

소아의 흉벽에서 발생한 유타막 육종

— 1예 보고 —

김 석* · 박 기 성* · 배 지 훈*

Synovial Sarcoma Arising from the Chest Wall in a Child

— A case report —

Seok Kim, M.D.*; Ki-Sung Park, M.D.*; Chi-Hoon Bae, M.D.*

Synovial sarcoma is a malignant soft-tissue tumor that most commonly occurs in the extremities of young adults. There have been several cases of synovial sarcomas of the pleural and lung reported, but synovial sarcoma arising from the chest wall in childhood is very rare. Here we report a case of synovial sarcoma arising from the chest wall in a 3 year-old female patient. The tumor was completely resected. No adjuvant therapy was given. The patient is well 3 years after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:470-473)

Key words: 1. Sarcoma
2. Thorax
3. Child
4. Chest wall neoplasms

증례

3세 여자환아가 5개월 전부터 우연히 발견된 우측 흉벽 종괴에 대한 정밀 검사를 위해 내원하였다. 환아 어머니와의 면담에 따르면 이 종괴의 크기는 발견 후 내원 당시 까지 큰 차이가 없었다고 하여, 저자들은 천천히 자라는 흉벽종양으로 생각하였다. 환아의 과거력이나 가족력상 특이 병력은 없었다. 활력정후는 모두 정상범위에 속했고, 이학적 검사상 팔다리를 비롯한 다른 신체에는 이상 징후를 발견할 수 없었으며, 종괴로 인한 통증은 없었다.

검사실 소견은 모두 정상이었다. 흉부컴퓨터 단층촬영과 MRI T1 강조영상에서 우측 어깨뼈 끝 아래 연부조직

에 4.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 주위 조직과 경계가 분명하고 내부에는 비균질적인 음영을 보였다(Fig. 1). 골 동위원소 검사에서 골 전이를 의심할 만한 증거는 보이지 않았다. 컴퓨터 단층촬영과 MRI 소견상 비균질적 음영으로 보아 흉부 연부조직에서 발생한 악성종양의 일종으로 판단하여 수술을 결정하였다.

수술은 전신마취하 원쪽 누운 자세로 시행하였다. 종괴의 크기는 4×5 cm, 회백색으로 흉벽과 앞톱니근 사이에 위치하고 있었다. 술 전 검사와 일치하는 소견으로 주위와 경계가 분명하고 종양 주위에 침윤이 없어 종양을 근치적 완전절제 할 수 있었다.

절제된 종양의 육안 소견은 수술장 소견과 일치하는 아

*대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 2010년 1월 21일, 논문수정일 : 2010년 2월 3일, 심사통과일 : 2010년 2월 16일

책임저자 : 박기성 (705-718) 대구시 남구 대명4동 3056-6, 대구가톨릭대학교병원 흉부외과

(Tel) 053-650-4567, (Fax) 053-629-6963, E-mail: kspark69@cu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

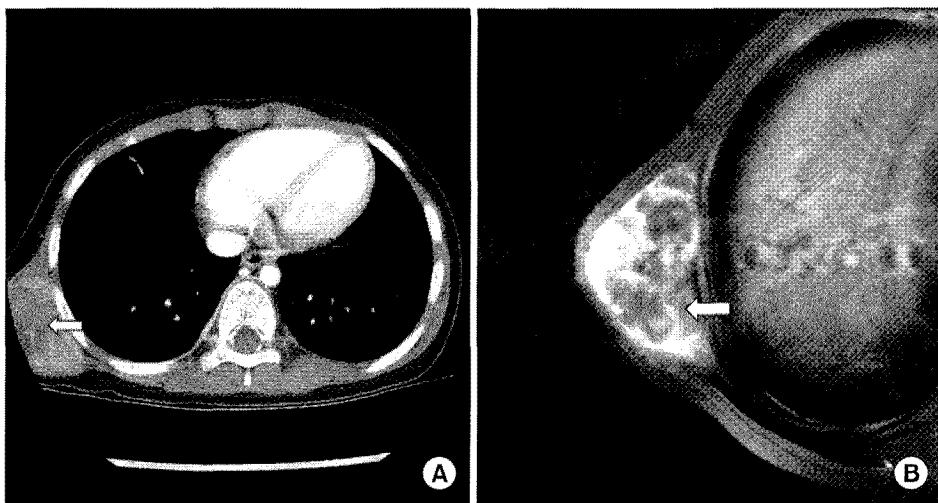


Fig. 1. (A) Computed tomography of the chest shows a heterogeneous enhanced mass in left lateral chest wall (arrow). (B) Enhanced fat suppressed T1 weighted MRI shows a large, heterogeneous enhanced and well defined mass (arrow).

