

대퇴골에서 발생한 평활근육종 1예

한림대학교 의과대학 강동성심병원 내과

안재성 · 이소연 · 도병주 · 박인영 · 신성호 · 이재혁 · 송헌호

A Case of Primary Leiomyosarcoma of the Femur

Jae Sung Ahn, Soyon Rhee, Byoung Joo Do, In Young Park, Sung Ho Shin, Jae Hyuk Lee, and Hunho Song

Department of Internal Medicine, Kangdong Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

Primary leiomyosarcoma rarely occurs in bone; when it occurs, it is more frequent in middle-aged individuals and frequently metastasizes to the lung. Here, we report a case of primary leiomyosarcoma of the femur in a 47-year-old woman who complained of pain in the left hip. The plain x-ray revealed an osteolytic lesion in the greater trochanter of the femur. The histopathological and immunohistochemical evaluation revealed a moderately differentiated leiomyosarcoma. Computed tomography of the chest and abdomen revealed no other potential primary lesions. The patient was diagnosed with primary leiomyosarcoma of the bone. Although surgical removal was recommended, the patient refused surgery. As an alternative, she was given radiotherapy and chemotherapy. No local progression or distant metastasis has been observed during the 4-year follow-up period. (Korean J Med 2015;88:724-727)

Keywords: Leiomyosarcoma; Femur; Radiotherapy

서 론

평활근육종은 평활근 세포에서 발생하는 악성종양이다. 악성 종양 중 0.7%가 연조직 육종이며 이 중 5-15%가 평활근육종으로 흔히 발생하는 종양은 아닌 것으로 알려져 있다 [1]. 이 질환은 자궁, 위장관, 후복막 등에 있는 연조직에서 주로 발생하는 것으로 알려져 있으나 다양한 장기에서 발생할 수 있다[2]. 40-50대에서 많이 발생하고 남자보다 여자에서 더 많이 발생한다. 특이 증상은 없으며 무통성의 종괴를 형성한다. 치료와 예후는 발생 장기, 병기에 따라 결정된다.

골에서 발생한 평활근육종은 1965년 첫 보고가 된 후 발견 빈도가 조금씩 증가하고 있다[3]. 골에서 발생하는 원발성 평활근육종의 원인은 알려져 있지 않으나 발생 빈도는 매우 드물다. 골에서 평활근육종이 발견되는 경우 타 장기의 종양이 전이되었거나 주위 연조직에서 발생한 종양의 침범이 있는 경우가 많다. 국내에서는 외이도와 측두골에서 발생한 평활근육종의 보고가 있으나[4] 대퇴골에서 발생한 원발성 평활근육종의 보고는 없는 실정이다. 골에서 발생하는 원발성 평활근육종은 매우 드물지만 대퇴골 원위부에서 가장 많이 발생한다. 저자들은 좌측 대퇴골 경부에서 발생한 원발

Received: 2014. 7. 22
Revised: 2014. 9. 4
Accepted: 2014. 9. 23

Correspondence to Hunho Song, M.D., Ph.D.
Department of Internal Medicine, Kangdong Sacred Heart Hospital, Hallym University College of Medicine, 150 Seongan-ro, Gangdong-gu, Seoul 134-701, Korea
Tel: +82-2-2224-2691, Fax: +82-2-478-6925, E-mail: hunhos@hallym.or.kr

Copyright © 2015 The Korean Association of Internal Medicine
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 noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

성 평활근육종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 47세 여자

주 소: 좌측 고관절 부위 통증

현병력: 3개월 전 외상 후 경미한 좌측 고관절 부위 통증이 있었고 2개월 전부터 점점 심해져 본원 정형외과에 입원하여 시행한 검사에서 평활근육종으로 진단되었다.

과거력: 15년 전 유방암으로 좌측 유방 전절제술 및 보조항암요법을 시행 받았다.

가족력: 특이한 가족력은 없었다.

사회력: 주부이며 음주나 흡연은 하지 않았다.

진찰소견: 내원 당시 의식은 명료하였고 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 분당 80회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 36.5°C였다. 좌측 고관절에 전반적으로 통증이 있었으나 부종이나 발적은 없었다. 고관절의 운동범위는 정상이었다. 주위 근력의 약화나 근육의 위축 소견은 없었다.

