

## 연부조직 골육종

— 1 증례 보고 —

부산대학교 의과대학 병리학교실

허 기 영 · 이 선 경

### 서 론

연부조직의 골육종은 골의 골육종에 비하여 매우 드물고, 1956년 Fine과 Stout<sup>1)</sup>가 12예, 1968년 Das Gupta 등<sup>2)</sup>이 9예, 그리고 1971년 Allan과 Soule<sup>3)</sup>이 26예를 보고하는 등 현재까지 약 200예가 문헌상에 보고되어 있다. 한국에서는 1984년 김등<sup>4)</sup>이 방사선 조사후 둔부에 발생한 이 종양 1예를 보고한 것이 처음이고, 그 후 1987년 이등<sup>5)</sup>이 골화성 근염에서 유래되었다고 인정되는 1예와 김등<sup>6)</sup>이 방사선 조사후 aggressive fibromatosis를 동반한 1예가 보고되어 있을 뿐이다.

골에서 생기는 골육종은 주로 10대의 젊은 연령층에서 발견되는데 반하여, 연부조직에서 발생하는 이 종양은 대부분 50대 이후의 장년층과 노년층에서 발견되고, 뚜렷한 증상 없이 증대하는 종괴로서 주로 대퇴부 혹은 후복강에 발생하는 것이 임상적 특징이다. 이 종양은 예후가 매우 불량하므로 골질을 형성하는 기타 연부조직 종양들과의 감별이 필요한 종양이다.

저자들은 31세 한국인 여자의 대퇴부에 어떤 전구종이나 원인 없이 발생하여 서혜부 림프절에 전이를 일으킨 연부조직 골육종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 본 증례를 보고하는 바이다.

### 증 례 보 고

#### 임상적 소견

환자는 분만후 3주째인 31세의 한국인 가정주부로서 우측 대퇴부의 동통과 압통을 동반한 종괴를 주소로

1986년 7월 3일 외과의원을 방문하였다. 환자의 과거력을 보면, 외과의원에 입원하기 약 10개월전 우측 대퇴부 후방에 동통을 동반하지 아니하는 두대의 작은 종괴가 촉진되었고, 입원 3개월 전부터는 종괴가 계란대만 하게 커졌으며 이때부터 동통과 압통이 감지되기 시작하였다고 한다. 그러나 임신중이었으므로 치료를 연기하였다

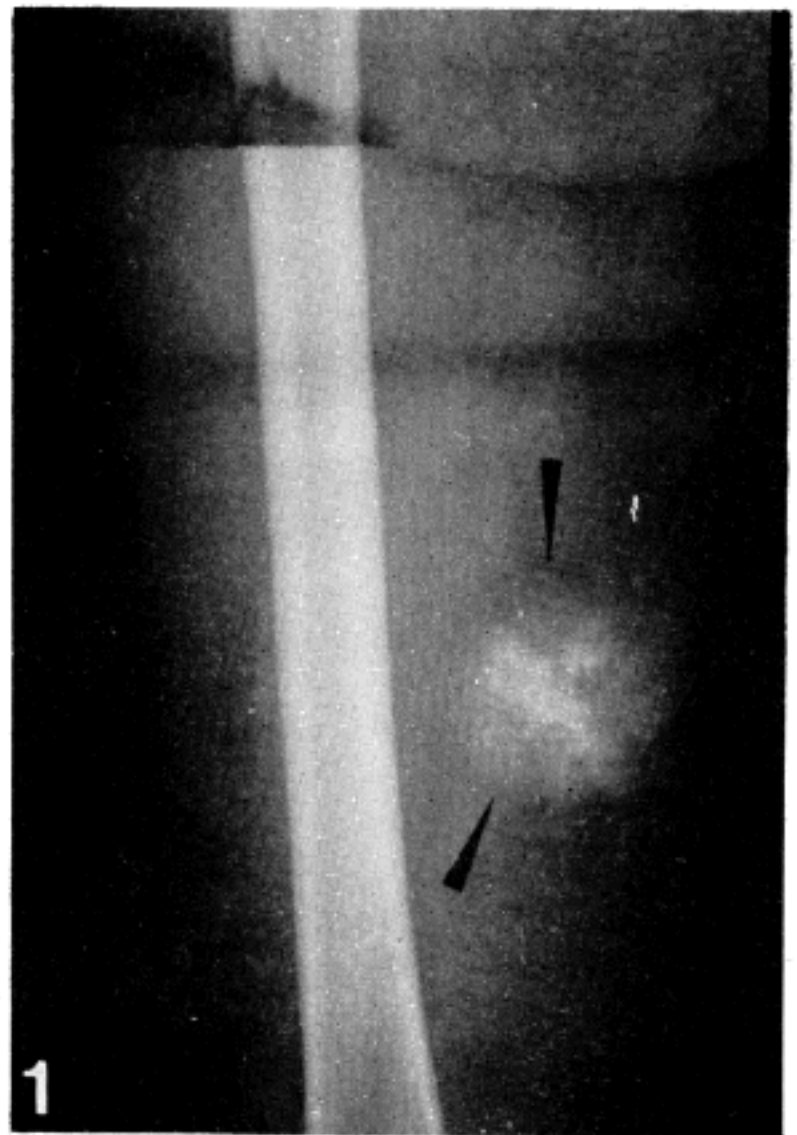


Fig. 1. Roentgenography of right thigh showing an opaque mass shadow with areas of calcification, apart from the adjacent bone.

