

다발성 연골육종 1례 보고

원자력병원 정형외과

전대근* · 이종석 · 김석준 · 이수용

— Abstract —

Multicentric Chondrosarcoma

- case report -

Dae Geun Jeon, M.D., Jong Seok Lee, M.D.,
Sug jun Kim, M.D., Soo Yong Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Korea Cancer Center Hospital

Multicentric chondrosarcoma other than the mesenchymal subtype is rare separate entity. We experienced a case with nonmonomelic synchronous multicentric chondrosarcoma without any preexisting lesions of Ollier's disease or Maffucci's syndrome. To our knowledge, there was no report of synchronous nonmonomelic multicentric chondrosarcoma. A thirty-three year old man had right distal thigh pain of one and half year. Bone scan showed hot lesions on medial condyle of right femur and shaft of left femur. Plain X-ray showed osteolytic lesion on right femur and slight cortical thickening and calcific lesion was observed on left femoral shaft. Curettage and bone cement filling was done on both lesions. The pathology reports were grade I chondrosarcoma on both side of femur. At one month from operation, pathologic fracture of left femur occurred on bone cement-host bone junction. Conservative treatment and radiotherapy of 60Gy was done. At 8 months from operation, nonunion was evident. Segmental resection of left femur with contralateral fibula graft and second look operation on right condyle lesion were done. At 6 months from revision, fracture occurred at host-graft bone junction. We removed previous hardware and applied long DCP and massive autogenous bone graft. Afterwards, the patient looks good and union was progressing. But at 4 years from last operation, hypertrophic nonunion occurred. Another revision was done with condylar plate and bone graft and now he is well without any sign of local recurrence or metastasis.

* 통신저자 : 전 대 근
서울시 노원구 공릉동 215-4
원자력병원 정형외과

서 론

연골육종은 가장 흔한 원발성 골종양중 하나이며 대부분이 기왕 존재하던 이상 연골조직에서 발생하며 간엽성 연골육종을 제외하고는 다발성 발현은 매우 드문 것으로 알려져있다. 그러나 다발성 내연골종(Ollier's disease)과 Maffucci's 증후군에서 다발성 연골육종이 발생한례는 일부 보고된 적이있다^{5,6)}. 저자들은 내연골종이나 Maffucci's 증후군이 없었던 33세 남자에서 발생한 양측성 연골육종을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

33세 남자 환자로 1년 전부터 시작된 슬관절통 및 체중감소를(10Kg) 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 우 슬관절 내측에 압통이 있었으며 좌 대퇴부는 가끔 불편한 느낌을 호소하였다. 단순 방사선상 우

대퇴골 내과에 골흡수성 병변을 보였으며 골막반응도 관찰되었다(Fig 1). 전신 골주사 검사상 우대퇴골 내과 및 좌 대퇴골 간부에도 음영증가 소견이 보였으며 좌 대퇴골 단순 방사선상 석회화를 동반한 골수강내 병변이 있었다(Fig. 2,3). 양측 병변은 다발성 내연골종과는 달랐으며 Maffucci증후군을 의심할 만한 연부조직 혈관종도 없었다. 자기공명 검사상 두 병변은 경계가 분명하며 골수강 내에 국한된 소견을 보였으며 주위조직의 부종도 없어 양성 종양으로 생각되었다(Fig. 4). 술전에 우측은 거대세포종으로 좌측은 내연골종으로 생각하여 우선 우측병변을 소파술 후 골시멘트 충전하였고 좌측은 생검만 시행하였다. 병리결과는 우측은 Grade I 연골육종으로 좌측은 비정상 세포 소견이 포함되었으나 내연골종에 가까운 것으로 판독되어 1주일후 좌측도 소파술 후 골시멘트를 충전 하였으나 병리결과는 좌측도 Grade I 연골육종이었다(Fig 5). 고식적수술을 하였으므로 방사선 치료를(6000cGy) 한 후 추시하기로하였다. 술후 1달만에 좌대퇴골 골시멘트 충

