

두개 기저부에 생긴 재발성 골육종 : 1예 보고

최승우 · 임명관 · 박선원 · 김준미² · 류창우 · 서창해

골육종은 주로 장골의 골간단 (metaphysic) 에 생기는 악성도가 매우 높은 종양으로 두개골에는 매우 드물게 생긴다. 저자들은 두개기저부에 생겨 접형골을 파괴시키면서 약 2개월 만에 재발한 골육종 1예를 보고하고자 한다. 두통과 어지러움증 그리고 오른쪽 볼쪽의 감각이 저하된 28세 남자의 전산화단층촬영과 자기공명영상소견에서 이 종양은 약 3cm 의 크기로 균일하게 조영증강이 잘 되면서 내부에 낭성변화가 동반된 소견을 보였다. 종양은 완전히 절제되었고 한달 간의 항암요법을 시행하였다. 약 두 달후에 다시 시행한 자기공명영상 소견에서 처음 수술한 같은 부위에 다시 처음보다 크기가 더 큰 종양이 발견되었고 제 2차 수술후 병리소견에서 처음과 같은 골육종으로 확진되었다.

골육종은 장골에 생기는 가장 흔한 악성 골종양의 하나로 주로 젊은 연령층에서 생기며 예후가 매우 나쁘다. 두개골에 생기는 골육종은 드물며 상악골(maxilla) 이나 하악골(mandible) 에 주로 생기며 두개기저부에는 특히 드물게 발생한다 (1, 2). 이전의 보고들에서 두경부에는 파젯트병(Paget's disease)나 방사선요법후 그리고 섬유성 이형성증(fibrous dysplasia) 등에서 발생할 수 있다고 한다 (3). 현재까지 보고된 두개골의 골육종중에서 재발에 관한 보고는 저자들이 아는 한 거의 없다. 이에 저자들은 두개기저부에 생겨서 약 두 달 만에 재발한 골육종의 방사선학적 소견과 수술 및 병리학적 소견을 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

28세 남자 환자가 1개월간 지속된 두통과 어지러움증 그리고 오른쪽 볼쪽의 감각의 저하로 내원하였다. 이학적 검사상 오른쪽 볼쪽의 얼굴은 부어 있었고 3차신경 2번째 와 3번째 분지의 감각 저하가 발견되었다.

전산화단층촬영에서 우측 중두개와 (middle cranial fossa) 에 조영증강이 잘 되는 3 cm크기의 고형종양이 있었고 측두하

와 (infratemporal fossa)로 퍼져 있었으며 접형골의 파괴가 동반되어 있었다 (Fig. 1a, b). 자기공명영상소견에서 같은 부위에 내부에 조그만 낭성변화가 있는 고형종양으로 보였고 익돌근(terygoid muscle)을 누르고 있었다. 조영증강은 매우 잘 되었다 (Fig. 2a-c)

두개골을 일부 절제하고 종양을 제거하였다. 조직은 갈색과 회색의 고형종양으로 주위 골조직의 파괴가 동반되어 있었다. 현미경 소견상 종양은 출혈을 동반한 낭성변화와 함께 충실성의 이형성이 심한 세포로 구성되어 있었고 종양 세포가 골유기질 (osteoid)를 만들고 있어서 골육종(osteosarcoma)로 생각되었으며(Fig. 3a) 종양의 변연부에서 국소적으로 섬유성 이형성증이 관찰되고 (Fig. 3b) 골육종으로 이행하는 부위도 있어서 (Fig. 3c) 섬유성 이형성증에서 발생한 골육종으로 진단되었다.

수술 2일째 추적 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상을 시행하였고 영상소견에서 남아있는 종양은 보이지 않았고 다른 수술후 합병증도 보이지 않았다. 이어 바로 methotrexate로 한달간 항암 요법을 시행하였다. 그러나 환자는 여전히 경한 두통과 어지러움증을 호소하였다.

