

# 흉벽에 발생한 유척삭종(Parachordoma)

— 1예 보고 —

박 기 성\*

## Parachordoma of the Chest Wall

— 1 case report —

Ki Sung Park, M.D.\*

Parachordoma is a very rare, slow-growing, and low-grade malignant tumor that occurs in the extremities and trunk. The differential diagnosis includes extraskelatal myxoid chondrosarcoma and chordoma in the histologic finding. Thus, histologic findings with immunohistochemistry may be helpful in distinguishing parachordoma from extraskelatal myxoid chondrosarcoma and chordoma. I report with a brief review of literatures one case of parachordoma of the chest wall which was successfully treated by en-bloc resection and chest wall reconstruction using 2 mm Gore-Tex<sup>®</sup> soft tissue patch and free from recurrence for 16 months.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:892-895)

- Key words:**
1. Thorax
  2. Thorax neoplasm
  3. Chordoma
  4. Chondrosarcoma
  5. Parachordoma

### 증례

환자는 31세 남자로 직장에서 시행한 정기 건강 검진에서 우연히 우측 흉벽 종양이 발견되어 위해 본원으로 전원 되었다. 특별한 과거 병력은 없었다. 이학 검사소견에서는 흉부 타진에는 병변 부위에 약간의 둔탁한 느낌이 들었으나, 청진 소견에는 특별한 이상은 없었다. 단순 흉부 촬영에서 우측 늑골에서 생긴 것으로 보이는 약 5 cm의 종양이 관찰되었고(Fig. 1), 흉부 컴퓨터 단층촬영에서도 비교적 경계가 분명한 흉벽 연부종양소견이 관찰되었고 폐 실질에는 특이한 소견이 없었다(Fig. 2). 종양의 진단과 침범정도 확인 및 수술적 필요성과 그에 따른 계획

을 세우기 위해 골 주사(bone scan)와 세침 생검을 시행하였다. 골 주사에서 병변 부위 외에 전이 병소는 관찰되지 않았으며, 세침 생검 결과 점액성 간엽기원 종양으로 악성을 배제할 수 없었다.

환자는 술 전 검사 소견을 바탕으로 악성 종양으로 간주하고 종양 절제술을 시행하였다. 수술 소견에서 종양은 겨드랑이 중간선상(midaxillary line) 5번과 6번 늑골 위치의 연부조직(soft tissue)에 있었고, 늑골에 유착되어 있었으나 피부와 폐 실질 침범 소견은 없었다. 종양의 위, 아래 각각 4번과 7번 늑골을 포함하여 4 cm 이상 안전거리(safety margin)를 확보하여 절제술을 시행하였다. 종양 절제로 인한 10×12 cm의 흉벽 결손은 2 mm Gore-Tex<sup>®</sup> soft

\*대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Catholic University of Daegu, Daegu, Korea

논문접수일 : 2004년 7월 26일, 심사통과일 : 2004년 8월 27일

책임저자 : 박기성 (705-030) 대구광역시 남구 대명 4동 3056-6, 대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 053-650-4566, (Fax) 053-629-6963, E-mail: kspark69@cu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

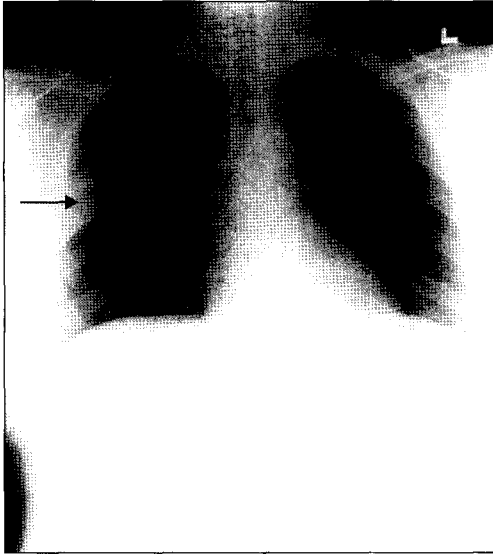


Fig. 1. Chest PA shows about 5 cm sized chest wall tumor (arrow).

tissue patch를 이용하여 재건하였다.