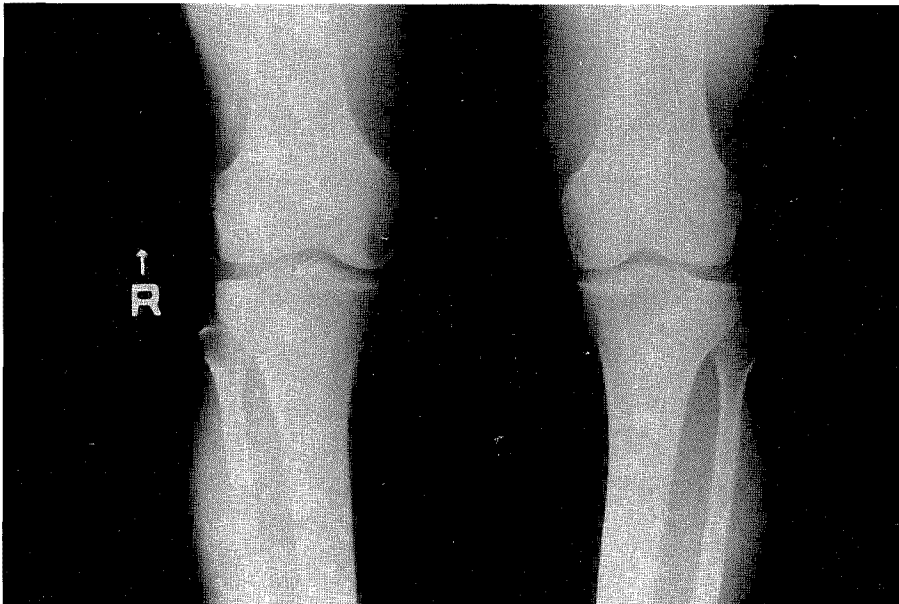


Fig. 1. Plain X-ray shows osteolytic lesion of medial femoral condyle with faint periosteal reaction.

진부와 자가골 사이에서 골절이 발생하였다(Fig. 6). 골절의 전위가 심하지 않아 보존적으로 치료하기로 하고 장하지 석고 시행하였으며 가골형성이 진행되는 소견보였으나 결국 불유합되어 술후 8개월에 재수술하였다. 불유합의 원인이 연골육종의 국소 재발일 수도 있을 것으로 생각되어 좌대퇴골은 분절절제술(16cm)하고 골결손은 반대측 비골 및 자가 장골뼈 이식술을 시행하였다(Fig. 7). 동시에 우측 원위 대퇴골의 골시멘트를 제거하고 재 소파술 후 골시멘트 충전술을 하였다. 병리검사상 우측에는 악성 세포가 존재하였고 좌측은 반흔조직 및 이물반응 뿐이었다. 재수술 후 6개월에 이식한 비골과 자가골 사이에서 골절 발생하여 blade plate 제거 후 긴 DCP로 교체하고 자가골 이식하였다. 이후 환자는 보행에도 문제 없었고 방사선상 골유합도 잘되는 것으로 생각 되었으나 4년만에 다시 동통 발생하고 방사선상 불유합으로 확인되었다(Fig. 8). 근위부는 골유합 확인되어 원위부만 condylar plate와 자가골 이식하여 골유합을 얻었다(Fig. 9). 환자는 슬관

절 운동범위의 감소가 있으나 정상 보행 중이며 우측 대퇴골도 재발없는 상태이다(Fig. 10).

고 찰

연골육종은 원발성 골종양중 다발성 골수종, 골육종 다음으로 흔한 종양이며 빈도는 11% 정도로 원발성은 주로 성인과 장년층에서 발생하며 기왕에 존재하던 양성 연골세포에서 발생하는 이차성 연골육종은 좀더 젊은 연령층에서 발생한다¹⁾. 연골육종은 대부분 저악성도 병변이며 단발성으로 발생하나 간엽성 연골육종은 고악성도이며 골전기도 흔하고 약 7%에서 다발성으로 발현되는 것으로 알려져 있다²⁾. 연골육종은 국소재발이 많으며 질병의 말기에 폐, 인파선, 간, 콩팥 순서로 전이되며 폐전이 시에 골전이가 같이 동반될 수 있는 것으로 알려져 있다^{3,4)}. 폐전이 없이 골전이만 있는 것은 매우 드문 일이며 동시 다발성 연골육종은 더욱 희귀하다³⁾. 현재 동시성, 전이성을 포함하여 14례가 알려져있고 그중 가