영상검사소견: 단순 대퇴골 X-선 검사에서 좌측 대퇴골 대돌기(greater trochanter)에 골용해성 병변이 있었다(Fig. 1A).

자기공명영상 검사(magnetic resonance imaging, MRI)의 T-1 강조영상에서 같은 부위에 주위 근육과 동일한 세기의 병변이 있었고 T-2 강조영상에서 주위 근육보다 높은 세기의 병변이 있었고, 주위 조직으로의 침범은 명확하지 않았다(Fig. 1B and 1C). 흉부 및 복부 컴퓨터단층 촬영 검사(computed tomography, CT)와 양전자방출 컴퓨터단층 촬영 검사(positron emission tomography/computed tomography, PET-CT)에서 다른 부위에 종양은 없었다.

조직검사소견: 환자의 입원 경과 중 선형골절이 발생하여 내부 고정 및 조직 검사를 시행하였다. 조직검사서 골조직에 여러 다발의 비전형적인 방추세포들이 관찰되었고 육종 병변이 의심되어 아형결정과 감별진단을 위해 면역조직화학 검사를 시행하였다(Fig. 2A). 면역조직화학 검사에서 smooth muscle actin (SMA)과 vimentin에 양성이었으며 횡문근 육종에 특이적인 desmin과 신경계 육종에 특이적인 S100 염색에는 음성소견을 보였다(Fig. 2B). 조직 소견에서 연골모양, 거대세포, 암종 등은 없었고 골조직에서 유골(osteoid) 양상은 없었다.

치료 및 경과: 이상의 검사 결과를 종합하여 본 증례는 대퇴골에서 발생한 원발성 평활근육종으로 진단되었다. 수술을 권유하였으나 환자의 거부로 시행하지 못하였다. 환자는

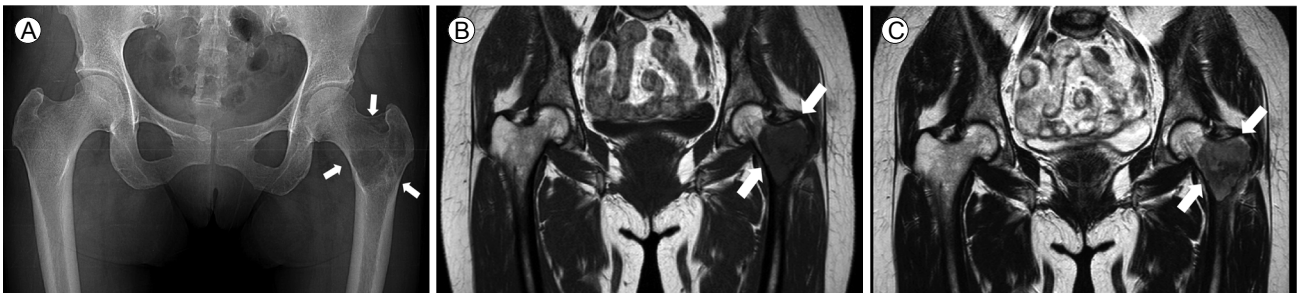


Figure 1. Radiological images of a 47-year-old woman with biopsy-proven leiomyosarcoma. (A) Plain x-rays reveal an ill-defined osteolytic lesion in the greater trochanter of the left femur (arrows). (B) T1-weighted coronal magnetic resonance imaging (MRI) shows a well-defined mass with iso-signal intensity compared with adjacent muscle (arrows). (C) T2-weighted coronal MRI shows the same mass with heterogeneous high signal intensity compared with adjacent muscle (arrows). No definite extraosseous extension is noted.

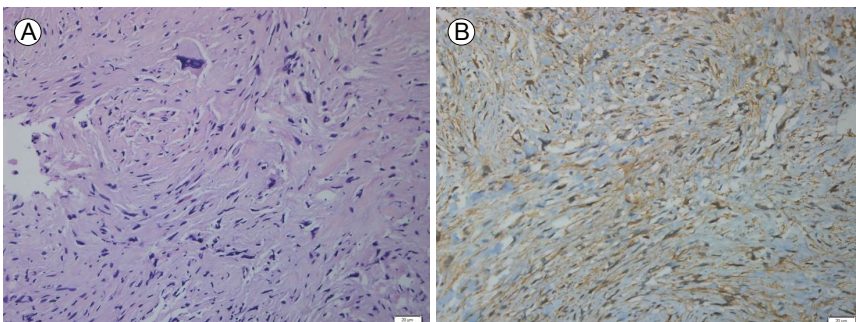


Figure 2. Histologically, a low-power view (H&E, ×100) shows atypical spindle cells arranged in multiple bundles. There is no evidence of chondroid elements, giant cells, metastatic carcinoma, small round cell tumor pattern, or storiform-whorling pattern (A). Immunohistochemical staining shows diffuse, strong positivity for smooth muscle actin (B).

