

천미골부에 발생한 척색종

— 1례 보고 —

계명대학교 의과대학 정형외과학 교실

강창수·편영식·송광순·강철형·이승하

—Abstract—

Chordoma in Sacrococcygeal Region —A case report—

Chang Soo Kang, M.D., Young Sik Pyun, M.D., Kwang Soon Song, M.D.,
Chearl Hyung Kang, M.D. and Seung Ha Lee, M.D.

Chordomas are rare, low grade, slowly growing, but usually fatal malignant tumors which arise in the remnants of notochord. Involved in the order of frequency are the sacro-coccygeal area, the sphenoo-occipital area, and the other vertebral area. Trauma appears to play a relevant role in the etiopathogenesis. Complete surgical excision can result in a cure in a few selected sacrococcygeal or sphenoidal cases but incomplete removal or tumor spillage in the wound are certain to lead to recurrence probable metastasis and death. It's seem to be relatively radioresistant and chemoresistant. The best treatment for unresectable lesions seems to by palliative surgery plus radiotherapy. This case is a sacro-coccygeal chordoma that was treated by irradiation after local excision.

Key Words: Chordoma, Sacrococcygeal

서 론

척색의 잔유물(notochordal remanants)에서 기원하는 척색종은 악성종양으로 비교적 드물게 발생하며 매우 느린 속도로 자라고 증상 발현이 경

미하여 조기 진단이 어렵다. 또한 진단되더라도 이미 상당히 진행된 경우가 대부분이며 그 발생부위의 해부학적 특성과 척추 전반부에 위치하면서 후방부를 동시에 침범하는 예가 많아 근치적 절제술이 어렵다고 보고 되었다^{3,4,17,20}. 1856년 Luschka는 처음으로 두개골 기저부에서 젤리 양의 종괴가 뇌내에서 성장하는 것을 기술하였으며, 1857년 Virchow는 이조직을 연골성 성장

*본논문은 1991년 계명대학교 을종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어 졌음.

(cartilaginous growth)을 하는 ecchordosis physaliphora로 명명하였다. 1858년 Müller는 이것이 척색(notochord)에서 유래한다고 보고 하였으며 chordoid tumor로 명명하였다. 1895년 Ribbert는 동물실험에서 외상성으로 추간핵에서 발생하는 것을 증명하여 이를 chordoma라 명명하였고 오늘에 이르렀다. 천미골 척색종은 1900년 처음으로 Henning이 처음으로 보고하였다^{16,27)}.

본 저자들은 계명대학교 의과대학 정형외과학교실에서 천미골부에 발생한 척색종을 일례 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

48세 남자환자로 입원 4개월전부터 천미골부에 통증 및 배뇨곤란을 주소로 내원하였다. 1989년 5월경 하산도중 넘어지는 경미한 외상을 받은 이

후 천미골부 통증, 변비와 배뇨곤란의 증세가 있어 한방치료를 받고 곧 통증과 배뇨 곤란증세는 호전되었으나 변비는 계속되었다. 1990년 8월경부터 천미골부 및 회음부통증과 배뇨곤란이 다시 시작되었으며 1990년 12월경부터 하요추부에 종괴가 만져져서 내원하였다.

가족력 및 과거력상 특기할만한 사항은 없었다. 이학적소견상 전신상태는 양호하였고 하요추부에 3×8cm 크기의 무통성 비가동성, 비교적 단단한(firm)종물이 촉지되었으며 열감 발적 케양 등은 없었다. 혈액학적 검사소견은 정상이었다. 단순 방사선소견상 천미골의 골파괴와 전후방 활영상 약간의 천미골 확장(expansion)이 보였다(Fig. 1-2).

전산화 단층 활영상 제2천추에서부터 시작되는 골파괴 양상이 내려갈수록 심해지며 미골부의 대부분이 종양으로 대치 됨을 보였다(Fig. 3). 천

Fig. 1.2. Anteroposterior and lateral roentgenograms of the sacrum which demonstrate the irregular destruction of the sacrum and slightly increased transverse diameter of sacrum.

