

원발성 신장종양으로 오인한 후복막 골격 외 골육종

Retroperitoneal Extraskkeletal Osteosarcoma Misconstrued as a Primary Renal Tumor

Byung Hyun Soh, Woong Kyu Han, Seung Hwan Lee, Jieun Kwon¹, Woo Ick Yang¹, Seung Choul Yang

From the Department of Urology, Urological Science Institute, Yonsei University College of Medicine, ¹Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Extraskkeletal osteosarcoma is a rare malignant tumor of the soft tissue. In addition, there are only several reported cases of osteosarcoma of the retroperitoneum as a primary site. We report here on a case of extraskkeletal osteosarcoma arising in the retroperitoneum. An 80-year-old man visited our hospital because of a known renal mass. Abdominal computed tomography showed a 10cm sized huge renal mass. We then performed radical nephrectomy. The mass revealed a solid and ivory-colored cut surface with multifocally ovoid cystic spaces and hemorrhage. Microscopically, the tumor consisted of polygonal stromal cells, giant cells and varying amounts of neoplastic new bone; mitotic figures were frequently observed. There was no distant metastasis or regional lymph node involvement. (Korean J Urol 2006;47:1124-1126)

Key Word: Osteosarcoma

골격 외 골육종은 골과 골막과의 직접적인 연결이 없는, 골형성을 특징으로 하는 연부조직 종양의 일종이다. 이는 전체 골육종의 4%, 연부조직 육종의 1%에 해당하는 드문 질환으로, 호발 부위는 하지 (47%), 상지 (20%) 그리고 후복막 (17%)을 들 수 있다.^{1,2} 또한 골육종이 20대 미만의 젊은 층에 많이 발생하는 것과는 달리, 장년층 내지 노년층에서 많이 발생하고 예후도 불량하여 진단 후 2-3년 내에 전이에 의해 사망하는 것으로 알려져 있다. 저자들은 신장 기원의 종양으로 오인한 신주위 연부 조직기원의 골격 외 골육종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

80세 남자 환자가 내원 1개월 전부터의 상복부 통증과 우측 옆구리 동통으로 외부 병원을 내원하여 시행한 복부 초음파에서의 우측 신의 종물 소견을 보여, 복부 컴퓨터 단층 촬영 후 외래에 내원하였다. 과거력에서 30년 전 폐결핵 진단, 치료 후 완치되었으며 15년 전 고혈압 진단 후 복약 중이었다. 그 외 특이질환 및 가족력은 없었다. 이학적 검사에서 우측신은 뚜렷이 촉지되지 않았으며, 그 외에도 이상

대한비뇨기과학회지
제 47 권 제 10 호 2006

연세대학교 의과대학
비뇨기과학교실, 비뇨의과학연구소,
¹진단병리학교실

소병현 · 한응규 · 이승환
권지은¹ · 양우익¹ · 양승철

접수일자 : 2006년 6월 20일
채택일자 : 2006년 9월 14일

교신저자: 양승철
연세대학교 의과대학
비뇨기과학교실
비뇨의과학연구소
서울시 서대문구 신촌동 134
☎ 120-752
TEL: 02-2228-2314
FAX: 02-312-2538
E-mail: syang313@yumc.
yonsei.ac.kr

소견은 관찰되지 않았다. 검사실검사에서는 일반혈액검사, 요검사 등에서의 이상소견은 없었으며, 혈액화학검사에서 alkaline phosphatase는 160IU/l (정상 범위 38-115IU/l)로 다소 상승되어 있었다. 그 외 다른 검사 소견은 정상이었다. 흉부 X선 사진에서는 전이로 의심되는 병변은 관찰되지 않았다. 복부 컴퓨터 단층 촬영에서는 조영 전에 우측 신과 후복막의 고밀도 병변이 관찰되었으며, 조영 후 종물의 내부 구조는 조영 전의 석회화된 부분과는 구분되는, 균일하게 조영 증강되는 양상을 보였다. 방사선과 판독 소견은 육종성 신세포암 또는 육종이나 악성섬유조직구종이 의심된다고 하였다. 좌측신에는 신낭종이 관찰되었다. 이후 우측신을 포함하여 근치적 종양 절제술을 시행받았으며 술장 소견에서 이 종물은 우측신의 상극에서 중부까지 이르는 약 10cm 크기의 표면이 희고, 둥근 형태로 관찰되었으며 간과 주위 조직으로의 유착이 보였다 (Fig. 1). 술 후 육안검사에서 돌과 같이 단단한 경도를 보이는 다결절의 고형 종괴가 중심부는 신주위 지방 조직에 두고 신실질까지 침윤하고 있었고 종괴의 내부에 낭성 변화와 출혈을 동반하고 있었다 (Fig. 2). 현미경 소견상 다형성을 보이는 방추형 세포들이 증식되어 있고 그 사이로 호산성의 골기질이 침윤되어 있었으며 광