수술 대신 종양 부위에 70 Gy의 방사선 치료를 시행 받았고 방사선 치료 후 독소루비신(doxorubicin)과 아이포스파마이드(ifosfamide)를 이용한 4회의 항암치료를 시행 받았다. 치료 종료 후 4년간 정기적으로 CT 또는 PET-CT 검사를 시행하고 있는데 장기로의 전이는 없었다. 그리고 병변 부위가 PET-CT 검사나 골스캔 검사에서 변화가 없고 진행되는 소견은 없었다.

고 찰

유방암, 폐암 등 다양한 종류의 악성 종양이 대퇴골로 전이될 수 있다. 대퇴골에서 골용해성 병변이 발견되면 전이암의 가능성을 고려해야 한다. 본 증례의 경우에도 환자가 유방암의 과거력이 있었기 때문에 대퇴골 경부의 골용해 병변이 전이암일 가능성을 먼저 고려하였다. 조직 검사로 평활근육종으로 진단되었을 때도 타 장기에서 발생한 평활근육종의 전이 가능성을 배제할 수 없었다. 이 질환은 자궁, 위장관, 후복막 등에서 발생하므로 이 부위에서 생긴 종양이 골로 전이되는 경우가 있기 때문에 골에서 평활근육종이 진단되면 상기 부위에 대한 검사를 시행하여 가능성 있는 원발 부위를 찾아야 한다[5]. 본 증례에서도 진단 당시 복부 및 흉부 CT 검사 및 PET-CT 검사를 시행하여 타 장기에 종양이 없음을 확인하였고 대퇴골에서 발생한 원발성 평활근육종으로 진단하였다.

골에서 발생하는 원발성 평활근육종은 매우 드물게 발생한다. 1965년 Evans 등[3]이 보고한 이후 진단 기술의 발달로 발생 빈도가 조금씩 증가하고 있다. 한국에서는 Kim 등[4]이 종기와 측두골에서 발생한 평활근육종을 보고한 바가 있으나 연조직과 골 모두 포함하는 병변이었다. 본 증례는 주로 대퇴골에 국한된 종양이었고 주위 연조직과의 관련성은 명확하지 않았다.

평활근육종이 골에서 발생하는 기전에 대해서는 알려져 있지 않다. 2가지 가설이 있는데 첫 번째는 골의 혈관에 있는 평활근육세포에서 기원했을 가능성이 있다. 다른 가설은 골의 중간세포에서 발생하여 평활근세포로 분화할 수 있다는 이론이다[6]. 골에서 발생하는 원발성 평활근육종은 중년에서 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있다[7]. 주로 장골에서 발견되는데 가장 흔한 부위는 대퇴골의 원위부이고 경골의 근위부가 그 다음으로 흔한 부위로 알려져 있으며 특히 골단(epiphysis)이나 뼈의 몸통끝(metaphysis)에서 많이 발생한다[6,8,9]. 대퇴골 경부에서 발생하는 경우는 매우 드물다.

본 증례에서는 환자의 나이는 47세로 주로 발생하는 연령과 비슷하지만 대퇴골 경부는 흔한 발생 부위가 아니므로 처음에 전이의 가능성을 완전히 배제할 수 없었다. 그러므로 방사선 치료 후 항암치료를 시행하였다. CT와 PET-CT 검사에서 처음 진단 당시와 4년의 추적기간 중 원발 부위로 의심되는 다른 장기에 병변이 없었다. 골에서 발생하는 원발성 평활근육종의 전이가 가장 많은 곳이 폐이다. 그러므로 환자의 치료 전후 폐에 대한 검사는 시행하여야 한다[8,9]. 저자들은 정기적으로 흉부 CT를 통해 폐로의 전이 여부를 확인하였다.