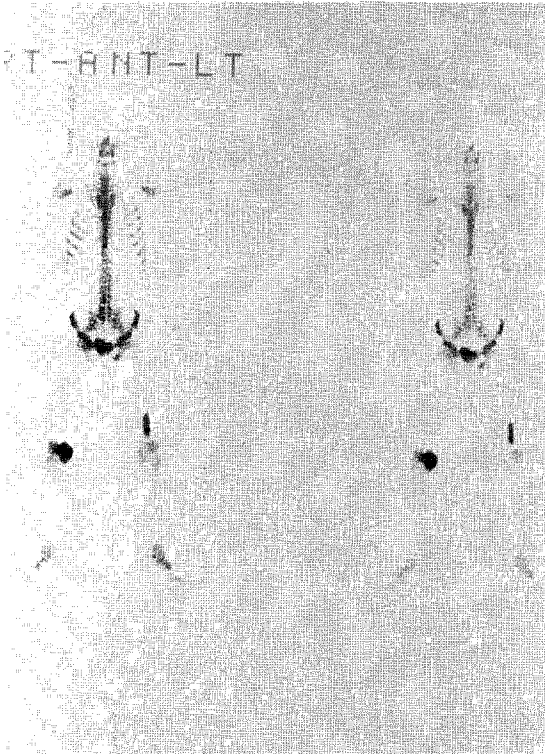


Fig. 2. Whole body bone scan showing hot lesion on right medial condyle and left femoral shaft.

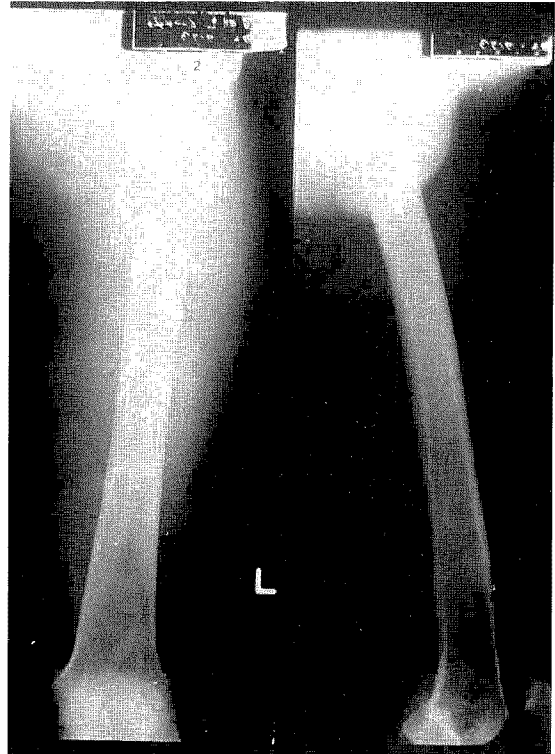


Fig. 3. Plain X-ray of left femur shows benign looking lesion with some calcification.

