

악성 섬유성 조직구종에 관한 연구

조선대학교 치과대학 구강악안면방사선학 교실

김 영 진 · 오 필 교 · 최 의 환

목 차

- I. 서 론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결 론
- 참고문헌
- 영문초록
- 사진부도

I. 서 론

악성 섬유성 조직구종은 다양한 이름으로 불리워졌으며²¹⁾, 문헌고찰에 의하면 malignant fibrohistiocytoma와 malignant fibroxanthoma라는 이름으로 서로 교환되어 사용되어 왔다^{8,18,19,22)}. 노년기에 주로 발생하는 연조직의 악성 종양^{22,26,27)}으로서, 종양세포들은 다양한 비율의 조직구(histocytes), 섬유아세포(fibroblasts), 그리고 다형핵 거대세포(multinucleated giant cell)들로 구성되어 있다^{8,9,22)}.

악성 섬유성 조직구종의 원인은^{12,13,24,28)} 명백하지는 않으나, 악성 섬유성 조직구종의 원인이 되는 세포와 관련된 많은 이론들이 있다. 즉, 섬유아세포(fibroblasts), 조직구세포(histocytes)^{12,15)}, 그리고 미분화 간엽세포(undifferentiated mesenchymal cells)들이다^{5,14)}.

Blitzer¹⁾등은 87증례의 악성 섬유성 조직구종에서 이 중 구강에 발생한 21증례의 악성 섬유성

조직구종을 보고하였고, Weiss²⁷⁾등은 200증례의 악성 섬유성 조직구종에서 두경부에 발생한 6증례를 보고하였다. 또한 Thompson²³⁾등은 구강악안면 영역에 발생한 70증례의 fibrous histiocytoma에서 39증례의 양성 섬유성 조직구종과 31증례의 악성 섬유성 조직구종을 보고하였으며, Soule¹⁹⁾등은 65명의 fibro-histiocytic tumors 환자연구에서, 33증례의 악성 섬유성 조직구종을 보고하였다.

임상적인 특징으로써, 악성 섬유성 조직구종은 특징적으로 노년기에 발생하며, 40대와 50대에 현저하게 발생한다고 하였다^{3,8,19,26)}.

Spanier²⁰⁾등은 연조직뿐만 아니라 골에서 발생할 수 있다고 하였으며, 일반적으로 사지(limbs)^{4,12,15,26)}와 몸통(trunk)에 호발하며^{8,15,19)}, 그리고 구강악안면 영역^{2,6,9,13,14,21,24,26)}에서는 매우 드문 질환이다. Langlais¹¹⁾등은 대부분 환자에서 종창과 동통을 호소하였다고 하였으며, Slootweg¹⁷⁾등은 골에 발생하는 경우 예후는 아주 좋지 않다고 하였다. 그리고 Langlais¹¹⁾등은 골에 발생하는 경우 유병율이 연조직보다는 높다고 하였다¹²⁾. 증상²⁸⁾으로는 일반적으로 무통성이고, 점진적으로 팽창성인 괴를 보이며, 궤양은 있거나⁴⁾ 없을 수도 있다고 하였다^{9,10)}. Webber²⁶⁾등은 초기에는 느리게 성장하나 말기에는 빠르게 성장한다고 하였다.

Slootweg^{4,17,19)}등은 주로 regional lymph node와 폐에 전이된다고 하였으며, 연조직에 발생하는 종양의 전이율이 골에 발생하는 종양의 전이율보다는 낮다고 하였다.

저자들은 31세의 성인 여자로서 3개월 전부터 상악 우측 후방 구개부위에 나타난 조그만 연조직 종창으로 인한 불편감을 주소로 조선대학교 부속치과병원에 내원한 환자의 임상, 방사선학적 검사와 조직병리학적 검사를 통해 악성 섬유성 조직구종으로 진단된 증례에서 다수의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 증례보고

1. 임상 소견

본 병원에 내원한 31세의 여자환자로서 내원 당시 상악 우측 후방 구개부위에 불편감을 호소하였고 3개월전부터 주소부위에 나타난 조그만 연조직 종창이 있어 날카로운 기구로 터뜨렸었다.

