

영아의 좌측 상완에 발생한 골격외 유잉 육종 1예

계명대학교 의과대학 동산의료원 소아외과

정은영 · 최순옥 · 박우현

서 론

유잉 육종(Ewing's sarcoma)은 소아에서 골육종에 이어 두 번째로 흔한 악성 골 종양으로 소아 원발성 악성종양의 2% 이하를 차지 한다¹. 유잉 육종과 조직학적으로 같으면서도 골 이외 부위에서 발생하는 골격외 유잉 육종은 더욱 드물며 대부분의 경우 20세 전 후의 젊은 성인에서 척추옆이나 하지에 발생한다고 알려져 있다². 저자들은 영아에서 발생한 좌측 상완의 골격외 유잉 육종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

생후 4개월 된 남아가 좌측 상완의 종괴를 주소로 내원하였다. 환아는 재태 기간 40주에 3940 gm 으로 정상 질식 분만으로 출

생 하였고 가족력상 특이소견은 없었다. 좌측 상완에 BCG예방접종을 받았으며 생후 2개월에 좌측 상완에 대추씨 크기의 종괴가 발견되었고 이후 크기가 커지는 소견을 보여 생후 4개월에 내원하였다. 신체 검사상 통증을 동반하지 않는 타원형의 경성 종괴가 만져졌으며 초음파 검사상 25×16 mm 크기의 괴사성 림프절 종창 소견으로 BCG 림프절염을 의심하였다(그림 1). 종괴 절제를 시행하여 조직검사를 통해 진단받기를 권유하였으나 보호자의 거부로 실시하지 못했다. 이후 어린이 주먹 크기로 종괴가 커져 생후 6개월에 다시 내원하였으며(그림 2) 초음파상에서 55×50 mm 크기의 혈류가 좋은 피하 지방층의 연부 조직 종괴 소견을 보여(그림 3A) 수술을 통해 심부 피하 지방 조직에 위치한 종괴를 절제하였다. 절제된 종괴는 막이 잘 형성되어 주위와 분리가 잘 되는 타원형 종괴로 근막침범은 없었으며, 종괴일부에서는 장액성 낭종을 포함하고 있어 육안상 합병증이 일어난 미세낭종성 임파관종(microcystic lymphangioma)의 가능성도 배제할 수 없었다(그림 3B). 술 후 면역 조직검사서 골격외 유잉 육종으로 진단되었으며(그림 4) 이후 시행한 골수 생검

본 논문의 요지는 2008년도 11월 서울에서 개최된 제 60 회 대한외과학회 추계 학술대회에서 구연(발표) 되었음.

