

## 족부에서 발생한 상피육종 -1예 보고-

을지대학교 의과대학 정형외과학교실, 병리학교실<sup>†</sup>, 영상의학교실\*

안재훈·김하용·강종원·김경희<sup>†</sup>·양승오\*·최원식

### Epithelioid Sarcoma in the Foot - A Case Report -

Jae Hoon Ahn, M.D., Ha-Yong Kim, M.D., Jong-Won Kang, M.D., Kyung Hee Kim, M.D.<sup>†</sup>,  
Seung-Oh Yang, M.D.\*, and Won-Sik Choy, M.D.

Departments of Orthopaedic Surgery, Pathology<sup>†</sup>, and Radiology\*, Eulji University College of Medicine, Daejeon, Korea

#### =Abstract=

Epithelioid sarcoma is a rare tumor which is usually presented with a nontender nodule on a distal extremity. It is sometimes confused with granulomatous process or chronic inflammation. We report of a case of epithelioid sarcoma on a foot of an adult male, which progressed rapidly.

**Key Words:** Epithelioid sarcoma, Foot

#### 서 론

상피 육종은 그 빈도가 드문 종양으로 주로 사지 원위부에 발생하게 되며 종종 육아종성 질환이나 만성 염증으로 혼동하기 쉬운 질환이다.<sup>6)</sup> 그 임상적 경과는 예측하기 어려운 것으로 알려져 있으며 국소 재발의 가능성이 많을 뿐 아니라 원격 전이도 종종 발생하게 된다.<sup>3,11)</sup>

저자들은 성인 남자의 족부에 발생하여 빠른 속도로 진행한 상피 육종을 1예 경험하여 이를 보고하고자 한다.

#### 증례 보고

53세 남자 환자가 11개월 전부터 시작된 우측 족부의 동통을 주소로 내원하였다. 환자는 7개월 전 타 병원에서 우측 제4 중족골 만성 골수염의 진단하에 골소파술을 시행받은 과거력이 있었고 당시 조직 검사상 만성 염증의 소견이 있었다고 한다. 환자의 주 증상은 수술 후에도 족부에 둔한 동통이 지속되는 것이었다. 이학적 검진상 우측 족부의 외측 족배부에 7 cm 가량의 수술 반흔이 있었으며 그 원위부로 0.5 cm 정도 크기의 피부 미란이 두 군데서 관찰되었는데 환자에 의하면 내원 약 1개월 전부터 발생하였다고 하였다(Fig. 1-A). 단순 방사선 사진상 제4 중족골의 경화성 변화와 골소파술의 흔적으로 사료되는 부분적 골 파괴 소견이 관찰되었다(Fig. 1-B). 혈액 검사상 ESR 및 CRP는 정상 범위 내에 있었으며, 골 주사 검사상 우측 중족부의 전반적인 열점(hot spot)을 볼 수 있었고, 자기공명영상 검사상 수술 부위의 골파괴와 주위 조직의 전반적인 신호 증강이 관