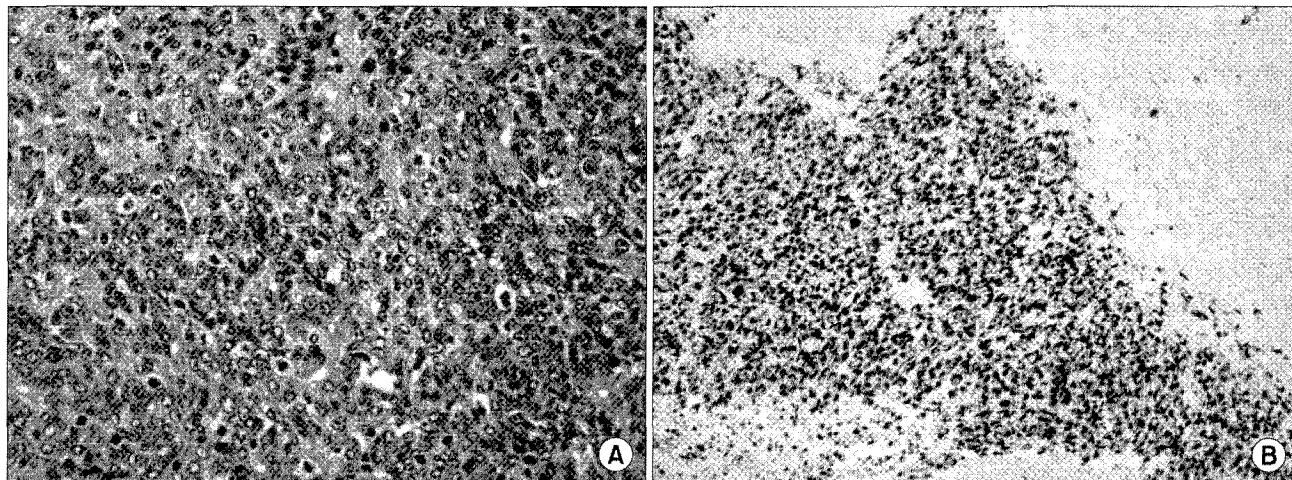


Fig. 2. (A) Histological findings show the tumor cells have large vesicular nuclei and a prominent nucleoli (H&E stain, $\times 400$). (B) The tumor cells show immunoreactivity for CAM 5.2 ($\times 200$).

주 경계가 분명한 타원형의 모양을 한 종괴였다. 현미경 소견은 뚜렷한 핵소체와 거품핵을 가진 방추형 종양세포가 미만성으로 사슴뿔 모양의 혈관을 중심으로 증식하는 부분과 뚜렷한 상피세포로 만들어진 샘들이 혼재되어 있는 부분이 관찰되었고 비정상적인 세포분열상을 볼 수 있었다(Fig. 2A). 그리고 면역조직화학검사상 미만성으로 증식한 부분과 샘모양을 만드는 부분에서는 상피세포의 표식자인 CAM 5.2에 양성반응을 보였다(Fig. 2B). 이상의 소견으로 적출된 종괴는 윤활막육종으로 확진되었다.

종괴가 완전 절제되었으므로 수술 후 항암 또는 방사선 치료 등의 보강치료는 하지 않았다. 환자는 술 후 5일째

합병증 없이 퇴원하였다. 현재 술 후 3년째로 국소재발이나 원격전이 없이 잘 지내고 있다.

고 칠

윤활막육종(synovial sarcoma)은 원시간엽세포에서 기원하는 악성종양으로서 연부조직에 생기는 육종의 약 5%~10% 차지한다. 종양의 생성기전은 확실하지 않으나 다능성 중간엽세포에서 비롯되는 것으로 추정하고 있다. 조직학적으로 방추형 세포로 이루어진 단상 형태(monophasic)를 띤 육종과 뚜렷한 상피세포로 만들어진 샘 모양의 세

포와 방추형 세포가 혼재하는 이상성(biphasic)으로 두 가지로 나누어 진다. 본 증례는 이상성의 형태에 속한다고 하겠다.

호발연령은 20대에서 40대이지만 모든 연령층에서 다 발생하는 것으로 알려져 있다[1].

발생하는 남녀의 성비는 특별한 경향이 없는 것으로 알려져 있다[2-4]. 발생 위치는 주로 팔 다리의 관절 주위의 연부조직의 생기고 흉부에 발생하는 경우는 드물다. 흉부에서 발생한 경우는 폐, 종격동, 늑막 등에 생긴 보고가 있으나 본 증례처럼 소아연령에서 흉벽에 발생한 윤활막육종은 현재 약 10예 정도가 보고되어 매우 드물다[5].

증상은 흉부에 발생한 경우 호흡곤란 혹은 흉통, 기침 등이 있고, 흉강내에 생긴 경우 간혹 객혈도 동반하기도 한다[6]. 본 환아의 경우 흉벽에 천천히 자라는 종양으로 특별한 자각증상은 없었다.

