

우측 하악부에 발생한 간엽성 연골육종: 증례보고

서준호 · 김여갑 · 권용대 · 최병준 · 김영란 · 이백수
경희대학교 치과대학 구강악안면외과

Abstract (J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2010;36:128-33)

Mesenchymal chondrosarcoma on right mandible: a case report

Joon-Ho Suh, Yeo-Gab Kim, Yong-Dae Kwon, Byung-Joon Choi, Young-Ran Kim, Baek-Soo Lee
Departments of Oral and Maxillofacial Surgery, School of Dentistry, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Mesenchymal chondrosarcoma is very aggressive and represents approximately 1% of all chondrosarcomas. While it affects a very wide age range, the peak frequency is in the second decade of life. It may occur in the head and rib region with a predilection for the maxillofacial skeleton. The small cell undifferentiated component may assume a hemangiopericytoma-like vascular pattern and should be distinguished from hemangiopericytoma. Treatment is en bloc resection, the intended tissue margins of excision should be designed to extend well beyond the actual tumor margin, as mesenchymal chondrosarcomas. Aggressive behavior of mesenchymal chondrosarcoma of the jaw, with a tendency for delayed recurrence and metastasis even many years after treatment. The most frequent site of metastasis was the lung. Here we present 52 years old, female case of mesenchymal chondrosarcoma occurs on Rt. mandible.

Key words: Mesenchymal chondrosarcoma, Hemangiopericytoma, Chondrosarcoma

(원고접수일 2010. 2. 4 / 1차수정일 2010. 2. 19 / 2차수정일 2010. 3. 4 / 게재확정일 2010. 3. 30)

I. 서론

간엽성 연골육종은 연골육종 중 매우 높은 전이도와 공격적 성향을 가지는 악성 종양으로, 전체 연골육종 중 1%를 차지한다^{1,3}. 주로 10대 또는 20대에 발병하고, 안면골과 늑골 내에서 주로 발생하며, 이환된 병소 부위 중 안면부에서 발생빈도가 25-30%로 가장 높다^{1,2,4,5}. 간엽성 연골육종의 1/3-1/4은 연조직에서 발생하기도 하며, 가장 흔한 임상 증상으로는 종창과 통증이 단시간 동안 발생하며^{2,5}, 방사선학적으로는 내부에 점상의 석회화상을 가진 침윤적인 경계의 방사선 투과성 병소를 보인다. 조직학적으로는 혈관 분포가 풍부하며, 이러한 특성으로 인하여 혈관주위세포종과 감별진단이 필요하다^{1,3}.

II. 증례보고

57세 여자 환자가 우측 안면부 및 치은의 부종 및 염증 소견을 주소로 2008년 10월 본과에 의뢰되어 내원하였다. 내원 당시 2008년 7월부터 저작 중 우측 치은 부위에서 농이 나온 경험이 있다고 하였다. 그 후 증상 호전되었다가 9월부터 다시 경결감과 함께 병소부위가 커졌다고 하였다. 흡연 및 외상 등의 경험은 없었으며, 특이한 전신질환에 대한 병력은 가지고 있지 않았고 6월경에 개인의원에서 하악 우측 사랑니를 발치한 병력이 있었다. 주소부위 촉진 시 경결감은 있었으나, 열감이나 배농은 관찰되지 않았다. 병소부에 대한 사진 시 하악 우측 견치부터 대구치까지 협설측으로 부종을 관찰할 수 있었다.(Fig. 1) 파노라마 촬영을 비롯한 방사선검사서 우측 하악 부위에 치성각화낭종이 잠정 진단되었으며, 병소부에 포함된 하악 우측 제1소구치 및 제2소구치, 제1대구치 치근의 흡수 양상이 보였다.(Fig. 2) 또한 병소부의 경계는 명확하지 않았으며, 피질골이 파괴되어 있는 소견을 보였다. 임상 및 방사선검사서 우측 하악 체부위의 치성각화낭종으로 잠정 진단하고, 당일 국소마취 하에 5×5 mm크기의 생검을 시행하였으며, 생검 시 병소 내부에서 작은 알갱이의 조직들이 다수 관찰되어

이백수

130-701 서울시 동대문구 회기동 1번지
경희대학교 치과대학 부속치과병원 구강악안면외과

Baek-Soo Lee

Departments of Oral and Maxillofacial Surgery, Kyung Hee University
Medical Center, Kyung Hee University School of Dentistry
1 Hoegi-dong, Dongdaemun-gu, Seoul, 130-701, Korea
TEL: +82-2-958-9440 FAX: +82-2-966-4572
E-mail: leeb@khu.ac.kr