• Address for correspondence

**Ha-Yong Kim, M.D.**

Department of Orthopaedic Surgery, Eulji University College of Medicine

1306, Dunsan-dong, Seo-gu, Daejeon, 302-799, Korea

Tel: +82-42-611-3279, 3280, Fax: +82-42-259-1289

E-mail: hykim@eulji.ac.kr

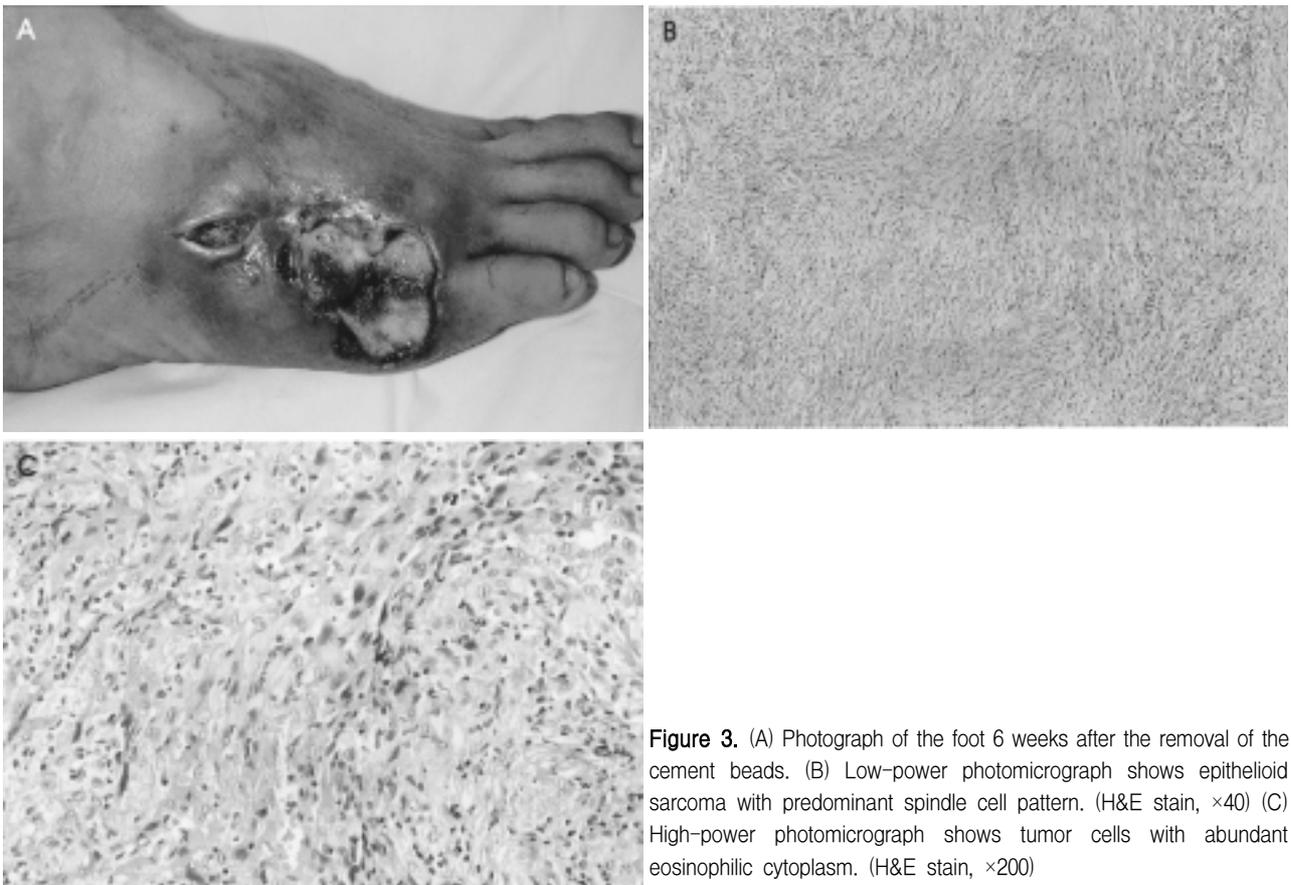


**Figure 1.** (A) A foot of 53 year-old male patient who had operation under the diagnosis of chronic osteomyelitis of the 4th metatarsal 7 months ago. Two skin erosions are seen distal to the operation scar. (B) Radiograph of the foot shows sclerosis of the 4th metatarsal with localized bone defect. (C) Whole body  $^{99m}\text{Tc}$  bone scan shows hot spot in his right foot. (D) Magnetic resonance imaging shows generalized enhancement of lateral side of the foot, which was interpreted as nonspecific postoperative reaction by radiologist.