안모의 팽창은 관찰되지 않았으며(Fig 1), 구강내 소견으로는 우측 구개 후방부위의 병소 가장자리에 궤양을 보이고, 적색의 외방성의 무통성 종창을 보이며 또한 비강 폐쇄를 호소하였다.

불량한 구강위생상태를 갖고 있었으며, 우측 제 2소구치에서 제 3대구치까지의 치아에서 3도의 동요도를 보였고, 우측 견치에서 제 3대구치까지의 치아들은 치수 생활력검사에서 반응이 없었으며, 우측 제 1, 2대구치의 치은 염증 소견을 볼 수가 있었다(Fig 2). 병력으로는 내원 3일 전에 분만하였으며, 2년전에 간염을 앓았던 병력이 있었다(현재는 완치된 상태임). 실험실 소견에서는 정상 범주에 있었다.

2. 방사선학적 소견

CHEST P-A상에서는 negative였으며(Fig 3), 파노라마 방사선사진상에서는 상악 우측 제 2소구치 하방에서 제 3대구치까지 경계가 불명확한 광범위한 방사선투과성 치근단 병소가 관찰되며 우측 상악동 후벽의 피질골 파괴와 우측 구개골의 부식, 그리고 제 1, 2대구치 치근단 하방에서 상악동 하벽의 비박과 거상이 관찰된다(Fig 4). Waters' 방사선사진상에서 우측 상악동 후벽과 비강의 피질골 불연속성, 우측 상악동 하벽에 증가된 방사선투과성 점액층이 관찰된다

(Fig 5).

치근단 방사선사진상에서 우측 제 1, 2대구치 치근단 하방에서 상악동 하벽의 불규칙한 피질골층 경계가 관찰되며, 제 1대구치에서 제 3대구치까지에서의 골양이 소실되어 부유 양상이 관찰된다. 또한 우측 견치에서 제 2대구치까지 치아에서 치조백선의 불연속성과 제 1, 2대구치 치근의 외흡수의 소견이 관찰된다(Fig 6).

두경부 CT에서 연조직 종괴가 우측 상악동 후벽과 우측 비강으로 확장된 소견과 상악동 후벽, 비강 내측벽, 구개골의 파괴와 하비갑개로의 침투가 관찰된다(Fig 7, 8).

3. 조직병리학적 소견

Spindle 양상의 섬유아세포들이 storiform pattern을 보이며 종양 세포들은 불규칙한 spindle 모양의 섬유아세포들과 투명한 세포질을 갖는 조직구 성분들로 구성되어있으며 거대세포와 분열세포, 다형세포 들을 볼 수가 있었다(Fig 9, 10).

4. 면역조직화학검사

상피계 - keratin(-), 간엽계 - vimentin(+), myoglobin(-), 신경계 - S-100 α (-)

진단 : 본 증례는 임상적, 방사선학적, 조직병리학적, 면역조직화학검사 소견에 의하여 storiform type의 악성 섬유성 조직구종으로 확진되었다.

5. 치료 및 예후

치료는 광범위한 상악 절제술과 피부이식을 하였으며(Fig 11), 술후 20일후에 1일 180cGy로 7주간 총선량 5940cGy의 방사선 치료를 행하였다. 치료후 환자는 술후 4개월이 지난 현재까지 정기 검진에서 개구제한(1mm)을 제외한 재발이나 전이의 소견없이 회복된 소견을 보여주고 있고, 상악술후 결함부위에 obturator를 제작하여 장착하고 있으며, 본 질환의 높은 재발율과 전이