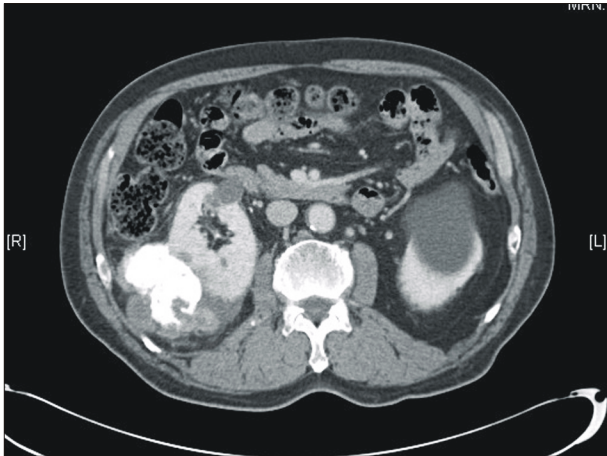


Fig. 1. The computed tomography scan shows the largely calcified right perirenal mass.

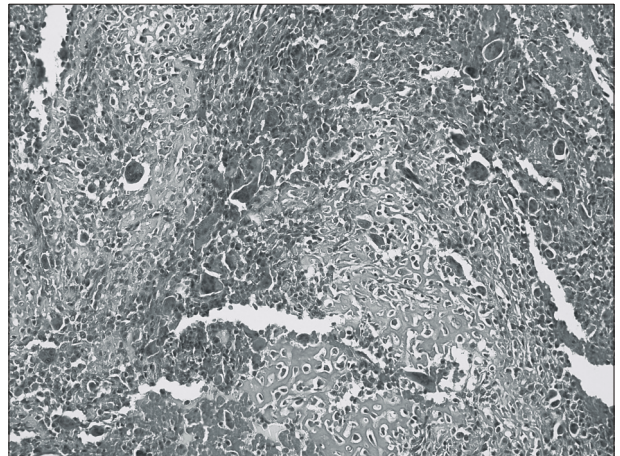


Fig. 3. Histologic appearance of the tumor with spindle-shaped cells and extensive osteoid formation (H&E, x200).

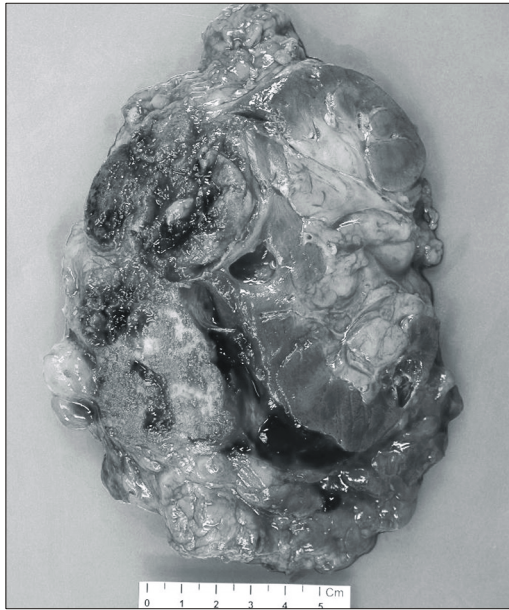


Fig. 2. The cut surface shows a huge bony mass infiltrating the renal surface.