소파술을 시행하였다. 2008년 11월 조직검사 결과 간엽성 연골육종으로 진단하였다.(Fig. 3) 컴퓨터 단층촬영 결과 우측 하악체를 파괴시키는 종양이 관찰되었으며, 이 종양의 크기는 34×39×27 mm정도 되었다. 내부의 골화된 조직의 형태는 관찰되지 않았으며, 경부에서는 양측 모두에서 림프절의 크기 증가는 없었으나, 작은 난원형의 림프절이 상내 심경 림프절과 부신경 림프절에서 발견되었다.(Fig. 4) Positron emission tomography-computed tomography (PET-CT)상에서 우측 하악부의 fluorodeoxyglucose (FDG) 섭취가 나타났으며, 양측 갑상선 부분에 산만한 섭취증가가 보였다.(Fig. 5) 자기공명영상에서는 우측 하악체에 중심하고 있는 35×40×40 mm크기의 종양이 관찰되었으며, T1강조영상에서는 주위 근육과 유사한 신호강도를 나타내고, T2강조영상에서는 중등도의 신호강도의 증가가

관찰되었다.(Fig. 6) 2008년 12월 20일 입원하여 12월 22일 전신마취로 우측의 하악골 부분 절제술 및 이하부와 악하부에 대해서 선택적 경부 청소술을 시행하였으며, 금속재건판과 유리전완피판을 이용하여 재건술을 시행하였다.(Fig. 7) 수술 시 적출된 병소는 70×45×35 mm정도이며, 경계가 명확했다.(Fig. 8) 병리조직학적 검사 결과 미분화된 작은 원형의 세포들이 증식해 있었으며, 혈관주위세포종과 유사한 형태를 보였다. 또한 판상이나 무정형의 기질이 형성되어 있었다.(Fig. 9) 최종적으로 간엽성 연골육종으로 진단하여 주기적인 예후를 관찰하던 중 2009년 3월 좌측 안면부의 부종을 주소로 본과에 재내원하였다. 파노라마사진에서 수술 시 사용한 금속재건판의 골절이 관찰되었다.(Fig. 10) 부러진 금속재건판의 제거 및 새로운 금속재건판을 이용한 재고정술을 시행하였으며, 퇴원 후 예후



Fig. 1. Gingival swelling and induration observed on right posterior mandibular area.



Fig. 2. Panoramic view of 57-years-old showing radiolucent lesion on right mandible and root resorption on involved teeth. Irregular and poor defined margin are observed.



Fig. 3. Section from mandible shows undifferentiated small round cell proliferation with hemangiopericytomatous vascular pattern. Although definite hyaline cartilage island is not seen.(H&E, x100)

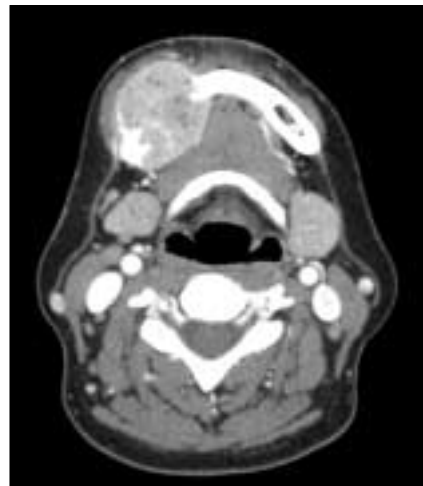


Fig. 4. Preoperative CT. CT shows mass at right mandible with invasion to left sublingual space, mylohyoid muscle and right mandibular buccal space. (CT: computed tomography)

관찰을 시행하였다.(Fig. 11) 2009년 12월 좌측 안면부 부종 및 교합상태의 이상을 주소로 내원하였으며, 파노라마사진에서 다시 발생한 금속재건판의 골절을 관찰할 수 있었다.(Fig. 12) 그 동안 환자는 타병원 산부인과에서 자궁근종 적출술 및 이 때 발견된 암세포에 대하여 항암치료를 세 차

례 시행받은 상태였으며, 방사선치료가 계획되어 있었다. 이에 부러진 금속재건판을 제거하고 장골을 이용한 골이식을 시행하였다.(Fig. 13) 현재까지 특이할 만한 사항은 관찰되지 않고 있다.