첫번째 수술후 약 1개월 20일쯤이 지난 후 추적 자기공명영

대한자기공명의과학회지 9:57-61(2005)

¹인하대학교 의과대학 방사선과학교실

²인하대학교 의과대학 병리학교실

접 수 : 2005년 4월 12일, 채 택 : 2005년 5월 30일

통신저자 : 임명관, (400-103) 인천시 중구 신흥동 3가 7-206 인하대병원 방사선과학교실

Tel. (032) 890-2769 Fax. (032) 890-2743 E-mail: kanlim@inha.ac.kr

최승우 외

상을 시행하였는데 그 소견에서 같은 부위에 이전 종양부위에 새로운 종양이 발견되었다. 종양은 크기가 4.1 cm 정도로 이전 수술 이전보다 더 컸으며 모양도 처음보다 더 불룩해졌고 신호강도가 처음보다 더 높아졌다. 조영증강은 매우 잘 되었다 (Fig. 4a, b).

제발된 종양으로 생각하고 두 번째 종양의 절제를 시행하였다. 수술 소견은 주변 골과 근육과의 유착이 경미하게 있어 종양을 포함하여 주변 골과 근육을 광범위하게 절제하였다. 조직학적 소견에서 종양은 섬유성 이형성종의 소견은 관찰되지 않았으나 처음 수술로 얻어진 검체와 기본적으로 유사한 골모세포형 (osteoblastic type)의 골육종으로 진단되었다. 수술후 항암요법과 방사선 요법을 시행하였다.

고 찰

골육종은 80%이상에서 장골의 골간단에서 발생한다 (4). 두

개골에는 전체 골육종의 약 6%에서 발생하고 대부분 상하악골에서 생긴다. 두개기저부의 골육종은 매우 드물다. 두개골에 생기는 골육종은 장골의 장골의 골육종에 비해 몇가지 특징이 있다. 첫째, 장골의 골육종이 젊은 나이에 생기는데 반해 두개골의 육종은 비교적 나이가 더 들고 평균 나이가 30대인 경우가 많다. 본 증례에서 환자의 나이는 26세로 일반적인 장골의 육종보다 나이가 많은 편이었다. 둘째, 장골의 육종이 원격전이를 잘하고 전이가 환자 예후를 결정하는 중요한 척도인데 반해 두개골의 골육종은 원격전이가 비교적 드물다는 특징이 있다. 따라서 두개골의 골육종의 예후 인자는 전이보다 원발성 종양의 확실한 절제가 가장 중요하다. Smeele 등은 201 증례의 후향적 분석에서 확실한 수술적 절제가 전체 예후에 통계학적으로 가장 중요한 인자라는 것은 증명하였다 (14). 결과적으로 두개골의 골육종 치료는 숙달된 외과의사와 외과 종양학 그리고 성형재건 기술이 매우 중요하다.