\*본 논문의 요지는 1986년 10월 17일 대한병리학회 제38차 추계학술대회에서 발표 되었음.

고 한다.

대퇴부 X-선 소견상 우측 대퇴부 중간 후측의 연부조직에, 중심부에 석회 침착을 동반한 종괴의 음영이 발견되었다. 이 종괴는 대퇴골과는 연결되지 아니하였다 (Fig. 1). 외과의원에서는 양성종양이라는 진단하에 종괴의 단순전절제술을 시행하였다. 절제한 종괴의 병리조직학적 검사에서 연부조직 골육종이라고 판명되었다. 환자는 종양의 보다 광범위한 절제와 전이 유무등을 조사하기 위하여 부산대학교 병원에 이송되었다.

본원에 이송된 즉시 이학적 검사, 각종 임상병리검사,

환부 및 흉부 X-선 촬영, 전신 C-T촬영 및 심전도검사 등을 실시하였다. 그러나, 우측 서혜부 림프절종대 외에는 이상 소견이 인정되지 아니 하였다. 그래서, 환자는 종양주위 조직의 광범한 절제술 및 서혜부 연부조직의 절제술을 동시에 받았다.

### 병리학적 소견

육안적 소견, 우측 후 대퇴부 연부조직 종괴는 그 크기가 6.5×5.0×3.5 cm였다. 종괴의 한쪽면은 피부로 덮혀져 있었다. 그 외의 면들은 피하지방 조직과 유착되어

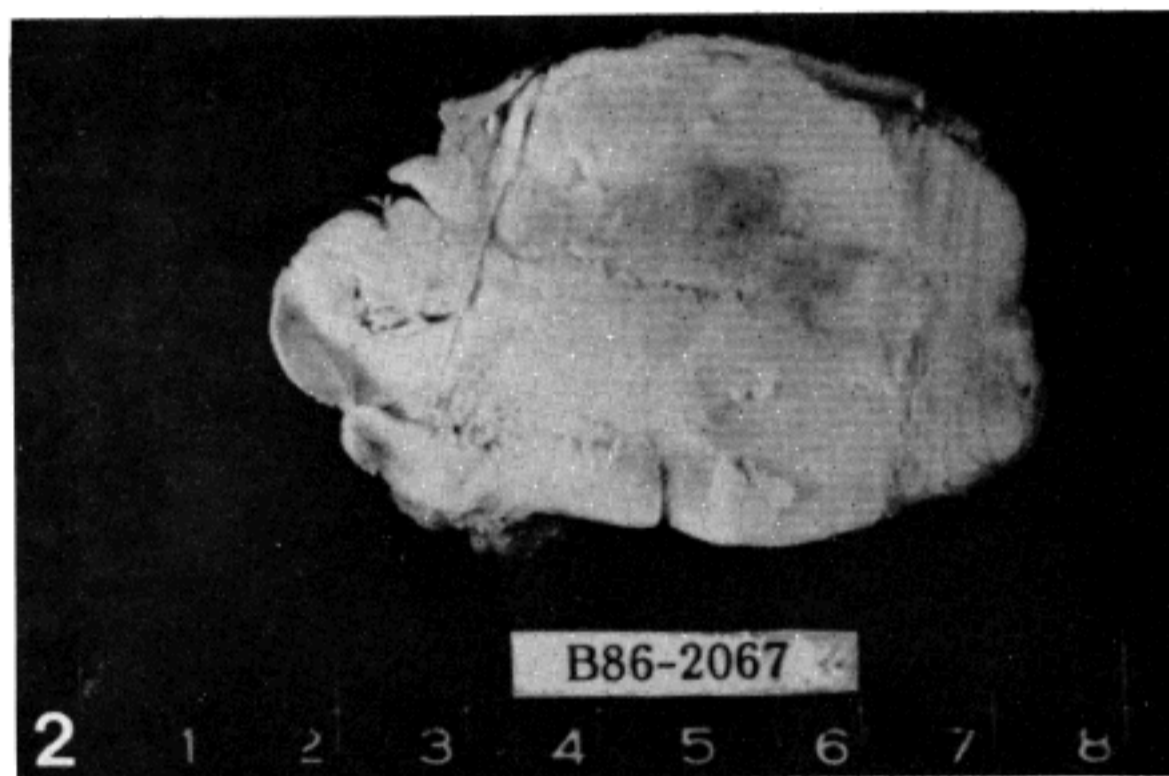


Fig. 2. Cut surface of the gross specimen showing central calcified areas, surrounded by grayish white fibrous tumor tissue.