절제된 종양은 5×5 cm의 소엽상으로, 절단면은 점액성 젤리 성분을 가진 밝은 회색빛을 띄고 있었다. 괴사나 출혈은 보이지 않았다. 현미경 소견에서 종양은 점액 성분이 풍부하고 세포 밀도가 낮은 부위와 중등도 세포 밀도와 호산성 기질을 보이는 부위가 다엽상을 보였다. 종양 세포는 주로 호산성의 풍부한 세포질을 가지거나 일부 다공포상의 세포질을 가지고 불규칙하게 배열하거나, 부분적으로 작은 군집 또는 띠 모양으로 배열하고 있어 일견 척삭종(chordoma)과 유사하였다. 많은 부위의 검색에도 불구하고 분명한 연골 기질은 관찰되지 않았다. 감별진단을 위해 시행한 면역조직화학 염색에서 종양세포는 S-100 단백질, cytokeratin, epithelial membrane antigen (EMA)에 부분적으로만 양성을 보였고, carcinoembryonic antigen (CEA)에는 음성이었다. 위의 특징적인 조직소견과 함께 유척삭종(parachordoma)으로 진단하였다(Fig. 3).

환자는 술 후 16개월 현재 재발에 의한 소견없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

유척삭종은 아주 드문 연부조직 종양으로 1951년 폴란드인인 Laskowski에 의해 처음으로 chordoma periphericum으로 소개되었으며, 1977년 Dabska가 parachordoma로 명명

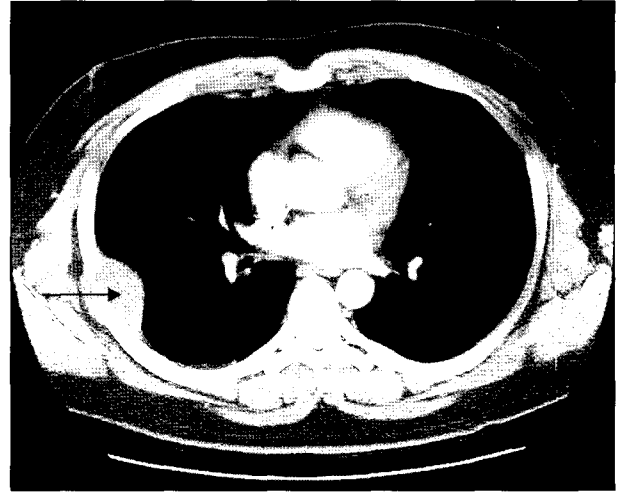


Fig. 2. Chest CT scan shows 5.5 cm sized relative well defined soft tissue mass (arrow) in right 5th and 6th rib area without lung parenchymal lesion.

하면서 문헌에 보고되었다[1,2]. 대부분은 젊은 나이에 호발하고 성비는 거의 비슷하며[3], 팔, 다리, 몸통의 연부조직에 주로 발생한다[4,5].

임상 양상은 천천히 자라고 수년에 걸쳐 재발하는 성격을 가지고 있어 저등급 악성 종양(low-grade malignant tumor)으로 여겨지고 있다[2,4,6]. 또한, 지금까지 보고된 대부분의 문헌에는 전이를 보인 예는 없었으나[3,4,6], Abe 등[6]은 폐, 피하와 뼈에 전이한 1예를 보고하였다. 주로 종양이 서서히 자라 만져짐으로써 병원을 방문하며, 통증이 있는 경우는 드물다[1,7]. 저자의 증례도 통증은 없었으나 건강 검진 방사선 검사에서 발견되었다. 종양의 침범 정도를 정확히 파악하여 수술 범위를 결정하기 위해 수술 전 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상(MRI)이 필요하다[6].

감별 진단으로는 척삭종, 뼈의 점액양 연골육종 등이 있으며, 조직학적 검사와 함께, 면역조직화학적 검사와 세포유전학적 검사방법이 확진에 필수적이라고 할 수 있다[2,6,7]. 현미경 소견으로는 3가지 종양 모두 호산성의 종양세포들이 띠 모양으로 배열하고, 풍부한 점액질 결절을 형성한다. 척삭종이나 점액양 연골육종과 달리 유척삭종은 방추형 세포, 작은 세포, 풍부한 포말상 세포질을 갖는 세포(phyaliphorous cell with bubbly cytoplasmic features) 등이 혼합되어 있다. 면역조직화학적 염색에서는 CK8/18, EMA, S-100, vimentin에 양성 반응을 보이는데[2] 이 증례에서도 같은 결과를 볼 수 있었다.