접수일: 09/6/1 게재승인일: 09/9/9

교신저자: 최순옥, 700-712 계명대학교 의과대학 동산의료원 외과

Tel : 053)250-7323, Fax : 053)250-7322

E-mail: choi1635@dsmc.or.kr

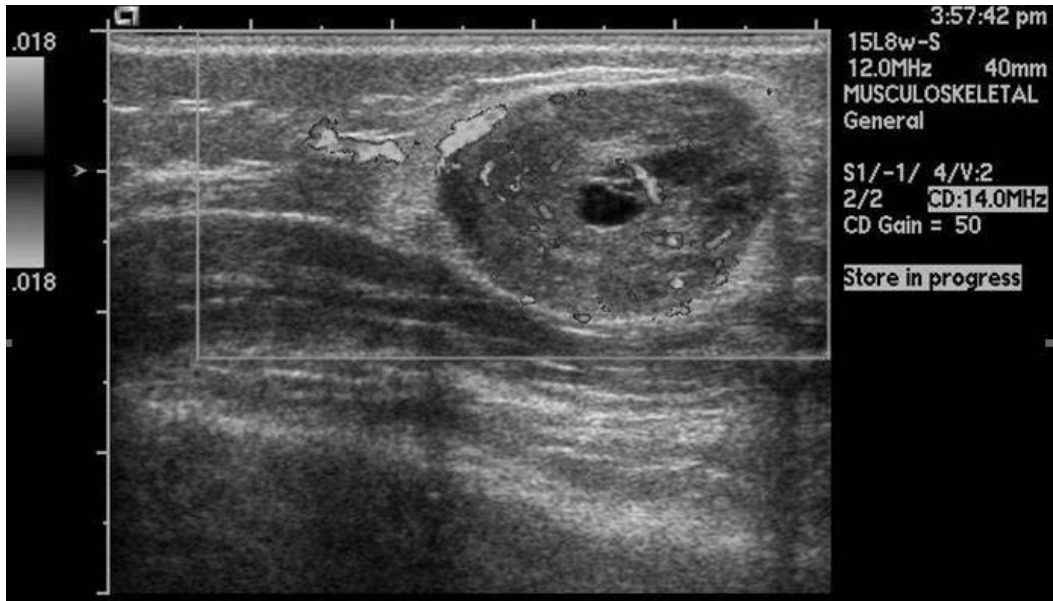


Fig. 1. Initial ultrasonography shows suggestive necrotic lymphadenopathy in the superficial fat layer.



Fig. 2. A fist sized tense oval mass in the left arm.

및 양자 방출 단층촬영(positron emission tomography, PET) 에서 전이 소견 보이지는 않았으나 추후 VIDE 요법 및 VAC 요법을 이용한 항암치료와 방사선치료를 병행할 예정으로 현재는 vincristine, ifosfamide, doxorubicin, 그리고 etoposide로 항암치료 중이다.

고 찰

유잉 육종은 1921년 James Ewing에 의해 처음 기술된 원발성 악성 골종양으로 1980년대 중반까지 내피세포에서 발생한다고 알려졌으나 현재는 신경세포에서 발생한 말초원시 신경 외배엽 종양(peripheral primitive



Fig. 3A. Ultrasonography shows well-defined hypervascular soft tissue tumor in the fat layer. B. Resected specimen shows well-capsulated deep soft tissue tumor.

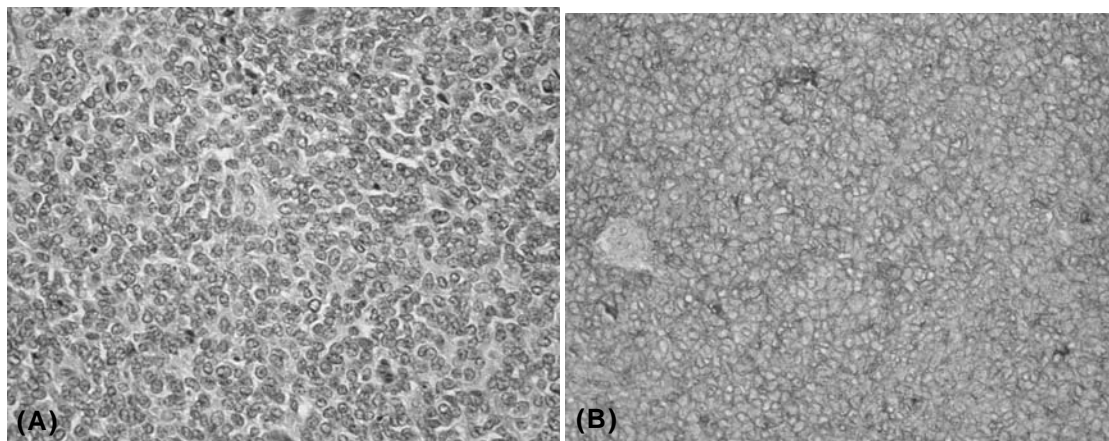


Fig. 4. A. High power photomicrograph (x 400), A lobular proliferation of uniform round cells with highly mitotic activities and with foci of rosette formation of tumor cells (H&E stain). B. High power photomicrograph (x 400) shows positive response of tumor cell proliferation (CD99 stain).

neuroectodermal tumors, PNETs)의 일부로 보고 있다³. 골격외 유잉 육종은 1975년 Angervall 과 Enzinger가 연조직에서 발생하면서 조직학적으로 유잉 육종과 같은 종양 39예를 분석하면서 처음으로 보고 되었다. 골격외 유잉 육종은 20대의 젊은 성인에서 주로 발생하며 척추열과 하지에서 호발하는 것을 특징으로 하며 대부분이 심부에

위치하고 절반 이상의 환자에 통증이나 압통이 동반되었다².