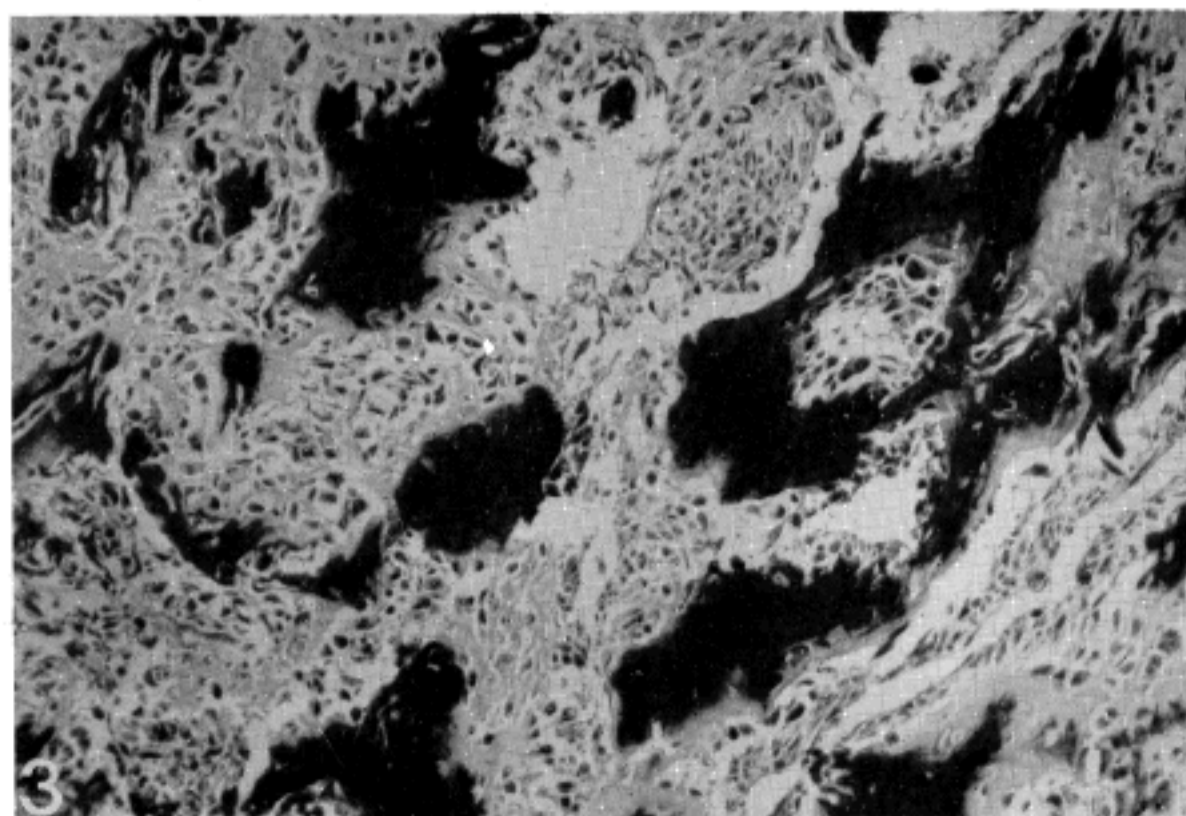


Fig. 3. Microsection of central portion showing irregularly shaped bony trabeculae, intermingled with atypical mesenchymal cells (H & E, X100).

있었다. 활면에 있어서 종괴의 중심부에 심한 석회침착이 관찰되었고, 그 주변부 종양에서는 회백색의 섬유성 조직이 관찰되었다(Fig. 2). 괴사나 출혈등은 발견되지 아니하였다. 우측 서혜부에서 절제한 연부조직에는 1개의 종대된 림프절이 포함되어 있었는데 그 크기가  $2.5 \times 2.0 \times 1.7$  cm였다. 이 림프절의 경도는 단단하였고, 활면에는 부분적으로 석회침착이 생겨있는 회백색의 섬유성 조직이 관찰되었다.