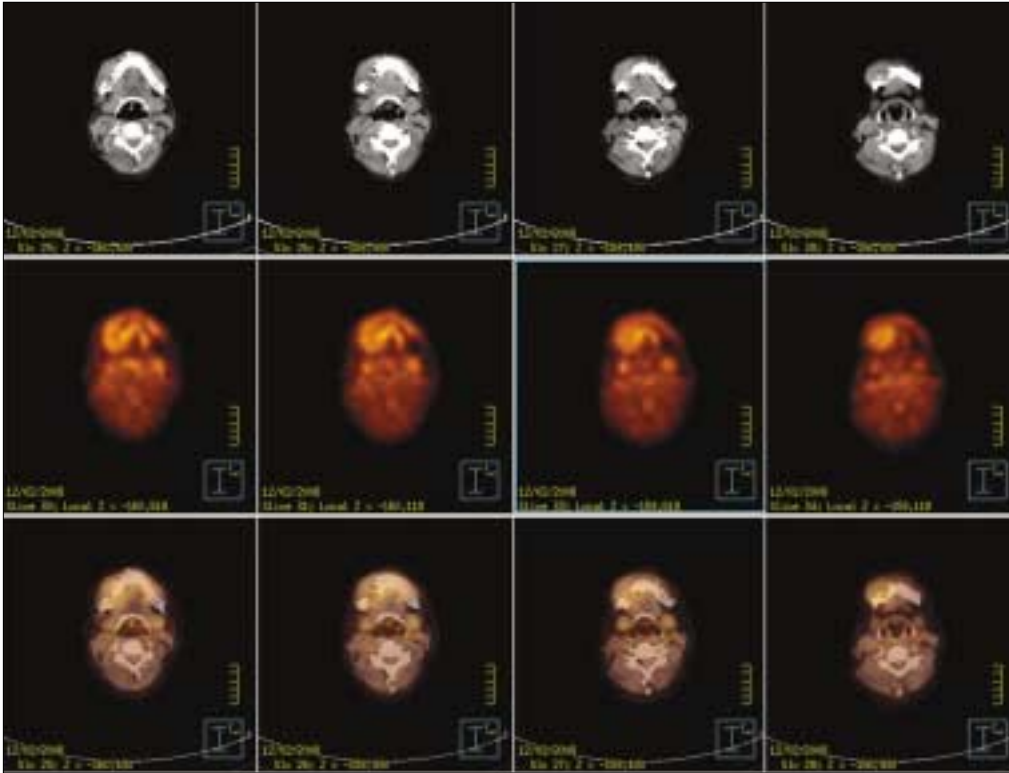


Fig. 5. A slightly imbalanced intake of FDG was found on the right posterior mandibular area. (FDG: fluorodeoxyglucose)

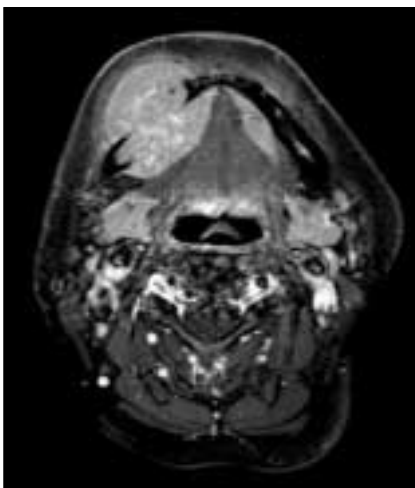


Fig. 6. Preoperative MRI. Highly suggesting malignant mass at right mandible body invasion to right buccal space, right sublingual space, mylohyoid muscle. (T1 weighted image)(MRI: magnetic resonance imaging)



Fig. 7. Postoperative panorama. Reconstruction using by bridging plate & radial forearm flap.



Fig. 8. Mass appears relatively well defined margin and measured about 70×45×35 mm.

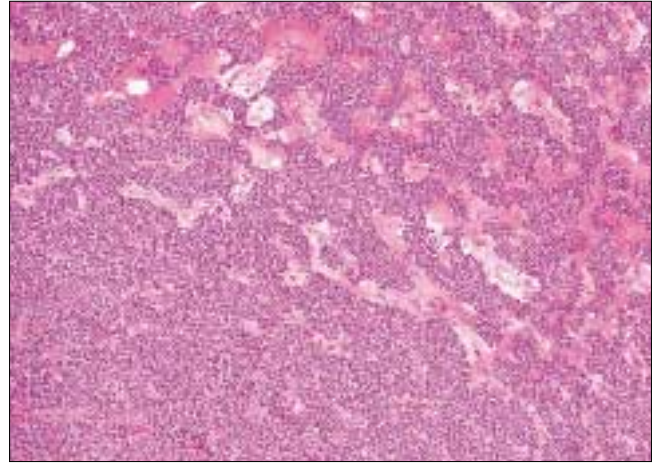


Fig. 9. Section shows mass consisted of undifferentiated small round cell proliferation with hemangiopericytomatous vascular pattern and amorphous chondroid tissue. (H&E, x100)

