

늑골에 발생한 동맥류성 골낭종

—1 차 험 레—

김명욱* · 조범구* · 홍승록* · 이광길** · 최인준**

= Abstract =

Aneurysmal Bone Cyst of Rib

—A Case Report—

M. W. Kim*, M. D., B. K. Cho*, M. D., and S. N. Hong, * M. D.
K. K. Lee**, M. D., and I. J. Choi**, M. D.

Aneurysmal bone cysts of rib continue to interest the clinicians because of their rarity.

We experienced a case of aneurysmal bone cyst of Rt 10th rib, which was occupying the Rt pleural cavity as a huge mass.

This case was treated surgically with good result. In addition, general concept of aneurysmal bone cyst with brief review of literatures was disclosed here.

서 론

동맥류성 골낭종은 1942년 Jaffe 와 Lichtenstein 이 처음으로 명명하고 이에 관하여 기술하였으며, 주로 사춘기 전후의 연령층에서 척추와 상·하지의 장골에 발생한다. 동맥류성 골낭종은 그 발생빈도가 낮아 흔히 경험할 수 없는 질병으로, 특히 늑골에 발생하는 예는 희귀하다.

이에 본 교실에서 치험한 늑골의 동맥류성 골낭종 1 예를 문헌의 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 27세, 여자

병력 : 약 50일간의 우측하흉부 동통을 주소로 입원하였다. 약 2개월전 출산시 임신중독의 증상이 있었으며, 다량의 하혈로 수혈을 받았다. 출산 약 10일후부터 우

측하흉부 동통이 발생하였고, 동시에 우상복부에서 종괴가 촉진되었다. 이때 흉강천자에 의해 정액상의 액체가 흡인되었으며 늑막염과 간경변의 진단하에 치료를 받았으나 증상의 호전이 없었다. 본 병원에 입원 당시 위의 증상과 함께 중등도의 식욕감퇴와 소화불량을 호소하였으나 고열 혹은 호흡곤란은 전혀 없었다.

이학적 소견 : 체온, 혈압, 맥박수는 정상이었고 전신 상태는 중등도의 발육상태를 보이나 수척하여져 있었다.

흉부에서 외관상 이상은 없었으나 우측에서 호흡음이 심히 감소되어 있었고, 둔탁도 역시 심히 감소되어 있었다. 복부는 경한 정도의 팽만이 보였고, 간장이 우측에서 10cm 정도 촉진되고 경한 정도의 압통을 호소하였다. 장유동음은 정상이었고 복수는 감지할 수 없었다.

검사실 소견 : 혈액검사, 소변검사 및 혈액화학검사 소견이 모두 정상범위이다.

심전도 소견 : 우심실비대

간장주사 : 경한 정도의 간장비대, 간경변의 소견과 함께 우상부가 외부로부터 눌러 있었다.

폐기능 검사 : 경한 폐기능부전의 소견을 나타내었다.

흉강천자 : 150ml 의 혈액상의 액체를 흡인하였으며 검사소견은 염증소견은 없었다.

* 연세대학교 의과대학 외과학교실

** 연세대학교 의과대학 병리학교실

* Department of Surgery, Yonsei University, College of Medicine

** Department of Pathology, Yonsei University, College of Medicine



사진 1. 입원당시의 흉부 X-선 소견

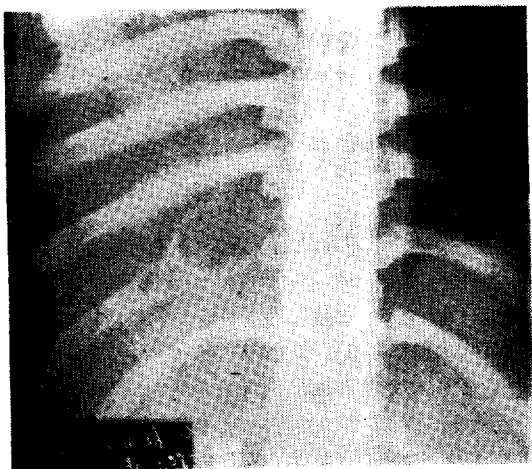


사진 2. 흉부 X-선 단층촬영소견

전자생검 결과 : 거대세포암(Giant cell tumor)

수술소견 : 먼저 개방하여 종괴가 우측횡경막의 상부에 위치함을 확인하고 아울러 간장비대 및 육안상의 간경변의 소견이 소량의 복수와 함께 있음을 보았다.