### 조직학적 소견

대퇴부 연부조직 종괴에 대해서는 종괴의 중심부, 중간부 및 말초부 등에서 골고루 표본을 제작하였다. 대체적으로 종양은 골아세포들과 섬유아세포들로 구성되어 있었다. 이들 종양세포들의 핵에는 악성종양 소견들과 다수의 정상 및 비정상 핵분열상이 나타나 있었다. 종양의 중심부에는 불규칙한 모양의 골소주들이(Fig. 3), 그

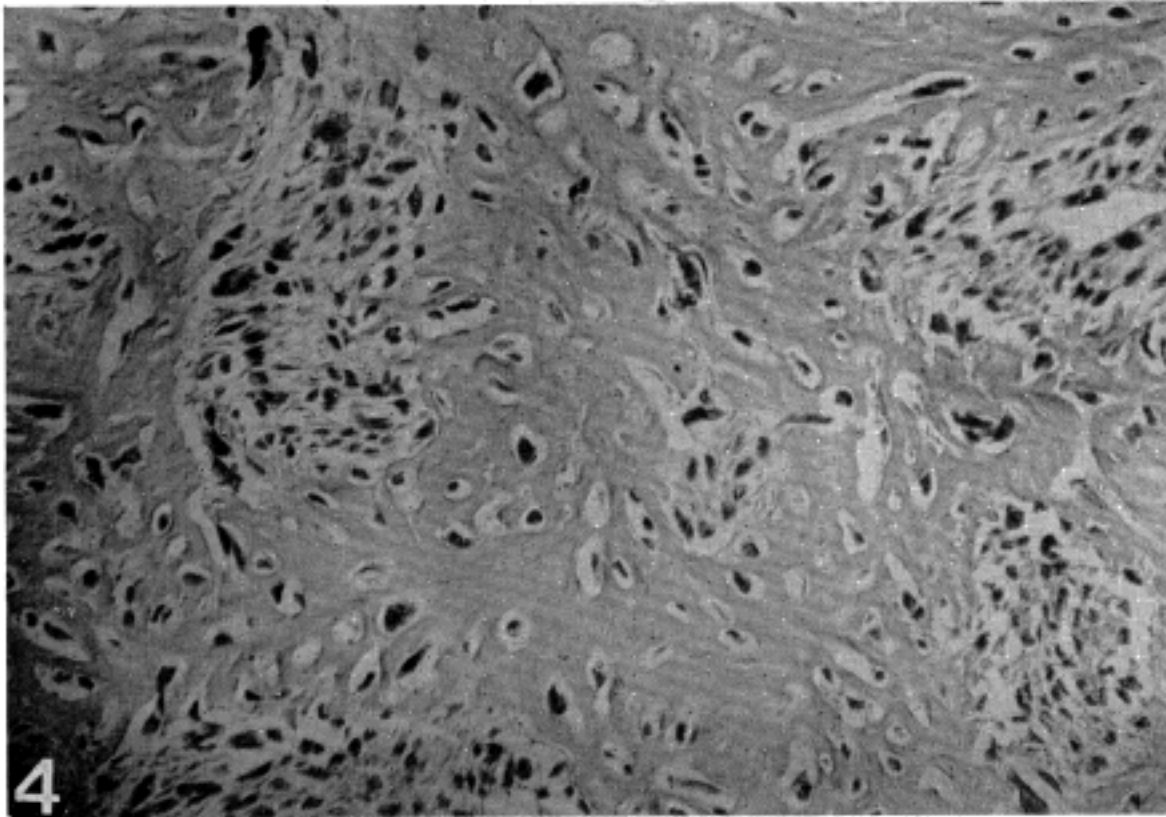


Fig. 4. Microsection of intermediate portion showing atypical mesenchymal cells, lying in abundant osteoid matrix (H&E, x200).

