

## 폐에 발생한 악성 섬유 조직구종\*

— 1 예 보고 —

나석주\*\* · 왕영필\*\* · 김세화\*\* · 이홍균\*\*

— Abstract —

### Malignant Fibrous histiocytoma of the Lung — A case report —

Suk Joo Rha, M.D.\*, Young Pil Wang, M.D.\*, Se Wha Kim, M.D.\* and Hong Kyun Lee, M.D.\*

Primary sarcomas of the lung are rare malignant neoplasms which have usually been classified as fibrosarcomas or leiomyosarcomas.

Only 10 cases of primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the lung have previously been reported in the literatures.

The histomorphology of the MFH is marked by their extensive cellular variability, nuclear atypia, abnormal mitotic figures and storiform arrangement of the cells.

Recently, we experienced a case of MFH, arising in the parenchyme of lung in 66-year-old male patient, and treated with surgical intervention. So we firstly reported it with review of literatures.

#### 서 론

악성 섬유 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)은 매우 드문 폐육종종의 하나로, 과거에는 fibrosarcoma, leiomyosarcoma 또는 rhabdomyosarcoma 등의 변형으로 생각되었으나 최근 전자현미경을 통한 미세구조가 밝혀짐으로서 fibrosarcoma, leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma 등과는 다른 독립된 질환으로 인정되고 있다.

악성 섬유 조직구종은 주로 사지에 호발하고 구강부, 후복막강, 종격동등에 발생하기도 하며 폐에 발생한 경우는 아주 희귀하여 전세계적으로 10 예 정도의 보고에 불과하다.

최근 저자들은 66세 남자에서 국내 문헌상 그 보고예가 없는 폐에 발생한 악성 섬유 조직구종을 경험하고 외과적 절제술을 시행한 후 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

환자는 66세 된 남자로서 내원 약 2달전부터 지속되는 중등도의 호흡곤란, 잦은 기침 및 혈담을 주소로 입원하였다.

입원 당시 혈압은 130/80mmHg, 맥박 90회/분, 호흡 24회/분, 체온 36°C였고 체중은 50 kg으로 약간

\* 본 논문은 가톨릭중앙의료원 임상의학 연구비로 이루어진 것임.

\*\* 가톨릭의과대학 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

1987년 6월 21일 접수

수척해 보였다.

이학적 검사상 전우폐야에서 호흡음의 감소와 흡기시 심한 천명, 수포음 및 심음의 우측 편위 청취 이외에는 별 이상 소견은 없었다.

검사실 소견상 혈색소 13.8 gm/dl, 헤마토크릿 42%, 백혈구 9600/mm<sup>3</sup>(중성 다핵구 77%, 임파구 23%)이었고 일반 혈액화학검사, 간기능검사 및 뇨검사는 모두 정상이었다.

단순 흉부 X선상 전우폐야에서 균일한 음영의 증가를 볼 수 있었으며 종격동 구조물의 우측 전위와 함께 기도가 심하게 우측으로 편위되어 있는 우폐야의 무기폐 소견을 보였다(제 1도).



Fig. 1. Chest P-A shows total haziness on Rt. lung field and shifting of mediastinal structures to the right side, indicating atelectasis of Rt. lung.

기관지경 검사에서 우측 주기관지를 전부 폐쇄하면서 기도까지 돌출되어 있는 원형의 종괴를 발견할 수 있었으며 그 종괴는 호흡에 일치해서 위아래로 자유로운 운동을 보였다. 따라서 종괴표면에서 조직 생검을 실시하였으며 조직검사결과 미분화 육종으로 확인되었다.

이상의 검사소견 및 이학적 소견을 종합하여 종괴에 의한 우측 주기관지 폐쇄로 인한 호흡곤란 및 무기폐로 진단하고 수술을 시행하였다.

수술은 Caren's tube를 사용한 기관 삽관 전신마취

하에서 우측 제 5 늑간강을 통하여 개흉하였다. 우측 전측벽에 약간의 흉막 유착이 있었으나 폐실질은 비교적 정상적인 소견을 보였다.

기정맥을 결찰하여 절제한 후, 우측 주기관지를 노출시키고 기관지 종축을 따라 기관으로부터 우측주기관지 방향으로 약 5 cm 정도의 절개를 시행한 뒤 우측 상엽 기관지에서 유래된 것으로 보이는 직경 5×2 cm의 종괴를 적출하고 주기관지 절개창을 봉합하였다(제 2도).