우측 제8늑간을 통하여 개흉하니, 26×17×12cm 크기의 낭상종괴가 우측늑막간에 위치하였으며, 이 종괴는 주위의 폐, 횡경막과 별로 유착이 없이 피낭이 잘되어 있었다.

수술시 천자하여보니, 천자한 부위에 따라 혈액상의 액체와 장액상의 액체를 각각 흡인할 수 있었다. 우측 제10늑골의 일부를 종괴와 함께 절제하였다.

수술중 출혈에 의한 혈압의 강하가 있었으나, 수술후 경과는 양호하여 수술후 제15일에 후유증 없이 퇴원하

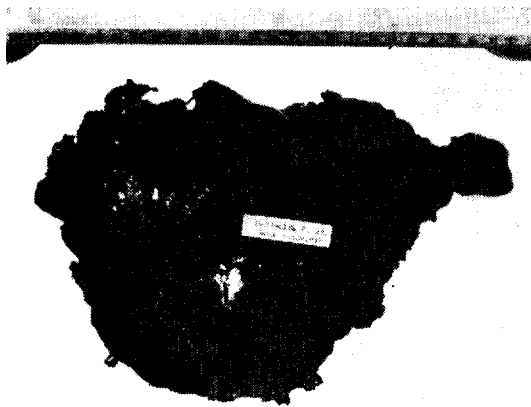


사진 3. 절제한 표본

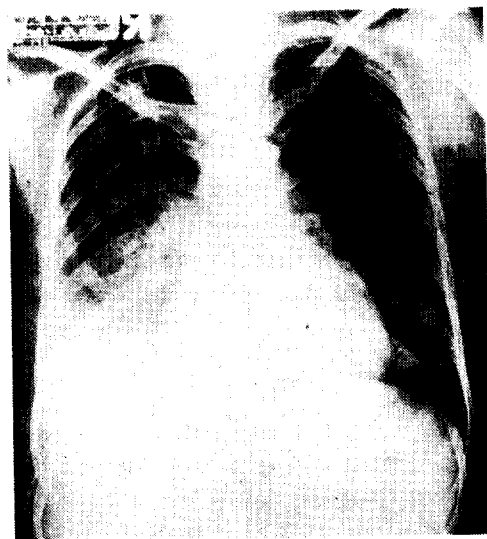


사진 4. 수술후 제8일의 X-선 소견

였다.

병리학적 소견(S-73-4184)

육안적 소견 : 종괴는 불규칙한 모양을 하고 있었고 26×17×12cm 으로서 상당히 거대하였으며 소량의 늑골 조직이 부착되어 있었고 부분적으로는 두터워진 늑막으로 덮여 있었으며 횡경막 근육조직이 부착되어 있었다. 절단면은 거의 전체가 흑갈색 내지 흑적색이었으며 출혈이 심하고 다소 괴사가 동반한 모양을 볼수 있었다. 종괴내에서 수많은 낭포성 구조물이 관찰되었는데 그들의 크기는 변화가 많았으며 작은것은 2cm 으로부터 큰것은 6내지 7 에 달하였고 낭포내에는 응괴된 혈액이 가득 차 있었다. 낭포성 구조의 사이에는 비교적 딱딱한 조직으로 이루어진 부위가 있었는데 섬유성 조직과 유사한 감촉을 지녔으며 곳곳에서 골편이 관찰되었다.

늑골은 종괴와의 인접부위가 찌그러져 있고 부분적으로는 출혈을 동반하여 파괴되어 있어 소량만이 남아 있었다.

현미경적 소견 : 흉곽내의 종괴로 부터 얻은 생검조직(S-73-4125)은 주로 다핵거대세포, 혈관 및 섬유조직의 소주(小柱)로 이루어 졌으며 육아조직으로 이루어진 혈관관은것은 관찰되지 않았다. 비교적 세포가 풍부한 부위는 주로 다핵거대세포 및 섬유조직으로 되어 있었고 곳에 따라 혈관이 풍부한 곳도 있어서 거대세포종과 대단히 유사하게 보였다.