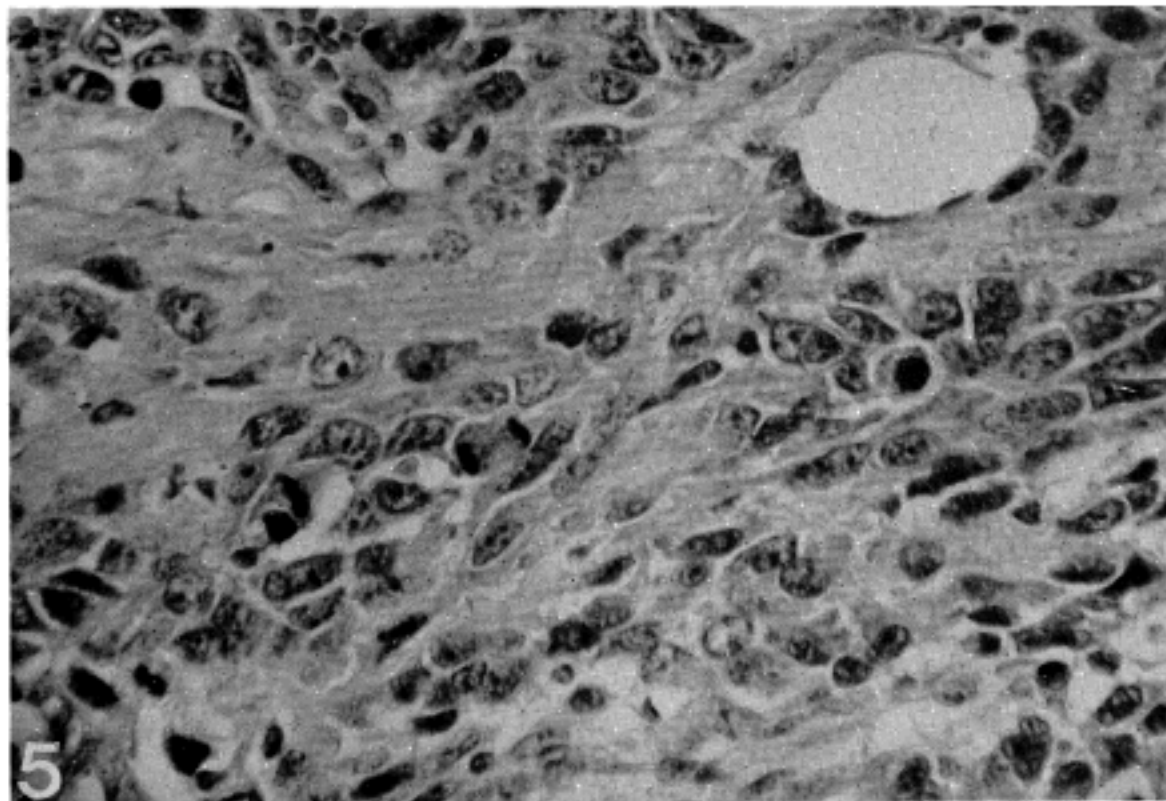


Fig. 5. Microsection of peripheral portion showing anaplastic fibroblast-like mesenchymal cells with abnormal mitotic figures (H&E, x400).

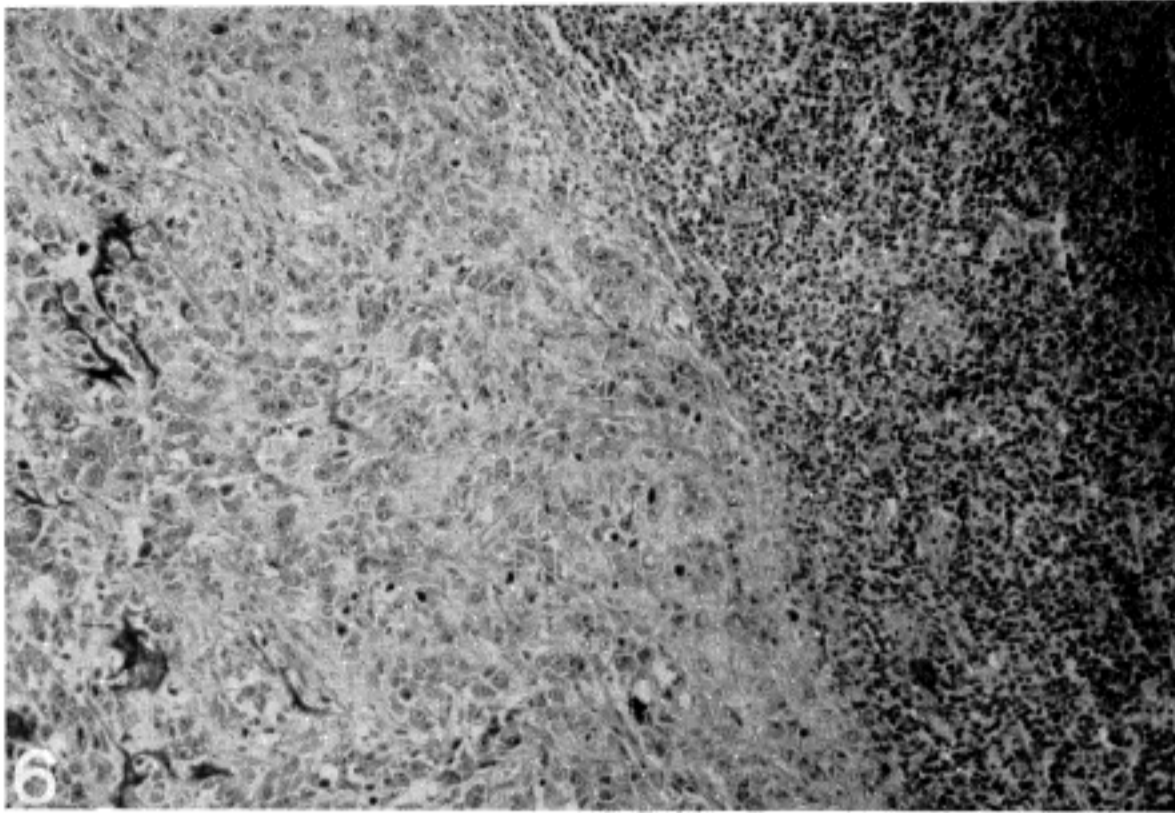


Fig. 6. Microsection of inguinal lymph node showing a metastatic extraskelatal osteosarcoma (H&E, x100).