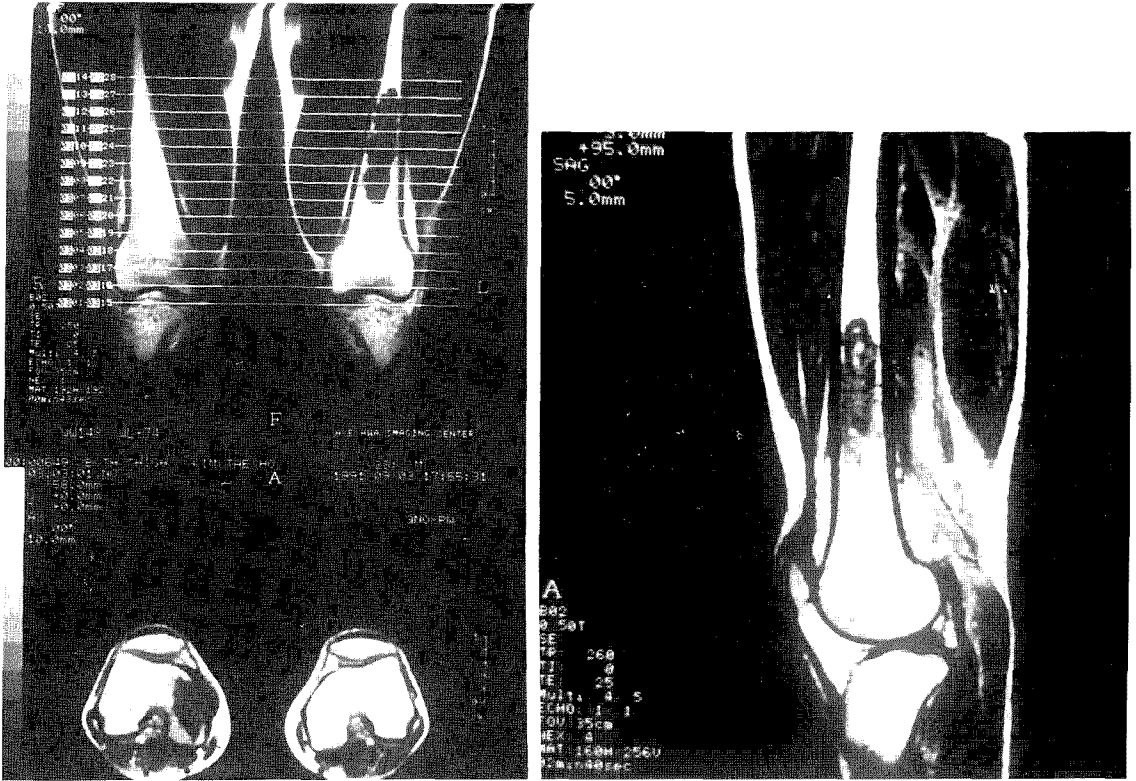


Fig. 4. MRI shows intramedullary lesions of both femur which are well margined without surrounding tissue edema.

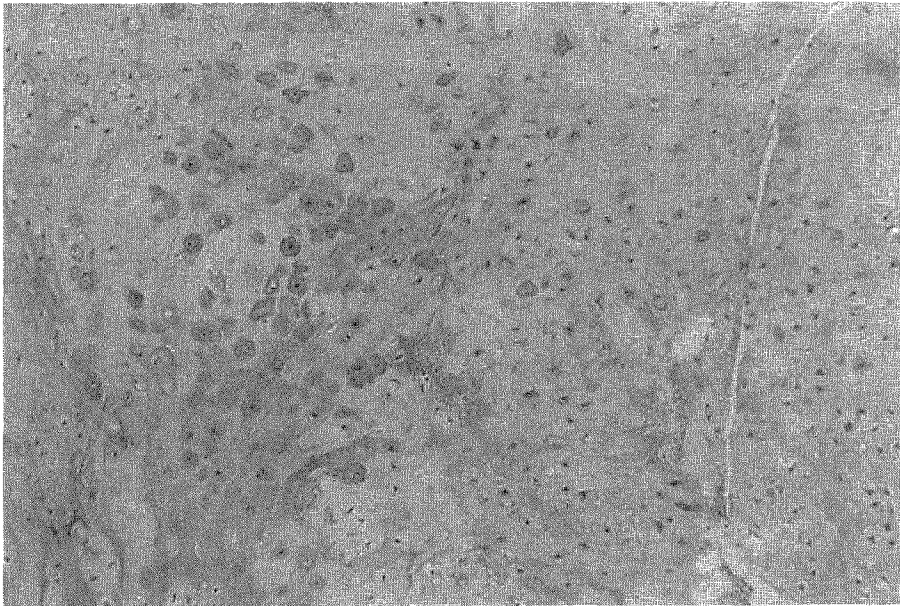


Fig. 5. Pathologic finding of both femoral lesions with mild cellular atypia which is compatible with grade I chondrosarcoma.