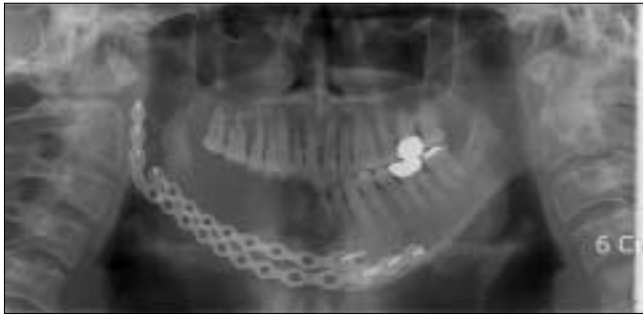


Fig. 10. Panorama shows fracture occurred on reconstructive bridging plate.

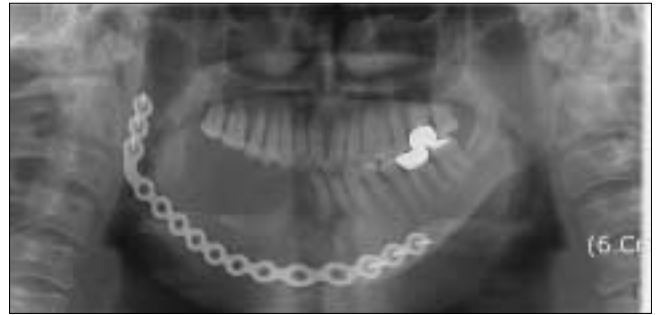


Fig. 11. More heavy plate using on secondary surgery.

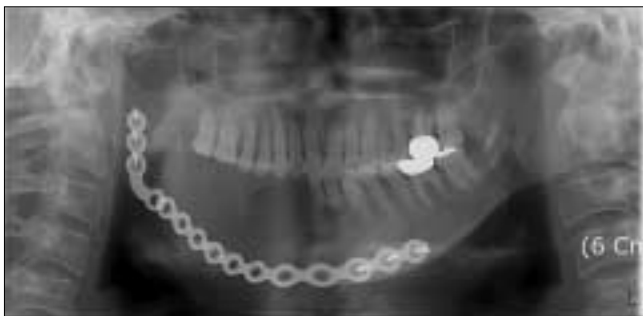


Fig. 12. Fracture occurred the second time.



Fig. 13. Reconstruction using by block bone on iliac crest and reconstruction bridging plate.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

간엽성 연골육종은 1959년에 Lichtenstein과 Bernstein가 처음으로 2개의 증례를 보고하였으며, 1961년에는 Dahlin이 골에서 발생하는 3,000개의 신생물 중 9증례가 간엽성 연골육종이었음을 보고하였다⁶. 간엽성 연골육종은 매우 드물며, 전체 연골육종의 1%만을 차지할 정도로 드물게 발

생한다^{1-3,7}. 성별에 따른 발병률의 차이는 없는 것으로 알려져 있으며, 비교적 넓은 연령층에서 발병하지만 주 연령층은 10대에서 20대로 보고된다^{2,4,5}. 발생부위는 연골육종이 대퇴골과 상완골에서 발생하는 것과는 대조적으로 간엽성 연골육종은 안면부의 악골과 늑골에서의 발생 비율이 높은 것으로 알려져 있다¹. 종양의 1/3은 연조직에서 발생하며, 2/3는 골 내에서 발생하는 것으로 알려져 있다². 골 내와

골 외의 발생빈도는 2:1에서 6:1까지 다양하다. 주된 임상 증상으로는 주로 무통성 종창을 특징으로 하나, 통증이 동반되는 경우도 있다⁴. 비부비동과 상악동에서는 극히 드물게 발생하나, 이 경우 안면 윤곽의 형태이상, 비출혈, 비강 폐쇄, 난청 등이 발생하며, 안면신경의 주행 경로를 침범하여 안면마비가 발생한 경우도 보고되었다⁸. Christensen 등⁹은 안면골에서 발생하는 간엽성 연골육종의 경우 하악보다 상악에서 더 많이 나타난다고 하였으나, Zakkak 등⁶은 상악과 하악의 발병을 차이는 없는 것으로 보고하였다.