두개골 골육종의 예후에 대해서는 다른 장골에 비해 좋다는

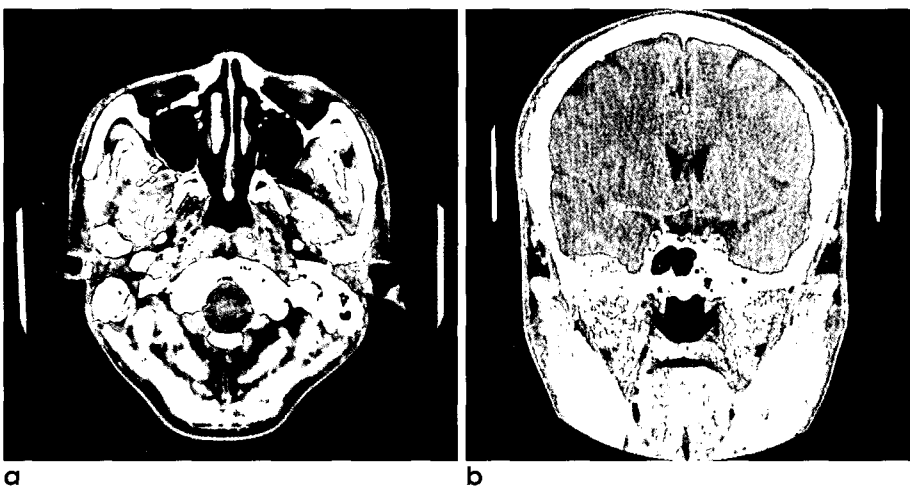


Fig. 1. a, b. CT scans of 28-year-old show well-enhancing soft tissue mass in right middle cranial fossa which destructs sphenoid wing and extends to infratemporal fossa.

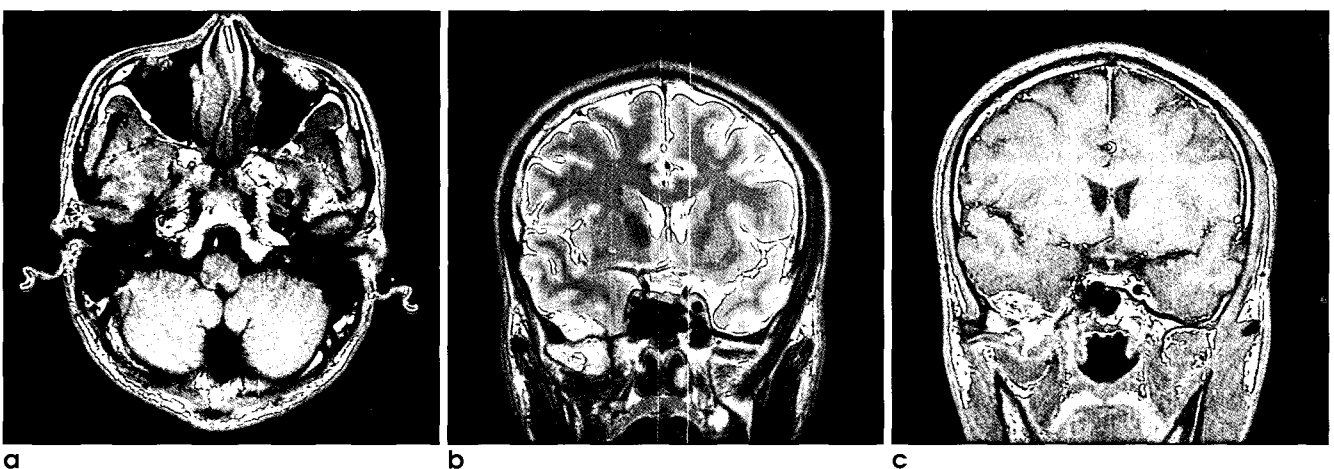


Fig. 2. a-c. T1-weighted MR images (a) show iso-intense mass in right sphenoid bone which strongly enhances after contrast enhancement (c). The mass was composed of slightly high-intense solid portions and multiple internal cystic portions on T2-weighted image (b).

보고에서부터 매우 나쁘다는 것까지 매우 다양하다 (12, 13). 두개골 골육종의 경우 원격 전이가 없고 또한 처음부터 수술과 항암요법, 방사선 요법을 사용할 수 있는 경우 평균 여명이 6년이라는 보고와 5년 생존율이 9%정도라는 주장도 있다. 그러나

어떤 경우이든, 치료방법에 관계없이 처음 진단 당시의 두개강 내로의 침범유무와 그 범위가 가장 중요한 예후인자라는 데는 이견이 없다. 두개강내로 침범이 되면 광범위한 절제가 불가능해지기 때문이다. 장골의 골육종의 경우 폐로의 전이가 가장 중