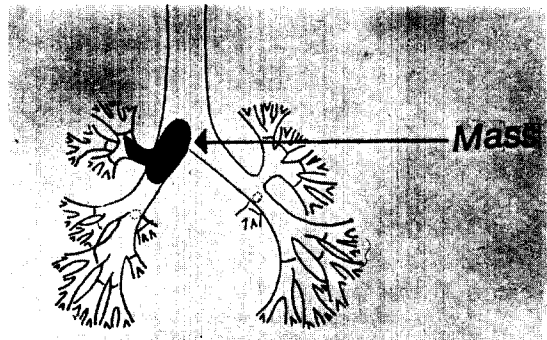


Fig. 2. Schematic illustration of the tumor.

절제한 종괴의 표면은 비교적 깨끗하고 pedicle까지 잘 보존되어 있었으며 수술시야에서 원활한 폐의 재팽창을 볼 수 있어서 수술을 종료하였다.

수술후 경과는 비교적 양호하였으며 술전에 느끼던 호흡곤란과 기침 및 혈담은 완전히 소실되고 수술후 20일째에 퇴원하였다.

적출된 종괴는 5×2 cm의 크기에 적갈색 내지 회백색의 단단한 결절성의 피막이 비교적 잘 발달된 종양으로서 절단면은 회백색의 균일성을 띤 부분과 적갈색의 피사된 부분으로 나눌 수 있었다(제 3도).

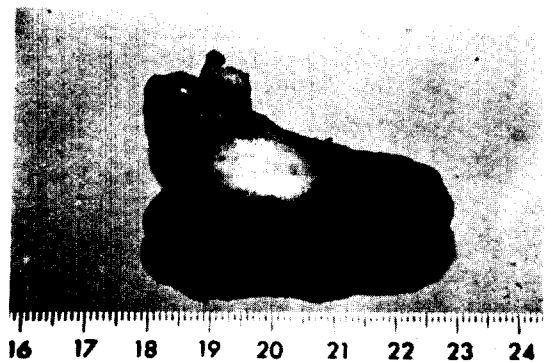


Fig. 3. Cut surface of the tumor mass

현미경 소견상 종양 세포들은 큰 핵을 갖는 조직구와 섬유 모세포들이 storiform의 교원섬유 증식과 더불어 불규칙하게 배열되어 있으며 다핵 거대세포도 종종 눈에 띄었다. 종양세포들의 핵분열도 자주 관찰되었으며 이형성 핵분열도 관찰되었다(제 4, 5 도).

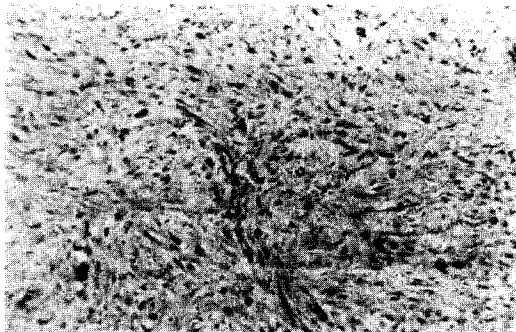


Fig. 4. Microphotography of the tumor shows mixture of histiocytes and fibroblasts with storiform arrangement of collagen bundles. (H-E, X100)

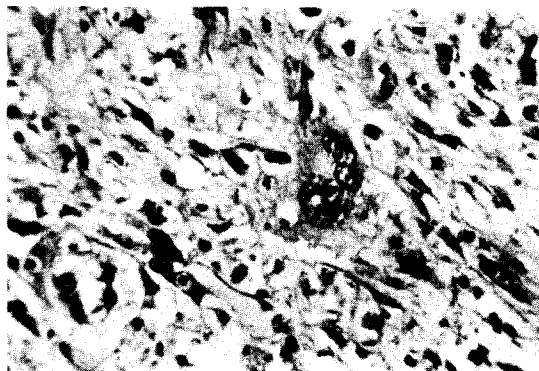


Fig. 5. Microphotography shows multinucleated giant cells & abnormal mitosis & pleomorphism of the cells. (H-E, X400)

이상과 같은 소견으로 병리, 조직학적으로 폐에 발생한 악성 섬유 조직구종이라고 확진할 수 있었으며 환자는 술후 비교적 양호한 결과를 취하여 술전에 느끼던 호흡곤란과 기침 및 혈담은 완전히 소실되고 흉부 X-선 사진에서도 원활한 폐의 재팽창을 보여서(제 6 도) 술 후 제 20 일째에 퇴원하여 외래에서 추적검사에서 있다.