리고 중간부에는 유골물질이 종양세포 주위에 형성되어 있었고(Fig. 4), 말초부에는 유골물질이 매우 적었으며 섬유아세포가 우세하였다(Fig. 5). 우측 서혜부 림프절에는 우측 대퇴부 종괴의 조직소견과 같은 종양조직이 전이되어 있었다(Fig. 6). 대퇴부 종괴 주위 연부조직에서는 종양세포의 침윤을 관찰할 수 없었다.

### 고 찰

연부조직 골육종은 방사선검사 혹은 수술 중 육안검사로 골과 연결되지 않은 연부조직에 위치하여, 유골, 골 또는 연골성 물질을 생산하는 악성 간엽성 신생물이라고 정의되어지고 있다.

이 종양의 발생빈도는 매우 희귀하여 Allan과 Soule<sup>3)</sup>은 연부조직 육종 중 약 1.2%, Rao등<sup>7)</sup>은 전 골육종 중 4.6%라고 보고하였다. 발생연령은 40세 이전에는 드물다. Chung과 Enzinger<sup>8)</sup>에 의하면, 이 종양의 발생 연령은 16세부터 87세까지 광범한 분포를 보였으며 평균 연령은 54.6세 이었고, Allan과 Soule<sup>3)</sup>에 의하면 20세부터 71세까지 발생하였으며, 평균 연령은 47.5세였다. 그러나 매우 드물게는 소아에 발생한 증례<sup>9)</sup>도 있다.

호발 부위는 주로 하지 특히 대퇴부이고, 후복강에도 호발하며, 골반과 견갑골 주위 근육에도 발생한다고 알려져있다. 유방<sup>10,11)</sup>, 방광<sup>12~14)</sup>, 전립선<sup>15)</sup> 그리고 기타 내장 장기에 도 발생된 증례들이 있으나, Enzinger와

Weiss<sup>16)</sup>는 이런 내장 장기에 생긴 것들은 조직소견상 상피성분이 포함되는 경우가 있는 점을 들어 순수 골육종이라기 보다는 암육종(carcinosarcoma)일 가능성이 높다고 하였다.

이 종양의 특별한 임상증상이나 증후는 없으나 환자의 1/3에서 동통을 호소하기도하며, 검사실 소견도 보통 정상이나 전이가 생긴 경우에는 alkaline phosphatase 활성도의 증가가 나타날 수 있다.

본 종양의 원인에 관하여는 아직까지 불확실하나 물리적 손상을 그 중요 원인으로 고려되어지고 있다<sup>17)</sup>. Chung과 Enzinger<sup>8)</sup>는 환자의 12.5%에서 선행된 손상이 있었다고 하며, 드물게 기왕의 주사부위<sup>18)</sup> 혹은 골절이 생긴 부위<sup>19)</sup>에도 발생한 예들이 있다. 골화성 근염과의 원인적 관계를 주장하는 견해<sup>15,20)</sup>도 다수 있다. 그리고 방사선 조사 후에 생기는 경우는 상당히 많은 보고가 있다. 이 방면의 보고를 보면, 대부분이 유방암<sup>21)</sup>, 자궁경부암<sup>22)</sup>, 정상피종<sup>23)</sup>, 신경아세포종<sup>24)</sup>등 악성 종양의 방사선 치료의 합병증으로 이 종양이 발생하였다. Sordillo등<sup>25)</sup>에 의하면 첫 방사선 노출후 연부조직 골육종이 발생할 때 까지의 기간은 평균 15년이라고 하였다. 그러나 대부분의 증례에서는 원인 인자를 찾을 수가 없었다.

본 증례에서도 환자의 병력을 면밀히 검토한 결과 뚜렷한 전구병변이나 원인 인자를 인정할 수 없었다. 본 종양의 조직기원에 관하여 Shahin등<sup>26)</sup>은 3가지 학설을

제시하였다. 즉 화생성 기원설(theory of metaplasia), 발생 과정중에 잘못 위치한 태생기 조골세포(embryonic osteogenic cell) 기원설, 그리고 혈류를 통한 골아세포의 전이설 등이다. 그러나, 이들 중 화생성 기원설이 가장 타당성이 있어 유력시되고 있다.