수술하여 절제한 종괴(S-73-4184)는 세포가 풍부한 부위와 세포는 적고 혈관구조가 풍부한 부위로 대별할 수 있었으며 그 이외에 유골조직 및 골편들이 산재되어 관찰되었다. 세포가 많은 부위는 주로 다핵거대세포, 방추형 세포 및 섬유조직 등으로 이루어져 있었으며 유골조직 내지 성숙한 골조직도 보였다(사진6 및 7). 세포가 적은 부위는 주로 혈액으로 차 있는 낭포성 구조들로 이루어졌으며 대체적으로 조그만 크기의 혈관구조들이며 부위에 따라 대단히 큰 낭포성구조들이 있었는데 이러한 것들은 섬유조직, 유골조직 혹은 다핵거대세포가 성인 육아조직으로 윤곽지어져 있었고 그 내에는 혈액으로 차 있거나 혹은 응고된 혈액으로 차 있었다. (사진 5). 기질내에서는 혈철소 및 소수의 염증세포가 관찰되었다. 늑골조직은 극히 소량만이 있었으며 그 내부는 많은 다핵거대세포와 혈액을 함유한 혈관구조들로 이루어져 있었다.

폐장이나 늑막, 혹은 횡격막을 침윤하는 것은 볼 수 없었고 단지 압박된 소견을 볼 수 있을 따름이었다.

병리학적 고찰 : 동맥류성 골낭종은 양성의 경과를 밟고 보통 단독으로 발생하며 확장되어 자라는 병소로서 장골의 골간단(骨幹端), 척추골 및 편평골에 가장 많이 발생한다고 하고(Lichtenstein, 1957; Dabska & Buraczewski, 1969) Jaffe 와 Lichtenstein (1942)에 의해 처음으로 기재되었다.

조직학적인 소견은 혈액으로 차 있는 다수의 혈관 및 낭포성구조, 방추형 세포, 유골 조직 및 다핵거대세포가 있는 고형성 조직으로 되어있는것이 특징이다(Spjud, et al., 1971; Anderson, 1971).

본 증례의 경우 조직의 여러부위를 관찰한 결과 혈액으로 차 있는 전형적인 낭포성구조가 있었으며 비교적 단단한 부위는 다핵거대세포, 육아조직 및 방추형 세포 그리고 유골조직과 골편들이 산재해 있으므로 보아 동맥류성 골낭종으로 진단할 수 있었다. 진단시 다소 난점이 있었던 것은 다핵거대세포가 많고 방추형 세포 및

섬유조직이 있으므로 혹시 혈관의 분포가 풍부한 유형의 거대세포종이 아닌가하는 가능성을 생각했었으나 그 위치와 X선 소견 및 병리조직학적 소견을 종합해본 결과 동맥류성 골낭종이 훨씬 타당한 것으로 사료되었다. 감별이 극히 곤란한 경우도 있지만 대부분의 경우 동맥류성 골낭종에서는 혈액으로 차 있는 낭포성 구조 및 혈관들이 발견되며 그 벽이 육아조직으로 이루어져 있는 것을 관찰함으로써 조직학적 감별에 도움이 되며 거대세포종은 방사선 조사를 한 경우를 제외하고는 유골조직의 형성은 거의 없는것이 보통이며 또 동맥류성 골낭종은 골막하골조직이 균히 남아져 있는 모양이 특징이라고 한다(Dabska & Busaczewski, 1969). 그 이외의 임상적인 자료 및 X선 소견이 병리조직학적 소견에 못지 않게 진단에 있어서 중요한 가치를 지니고 있으므로 주저하는 사실이지만 골 질환 특히 골종양의 진단시에는 항상 임상소견, X선 소견 및 병리조직학적 소견을 종합하여 진단적인 결론을 내려야 할 것이다. 상기한 바와같이 동맥류성 골낭종은 조직학적 소견이 거대세포종과 상당히 유사할 수 있으므로 오진되기가 쉬우며 실제로 과거에는 이 병소를 동맥류성 거대세포종, 이형성 거대세포종 혹은 골막하 거대세포종이라고 불리워 졌었다(Spjut, et al., 1971). 또 때로는 골육종중 커다란 혈관이 많고 유골조직 및 다핵거대세포를 지닌 유형과도 혼돈되어 오진될수가 있으므로 진단에 있어 상당히 신중을 기해야 한다(Lichtenstein, 1950).