**Figure 2.** Gentamycin-tobramycin mixed cement beads were inserted into the 4th metatarsal after curettage.

찰되어 방사선과에서 만성 골수염의 수술 후 상태로 판독하였다(Fig. 1-C, D). 재발성 만성 골수염의 진단하에 제4 중족골의 골소파술 및 gentamycin-tobramycin을 혼합한 골세멘트 염주 삽입술을 시행하였고 이후 염주는 삽입 3주 후에 제거하였다(Fig. 2). 당시 균 배양 검사는 음성으로 나왔으며 소파골의 병리 소견은 비특이적 염증으로 보고되었고 수술 후 창상은 별 문제 없이 치유되었다. 이후 외래 추시중 발사 2주 째 수술 부위의 원위부에 1.0 cm 가량의 피부 괴사가 발생하였으며 환자의 흡연과 관련이 있는 것으로 판단하여 환자 교육 및 창상 치료를 하였다. 이후 3주간의 금연 및 창상 치료에도 불구하고 호전이 없어 재입원하여 피부 생검을 실시하였으며 병리 소견상은 유섬유소 괴사(fibrinoid necrosis)로 판독되었다. 생검술 후 1주 째부터 수술 부위의 괴사가 급속히 진행되었으며 괴사 부위를 변연 절제하면서 다시 생검한 결과 상피 육종의 병리 소견이 관찰되었다(Fig. 3-A, B, C). 다시 전신에 대한 이학적 검진을 시행한 결과 동측 서혜부에 직경 2 cm 가량의 단단한 무통성 림프절이 촉진되었으며 환자는 이를 수개월 전부터 인지하고 있었다고 하였다. 림프절로 전이된 상피 육종의 진단하에 하



**Figure 3.** (A) Photograph of the foot 6 weeks after the removal of the cement beads. (B) Low-power photomicrograph shows epithelioid sarcoma with predominant spindle cell pattern. (H&E stain, ×40) (C) High-power photomicrograph shows tumor cells with abundant eosinophilic cytoplasm. (H&E stain, ×200)

퇴부 절단과 함께 서혜부 림프 절 박리를 시행하였다. 림프 절의 병리 소견상 동일한 상피 육종으로 확인되었으며 술후 시행한 흉부 단층 촬영상 작은 원형의 결절이 좌하엽에 관찰되었다. 전이성 상피 육종의 진단하에 종양 내과로 전과 되어 방사선 치료와 함께 항암제를 투여받았으며 림프 절 박리 부위의 창상 치유가 지연되어 지속적인 창상 치료를 시행하였다. 내과 치료 중 절단술 후 1개월 째 대발작이 발생하여 뇌 자기 공명 영상 검사를 시행한 결과 다발성의 전이성 병소가 뇌 실질에 관찰되었다. 이후 환자는 의식을 잃고 종양 내과에서 고식적 치료를 받던 중 절단술 후 3개월 째 사망하였다.

## 고 찰

상피 육종은 1970년 Enzinger에 의해 처음 명명되었다고 하며 주로 10-35세의 젊은 층에서 피하 조직이나 그 밑의 조직에서 발생하는 연부 조직 종양으로 종종 만성 염증이나 괴사성 육아종 혹은 궤양성 상피세포 암으로 혼동되기 쉬운 질환이다<sup>3,6</sup>. 그 빈도는 남자에서 여자보다 두 배 정도 높으며, 손이나 전박부 등의 상지에서 하지보다 더 많이 발생하는 것으로 보고되고 있다<sup>6,13</sup>. 상피 육종의 증상으로 동통은 흔하지 않다고 하며 대개 단일 혹은 다발성의 결절로 발견되는 경우가 많다고 하는 데 시간이 흐르면서 궤양이 발생하게 된다. 따라서 본 증례와 같이 초기에는 단순한 피부 궤양이나 농양 등으로 오인되기 쉬워 비전문가에 의해 부적절한 치료가 시행되는 경우가 흔하며 이후 수 차례 국소 재발하면서 점점 증상이 심해져서 전문 병원으로 전원되는 경우가 많다<sup>8</sup>. Kirby 등<sup>7</sup>은 족부에서의 발생한 83례의 연부 조직 종양을 분석하고 특이한 점으로 악성 종양인 경우에도 증상이 1년 이상 진행된 경우를 여러 예 발견하고, 동통이나 종괴 등의 증상이 만성 경과를 보인다고 악성 종양의 가능성을 배제할 수는 없다고 하였다. 한편 Scully 등<sup>12</sup>은 동통은 상피 육종보다는 활막 육종의 경우에서 더 흔히 볼 수 있는 증상이라고 하였다.