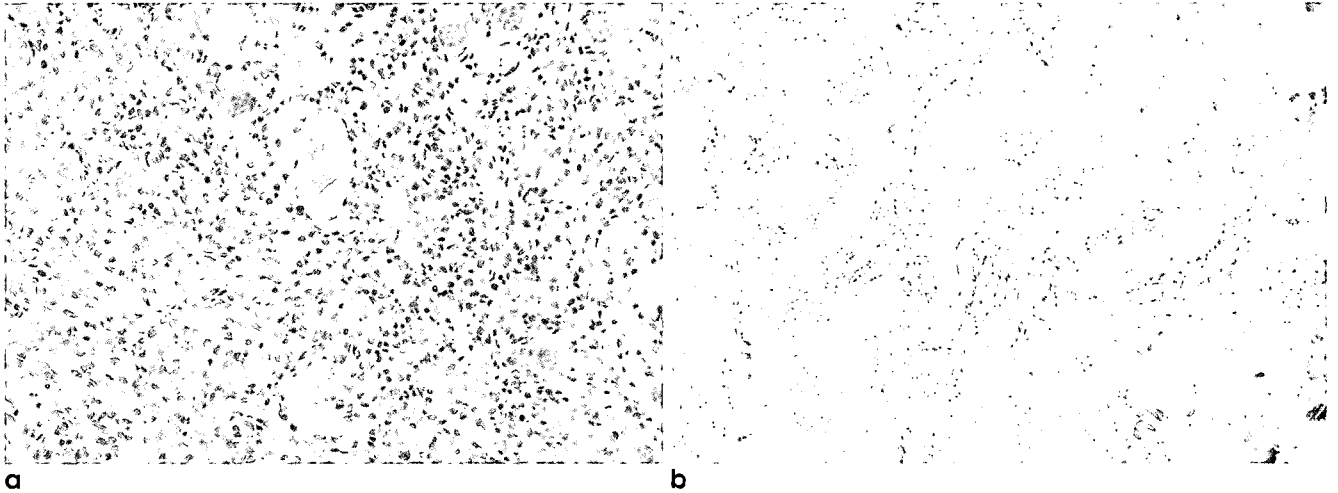


Fig. 3. a-c. (a) Typical area of osteosarcoma composed of cellular anaplastic tumor cells, osteoid, and osteoclastic giant cells. (b) Focus of fibrous dysplasia showing irregular bony trabeculae and fibrous matrix. (c) Transitional area between fibrous dysplasia (left) to osteosarcoma (right).

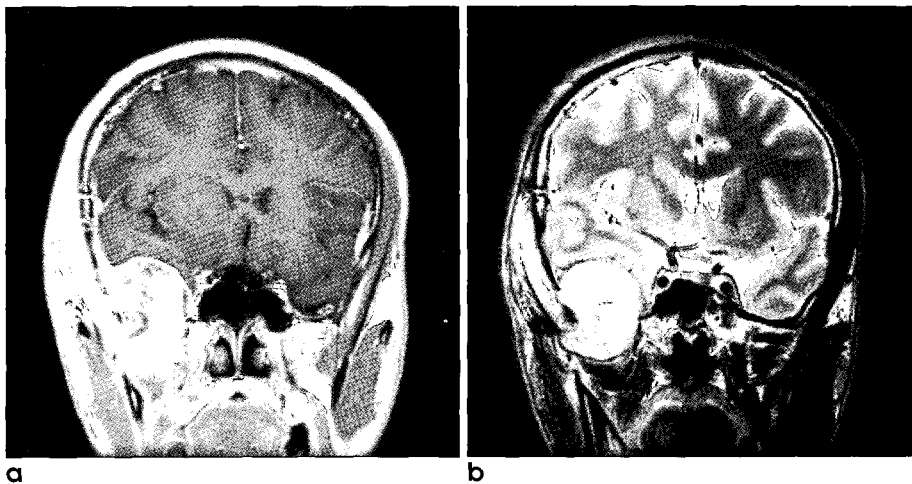
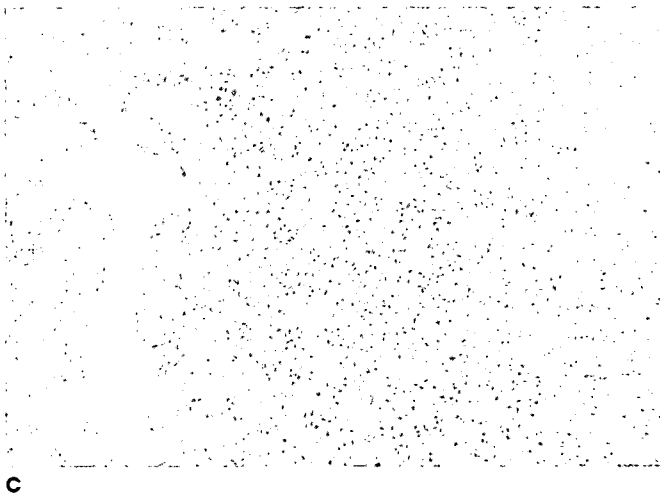