본 증례의 발생부위는 늑골로서 동맥류성 골낭종이나 거대세포종이 흔히 발생하는부위는 아니었다. 그러나 Dabska 와 Buraczewski (1967)의 보고에 의하면 동맥류성 골낭종193례중 하지가 34%, 척추골이 27%, 상지가 18%, 흉곽에 9%,이며 이중 늑골은 1례인데, Mnamneh 등(1964)은 41례중 1례가 늑골에 발생한 거대세포종이라고 보고하고 있으며 그외의 다른 보고들은 늑골에 발생한 거대세포종은 1례도 없었다고 보고하고 있다(Schajowicz, 1961; Hutter, et al, 1962).

이상의 보고들을 보면 거대세포종과 동맥류성 골낭종은 대단히 희귀하게 늑골에 발생함을 알 수가 있다.

동맥류성 골낭종의 발생원인은 미지의 상태이나 골막하 출혈의 조직화(Organization), 정맥의 혈전이나 동정맥 교류같은 혈관계의 이상이 골내에 생긴 경우 혹은 이미 다른 질환이 있던 골내에 낭포가 형성되어 생긴다는 등의 여러가지 가설이 제시되어 왔다. 환자의 절반 정도가 병소의 부위에 외상을 받은 병력이 있다고는 하나 외상의 역할은 정확히 알수는 없다(Sdjut, et al., 1971).

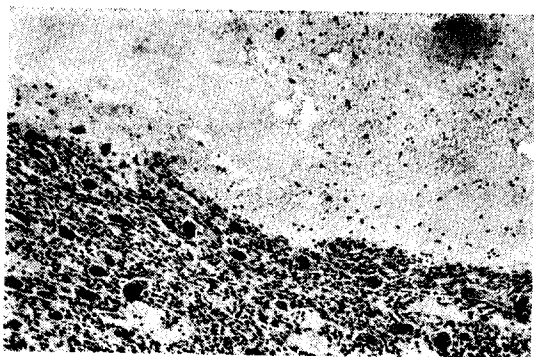


사진 5. 혈액으로 차 있는 낭포성 구조를 보이며 주위에 다핵거대세포와 방추형세포들을 보임. H-E 염색. 100×.

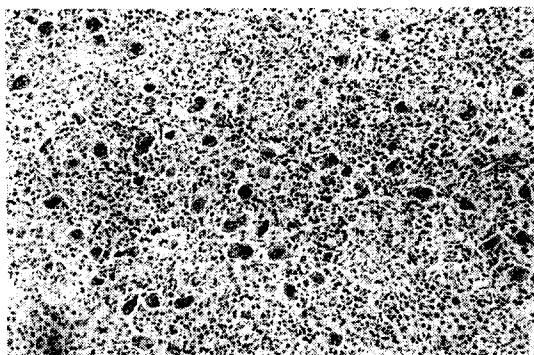


사진 6. 다핵거대세포와 방추형세포로 이루어진 부위로서 거대세포종과 대단히 흡사한 소견을 보임. H-E 염색. 100×.

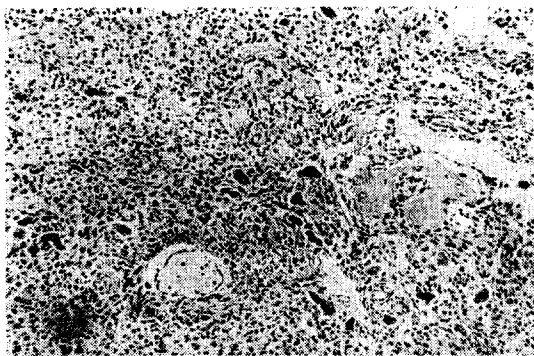


사진 7. 조그만 혈관들과 유골조직을 보임. H-E 염색. 100×.