Fig. 6. Postoperative Chest P-A revealed satisfactory re-expansion of previously collapsed right lung.

## 고 찰

악성 섬유 조직구종은 1960년대 중반까지도 fibrosarcoma, leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma 등의 변형으로 생각되었으나 1964년 Stout가 악성 섬유 조직구종으로 구분하여 처음 기술한 이후 Fu 등(1975년)과 Alguacil 등(1978년)이 전자현미경을 통한 미세구조의 연구로 다른 육종과는 구별되는 새로운 질환으로 인정받게 되었다.

악성 섬유 조직구종은 50~70대의 비교적 고령층에 발생하는 육종으로 Weiss 등이 200예의 육종을 모아 보고한 바에 의하면 악성 섬유 조직구종은 고령층에 발생하는 육종중 가장 많은 종양으로 알려져 있다.

악성 섬유 조직구종의 호발 부위는 사지, 특히 대퇴부에 호발하며 그 이외에 구간부, 후복막강, 종격동등과 뇌수막, 후두, 인두, 부비동, 폐에서도 드물게 발생한다.

남녀간의 발생빈도는 큰 차이가 없으나 1.5 : 1로 남자에 약간 많은 것으로 보고되고 있다.

폐에 발생한 악성 섬유 조직구종은 1979년 Kern 등에 의해 2예의 보고가 있는 이래 현재까지 10여예의 보고가 있을 뿐이며, 본 저자들의 경험에도 국내 문헌상 종격동에 발생한 보고에는 있으나 폐에 발생하여 기관지 폐쇄를 일으킨 예는 처음인 것으로 사료된다.

증상은 간혹 흉통, 호흡곤란, 기침 및 혈담 등이 있을 수 있으나 대부분의 경우 증세가 없이 일과하여 우연히 발견되는 경우가 많다고 하였다.

육안적으로 본 종양은 직경 2~4 cm 정도의 작은 것에서부터 매우 큰 것도 보고되고 있으나 대개 5 cm 이상의 것이 많고 피막이 비교적 잘 발달한 단단하고 결절성의 종괴로 구성세포에 따라 회색, 흰색 혹은 황색을 띄기도 한다. 본 저자들의 경험 예에서도 5×2cm의 피막이 잘 발달된 결절성의 적갈색 혹은 회백색의 종괴였다.

광학 현미경 소견으로는 방추형의 섬유 모세포와 다각형 혹은 난원형 조직구로 구성되어 있고 이들 세포들이 과도한 다형성(pleomorphism) 및 빈번한 핵분열상을 보이며 다핵 거대세포들도 종종 관찰할 수 있다. 이들 세포들 사이에 storiform의 교원섬유 증식을 발견할 수 있으며 이들 세포이외에 임파구, 형질세포, 호산구 등의 침윤도 보인다.

본 예에서도 섬유 모세포와 조직구 및 다핵 거대세포로 구성되어 있고 교원섬유의 storiform 증식을 볼 수 있었다.

전자현미경 연구에서 악성 섬유 조직구종은 섬유 모세포, 조직구 및 primitive mesenchymal cell로 구성되어 있음이 밝혀졌다.

악성 섬유 조직구종은 조직학적으로 1) Pleomorphic, 2) Inflammatory 3) Myxoid 4) Angiomatoid 등 4형으로 분류되며 각 형의 특징으로는 심한 퇴행성을 보이는 섬유 모세포와 조직구 및 bizarre한 종양 거대세포로 구성되며 피사된 부분도 종종 관찰할 수 있는 pleomorphic 형, 섬유 모세포, 조직구이외에 중성 다핵구의 심한 침윤을 보이지만 조직의 피사가 거의 없는 Inflammatory 형, 조직구와 섬유 모세포이외에 hyaluronic acid로 이루어진 myxoid area가 있는 myxoid 형, 섬유 모세포와 조직구가 작은 출혈소나 혹은 혈액으로 채워진 낭포같은 부분 주위에 배열되어 있는 angiomatoid 형 등이다.

본 예는 섬유 모세포 및 조직구와 다핵 거대 세포로 구성된 pleomorphic 형이었다.

Weiss 등은 악성 섬유 조직구종의 치료로서 광범위 국소 절제술을 권하고 방사선 치료 및 약물요법은 별 뚜렷한 효과가 없는 것으로 보고하였다.