유척삭종의 치료는 수술적 절제가 원칙이며, 술 후 재

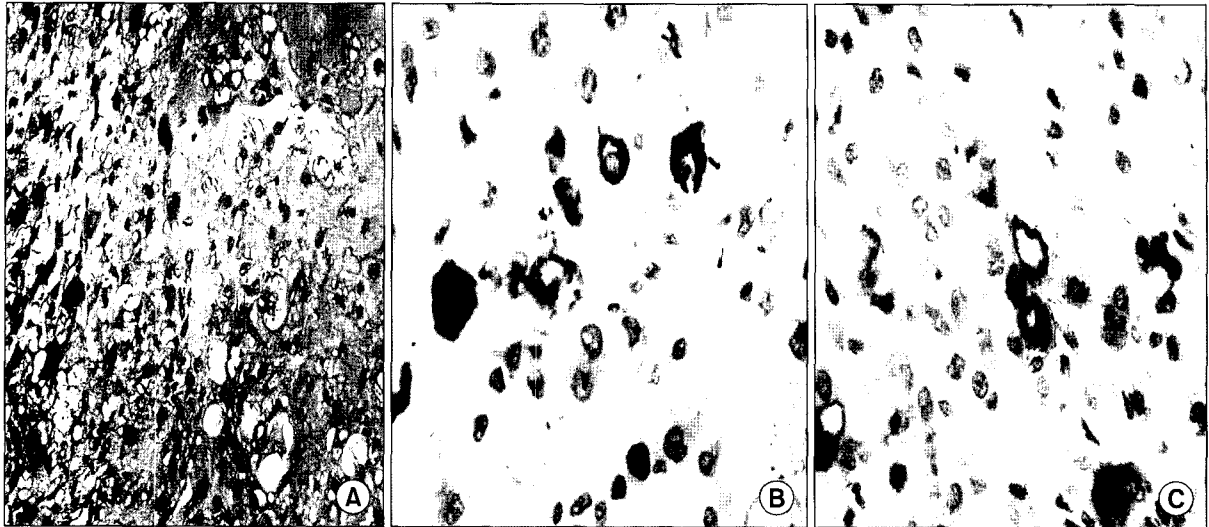


Fig. 3. Vague nodularity is formed by alternating bluish myxoid area and eosinophilic collagenous space (A)(H & E,  $\times 200$ ). A few tumor cells are positive for cytokeratin (B) and EMA (C) in immunohistochemistry ( $\times 400$ ).

발을 막기 위해 다른 악성 흉벽 종양과 마찬가지로 충분한 외과적 안전거리를 확보하는 것이 중요하다[2,6].

그리고, 유척삭종은 국소재발의 가능성이 있으므로 지속적인 추적 관찰이 필요하다. 특히 수술 당시 국소적으로 주위 침범이 심한 경우나 술 후 재발한 경우는, 전이 잠재성을 완전히 배제할 수 없으므로 긴밀한 추적 관찰이 필요하며, 흉부 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상, 골 주사 등의 검사도 병행되어야 할 것으로 생각된다.

결론적으로 저자는 매우 드물고, 저등급 악성종양으로 간주하여 완전 절제 후 지속적인 추적 관찰이 필요한 흉벽 유척삭종 1예를 문헌고찰과 함께 보고한다.

#### 참 고 문 헌

1. Dabska M. *Parachordoma. A new clinicopathologic entity.* Cancer 1977;40:1586-92.
2. Folpe AL, Agoff SL, Willis J, Weiss SW. *Parachordoma is immunohistochemically and cytogenetically distinct from axial chordoma and extraskeletal myxoid chondrosarcoma.* Am J Surg Pathol 1999;23:1059-67.
3. Jundt G. *Critical commentary. To parachordoma.* Path Res Pract 1996;192:981.
4. Miettinen M. *Critical commentary. To parachordoma.* Path Res Pract 1996;192:979-80.
5. Nielsen GP, Mangham DC, Grimer RJ, Rosenberg AE. *Chordoma periphericum. A case report.* Am J Surg Pathol 2001;25:263-7.
6. Abe S, Imamura T, Harasawa A, et al. *Parachordoma with multiple metastases.* J Comput Assist Tomogr 2003;27:634-8.
7. Karabela-Bouropoulou V, Skourtas C, Liapi-avgeri G, Mahaira H. *Parachordoma. A case report of a very rare soft tissue tumor.* Path Res Pract 1996;192:972-8.
8. Anderson BO, Burt ME. *Chest wall neoplasms and their management.* Ann Thorac Surg 1994;58:1774-81.

=국문 초록=

유척삭종(parachordoma)은 팔, 다리, 가슴에 주로 발생하며 천천히 자라는 저등급 악성 종양으로 알려져 있다. 대표적인 감별진단으로는 척삭종(chordoma), 뼈외 점액양 연골육종(extraskeletal myxoid chondrosarcoma) 등이 있으며, 조직학적 검사와 함께 면역조직화학적 검사가 감별진단에 도움이 된다. 저자는 우측 흉벽에 발생한 유척삭종을 광범위 절제 및 흉벽 재건술 후 16개월 동안 재발없이 추적 관찰한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 흉벽  
2. 흉벽 종양  
3. 척삭종  
4. 연골육종  
5. 유척삭종