형태학적 소견에 관한 보고들을 보면 이 종양은 육안적으로 위막을 가지며 뚜렷한 경계를 나타내는 것부터 경계가 불분명하여 침윤성 종괴를 보이는 등 형태가 다양하여 특별히 가치가 있는 육안적 소견은 없다. 경도는 흔히 돌과 같이 단단하나, 드물게는 연성 혹은 다낭성 종괴를 나타내기도 한다. 크기는 대부분 5~10 cm며, 할면상 적색, 회백색 및 황색을 띄우고 괴사나 출혈을 동반하기도 한다. 현미경 소견상 이 종양은 유골, 골 또는 연골등의 성분을 포함하며, 증례에 따라 조직소견이 다양하다. 골에서 생긴 골육종과 마찬가지로 연부조직 골육종과 섬유육종 혹은 악성 섬유성 조직구종을 닮은 섬유아세포성 골육종(fibroblastic osteosarcoma), 주로 조골세포들로 구성된 조골세포성 골육종(osteoblastic osteosarcoma) 그리고 종양이 주로 비정형 연골로 구성된 연골아세포성 골육종(chondroblastic osteosarcoma)이 있다. 연부조직 골육종의 특징적인 조직소견으로는 Rao등<sup>7)</sup>은 “reverse zoning effect”을 주장하였다. 즉 종양의 중심부에는 유골성 물질의 생산이 현저하고 주변부로 갈수록 유골 물질의 양이 적어지고 대신 세포 성분이 많아진다고 하였다. 본 증례에서도 이런 조직소견을 관찰할 수 있었다.

감별해야 할 질환으로서는 골화성 근염과 화생성 골을 가지는 육종들, 활액막 육종(synovial sarcoma), 상피양 육종(epithelioid sarcoma), 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma), 지방육종(liposarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 그리고 여러가지 간엽성 혹은 상피성 종양들을 들 수가 있다. 골화성 근염에서는 조직소견상 뚜렷한 “zonal phenomena”를 보여 주기 때문에 감별이 용이하며<sup>27)</sup>, 골성분을 포함하는 육종들에 있어서는 골 성분이 종괴의 적은 부위를 차지하고 분화가 잘되어 있는 점으로 대부분 감별이 가능하나, 악성 섬유성 조직구종은 그 조직소견이 골육종과 상당히 유사하여 감별이 어려운 경우가 있다. 이런 경우는 새로 형성된 유골과 골의 상대적인 양으로 감별하는 것이 좋다. 또 방골성 골육종(parosteal osteosarcoma)은 크고 골화된 연부조직을 내포하고 있으므로 현미경 소견상

감별이 용이치 아니한 경우가 있다. 이런 경우는 골조직이 잘 분화된 점, 골피질과 광범하게 연결되어 있는 점, 그리고 종양조직이 골간을 둘러싸는 경향이 있는 점 등에 의하여 감별할 수 있다<sup>28~30)</sup>. 저자들의 증례는 그 소견들이 전형적이었으므로 진단에 어려운 점이 없었다.

이 종양의 예후는 매우 불량하므로 대부분이 진단후 2~3년 내 전이에 의해 사망하는 것으로 알려져 있다. Rao등<sup>7)</sup>은 104예중 5년 생존율이 15.690이라고 하였고, Wurlitzer등<sup>31)</sup>은 11예의 평균 수명이 13개월이라고 하였으며, Chung과 Enzinger<sup>8)</sup>는 추적 조사가 가능한 65예중 진단후 2~3년 안에 36예(55.4%)가 사망하였다고 하였다. 조직소견상으로 예후를 결정할 만한 인자는 특별히 없다고 알려져 있으나 일반적으로 섬유아세포형이 조골세포성형 보다 예후가 약간 좋은 것으로 생각되어지고 있다<sup>8)</sup>. 흔한 전이 장소는 폐장과 국소 림프절이다. 본 증례에서도 진단시 이미 서혜부 림프절에 전이가 생겨있었다.

## 결 론

저자들은 31세 한국인 여자의 우측 대퇴부에 뚜렷한 원인이 없이 발생하여, 서혜부 림프절에 전이를 일으킨 연부조직 골육종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Fine G, Stout AP: Osteogenic sarcoma of the extraskeletal soft tissues. *Cancer* 9:1027, 1956
- 2) Das Gupta TK, Hajdu SI, Foote FW Jr: Extrasosseous osteogenic sarcoma. *Ann Surg* 168:1011, 1968
- 3) Allan CJ, Soule EH: Osteogenic sarcoma of the somatic soft tissues. *Clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. Cancer* 27:1121, 1971
- 4) 김광희, 조재립, 이광현 : 연부조직에 발생한 골육종 —증례보고—. *대한정형외과학회지* 19:411, 1984
- 5) 이수용, 장자준 : 연부조직골육종 —증례보고—. *대한정형외과학회지* 22:581, 1987
- 6) 김효민, 지제근, 김용일 외 : 방사선조사후성 골외골육종 —aggressive fibromatosis를 동반한 1예—. *대한병리학회지* 21:98, 1987
- 7) Rao U, Cheng A, Didolkar MS: Extrasosseous osteogenic sarcoma. *Cancer* 41:1488, 1978
- 8) Chung EB, Enzinger FM: Extrasketal osteosar-