이미 존재해 있던 병소의 변화로 인해 동맥류성 골낭종이 발생되지 않는가하는 생각은 근자에 을수록 더욱 집중되어 왔다. Marcove 등(1968)이 보고한 4례의 동맥류성 골낭종은 non-ossifying fibroma, 연골아세포종 2례, 고립 골낭종(solitary bone cyst)이 이미 존재해 있던 병소였으며 Hadders와 Oterdoom(1956)은 동맥류

성 골낭종을 일종의 혈관종으로 생각하고 있다. 그러나 Tillman 등(1968)은 95례의 동맥류성 골낭종을 조직학적으로 세밀히 검색하였으나 다른 병소의 모습은 찾을 수 없었다고 보고하고 있다. 본 증례에서는 여러 부위를 관찰하였으나 상기한 것과 같은 병소는 결여되어 있으며 이 문제는 앞으로 더욱 탐구되어야 할 과제로 생각된다.

고 안

동맥류성 골낭종은 1942년 Jaffe와 Lichtenstein에 의해 처음으로 명명되고 하나의 독립된 질병으로 기술되었다.

이후 이에 대한 관심이 높아짐에 따라, 여러학자들에 의하여 동맥류성 골낭종에 관한 보고들이 나오고 있다. 그러나 임상적인 고찰에 있어, 즉 발생하는 연령, 부위 증상에 대하여는 대체적으로 의견이 일치하나, 이 동맥류성 골낭종의 병원론에 대하여는 아직까지 정확한 것이 알려지지 않고 있다.

동맥류성 골낭종은 대부분이 어린 연령층에 발생하는 질병으로 Lichtenstein은 50례중 2/3가 소아와 사춘기에서 발생하였다 하고, Clough는 12례중 9례가 6세에서 15세 미만이었으며, Dabska는 23례중 22례가 14세에서 30세 사이에서 발생하였다고 보고하고 있다.

보고에 따라 다소의 차이는 있으나 성별에 따른 발생 빈도는 대체로 남녀에 있어 동일하다.

동맥류성 골낭종은 신체의 어느 부위의 골조직에도 발생할 수 있으나, 상·하지의 장골과 척추에 발생하는 예가 현저히 많아 Lichtenstein은 60%에서, Dabska는 70%, Clough와 Phelan은 75%에서 이에 발생하였다고 각각 보고했다.

장골에 있어서는 주로 대퇴골과 척골의 상단부에 발생하며 척추에 발생하였을 때는 Dabska와 Phelan은 대부분의 척추궁, 자상용기와 횡행용기에 발생한다고 하였고 Jaffe는 척추체부, 척추궁 및 용기에 다 발생할 수 있으나, 동시에 발생하는 예는 거의 없다고 하였다.

1957년 Mayo Clinic의 보고는, 늑골에 발생하는 원발성 종양 126례중 40례(31.7%)가 양성이었으며, 이중 동맥류성 골낭종은 1례로 양성종양의 2.5%를 차지하고 있다.

Lichtenstein은 50례의 동맥류성 골낭종중 2례가 늑골에 발생하였다 하였고, Dabska는 자신 치험한 13례중 늑골과 척추에 동시에 발생한 1례를 보고하며 문헌상 수집한 180례에서는 늑골에 발생한 예는 없었다.

동맥류성 골낭종이 발생하는 부위에 따라 나타나는

증상에 차이가 있으나 동통과 부종이 주증상이다. 발생하는 부위가 관절과 인접한 곳일때는 운동에 따르는 동통과 운동장애가 같이 올 수 있으며, 척추에 발생하는 경우는 신경장애가 올 수도 있다.

X-선 소견에 있어, 경우에 따라 다소의 차이가 있으나, 전형적인 동맥류성 골낭종의 X-선 소견은 낭상의, 팽대된 부위가 박막으로 싸여 있고, 그 내부에 섬유주가 있으며 발생한 골조직에 있어 보통 편심적으로 위치한다. 그 발생부위의 외피는 팽창되어 얇은 외각처럼 되어 있으며, 경우에 따라 어느정도 파괴된 양상을 나타낸다.

동맥류성 골낭종의 자연퇴행을 보고한 예도 있고 부분적 절제후 퇴행한 보고도 있으나 Lichtenstein은 완전절제후에 재발을 보고하고 있다.

일반적으로 치료의 원칙은 가능한 한 국소적으로 완전절제를 하는 것이다. 그러나 국소적인 완전절제가 불가능하거나 혹은 이에 따르는 기능상의 장애가 예상될 때는 철저히 소파하고 골편으로 전색을 한다.