장 많은 증례를 보고 한 것이 Mayo의 8례이다²⁾. 그들의 증례중 3례는 동시성 5례는 전이성이었으며 동시성은 전부 같은 장골내에서 생긴 것이었다(예: 대퇴골 전자부, 원위 대퇴골 간단부). 전이성은 원 발병소 발현부터 이차 병소까지 기간이 8에서 153 개월까지 다양하였으며 그들 증례 및 타 문헌중에도 본원의 경우와 같이 동시에 다른 장골을 침범 한 것은 없었다. Damron, Sim, Unni는 다른 문헌의 증례를 추가하여 총 14례로 다발성 연골육종을 잠정적으로 분류하였으며 주된 기준은 한 사지골에 국한되었는가(monomelic) 아닌가로(nonmonomelic) 크게 나누고 단지성을 다시 동시성, 전이성으로 다 지성을 다발성 골연골종에 기인한 것과 아닌 것으로 나누었다³⁾. 증례는 적으나 그들의 분석으로는 다지성(nonmonomelic)이 예후가 불량하며 대부분 폐나 내부장기 전이로 사망한다고 하였다. 본원의 증례는 그들의 분류로는 다지성이며 다발성 골연골종과는 관계없는 형으로 지금까지 보고된 전이성과 달리 동시성으로 예후에 대해 알려진 바는 없으나 불

량할 것으로 생각된다.

다발성 연골육종의 발병기전으로는 다발성 내연골종(Ollier's disease), Maffucci's 증후군, 다발성 내연골종 등의 선행 병변없이 생기는 것으로 나눌 수 있다. 다발성 내연골종의 악성 발현 가능성을 25-30%까지 보고 하는 것에 비하면 현재까지 보고된 다발성 연골육종은 4례로 매우 적으나 추시가 짧거나 증례보고가 불충분하여 실제보다 낮게 평가된 것으로 생각된다^{6,8)}. Maffucci's 증후군은 연골육종으로 발현될 가능성이 더 높다고 보고되나 다발성 연골육종과 관계된 것은 3례로 비슷한 편이다⁹⁾. 저자들은 다발성 내연골종 등의 선행병변 없이 양측대퇴골에 동시성으로생긴 다발성 연골육종 1례를 경험하였으며 진단후 6년 지난 현재 전이소견은 없으나 폐나 내부장기 전이에 대하여 지속적 추시예정이다.

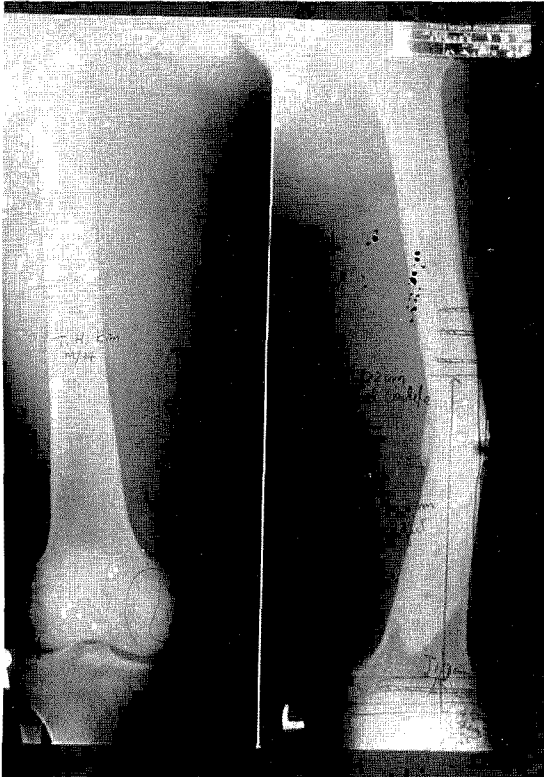


Fig. 6. Fracture at the junction of previous bone cement and host bone is observed.