Raney 등⁴(1997)은 30년 동안 20세 이하 환자들에서 발생한 골격외 유잉 육종 130예를 분석하였는데 이는 총 연부 조직 육종의 5%를 차지하였다. 남녀 비율은 1.2:1 로 남자에서 조금 더 많이 발생했고, 진단 시 중간 나이는 12세로, 5%가 1세 미만에서

발병하였고, 가장 많이 발생하는 신체부위는 체간(32%) 및 사지(26%)였다.

골격의 유잉 육종의 육안 소견은 다엽성이며 그 절단면은 회황색의 부스러지기 쉬운 연조직으로 이루어지고 광범위 괴사, 공포형성 및 출혈부위를 보인다. 조직 소견상 풍부한 글리코겐(glycogen)이 함유된 둥글고 작은 푸른색깔의 세포들과 세포질 잔섬유(cytoplasmic filament)의 부재를 관찰할 수 있으며 PAS 염색 양성의 소견을 보인다. 하지만 현미경 소견 자체로는 특이한 형태학적 특징이 없어 진단하기가 어려우며 본 증례에서와 같이 CD99(MIC2)에 대한 면역조직화학 염색, 세포표면의 당단백 검사에 큰 도움을 줄 수 있다. 또한 본 증례에서는 시행하지 않았지만 최근에는 *EWSRI-FLI1* 유전자를 이루는 가장 흔한 염색체 전위인 t(11;22)(q24;q12)의 발견으로 골격의 유잉 육종에 대한 분자생물학적 진단이 가능하게 되었다⁵.

골격의 유잉 육종의 진단에 있어 단순 엑스선 촬영에서는 특이한 소견이 없고, 대부분 다양한 크기의 비특이적인 종괴를 보이며 석회화의 소견도 보이지 않는다. 골격의 유잉 육종에서 종종 발견되는 가성막(pseudocapsule)은 컴퓨터 단층 촬영이나 자기 공명 영상 촬영시 경계가 분명한 종양으로 보이게 되며 초음파 검사상에서는 저에코를, 컴퓨터 단층 촬영에서는 저신호 강도를 보인다. 하지만 이러한 소견은 연부조직 종양에서 흔히 볼 수 있는 괴사나 낭종 형성을 의미하는 것으로 영상 소견 자체만으로 골격의 유잉육종을 진단하는 것은 한계가 있다⁶. 본 증례의 초음파 소견 또한 경계

가 분명하면서 혈관 분포가 좋은 고형 부분과 미세 석회화로 구성된 다엽성 연부 조직 종양 소견으로 관찰되어 초기에는 혈관종의 가능성에 대해서 더 크게 생각하였다.

골격의 유잉 육종은 폐와 골로 원격 전이를 잘 일으키며, 국소적으로 국한되어 있어 수술로 완전 절제될 수 있는 경우는 18% 정도이다. 이러한 이유로 인해 항암치료는 매우 중요하게 생각되고 있으며 가장 많이 사용되는 항암요법은 vincristine, cyclophosphamide 와 doxorubicin이며 간혹 ifosfamide 와 etoposide를 함께 병용하기도 한다⁷. 국소적 치료에 대해서는 과거 수술적 절제 혹은 방사선 치료 중 한가지를 시행해 왔으나 현재는 대다수의 연구에서 수술적 절제를 먼저 시행하고 수술 경계부에 종양이 포함되거나 잔존 종양이 있을 경우 방사선 치료를 할 것을 권유하고 있다⁵. 하지만, 골격의 유잉 육종의 숫자가 많지 않은 탓에 구체적인 치료법에 대해서 명확하게 정립된 것은 없다.