방사선학적으로는 방사선 투과성과 불투과성이 혼재되어 있는 양상으로 나타나며, 하악에서는 방사선 투과성의 골용해 영상이 관찰된다. Christensen 등⁹은 23개의 증례를 관찰한 결과 병소 주위로 경화된 방사선 불투과성 경계를 가진 경우는 존재하지 않는다고 보고하였다. 연조직 병소 부분에서는 연골 형성과 관련하여 점상의 방사선 불투과상이 다수 관찰된다. 하지만 이런 방사선학적 특징들만 가지고 연골을 형성하는 다른 종양들 또는 골형성 육종과 감별하기는 매우 어렵다¹².

컴퓨터 단층촬영에서는 간엽성 연골육종은 잘 경계된 병소 내부에 점상의 석회화된 물질이 다수 관찰된다. 자기공명영상 장치는 특정한 위치에 발생한 이러한 종양을 감별하는 데 있어서 매우 유용하게 사용된다. T2 강조영상에서 매우 높은 신호증강이 관찰되는 일반적인 연골육종에서의 특징과 같이 간엽성 연골육종의 석회화되지 않은 부분은 T1 강조영상에서는 회색물질과 같거나 낮은 신호강도를 나타내며, T2 강조영상에서는 회색물질과 동일한 신호강도를 나타낸다. Gd 증가영상에서는 석회화된 부분과 석회화되지 않은 부분 간에 동일하지 않은 신호강도를 나타낸다. 안와 하에서 종양의 경우 간엽성 연골육종은 컴퓨터 단층촬영과 자기공명영상의 혼합에 의해서 해면상 혈관종, 혈관주위세포종, 안와의 아미로이드증, 섬유성 조직구종과 감별할 수 있다².

간엽성 연골육종과 다른 연골을 형성하는 종양들의 감별 진단은 어려운데, 이는 이 종양의 조직학적 특징에서 비롯된다. 간엽성 연골육종은 조직학적으로 두 가지 구성요소로 이루어진다.

분화도가 낮으면서 세포비율이 높은 부분과 연골이 형성된 부분으로 나누어진다. 현미경으로는 간엽성 연골육종은 판상 또는 무정형의 작고, 분화되지 않은 방추형 또는 원형의 세포들이 연골의 결절 주위에 분리되어 나타난다. 연골 모양의 조직은 매우 잘 분화되어 있으며, 이것의 세포질 분화단계와 이상은 양성의 연골종에서부터 분화단계가 낮은 연골육종까지 다양하다. 그러나 종양 내에서의 연골 형성이 간엽성 연골육종만의 특징은 아니며, 연골 형성이 결여될 수도 있다. 종양과 감별진단을 요하는 질병으로는 Ewing's sarcoma, 주위성 유암종, 활막육종, 혈관주위세포종과 횡문성 육종이 있으며, 방사선학적 조직학적 소견으로 이들 질환과 구별하기는 매우 어렵다^{1,6,13}. 소세포형 상피

성 신생물에서는 CD45와 같이 상피의 세포 케라틴에 대한 면역학적 진단이 다른 질환과 감별진단을 가능하게 한다. Müller 등¹은 제2형 교원질이 간엽성 연골육종을 진단하는데 특정 표지자로 이용할 수 있다고 하였다. 제2형 교원질은 S-100, vimentin, CD99등과 비해서 간엽성 연골육종을 다른 소세포성 육종과 감별진단함에 있어 특이성을 가진다고 하였다. S100단백질은 연골성 신생물의 표준지표로 일반적으로 이용되나 간엽성 연골육종의 경우 연골 외 부분에서는 대부분 음성을 나타내어 감별진단이 용이하지 않으며, vimentin은 부분적으로 양성을 가지나 간엽성 연골육종에 특이성을 가지지는 않는다¹³. 최근 CD99가 간엽성 연골육종에 잠재적 표지자로 이용되는 것이 보고되었으나, Ewing's sarcoma와 같은 골에서 발생하는 다른 소세포형 신생물에서 역시 양성으로 나타난다고 보고되었다¹⁴. 이에 반해 2형 교원질은 연골 부분과 그 외의 부분에서 모두 양성을 나타내므로 다른 질환과 감별진단에 이용할 수 있다고 보고하였다¹³. 간엽성 연골육종과 감별진단을 요하는 혈관주위세포종의 경우 vimentin에서는 양성, S100, desmin, muscle specific actin (MSA), CD31에서는 음성을 가지며, 제2형 교원질은 음성을 띠게 된다^{1,3,10,15}.