미추부에서부터 천추 및 제5요추 극돌기 우외측을 지나 종괴가 후상방으로 자라 제4,5요추부 후방의 피하 부위까지 침범 하였음을 알수 있었다 (Fig. 4-5).

자기공명영상상 T1-weighted image에서 저강도 (low-signal intensity)를 나타내며, 천미골부에서부터 후상방으로 확장되어 제4,5요추부 후방 피하부위까지 이르는 커다란 종괴가 있으며 잘 경계되어 있었다 (Fig. 6). T2-weighted image에서 고강도 (high-signal intensity)를 나타내며 천미골 관절부위에서는 골파괴와 함께 전방의 직장과 방광에 까지 이르러 있고 주위 장기와의 경계는 분명하지 않았다 (Fig. 7). 또한 자기공명영상상 Gadolinium에 대해 종괴부위는 enhancement되지 않았다.

입원 5일만에 후방종절개를 통해 palliative 절개술을 시행하였고 절제된 조직의 크기는 $10.5 \times 4.5 \times 4.5$ cm이고 무게는 1,018.0 gm이었다. 육안적으로는 표면이 잘구획 되어 있으며 불규칙적이고 약간 연분홍빛을 나타내고 있었다. 절단 면은 점액성이고 불규칙적인 공동을 볼 수 있었다 (Fig. 8). 혼미경적 소견상 점액성 엽상배열이 섬유막에 의해 나누어져 있고 세포내 공포가 보이는 공포세포 (Phisaliferous cell)를 잘 볼 수 있었다. 또한 종양세포들은 점액물을 함유한 띠모양 양상 (Cord-like pattern)을 형성하여 syncytial strand of cell을 이루고 있었다. PAS 염색으로 세포내의 공포들이 glycogen을 함유하는 것을 알 수 있었다 (Fig. 9, 10).

고 찰

척색의 잔유물 (notochordal remnants)에서 기원하는 척색종은 비교적 드물게 발생하며 매우 느린 속도로 자라는 악성 종양으로 근치적 절제술이 어렵다^[17, 20].

발병 원인으로는 비정상적 위치에서 척색잔재 조직이 존속함으로 발생 한다는 설과, 정상적인 위치에 있는 척색잔재조직이 어떤 외상으로 인하여 유리 됨으로서 발생 한다는 설이 있다^[11, 12, 16]. Ribbert는 외상이 관여한다고 보고하였으며 Windleyer는 외상과의 인과관계는 불확실하나 영향은 줄것이라고 하였다^[12, 16, 28]. Utne과 Pugh는 천미골 척색종 40예 중 20예가^[27], Azzarelli 등도 27예 중 6 예에서 외상과 유관하다고 보고하였다^[7, 27].

Fig. 3,4,5. The computed tomogram shows bony destruction of the sacrum and coccyx and the large tumor mass extended toward posteriorly and superiorly the 4, 5 lumbar vertebrae. The foramina of the sacrum widened.

Fig. 6.7. MR imaging demonstrates the huge tumor mass which extended from sacrococcygeal area to posterior area of lumbar spine and well demarcated surrounding soft tissue but not in the presacrococcygeal area. The mass shows low-signal intensity on the T1-weighted imaging and high-signal intensity on the T2-weighted imaging.

척색종의 발생빈도는 원발성 골종양의 3-4%에서 발생되며 뇌종양의 1%로 비교적 드물게 발생하는 악성종양이다⁹. 발생부위로는 천미골부에서 50%, 뇌기저부에서 35%, 척추부 특히 경추부에서 15%정도로 발생하며 기타부위에서 발생할 수 있다고 보고 되었고^{9,12,13,20,25}, 국내에서는 대퇴골두 및 대둔근에서 발생한 1례보고가 있었다⁶. 남녀 발생 비율은 2-3 : 1의 비율로 남자에 많은것으로 보고되었다^{5,14,17,21}. 발생 연령분포는 어느 연령에서나 발생 할수 있으나 천미골 척색종에서는 40-70세, 두개골 기저부에서는 30-60세에 호발하는 경향이 있으며 천미골부 척색종에서의 평균연령(Median age)은 63세로 보고 되었다^{11,12,20}.