Fig. 4. a, b. After about 2-month, follow up MR images show larger well enhancing soft tissue mass than those of pre-operative MR images in the same area (a). The mass shows higher signal intensity than those of pre-operative MR images on T2-weighted images and has larger central necrotic portion (b).

최승우 외

요한 예후 인자인 반면에 두개골의 경우 국소적 재발이 가장 중요한 사망원인이 된다.

장골의 골육종에서 전이가 흔하기 때문에 수술전후의 항암요법이 정례화 되어 있고 또한 항암요법이 예후에 결정적인 영향을 미친다는 것은 잘 알려져 있는데 비해 두개골 골육종의 희귀성 때문에 항암요법이나 방사선치료의 중요성은 그리 증명된 증거가 별로 없다. 다만 현재까지는 두개골에서도 장골에서 쓰는 cisplatin 이나 adriamycin 혹은 methotrexate 같은 약품을 경험적으로 사용하고 있다. 본 증례에서 첫 번째 수술로 종양이 완전히 절제된 후 1달간의 항암요법이 있었지만 같은 부위에 종양의 재발이 있었다. 따라서 화학요법이 종양 재발의 억제에 영향을 많이 끼친 것 같지는 않지만 한정된 증례인 관계로 더 많은 경험과 연구가 필요할 것으로 생각한다.

본 증례에서 두달만에 같은 부위에 처음보다 더 큰 종양이 재발한 원인은 정확히 알 수 없다. 첫 번째 수술 이틀 후 시행한 추적 컴퓨터 단층촬영과 자기공명영상 소견에서 종양은 완전히 제거되었기 때문이다. 영상에서는 볼 수 없는 미세한 잔류 종양이 있었기 때문이라는 설명이 가장 가능성이 높는데 수술장에서도 종양은 경계가 잘 지어졌고 숙달된 신경외과의사에 의해 주변 정상 조직의 일부를 포함하여 종양을 제거하였기 때문에 그 신빙도가 떨어진다.

다른 부분에 생긴 것과 마찬가지로 두개골의 골육종도 알려진 요인 인자가 있는 경우와 원인을 모르는 두가지로 나뉜다. 알려진 요인 인자로는 파제트병(Paget's disease), 방사선조사, 섬유성 이형성증(fibrous dysplasia), 다형성 골연골종증(multiple osteochondromatosis), 골수염(osteomyelitis), 그리고 외상 등 (5-9)이 있다. 이 중에서 파제트병에 병발된 경우가 가장 흔하고 전체의 10-17% 정도로 알려져 있다 (10-11). 또한 방사선조사와 관련된 경우 예후가 가장 나쁘다. 본 증례에서는 병리소견에서 종양의 주위로 출혈성 낭종을 동반한 섬유성 이형성증이 있었다. 그러나 컴퓨터단층촬영에서 종양 주위의 골에 특징적인 섬유성 이형성증이 보이지 않아 육안적으로는 보이지 않는 미세한 섬유성 이형성증이 동반된 것으로 생각한다.