상피 육종에 대한 적절한 치료는 광범위 절제 후 방사선 치료로 이루어지는 데 특히 주위 림프 절이나 폐로 전이될 가능성이 높으므로 주의해야 한다<sup>1,3,4</sup>. Billingsley 등<sup>2</sup>은 치료법의 발달에도 불구하고 사지에서 발생한 일차 육종 중 약 23%가 원격 전이를 일으키게 되며 이러한 환자들의 평균 생존 기간은 대략 1년 정도라고 하였다. 상피 육종의 경우 5년 생존율은 58%에서 70%까지 보고되고 있으며<sup>3,6</sup>, 예후에 영향을 끼치는 인자로는 종양의 크기와 깊이, 조직학적 악성도 등을 들 수 있다고 하는 데 Bos 등<sup>3</sup>은 종양의 크

기가 3 cm 이상이거나 그 위치가 깊을 경우 예후가 나쁘다고 하였다. 본 증례의 경우도 후향적으로 보면 종괴의 크기가 5 cm 이상으로 판단되며, 골조직까지 영향을 미친 깊은 종양으로서 예후가 나쁜 쪽이었으리라 사료된다. 상피 육종은 중추 신경계로의 전이는 드문 것으로 되어있으며 Prayson과 Chahlavi<sup>10</sup>는 뇌 전이가 발생한 상피 육종 환자에서 뇌엽 절제술을 시행한 증례를 발표한 바 있다. 한편 족부에서 발생한 악성 연부 조직 육종에 대한 보고는 그리 많지 않으며 Chou와 Malawer<sup>5</sup>는 14년간 발생한 33예의 족부 종양 중 중 4예가 활막 육종이었다고 하였고, Park 등<sup>9</sup>은 13년 동안 경험한 67예의 족부 종양 중 악성 종양은 1예도 없었다고 보고한 바 있다. 또한 족부에서의 상피 육종에 대한 보고는 매우 드문 데 Bakotic과 Borkowski<sup>11</sup>는 족부에 생긴 252예의 악성 연부 조직 종양 중 약 4%가 상피 육종이었다고 보고하였으며, Bos 등<sup>3</sup>은 장기 추시된 19예의 상피 육종 중 2예가 족부에서 발생하였다고 하였다.