- coma. *Cancer* 60:1132, 1987
- 9) **Kauffman SL, Stout AP:** *Extraskeletal osteogenic sarcomas and chondrosarcomas in children. Cancer* 16:432, 1963
- 10) **Jernstrom P, Lindberg L, Meland ON:** *Osteogenic sarcoma of the mammary gland. Am J Clin Pathol* 40:521, 1963
- 11) **Gonzalez-Licea A, Yardley JH, Hartmann WH:** *Malignant tumor of the breast with bone formation. Studies by light and electron-microscopy. Cancer* 20:1234, 1967
- 12) **Delides GS:** *Bone and cartilage in malignant tumors of the urinary bladder. Br J Urol* 44:571, 1972
- 13) **Berenson RJ, Flynn S, Freiha FS:** *Primary osteogenic sarcoma of the bladder. Cancer* 57:350, 1986
- 14) **Young RH, Rosenberg AE:** *Osteosarcoma of the urinary bladder. Report of a case and review of the literature. Cancer* 59:174, 1987
- 15) **Rachmann R, Di Massa EV:** *Pelvis extraskeletal osteosarcoma associated with prostatic adenocarcinoma. Am J Clin Pathol* 44:556, 1965
- 16) **Enzinger, FM, Weiss SW:** *Soft tissue tumors. 2nd edition. The C.V. Mosby Company, 1988, p 892*
- 17) **Lorentzon R, Larsson SE, Boquist L:** *Extra-osseous osteosarcoma. A clinical and histopathological study of four cases. J Bone Joint Surg* 61B:205, 1979
- 18) **Lee JH, Griffiths WJ, Bottomley RH:** *Extrasosseous osteogenic sarcoma following an intramuscular injection. Cancer* 40:3097, 1977
- 19) **Berry MP, Jenkin RD, Fornaiser VL, et al:** *Osteosarcoma at the site of previous fracture. A case report. J Bone Joint Surg* 62A:1216, 1980
- 20) **Järvi OH, Kvist HTA, Vainio PV:** *Extraskeletal retroperitoneal osteosarcoma probably arising from myositis ossificans. Acta Pathol Microbiol Scand* 74:11, 1968
- 21) **Hatfield PM, Schultz MD:** *Postirradiation sarcoma, including five cases after x-ray therapy of breast carcinoma. Radiology* 96:593, 1970
- 22) **Binkley JS, Stewart FW:** *Morphogenesis of extraskeletal osteogenic sarcoma and pseudosarcoma. Arch Pathol* 29:42, 1940
- 23) **Boyer CW, Navin JJ:** *Extraskeletal osteogenic sarcoma. A late complication of radiation therapy. Cancer* 18:628, 1965
- 24) **Varela-Duran J, Dehner LP:** *Postirradiation osteosarcoma in childhood. A clinicopathologic study of three cases and review of the literature. Am J Pediatr Hematol Oncol* 2:263, 1980
- 25) **Sordillo PP, Hajdu SI, Magill GB, et al:** *Extrasosseous osteogenic sarcoma: A review of 48 patients. Cancer* 51:727, 1983
- 26) **Shahin W, Chaimoff C, Dintsman M:** *Extrasosseous osteogenic sarcoma. Clin Orthop and Related Research* 101:151, 1974
- 27) **Ackerman LV:** *Extrasosseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans). J Bone Joint Surg* 10A:279, 1958
- 28) **Van Der Heut RO, Von Ronnen JR:** *Juxtacortical osteosarcoma. Diagnosis, differential diagnosis, treatment, and an analysis of 80 cases. J Bone Joint Surg* 49A:415, 1967
- 29) **Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW, et al:** *Parosteal osteogenic sarcoma. Cancer* 37:2466, 1976
- 30) **Wold LE, Unni KK, Beabout JW, et al:** *Dedifferentiated parosteal osteosarcoma. Am J Surg Pathol* 8:181, 1984
- 31) **Wurlitzer P, Ayala A, Romsdahl M:** *Extrasosseous osteogenic sarcoma. Arch Surg* 105:691, 1972

— Abstract —

**Extraskeletal Osteosarcoma**

— A Case Report —

**Gi Yeong Huh, M.D. and Sun Kyung Lee, M.D.**

*Department of Pathology, College of Medicine,  
Pusan National University*

We report a case of extraskeletal osteosarcoma in view of rarity, and a brief review of the literature related to this type of tumor is presented.

The patient was a 31-year-old Korean woman, who had noticed a bean-sized hard mass in the right thigh progressively enlarged to become egg-size during about 7 months, followed by pain and tenderness. There was neither recognizable previous lesion nor causable agent about the mass on history taking.

Physical examination revealed another palpable mass on the inguinal area.

The right thigh and inguinal masses were simply excised and histologically confirmed to be an extraskeletal osteosarcoma and metastatic one, respectively.

**Key Words:** Extraskeletal osteosarcoma.