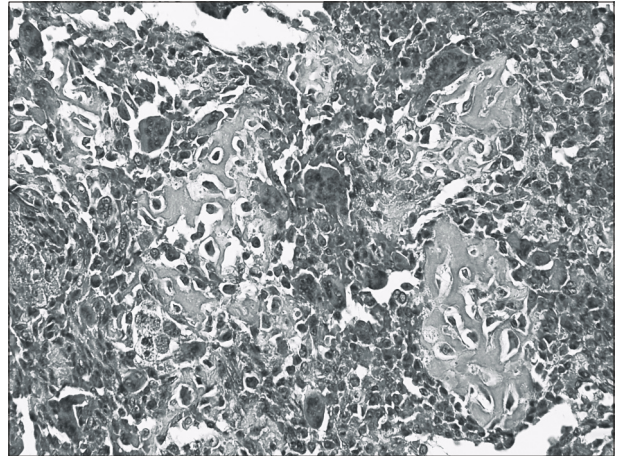


Fig. 4. Histologic appearance of the tumor with anaplastic fibroblast-like mesenchymal cells that had abnormal mitotic figures (H&E, x400).

범위한 부위에 걸쳐 복잡하게 가지를 치며 얽혀있는 뼈 기둥이 관찰되었다 (Fig. 3, 4). 다른 육종 또는 암종으로의 분화를 보이는 부위는 없었다. 조직검사와 임상적 소견을 통해 골격 외 골육종으로 진단되었다. 이후 환자는 술 후 2개월째 외래 추적 관찰 중 국소적 재발이 발견되었으며 폐에도 전이가 의심되었다. 추가적 방사선치료와 전신적 항암 치료를 고려하던 중 전신적 상태 좋지 않으며, 재발부위 통증이 심하여 방사선치료를 먼저 시작하였다. 환자는 방사선치료를 받은 약 1개월 후 사망하였다.

고 찰

저연령대에서 호발하는 뼈의 골육종과는 달리 골격 외 골육종은 주로 50세 이상에서 발생하며, 남성에서 좀더 호발하는 것으로 알려진, 드문 종양이다. 발생부위에의 이전 방사선 치료나 외상 등이 이 종양 발생의 위험인자로 알려져 있다.³ 이 골격 외 골육종의 주호발부위는 하지 (47%), 상지 (20%), 후복막 (17%) 순이며^{1,2} 별다른 증상없이 우연히 축지되는 종괴로 나타나는 경우가 대부분이나 일부에서는 동통이나 압통을 동반할 수 있다.⁴

후복막강 내에서 발생하는 석회화를 동반한 종양은 신장, 부신, 그 외 후복막 기원으로 나눌 수 있다. 이중 후복막

기원의 종물을 비종양성 질환과 종양성 질환으로 나누고, 종양성 질환은 양성과 악성으로 다시 나눌 수 있다. 비종양성 질환은 과다한 골절 후 가골, 외상 후 혈종, 골화성 골염 등이 있다. 양성 종양으로는 신경절신경종, 신경초종, 부신경절종, 혈관종, 성숙 기형종 등이 있으며, 악성 종양으로는 악성 섬유성 조직구증, 미분화 지방육종, 악성 내배엽종, 악성 기형종, 골격 외 골육종 등이 있다.⁵

본 증례에서와 같이 신장을 침범한 골격 외 골육종과 육종형 신세포암을 감별하는 데 있어 가장 중요한 점은 종양의 전체에서 골 형성하는 부위가 있고, 다른 선종이나 육종의 요소가 전혀 없었던 점이다. 또한 골격 외 골육종과 육종형 신세포암의 감별에 도움이 되는 특별한 면역염색은 알려져 있지 않다.