본 경험예에서는 심한 호흡곤란으로 응급 개흉술을 시행한 후, 주기관지 절개를 통한 종괴의 적출로 원활한

폐의 재팽창을 볼 수 있었으며 임상적인 증세의 호전은 있었으나 술후 1주일에 시행한 기관지경 검사에서 우상엽 기관지에서 종양으로 보이는 작은 조직을 발견하고 우폐 상엽 절제술을 권유하였으나 환자의 개인적 이유로 수술을 시행치 못하고 외래에서 추적 검사중에 있으며 간접적 검사상 국소 재발의 증거는 찾아 볼 수 없었다.

Lee 등은 폐에 발생한 악성 섬유 조직구종 환자 5명의 추적검사 보고에서 조기 외과적 절제술이 좋은 결과를 줄 수 있다고 보고하였다.

일반적으로 악성 섬유 조직구종 환자의 5년 생존율은 30~55%라고 보고된 바 있고 외과적 절제후 약 50%에서 재발하였으며 원격 전이는 주로 혈행성으로 20~50%에서 발생한다고 하였다.

예후 판정에 있어 조직 구성세포의 종류, 종양 발생부위 및 종양 크기 등이 중요한 인자들로 알려져 있다.

## 결 론

본 가톨릭의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 66세 남자에서 폐에 발생한 매우 드문, 특징적인 악성 섬유 조직구종 1예를 경험하고 외과적 절제술로 비교적 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Ackerman, L.V., and Rosai, J.: *Surgical Pathology*. St. Louis, C.V. Mosby 1974; pp. 1123-1125.
2. Alguacil-Garcia, A., Unni, K.K., and Goellner, J.R.: *Malignant fibrous histiocytoma: An ultrastructural study of six cases*. *Am. J. Clin. Pathol.* 69:121-129, 1978.
3. Bedrosian C.W.M, Verani R, Unger K.M., Salman J.: *Pulmonary malignant fibrous histiocytoma; Light and electron microscopic studies of one case*. *Chest* 1979; 75:186-189.
4. Chowdhury L.N., Swedlow M.A., Wellington J., Kathpalia S., Desser R.K.: *Post-irradiation malignant fibrous histiocytoma of the lung; Demonstration of alpha-1-antitrypsin-like material in neoplastic cells*. *Am. J. Clin. Pathol.* 74:820-826, 1980
5. Fu, Y.S., Gabbiani, G., Kaye G.I., and Latter R.: *Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (Malignant fibrous histiocytoma); General considerations and electron*

- microscopic and tissue culture studies. Cancer 35:176-198, 1975.*
6. Harris M.: *The ultrastructure of benign and malignant fibrous histiocytoma. Histopathology 4:29-44, 1980.*
  7. Hardy, J.J., An, T., Brown, P.W., and Terz, J.J.: *Post-irradiation sarcoma (Malignant fibrous histiocytoma) of axilla. Cancer 42:118-124, 1978.*
  8. Kern W.H., Hughes R.K., Meyer B.W., Harley D.P.: *Malignant Fibrous histiocytoma of the lung. Cancer 44:1973-1801, 1979.*
  9. Kern W.H. Stiles O.R.: *Pulmonary blastoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:801-808, 1976.*
  10. 김천우, 김용일, 이현순 : 종격동에 발생한 엽성 섬유 조직구종 1 예 보고. 대한병리학회지 16 : 776-781, 1982.
  11. Kyriacos M., and Kempson R.L.: *Inflammatory fibrous histiocytoma: An aggressive and lethal lesion. Cancer 37:1584-1606, 1976.*
  12. Lee J.T., Shelburne J.D., and Linder J.: *Malignant fibrous histiocytoma of the Lung: A clinicopathologic and ultrastructural study of five cases. Cancer 53:1124-1130, 1984.*
  13. Sajjad S.M. Begin L.R. Daill D.H., Lukeman J.: *Malignant fibrous histiocytoma of lung A clinicopathologic study of two cases. Histopathogy 5:325-334, 1981.*
  14. Spencer H.: *Pathology of the lung. Philadelphia Pergamon press, 1985; p. 1016-1017.*
  15. Stout A.R., and Lattes R.: *Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology, Washington, D.C., 1967:p. 107*
  16. Taxy J.B., Battifora H.: *Malignant Fibrous histiocytoma: An electron microscopic study. Cancer 40:254-267, 1977.*
  17. Weiss S.W., and Enzinger F.M.: *Malignant fibrous histiocytoma. Cancer 41:2250-2266, 1978.*