진단을 위해서는 흉부 전산화 단층촬영이 중요하다. 소견을 보면 경계가 분명한 이질조영증강의 소견이 있고, 종괴에 석회화의 소견도 간혹 볼 수 있지만, 석회화가 없는 경우가 대부분이라 할 수 있다. 본 예에서도 경계가 분명하고 비균질적인 음영을 보이고 있다. 흉벽에 생기는 경우 갈비뼈에 국소적 전이가 있는 경우에는 뼈파괴소견이 동반될 수 있다. 또한, 종격동 임파절 침범 소견도 판찰되기도 한다[4]. 또한 MRI에서 T1 강조영상 이질적이고 T2 강조영상 다양한 이미지의 소견이 보이면 진단하는데 도움이 될 수 있다.

방사선학적으로 감별 진단해야 할 질환은 흉막에 생기는 섬유성 종양, 종괴종, 전이성 질환, 평활근 종양 등이 있다.

치료는 완전절제가 중요하며 수술 소견에서 주위에 광범위한 침범이 있다면 수술 후 항암 및 방사선 요법을 포함한 다양식(multimodality) 치료가 필요하다[7]. 항암 치료에 대한 반응 정도는 중등도의 민감성을 가지고 있는 것으로 알려져 있다[8].

본 증례의 경우는 주위 조직의 침범 소견이 없어 술 후 보강요법을 시행하지 않았다.

예후는 5년 생존율이 50%에서 80%로 보고되고 있으나 환자의 나이, 종괴의 크기, 절제연의 확보 등에 좌우된다 고 할 수 있다[7]. 나이는 젊을수록 예후가 좋은 것으로

보고하고 있다.

그러나 Duran 등[3]은 술 후 2개월에서 14개월의 짧은 기간의 재발이 있었고 재발율은 80%로 보고하고 있다. 재발은 절제 단면에 종양 침윤이 있으면 가능성이 높다고 하여 역시 절제연 확보가 중요하다고 하였다[7]. 그러므로, 양호한 예후를 얻기 위해서는 종양세포가 없는 절제연을 확보하는 것이 중요하고, 만일 종괴의 주위 조직 침범이 있다면 적극적인 다양식 치료가 생존율을 높일 수 있다.

결론적으로 저자들은 아주 드문 흉벽에서 생긴 소아의 윤활막육종의 성공적인 수술적 치료를 보고하는 바이다. 흉벽의 윤활막육종은 흉벽에서 생기는 타 종양과 감별 진단하여 적절하고도 신속한 치료가 필요하다고 생각된다.

참 고 문 현

- Wright PH, Sim FH, Soule EH, Taylor WF. *Synovial sarcoma*. J Bone Joint Surg Am 1982;64:112-22.
- Duran-Mendicuti A, Costello P, Vargas SO. *Primary synovial sarcoma of the chest: radiographic and clinicopathologic correlation*. J Thorac Imaging 2003;18:87-93.
- Hung JJ, Chou TY, Sun CH, Liu JS, Hsu WH. *Primary synovial sarcoma of the posterior chest wall*. Ann Thorac Surg 2008;85:2120-2.
- Bui-Mansfield LT, Kaplan KJ, Boardman J. *Radiologicpathologic conference of keller army community hospital at west point, the united states military academy: synovial sarcoma of the chest wall*. Am J Roentgenol 2002;179:880.
- Nicholson AG, Goldstraw P, Fisher C. *Synovial sarcoma of the pleura and its differentiation from other primary pleural tumors: a clinicopathologic and immunohistochemical review of three cases*. Histopathology 1998;33:508-13.
- Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. *From the archives of the AFIP: pleuropulmonary synovial sarcoma*. Radiographics 2006;26:923-40.
- Lewis JJ, Antonescu CR, Leung DHY, et al. *Synovial sarcoma: a multivariate analysis of prognostic factors in 112 patients with primary localized tumors of the extremity*. J Clin Oncol 2000;18:2087-94.
- Wolden SL. *Radiation therapy for non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas in adolescents and young adults*. J Pediatr Hematol Oncol 2005;27:212-4.

=국문 초록=

윤활막육종은 젊은 성인의 팔, 다리에 호발하는 악성종양이다. 흉막, 폐에 발생하는 윤활막육종은 드물게 보고되고 있으나, 본 증례처럼 흉벽에 생기면서 소아에 발생한 경우는 매우 드물다. 저자들은 소아의 흉벽에 발생한 윤활막종을 수술 치료한 경험을 보고하는 바이다. 현재 환자는 술 후 3년 동안 재발없이 잘 지내고 있는 중이다.

- 중심 단어 : 1. 육종
2. 흉부
3. 소아
4. 흉벽종양