Fig. 8. The gross specimen of the chordoma: On section, the cut surface is white and mucoid, weighing 1018.0 gm and measuring 10.5×4.5×4.5cm.

기공명영상 등이 있다^{4,12)}. 척수관 침범 여부 및 종양의 크기와 주위 조직과의 관계를 보다 잘파악하거나 또한 수술 계획을 위해 전산화 단층촬영, 자기공명영상이 우수하다고 보고 되었다^{3,4,7,20)}.

단순 방사선 소견은 천미골부에 있어서 Hsieh & Hsieh의 4가지 중요 소견인 천골의 팽창, 골조직의 희박화 혹은 골파괴, 파괴되지 않은 골조직의 주상구조(trabeculation)의 증가 및 종양내의 신생골 형성이나 괴사로 인한 석회침착등이 도움이 된다^{14,27)}.

병리학적 소견은 육안적으로 비교적 경계가 뚜렷하고 섬유성 피막을 갖춘 회색빛의 점액성 종양이며, 단면은 점액으로 차있는 불규칙적인 공동을 볼수 있다. 현미경적으로는 종양세포의 소엽상 배열 세포질내에 점액을 함유한 커다란 공포성 세포인 Physaliferous세포를 특징으로 하며 주위에 가는 섬유조직이 경계를 이루고 있다. Glycogen소체를 함유하며 전체적으로는 유상피(epitheloid)가 육종(sarcomatous)의 모습을 나타낸다^{12,16,20)}. Azzarelli씨등은 physaliferous, syncytial과 이들 혼합형태로 구분하였으나 이들 세포조직학적 소견과 예후와의 관계는 아직 알수 없다고 하였다⁷⁾. 감별 진단으로 거대세포종, 골격핵, 골수염, 직장선종, 전이성 종양 등을 들수 있다^{12,13,16,20)}.

치료로 수술적 제거와 방사선 요법 및 두가지 병행요법이 있으며 화학요법이 시도되고 있다. 수술적 제거술로 Littman은 반복적 국소제거 및 소파술을 보고했다¹⁵⁾. Butler는 예비 복부절개술로 종양의 크기를 측정한후 후방 천골 도달법을 보고하였다⁸⁾. Dahlin과 MacCarty는 근치적 절제술을 보고하였다¹⁹⁾. Mindell등은 수술적 요법을 3등급(Grade)으로 나누어 소개하는데 제1등급은 종양이 너무 커서 단지 병소내 일시적 외과적 절제술을 시행하는 것으로 펼히 재발하여 사망하게 된다. 제2등급은 거의 대부분의 종양을 제거하는 변경절제술로서 대부분 재발한다. 제3등급은 광범위 구획내 근치적 절제술로 근치에 이를수 있다고 하였다²⁰⁾. 수술적 도달법으로는 1961년 Mac Carty등이 후방도달법으로 천골의 중앙부에 종절개 통하여 절제 하였고¹⁹⁾, Leandro-Gennari등은 횡절개를 통한 후방도달법을 시행하였다¹⁰⁾. 국내

Fig. 9.10. Light micrograph of the chordoma shows multiple lobular mass, composed of mostly pink cells and physaliferous cells. The tumor cells are forming cord-like patterns with abundant myxoid materials. The myxoid lobular tumor masses are separated by thick fibrous connective tissue.(Hematoxylin & eosin stain ×100, ×400.)

임상적 증상은 부위에 따라 다르게 나타나는데 천미골부에서 발생한 경우 동통, 변비가 흔히 나타나며 직장출혈, 배뇨곤란, 감각 및 운동신경이 상으로 하지 및 골반부의 신경마비 등의 증세가 나타날 수 있다. 이러한 증상은 대개 수년에 걸쳐 서서히 나타나며 종괴가 서서히 자라면서 주위 장기를 압박하므로 나타난다^{12,13,16,20,27)}.