또한 수술이 불가능하거나 수술에 의한 완전절제가 어려울 때 방사선치료를 병행하기도 한다.

그러나, 이 질병이 방사선치료에 반응이 좋은 반면 그 용도에 제한이 되는 점은 성장기의 골조직에 성장장애가 유발될 수 있고, 또 방사선치료후 악성종양화하는 경우가 보고되고 있는 것이다. 그러므로 방사선치료시 2000r 이상은 피해야 한다.

결 론

우측 제10늑골에서 발생하여, 큰 종괴로서 우측 늑막강내에 위치한 동맥류성 골낭종 환자를 치험하였기에 문헌의 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Anderson, W. A. D. : *Pathology(15th ed.)*. The C. V. Mosby Company, Saint Louis, 1971.
- 2) Bossart, C. A., and Fitzpartick, H. F. : *Aneurysmal bone cyst of rib; Differential diagnosis and treatment*. *Arch. Surg.*, 83:229, 1964.
- 3) Clough, J. R., and Price, C. H. G. : *Aneurysmal bone cysts*. *J. Bone and Joint Surgery.*, 50-8: 116-127, 1968.
- 4) Dabska, M., and Buraczewski, J. : *Aneurysmal bone cyst: pathology, clinical course and radiologic appearances*. *Cancer*, 23:371, 1969.
- 5) Hadders, H. N. and Oterdoom, H. J. : *The identification of aneurysmal bone cyst with hemangioma of the skeleton*. *J. Path. Bact.* 71:193-200, 1956.
- 6) Hutter, R. V. P., Worcester, J. N. Jr., Francis, K. C., Foote, F. W., Jr. and Stewart, F. W. : *Benign and malignant giant cell tumors of bone A clinicopathological analysis of the natural history of the disease*. *Cancer* 15:653-690, 1962.
- 7) Jaffe, H. L. and Lichtenstein, L. : *Solitary unicameral bone cyst. with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis*. *Surg.* 44:1004-1025, 1942.
- 8) Jaffe, H. L. : *Aneurysmal bone cyst. Tumors and Tumorous Conditions of The Bones and Joints*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1965.
- 9) Lichtenstein, L. : *Aneurysmal bone cyst. A pathological entity commonly mistaken for giant-cell tumor and occasionally for hemangioma and osteogenic sarcoma*. *Cancer* 3:279-289, 1950.
- 10) Lichtenstein, F. : *Aneurysmal bone cyst: Observations on fifty cases*. *J. Bone and Joint Surgery*, 39-A:873, 1957.
- 11) Marcove, R. D., Miller, T. R. and Cahan, W. C. : *The treatment of primary and metastatic bone tumors by repetitive freezing*. *Bull. N. Y. Acad. Med.* 44:532-544, 1968.
- 12) Mnaymneh, W. A., Dudley, H. R. and Mnaymneh, L. G. : *Giant cell tumor of bone. An analysis and follow-up study of the forty-one cases observed at the Massachusetts General Hospital between 1925 and 1960*. *J. Bone Joint Surg.* 46 A:63-75, 1964.
- 13) Pascuzzi, C. A., Dahlin, D. C., and Clagett, O. T. : *Primary tumors of the ribs and sternum*. *Surg., Gynec. and Obst.*, 104:390, 1957.
- 14) Phelan, J. T. : *Aneurysmal bone cyst*. *Surg., Gynec. and Obst.*, 119:979, 1964.
- 15) Schajowicz, F. : *Giant-cell tumors of bone(osteoclastoma): A pathological and histochemical study*. *J. Bone Joint Surg.* 43A:1-29, 1961.
- 16) Spjut, H. L., Dorfman, H. D., Fechner, R. E. and Ackerman, L. V. : *Aneurysmal bone cyst*. In *Tumors of Bone and Cartilage. Atlas of Tumor Pathology, sect. 2, fasc. 5. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C.*, 1971. pp. 357-367.
- 17) Tillman, B. P., Dahlin, D. C., Lipscomb, P. R. and Stewart, J. R. : *Aneurysmal bone cyst: an analysis of ninety-five cases*. *Mayo Clin. Proc.* 43:478-495, 1968. (cited by Spjut et al., 1971).