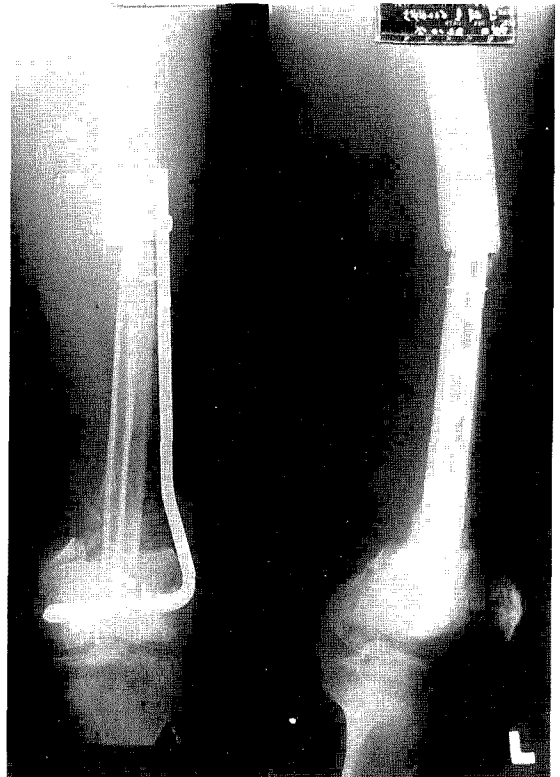


Fig. 7. Segmental resection of left femoral lesion and contralateral fibula graft with blade plate fixation was done. But after 6 months from operation fracture between host bone and graft junction occurred.



Fig. 8. After removing all the hardware, we switched to long DCP. But after 4 years later, nonunion is evident on distal metaphysis.

REFERENCES

- 1) **Dahlin DC and Unni KK** : General aspects and data on 8542 cases. Bone tumors, 4th Ed. *Thomas, Springfield*, 1986.
- 2) **Damron TA, Sim FH, and Unni KK** : Multicentric chondrosarcoma. *Clin. Orthop.* 328:211-219, 1996.
- 3) **Disler DG, Rosenberg AE, Springfield D, O'Connell JX, Rosenthal DI, and Kattapuram SV** : Extensive skeletal metastases from chondrosarcoma without pulmonary involvement. *Skeletal Radiol* 22:595-599, 1993.
- 4) **Evans HL, Ayala AG, and Romsdahl MM** : Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 40:818-831, 1977.
- 5) **Johnson JL, Webster Jr JR, and Sippy HI** : Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with hemangiomas). *Am J Med* 28:864-866, 1960.
- 6) **Liu J, Hudkins PG, Swee RG, and Unni KK** : Bone sarcomas associated with Ollier's disease. *Cancer* 59:1376-1385, 1987.
- 7) **Nakashima Y, Unni KK, Shives TC, Swee RG, and Dahlin DC** : Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue. A review of 111 cases. *Cancer* 57:2444-2453, 1986.



Fig. 9. Solid union was obtained after condylar plate fixation and autogenous bone graft.

8) Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA,
Wroble RR, Millar EA, and Bonfiglio M : The

malignant potential of enchondromatosis. *J Bone
Joint Surg* 69A:269-274, 1987.

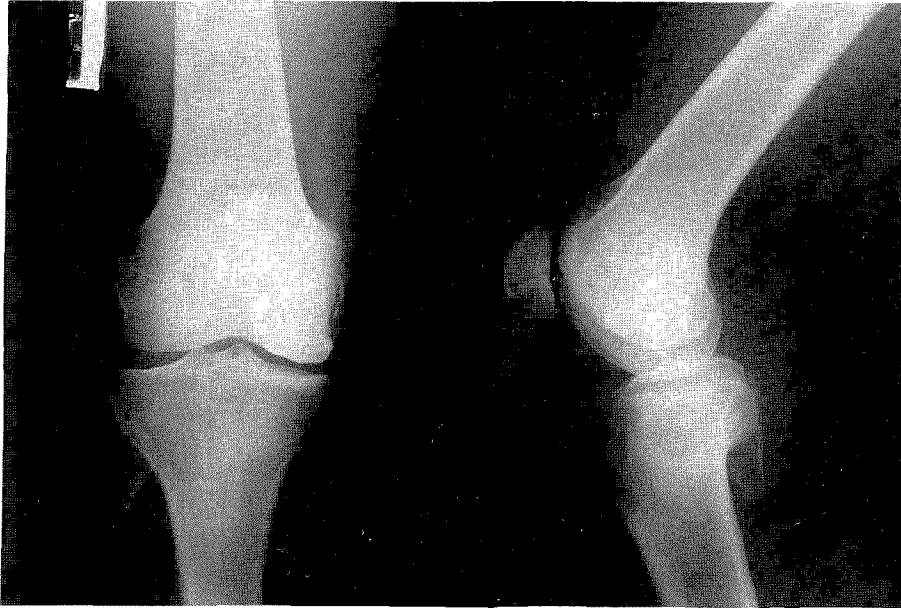


Fig. 10. At 5 years from second operation, there was no local recurrence with good range of motion.