골에서 발생하는 원발성 평활근육종에 대한 특이한 증상은 없고 종양 부위 부종이나 통증이 있다. 단순 X-선 검사에서 경계가 불분명한 골용해성 병변이 나타난다[6,9]. CT 검사는 골피질 침범 여부와 주위 연조직으로의 침범 여부를 판단하는 데 도움이 된다. MRI의 T-1 증강 영상에서 주위 근육과 비슷한 강도를 나타내며 T-2 증강 영상에서 보다 높은 강도를 나타내지만 골수의 강도보다는 낮게 나타난다. 본 증례에서도 비슷한 양상의 영상을 나타내었다.

조직검사에는 비전형적인 방추세포가 관찰되며 면역 검사에서 SMA, vimentin, desmin에 양성을 나타낸다[6]. 본 증례에서도 비전형적 방추세포가 나타났었고 SMA와 vimentin에 양성이었다. 그리고 세포의 모양이 다양하였고 과염색 상태였고 고배율에서 5개 이상의 세포 분열이 있어서 고등급의 종양이었다. 연골모양, 거대세포, 암종 등은 없었고 골조직에서 유골(osteoid) 양상은 없었다. 골의 평활근육종은 근섬유육종인 골육종 등 골에서 발생할 수 있는 다른 육종과 감별을 해야 하는데 위 소견으로 감별이 가능하였다.

골에서 발생한 원발성 평활근육종의 가장 중요한 치료는 주위 조직을 포함한 광범위 절제술이다. 종양이 신경혈관을 둘러싸고 있거나 주위 연조직으로 침범이 있는 경우 절단을 고려해야 한다[8]. 방사선 치료는 선행 또는 보조요법으로 고려될 수 있다. 치료를 목적으로 하는 방사선 치료는 절제가 불가능한 환자의 일부에서 시행될 수 있다[10]. 본 증례에서 환자가 수술 치료를 거부하였기에 70 Gy의 치료 목적의 방사선 치료를 시행하였다.

골에서 발생한 원발성 평활근육종의 예후는 발생 빈도가 매우 적어서 잘 알려져 있지 않으나 대부분 고등급의 조직 소견을 보이는 것으로 알려져 있다. 본 증례는 수술로 제거를 하지 못했기 때문에 좋은 예후를 보이지 않을 것으로 추정되었다. 그러나 치료 후 4년간 병의 진행은 없었다.

요 약

좌측 고관절 부위 통증으로 내원하여 단순 영상검사에서 대퇴골의 전이암으로 추정되었으나 여러 영상검사와 조직검사로 대퇴골에서 발생한 원발성 평활근육종으로 진단된 증례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

중심 단어: 평활근육종; 대퇴골; 방사선치료

REFERENCES

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumor. 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1995;491-510.
2. Kim DY, Kim KS, Kim YH, et al. A case of leiomyosarcoma arising from the posterior mediastinum. Korean J Med 2009; 77:99-103.
3. Evans DM, Sanerkin NG. Primary leiomyosarcoma of bone. J Pathol Bacteriol 1965;90:348-350.
4. Kim BG, Kim J, Lee WS. Leiomyosarcoma of the middle ear and temporal bone. Clin Exp Otorhinolaryngol 2013;6:254-258.
5. Sundaram M, Akduman I, White LM, McDonald DJ, Kandel R, Janney C. Primary leiomyosarcoma of bone. AJR Am J Roentgenol 1999;172:771-776.
6. Antonescu CR, Erlandson RA, Huvos AG. Primary leiomyosarcoma of bone: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 33 patients and a literature review. Am J Surg Pathol 1997;21:1281-1294.
7. Brewer P, Sumathi V, Grimer RJ, et al. Primary leiomyosarcoma of bone: analysis of prognosis. Sarcoma 2012;2012: 636849. Epub 2012 Mar 11.
8. Berlin O, Angervall L, Kindblom LG, Berlin IC, Stener B. Primary leiomyosarcoma of bone. A clinical, radiographic, pathologic-anatomic, and prognostic study of 16 cases. Skeletal Radiol 1987;16:364-376.
9. Goto T, Ishida T, Motoi N, et al. Primary leiomyosarcoma of the femur. J Orthop Sci 2002;7:267-273.
10. Kepka L, DeLaney TF, Suit HD, Goldberg SI. Results of radiation therapy for unresected soft-tissue sarcomas. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2005;63:852-859.