치료 방법에 따른 결과를 예측하기는 어렵다. 치료에 대한 기준이 없으며, 치료 간의 다양한 결과가 보고되었기 때문이다. Dantonello 등⁷은 간엽성 연골육종의 회귀성에도 불구하고 치료는 기본적으로 병소에 대한 광범위한 절제이지만, 부가적인 방사선치료와 약물치료의 효용성에 대해서는 논란의 여지가 많다고 보고하였다. Dantonello 등⁷의 보고에서는 간엽성 연골육종의 치료에 있어서 방사선 치료와 화학요법으로 치료가 언제나 가능하다고 하였으나 여기에 대해서는 논란이 많다.

간엽성 연골육종은 매우 높은 전이도와 공격적인 성향을 가진다. 종양의 이러한 성향으로 인하여 초기 치료 이후 오랜 기간이 지난 후에도 재발이나 전이가 발생하는 특성을 가지고 있으며, 전이는 림프 전이보다는 혈행 전이가 빈번하게 발생하며, 주로 폐에 전이 병소가 발생하는 경우가 높다⁶.

References

1. Müller S, Söder S, Oliveira AM, Inwards CY, Aigner T. Type II collagen as specific marker for mesenchymal chondrosarcomas compared to other small cell sarcomas of the skeleton. *Mod Pathol* 2005;18:1088-94.
2. Pellitteri PK, Ferlito A, Fagan JJ, Suárez C, Devaney KO, Rinaldo A. Mesenchymal chondrosarcoma of the head and neck. *Oral Oncol* 2007;43:970-5.
3. Aigner T, Loos S, Müller S, Sandell LJ, Unni KK, Kirchner T. Cell differentiation and matrix gene expression in mesenchymal chondrosarcomas. *Am J Pathol* 2000;156:1327-35.
4. Aziz SR, Miremedi AR, McCabe JC. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla with diffuse metastasis: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60:931-5.
5. Crawford JG, Oda D, Egbert M, Myall R. Mesenchymal chon-

- drosarcoma of the maxilla in a child. *J Oral Maxillofac Surg* 1995;53:938-41.
6. Zakkak TB, Flynn TR, Boguslaw B, Adamo AK. Mesenchymal chondrosarcoma of the mandible: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:84-91.
 7. Dantonello TM, Int-Veen C, Leuschner I, Schuck A, Furtwaengler R, Claviez A, *et al.* Mesenchymal chondrosarcoma of soft tissues and bone in children, adolescents, and young adults: experiences of the CWS and COSS study groups. *Cancer* 2008;112:2424-31.
 8. Knott PD, Gannon FH, Thompson LD. Mesenchymal chondrosarcoma of the sinonasal tract: a clinicopathological study of 13 cases with a review of the literature. *Laryngoscope* 2003; 113:783-90.
 9. Christensen RE Jr. Mesenchymal chondrosarcoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1982;54:197-206.
 10. Ceylan A, Kagan Degerliyurt M, Celenk F, Ataç MS, Sabri Uslu S. Haemangiopericytoma of the hard palate. *Dentomaxillofac Radiol* 2008;37:58-61.
 11. Gadwal SR, Fanburg-Smith JC, Gannon FH, Thompson LD. Primary chondrosarcoma of the head and neck in pediatric patients: a clinicopathologic study of 14 cases with a review of the literature. *Cancer* 2000;88:2181-8.
 12. Dunfee BL, Sakai O, Pistey R, Gohel A. Radiologic and pathologic characteristics of benign and malignant lesions of the mandible. *Radiographics* 2006;26:1751-68.
 13. Berk R, Heller A, Heller D, Schwartz S, Klein EA. Ewing's sarcoma of the mandible: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79:159-62.
 14. Folpe AL, Hill CE, Parham DM, O' Shea PA, Weiss SW. Immunohistochemical detection of FLI-1 protein expression: a study of 132 round cell tumors with emphasis on CD99-positive mimics of Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1657-62.
 15. Acioglu E, Cansiz H, Mercan H, Dervişoğlu S. Head and neck hemangiopericytomas: diagnostic contradictions. *J Craniofac Surg* 2009;20:930-5.