진단은 임상증세 및 이학적 소견이 도움이 되며 확진은 조직학적 검사에 의한다^{9,12,16)}. 이학적 소견상 직장 항문 수지검사에서 보통 직장 후방에 종괴가 촉지된다^{4,22)}. 진단 검사방법으로 단순 방사선 촬영, 경정맥 신우조영술, 초음파조영술, 바륨관장술(barium enema) 전산화 단층촬영과 자

에서 1988년 이등은 횡절개를 통한 후방도달법을 시행한 예를 보고하였다⁴⁾. Localio등은 복부 및 후방도달법을 이용하였다^{2,17,18)}.

술후 합병증으로 직장항문 및 비뇨생식기 기능의 손상(impairment)과 골반요대부(pelvic girdle)의 불안정성이 올수 있다. 그러나 Localio, Gennari등은 제2천추 부위에서 절제하면 만족할 만한 항문, 방광기능을 얻을수 있다고 하였다^{10,15,17,18)}.

척색종은 비교적 방사선 저항성이나 많은 양의 조사량으로 조절이 된다고 보고되었다^{12,13,16,22,23,25)}. Tewfik씨등은 외과적 절제후 6000에서 6500rads를, 수술이 불가능한 경우 7000에서 7500rads를 조사하였다^{23,26)}. 적어도 5000rads 이상 조사하여야

완화(remission)을 길게 할수 있다²⁷⁾. Montgomery와 Wolman등은 소아에서 발생한 경우 방사선에 아주 민감하다고 보고하였다²¹⁾. 최근에는 수술적 제거후 재발을 방지하기 위해 방사선 요법을 병행하는 추세이다^{7,12,22,23)}. 척색종은 또한 화학요법 저항성으로 알려져 있으나, 1988년 Azzarelli씨 등은 Cis-dichloro diamineplatinum, vinblastine과 bleomycin을 병행한 화학요법을 시행하였으며 이에 대한 많은 연구가 있어야 된다고 하였다⁷⁾.

척색종의 예후는 다양하나 수술적 적출후 6개월 내지 수년사이에 재발 되며, 보통 두개골 기저부에서는 2~3년, 천미골부에서는 5~10년 사이에 90%가 사망한다고 보고되었다^{1,20)}. 원격 전위로는 혈관과 림프관을 통해 이루어지며 폐로의 전위가 가장 흔하고 골격 주위 림프결절 등을 주로 침범한다^{12,16,20,23,24)}. 원격 전위율은 학자에 따라 통계가 다양한데, Mayo clinic에서 10%내외로, Sundaresan등은 39%, Higinbotham등은 48%로 보고 된바 있다^{13,20,25)}.

결 론

저자들은 최근 계명대학교 의과대학 정형외과 학교실에서 천미골부에서 발생한 척색종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 김상립, 한성호, 김영민 : 미골에 발생한 척색종. -1례 보고-. 대한정형외과학회지, 11 : 242~245, 1976.
2. 김봉건, 안제환, 이중달, 유성기, 박재공 : 천미골부에 발생한 척색종의 완전절제술. -치험 1례 보고-. 대한정형외과학회지 16 : 693~698, 1981.
3. 석세일, 이춘성, 김인준, 이영인 : 척추종양의 수술적치료 -척추에 발생한 원발성 종양의 수술적치료-. 대한정형외과학회지. 24 : 666~673, 1989.
4. 이은우, 전재명, 안택진 : 천미골 전방부 종양 -4례 보고-. 대한정형외과학회지. 23 : 1561~1566, 1988.
5. 이한구, 이상운, 이준기, 김희승, 이관희, 이정근, 진종수 : 골종양의 역학적연구 -최근 20년간 체험한 651례에 대하여-. 대한정형외과학회지 25 : 123, 1990.
6. 정인희등 : 대퇴골두 및 대둔근에 발생한 척색종. 대한정형외과학회지 8 : 39, 1973.
7. Azzarelli, A., Quagliuolo, V., Cerasoli, S., Zucali, R., Bignami, P., Mazzaferro, V., Dossena, G. and Gennari, L. : Chordoma : natural history and treatment results in 33 cases. J. of Surg Oncol., 37 : 185~191, 1988.
8. Butler, E.C.B. : Chordoma of the sacrum. Pro. Roy. Soc. Med., 44 : 3, 1951.
9. Dahlin, D.C. and MacCarty, C.S. : Chordoma. A study of fifty-nine cases. Cancer 5 : 1170~1178, 1952.
10. Gennari, L., Azzarelli, A. and Quagliuolo, V. : A posterior approach for the excision of sacral chordoma. J. Bone and Joint Surg., 69-B : 565~568, 1987.
11. Gentil, F. and Coley, B.L. : Sacrococcygeal chordoma. Ann. Surg., 127 : 432~455, 1948.
12. Gray, S.W., Singhabandhu, B., Smith, R.A. and Skandalakis, J.E. : Sacrococcygeal chordoma : Report of a case and review of the literature. Surgery. 78 : 573~582, 1975.
13. Higinbotham, N.L., Phillips, R.F., Farr, H.W. and Hustu, H.O. : Chordoma ; thirty-five-year study at memorial hospital. Cancer, 20 : 1841~1850, 1967.
14. Hsieh, C.K. and H.H. Hsieh. : Roentgenologic study of sacrococcygeal chordoma. Radiology, 27 :