본 증례는 타 병원에서 상피 육종을 만성 골수염으로 오진하여 부적절한 치료가 행해졌으며 이후에도 여러 가지 원인에 의해 정확한 진단이 지연되었던 경우이다. 본원에서 진단이 지연된 원인으로는 병력 청취 및 이학적 검진이 철저하지 못했던 점 외에 우선 환자의 증상이 1년 가까이 진행되어 만성 경과를 시사하였고, 주 증상이 종괴가 아닌 동통이었으며 그 외 타 병원에서의 의뢰서, 본원에서 시행한 골 주사 및 자기 공명 영상 검사 등 모든 술전 정황이 환자의 진단을 만성 골수염쪽으로 오도하는 쪽으로 작용한 점 등을 들 수 있다. 또한 이러한 결과 초기 조직 검사에서도 병리과에서 종양을 의심하지 못하고 넘어감으로써 결국 본원에서 수술 후 6주 가까이 지난 후야 비로소 정확한 진단을 붙일 수 있었다. 환자의 뇌 전이를 발견한 후 후향적으로 처음 시행하였던 골 주사 검사를 확인해본 결과 당시 두부에 발생한 열점을 확인할 수 있었으며(Fig. 1-C) 이로 미루어 환자가 본원을 처음 방문했을 때 이미 두개골에 인접한 원격 전이에 의한 국소적인 골변화가 있었던 것으로 사료된다. 따라서 저자들이 초기에 악성 종양임을 인지하고 치료를 했더라도 환자의 경과를 크게 바꾸지는 못했을 것으로 판단되기는 하지만 족부에 발생한 궤양이나 종괴의 99%가 단순한 양성 질환이고 1%가 악성일지라도 항상 긴장을 늦추지 말고 모든 가능성을 다 고려하는 것이 환자에게 책임을 다하는 의사의 바람직한 자세라고 사료된다. 또한 환자의 치료 중 그 경과가 우리가 생각하는 일반적인 궤도에서 벗어나는 경우 항상 논리적인 해답을 찾으려고 노력하는 자세가 필요할 것이다.

결론적으로 본 증례와 같이 성인 족부에 발생한 궤양의

경우 비록 그 빈도가 드물기는 하지만 항상 악성 육종의 가능성을 감별해야 할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) **Bakotic BW and Borkowski P:** Primary soft-tissue neoplasms of the foot: the clinicopathologic features of 401 cases. *J Foot Ankle Surg*, 40: 28-35, 2001.
- 2) **Billingsley KG, Lewis JJ, Leung DH, Casper ES, Woodruff JM and Brennan MF:** Multifactorial analysis of the survival of the patients with distant metastasis arising from primary extremity sarcoma. *Cancer*, 85: 389-395, 1999.
- 3) **Bos GD, Pritchard DJ, Reiman HM, Dobyns JH, Ilstrup DM and Landon GC:** Epithelioid sarcoma. An analysis of fifty-one cases. *J Bone Joint Surg*, 70-A: 862-70, 1988.
- 4) **Callister MD, Ballo MT, Pisters PW, Patel SR, Feig BW, Pollock RE, Benjamin RS and Zagars GK:** Epithelioid sarcoma: results of conservative surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 51: 384-91, 2001.
- 5) **Chou LB and Malawer MM:** Analysis of surgical treatment of 33 foot and ankle tumors. *Foot Ankle Int*, 15: 175-81, 1994.
- 6) **Enzinger FM and Weiss SW:** Epithelioid sarcoma. In: *Soft tissue tumors*. 3rd ed. Mosby, 936-945, 1995.
- 7) **Kirby EJ, Shereff MJ and Lewis MM:** Soft-tissue tumors and tumor-like lesions of the foot. An analysis of eighty-three cases. *J Bone Joint Surg*, 71-A: 621-626, 1989.
- 8) **Lee HK:** Epithelioid sarcoma. In: *Bone and joint tumors*. New medical publishing, 391-392, 1996.
- 9) **Park IH, Song KW, Shin SI, Lee JY, Lee SY and Song SY:** Soft tissue masses around the foot. *J of Korean Soc Foot Surg*, 6: 144-148, 2002.
- 10) **Prayson RA and Chahlavi A:** Metastatic epithelioid sarcoma to the brain: palisaded necrosis mimicking glioblastoma multiforme. *Ann Diagn Pathol*, 6: 302-6, 2002.
- 11) **Simon MA and Enneking WF:** The management of soft-tissue sarcomas of the extremities. *J Bone Joint Surg*, 58-A: 317-27, 1976.
- 12) **Scully SP, Temple HT and Harrelson JM:** Synovial sarcoma of the foot and ankle. *Clin Orthop*, 364: 220-226, 1999.
- 13) **Soule EH and Enriquez P:** Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, and epithelioid sarcoma. A comparative study of 65 tumors. *Cancer*, 30: 128-43, 1972.