골격의 유잉 육종의 예후에 관해서는 Ahmad 등⁸(1999)이 24명의 환자를 대상으로 한 생존율 연구에서 5년 생존율이 61%, 무사건 생존율(event-free survival)은 54%였으며, 16세 이하에서 발병하고, 광범위 수술적 절제를 받았을 때 좋은 예후를 보였다. Chow 등⁹(2000)은 심부 연부 조직이 아닌 피하 조직에 발생한 골격의 유잉 육종에서 좋은 예후를 보인다고 하였으며 Castex 등¹⁰(2007)은 63예의 증례를 통한 연구에서 전체 생존율(overall survival)이 83%, 무사건 생존율은 75%로 과거보다 좋아진 결과를 보고하면서 전체 생존율에 영향을 미치는

예후인자는 나이 (10세 이하)와 술전 및 술 후 항암방사선 치료법이고, 무사건 생존율과 관계된 예후인자는 종양의 크기(5cm 이하)와 술전 및 술 후 항암방사선 치료법 이었다.

저자들은 생후 4개월 영아의 좌측 상완에서 발생한 심부 연부 종양을 수술적으로 제거하여 조직학적 검사로 골격외 유잉 육종이 진단된 증례를 경험하였다. 골격외 유잉 육종은 영아에서의 연부 조직 종양에서 드물지만 감별 진단으로 고려하여야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. 안효섭: *홍창의 소아과학*. (ed 제 9 판), 대한교과서(주), 2007, pp. 849-852
2. Angervall L, Enzinger FM: *Extraskkeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma*. *Cancer* 36:240-251, 1975
3. Herring JA: *Tachdjian's Pediatric orthopaedics*. (ed 4th edition) Philadelphia, PA, Saunders Elsevier, 2008, pp. 2317-2328
4. Raney RB, Asmar L, Newton WA, Jr., Bagwell C, Breneman JC, Crist W, et al.: *Ewing's sarcoma of soft tissues in childhood: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, 1972 to 1991*. *J Clin Oncol* 15:574-582, 1997
5. Zagar TM, Triche TJ, Kinsella TJ: *Extraosseous Ewing's sarcoma: 25 years later*. *J Clin Oncol* 26:4230-4232, 2008
6. Jeong KS, Huh JD, Jung MH, Ko JH, Lee EJ, Lee SR: *Radiologic Findings of Extraosseous Ewing's Sarcoma*. *Journal of the Korean Radiological Society* 53 :215-219, 2005
7. Miller ME, Emerson L, Clayton F, Bentz BG, Data RE, Salzman KL, et al.: *Extraosseous Ewing's sarcoma*. *J Clin Oncol* 25:4845-4848, 2007
8. Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT: *Extraskkeletal Ewing's sarcoma*. *Cancer* 85:725-731, 1999
9. Chow E, Merchant TE, Pappo A, Jenkins JJ, Shah AB, Kun LE: *Cutaneous and subcutaneous Ewing's sarcoma: an indolent disease*. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 46:433-438, 2000
10. Castex MP, Rubie H, Stevens MC, Escribano CC, de Gauzy JS, Gomez-Brouchet A, et al.: *Extraosseous localized ewing tumors: improved outcome with anthracyclines--the French society of pediatric oncology and international society of pediatric oncology*. *J Clin Oncol* 25:1176-1182, 2007

**Infantile Extrasosseous Ewing's Sarcoma in the Left Arm:
A Case Report**

Eunyoung Jung, M.D., Soon-Ok Choi, M.D., Woo Hyun Park, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Dongsan
Medical Center, Keimyung University School of Medicine,
Daegu, Korea*

Extrasosseous Ewing's sarcoma is a rare primary malignant soft tissue tumor which is histologically identical to Ewing's sarcoma. This tumor tends to involve the soft tissue of the lower extremity and paravertebral region of adolescents and young adults but particularly rare in infants. We recently experienced a case of extrasosseous Ewing's sarcoma which presented in the left arm of 4 months infant. (**J Kor Assoc Pediatr Surg 15(1):80~85, 2009.**)

Index Words : *Soft tissue neoplasms, Ewing's sarcoma, Infant, Arm*

Correspondence : *Soon Ok Choi, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine, 194 Dongsan-dong, Jungu, Daegu 700-712, Korea*

Tel : 053)250-7323, Fax : 053)250-7322

E-mail: choi1635@dsmc.or.kr