- 101-108, 1936.
15. Kaiser, T.E., Pritchard, D.J. and Unni, K.K. : *Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma*. *Cancer*, 53 : 2574-2578, 1984.
 16. Littman, L. : *Sacro-coccygeal chordoma ; A review and presentation of three additional cases*. *Ann. Surg.*, 137 : 80-90, 1953.
 17. Localio, S.A., Eng, K. and Ranson, J.H.C. : *Abdominosacral approach for retrorectal tumors*. *Ann. Surg.*, 191 : 555-560, 1980.
 18. Localio, S.A., Francis, K.C. and Rossano, P.G. : *Abdominosacral resection of sacrococcygeal chordoma*. *Ann. Surg.*, 166 : 394-402, 1967.
 19. MacCarty, C.S., Waugh, J.M., Coventry, M.B. and O'Sullivan, D.C. : *Sacrococcygeal chordomas*. *Surg. Gynecol Obstet.*, 113 : 551-554, 1961.
 20. Mindell, E.R. : *Current concepts review Chordoma*. *J. Bone and Joint Surg.*, 63A : 501-505, 1981.
 21. Montgomery, A.H. and I.J. Wolman. : *Sacrococcygeal chordomas in children*. *Am. J. Dis. Child.*, 46 : 1263, 1933.
 22. Pearlman, A.W., and Friedman, M. : *Radical radiation therapy of chordoma*. *Am. J. Roentgenol Rad. Ther Nucl Med.*, 108 : 333-341, 1970.
 23. Reddy, E.K., Mansfield, C.M. and Hartman, G.V. : *Chordoma*. 7 : 1709-1711, 1981.
 24. Spratt, J.S., Martin, A.E. and McKeown, J. : *Sacral chordoma : a case study and review*. *J. Surg. Oncol.*, 18 : 101-103, 1981.
 25. Sundaresan, N., Galichich, J.H., Chu, F.C.H. and Huvos, A.G. : *Spinal chordomas*. *J. Neurosurg.*, 50 : 312-319, 1979.
 26. Tewfik, H.H., McGinnis, W.L., Nordstrom, D.G. and Latourette, H.B. : *Chordoma, Evaluation of clinical behavior and treatment modalities*. *Int. J. Rad. Oncology Biol. Phys.*, 2 : 959-962, 1977.
 27. Utne, J.R. and Pugh, D.G. : *The roentgenologic aspects of chordoma*. *Am. J. Roentgenol Rad Ther Nucl. Med.*, 74 : 593-608, 1955.
 28. Windeyer, B.W. : *Chordoma, Section of radiology, p. 24, Precedings of the Royal society of Medicine*, p. 1088, Meeting April 17, 1959.