골격 외 골육종의 경우 세포 흡인 검사에서 진단은 용이하지 않고 동결 절편 검사에서 골을 형성하는 소견이 관찰되지 않으면 육종으로밖에 진단되지 않으며, 절제를 통하여 전체 조직을 검사 후에야 진단을 할 수 있다.⁴ 골격 외 골육종은 육안으로 볼 때 특징적인 소견은 없으며 촉진에서 대개 단단하며 비교적 피막으로 잘 덮여 있는 경우가 많다. 대개 5-10cm 정도의 크기를 가지고 있으며 절단면에서는 흰색 내지는 노란색의 표면에 피사와 출혈이 있는 부위를 동반하기도 한다.⁶

현미경으로는 공통적으로 종양성의 유골과 골 (neoplastic osteoid and bone)을 가지고 있으며 다양한 세포 분화도를 보이고 다핵거대세포 (multinucleated giant cell)도 나타난다.⁶ 특징적으로 가운데는 유골조직이 있고 밖으로 갈수록 방추세포 (spindle cell)의 증식이 보이는 “reverse zoning effect”가 나타나기도 한다.⁷ 전자현미경으로는 불규칙한 모양의 거대핵이 함입된 핵막 (invaginated nuclear membrane)과 같이 나타나며 골지체가 발달되어 있고 내형질 세망 (endoplasmic reticulum)도 발달되어 있으나 이러한 특징들은 골육종에서도 나타나는 것으로 전자현미경으로는 골격 외 골육종과 골육종을 구별할 만한 특징적인 소견은 없다.⁷

골격 외 골육종의 예후는 매우 불량한 것으로 알려져 있으며, Chung과 Enzinger¹는 추적 조사가 가능한 65례 중 36례 (55.4%)가 진단 후 2-3년 안에 사망하였다고 하였다. 조직소견에서 예후를 결정할 만한 인자는 특별히 없다고 알

려져 있으나 일반적으로 섬유아세포형이 조골세포성형보다 다소 예후가 좋은 것으로 생각한다.¹ 흔한 전이 장소는 폐와 국소 림프절이다.

골격 외 골육종의 치료에 있어서는 과거 수술 및 방사선 치료의 조합을 사용하였으며 최근에는 술 후 골육종의 화학 요법과 유사한 약제를 사용하여 비슷한 결과를 얻었다는 보고들이 있다. Goldstein-Jackson 등⁸은 병소의 외과적 절제 후 cisplatin을 근간으로 한 화학치료 결과 3년 생존율 77%, 3년 무병 생존율 56%의 결과를 보고하였으며 대부분의 환자에서 완전한 외과적 절제가 실시되었다.

본 환자의 경우 신주위 조직에서 기원하여 신실질 내로 침범한 골격 외 골육종으로 술 후 조직 병리검사에서 진단되었으며 종양절제 후 추가적 국소 방사선 치료를 받고 추적 관찰 중 사망하였다.

REFERENCES

1. Chung EB, Enzinger FM. Extraskelletal osteosarcoma. *Cancer* 1987;60:1132-42
2. Bane BL, Evans HL, Ro JY, Carrasco CH, Grignon DJ, Benjamin RS, et al. Extraskelletal osteosarcoma: a clinicopathological review of 26 cases. *Cancer* 1990;65:2762-70
3. Beiswanger JC, Woodruff RD, Savage PD, Assimos DG. Primary osteosarcoma of the spermatic cord with synchronous bilateral renal cell carcinoma. *Urology* 1997;49:957-9
4. Han WC, Cho HJ, Lee JK, Moon HB, Ro JY. Extraskelletal osteosarcoma of the posterior mediastinum. *Korean J Pathol* 2004;38:350-2
5. Secil M, Mungan U, Yorukoglu K, Dicle O. Retroperitoneal extraskelletal osteosarcoma. *Radiology* 2005;237:880-3
6. Won TH, Kim JH. Extraskelletal osteogenic sarcoma of the mediastinum. *Korean J Thoracic Cardiovas Surg* 1993;26:413-6
7. Rao U, Cheng A, Didolkar MS. Extrasosseous osteogenic sarcoma: clinicopathologic study of eight cases and review of literature. *Cancer* 1978;41:1488-96
8. Goldstein-Jackson SY, Gosheger G, Delling G, Berdel WE, Exner GU, Jundt G, et al. Extraskelletal osteosarcoma has a favourable prognosis when treated like conventional osteosarcoma. *J Cancer Res Clin Oncol* 2005;131:520-6