저율의 유사분열을 보인다. 면역조직화학 염색에서는 상피막항원(epithelial membrane antigen, EMA), 저분자 케라틴(low-molecular weight cytokeratin), S-100 단백질에 강한 염색반응을 보인다[5,6]. 본 예에서도 면역조직화학염색에서 상피막항원, 저분자케라틴, S-100 단백질에 강한 양성을 보였다.

척삭종은 천천히 자라고, 국소침윤을 하며, 드물게 원격 전이를 하는 저등급의 악성종양으로 알려져 왔지만, Higinbotham 등은 흉부 척삭종이 천골미골부에서 발생한 형태보다 훨씬 악성의 형태로 나타나며 5년 생존율이 8.7%에 지나지 않는다고 하였다[7].

척삭종의 치료는 수술적 절제가 필수적이며, 불완전 절제는 재발과 원격전이를 유발하므로 보조적 방사선요법이 필요하다[8].

결론적으로, 흉부 척삭종은 매우 드문 후종격동 종양으로서 5년 생존율이 10% 미만으로 자연경과 및 예후가 불량하지만, 완전 절제 및 술 후 보조적 방사선요법으로 좋은 결과를 기대해 볼 수 있으므로 적극적인 치료가 필요하다고 생각한다.

## 참 고 문 헌

1. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishib N, Parry DM. Chordoma, incidence and survival patterns. In the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control* 2001;12(1): 1-11.
2. Maesen F, Baur C, Lamers J, Versteeg C, Willighagen R. Chordoma of the thorax. *Eur J Resp Dis* 1986;68:68-72.
3. Cury JD, Peterson RJ, Lacy GD, Khaled AS, DeVane PT. Tracheal deviation from an atypical mediastinal mass. *Chest* 1977;111(2):503-5.
4. Murphy JM, Wallis F, Toland J, Toner M, Wilson GF. CT and MRI appearances of a thoracic chordoma. *Eur Radiol* 1998;8(9):1677-9.
5. Rahman AM, Farahat IG, Ali WA, Mansour KA. Giant mediastinal chordoma. *Ann Thorac Surg* 2002;73(6):1952-4.
6. Selvaraj A, Wood AJ. Superior mediastinal chordoma presenting as a bilobed paravertebral mass. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23(2):248-50.
7. Cotler HB, Cotler JM, Cohn HE, Israel HI, Gartland JJ. Intrathoracic chordoma presenting as a posterior superior mediastinal tumor. *Spine* 1983 Oct;8(7):781-6.
8. Tai PTH, Craighead P, Liem SK, Jo BH, Stitt L, Tonita J. Management issues in chordoma: a case series. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2000;12:80-6.

=국문 초록=

척삭종은 원시 척삭(primitive notochord)의 잔유물에서 발생하여 서서히 성장하는 악성종양으로 매우 드문 종양이다. 뿐만 아니라, 후종격동 종양으로 나타나는 흉부 척삭종은 보고된 모든 척삭종의 1~2%만을 차지하고 있다. 이러한 척삭종은 불완전한 절제가 될 경우 국소재발과 원격전이를 하여 예후가 불량하지만, 완전 절제와 수술 후 보조적 방사선 요법이 병행된 경우에는 완치를 기대할 수 있다. 삼성서울병원 흉부외과에서는 최근, 후종격동 종양으로 나타난 흉부 척삭종을 완전절제술 및 술 후 보조적 방사선요법을 시행하여 2년 동안 재발 및 전이가 없는 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 종격동 종양  
2. 척수 종양