두개기저부에 조영증강이 잘 되는 고형성 종양이 있을 때 골육종을 포함한 악성종양의 가능성이 있고 그 예후는 처음 수술

에서 완전한 종양의 제거가 절대적으로 중요하므로 이에 대한 사전 준비가 필수적일 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Sundaresan N, Schiller AL, Rosenthal DI. Osteosarcoma of the spine. In: Sundaresan N, Schmidek HH, Schiller AI., Rosenthal DI, editors. Tumors of the spine: diagnosis and clinical management. Philadelphia:WB Saunders Co; 1990.p.128-45.
2. Zulch KJ. Brain tumors. Their biology and pathology. 3rd ed. Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo: Springer;1986.p.488-99.
3. Nora FC, Unni KK, Pritchard DJ, Dahlin DC, Osteosarcoma of extragnathic craniofacial bones. Mayo Clin Proc 1983;58:268-272.
4. Huvos AG, Bone tumors. Diagnosis, treatment and prognosis. 2nd ed. WB Saunders Co;1991.p.179-80.
5. Karpawich AJ. Paget's disease with osteogenic sarcoma of maxilla. Oral Surg 1958;11:827-34.
6. Arlen M, Shah IC, Higinbotham N, Huvos AJ. Osteogenic sarcoma of head and neck induced by radiation therapy. N Y State J Med 1972;172:929-34.
7. Huvos AG, Higinbotham NL. Bone sarcomas arising in fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg 1972;54A:1047-56.
8. Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors: general aspects and data on 8542 cases. 4th ed. Springfield (IL):Charles C Thomas;1986.
9. Batsakis JG. Tumors of the head and neck:clinical and pathological considerations. Baltimore:Williams and Wilkins;1976.
10. Garrinton GF, Scofield HM, Coryn J. Osteosarcoma of the jaws. Cancer 1967;20:377-91.
11. Young HA, Hardy DG, Ashleigh R. Osteogenic sarcoma of the skull complicating Paget's disease:case report. Neurosurgery 1983;12:454-7.
12. Dorfman HD, Czerniak B. Bone cancer. Cancer 1995;75:203-10.
13. Shinoda J, Kimura T, Funakoshi T, Iwata H, Tange K, Kansai C et al. Primary osteosarcoma of the skull:a case report and review of the literature. I Neurooncol 1993;17:81-8.
14. Smeele LE, Kostense PJ, van der Waal I, Snow GB. Effect of chemotherapy on survival of craniofacial osteosarcoma: a systemic review of 201 patients. J Clin Oncol 1997;15:363-367

Recurrent Osteosarcoma in Skull Base : A Case Report

Seung Woo Choi, Myung Kwan Lim, Sun Won Park, Joon Mee Kim²,
Chang Woo Ryu, Chang Hae Suh

¹Department of Radiology, and ²Pathology, Inha University Hospital College of Medicine

Osteosarcomas are highly malignant bone tumors which commonly affect metaphyseal portions of long bones and those of the skull are distinctly rare as primary neoplasm. We report a case of recurrent osteosarcoma originated from the skull base which destructed sphenoid bone in two months. The CT and MR images of 28 years old man with headache, dizziness, and loss of touch sense in right buccal area showed 3-cm sized homogenously well-enhancing mass with internal small cystic portions. Craniotomy and mass excision was done and chemotherapy was combined for 1 month. After about 2 month, follow up MR images showed larger recurrent mass in original site and confirmed as the same osteosarcoma after 2nd operation.

Index words : Osteosarcoma
Skull, base
Skull, MR

Address reprint requests to : Myung Kwan Lim, M.D., Department of Radiology, Inha University Hospital
7-206, 3rd st, Shinheung-dong, Choong-gu, Incheon 400-103, Korea
Tel. 82-32-890-2769 Fax. 82-32-890-2743 E-mail: kanlim@inha.ac.kr