을 때문에 지속적인 예후 관찰을 하고 있다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

악성 섬유성 조직구종은 특징적인 storiform 또는 cartwheel pattern으로 성장하는 연조직 종양으로, 1964년 O'Brien¹⁵⁾ 등에 의해 명백히 분류된 이래, 노년기에 발생하는 가장 흔한 연조직 종양으로 인식되어 왔으며²⁷⁾, 또한 골에서도 발생할 수 있으며¹²⁾, Weiss²⁷⁾ 등과 Kempson⁸⁾ 등은 4 types(fibrous, giant cell, inflammatory, and myxoid variants)로 분류하였으며, Enzinger³⁾ 등은 5 types(storiform-pleomorphic, myxoid, giant cell, inflammatory, angiomatoid)으로 분류하였다.

악성 섬유성 조직구종의 원인은^{12,13,24,28)} 명백하지는 않으나, 악성 섬유성 조직구종(MFH)의 원인이 되는 세포와 관련된 많은 이론들이 있다. 즉, 섬유아세포(fibroblasts), 조직구세포(histiocytes)^{12,15)}, 그리고 미분화 간엽세포(undifferentiated mesenchymal cells)들이다^{5,14)}. 그러나 조직구세포와 섬유아세포 계통(cell lines)은 같은 미분화 간 세포(undifferentiated stem cell)로 부터 유래된다고 하였으며²⁴⁾, O'Brien^{15,16)} 등은 원시 섬유아세포로 전환하는 조직구로부터 발생한다고 주장하였고, Fu⁵⁾ 등은 원시 간엽세포가 조직구와 섬유아세포로 전환되어 발생한다고 하였고, 많은 저자들은^{12,13,16,17,20)} 병소의 세포들은 조직구에서 유래하는데 조직구는 phagocytic function을 갖는 조직구성분과 fibrogenesis를 갖는 원시 섬유아세포의 이중양식으로 분화할 수 있다고 하였다. 또한 골내 악성 섬유성 조직구종은 이미 존재한 골 경색(bone infarcts)에서 발생할 수 있다고 하였으며¹⁶⁾, Feldman⁴⁾ 등은 외상이 원인인자라고 하였다.

임상적인 특징으로써, 악성 섬유성 조직구종은 특징적으로 노년기에 발생하며, 40대와 50대에 현저하게 발생한다고 하였으며^{3,8,19,26)}, 이환된 환자의 평균나이는 58세이며^{15,18,19,21)}, 남성우위 경향이 있다고 하였다^{15,18,19,21,25)}. 또한 인종간의 차이에서는 백인에서 우위를 보인다고 하였다²⁸⁾.

Slootweg¹⁷⁾ 등은 골에 발생하는 경우 예후는 아주 좋지 않다고 하였다. 그리고 골에 발생하는 경우

유병율이 연조직보다는 높다고 하였다¹²⁾.

종양이 발생하는 부위로써, 일반적으로 사지(limbs)^{4,12,15,26)}와 몸통(trunk)에 호발하며^{8,15,19)}, 그리고 구강악안면 영역^{2,6,9,13,14,21,24,26)}에서는 매우 드문 질환이다. 그리고 연조직, 건막의 표층과 심층, 사지(extremities)에 발생하며, 넓적다리(thigh)가 가장 흔한 호발부이다^{8,19,22,25,26)}. 또한 다른 발생 가능한 부위로써는 건(tendon), 복막후강(retroperitoneum), chest wall, 피부등이 보고되었다²¹⁾.

증상²⁸⁾으로는 일반적으로 무통성이나, Spainer^{11,20)} 등은 보고된 증례에서 가장 흔한 증상은 동통이라고 하였으나, 점진적으로 팽창성인 괴를 보이며¹¹⁾, 괴양은 있거나⁴⁾ 없을 수도 있다고 하였다^{9,10)}. Webber²⁶⁾ 등은 초기에는 느리게 성장하나 말기에는 빠르게 성장한다고 하였다.

Slootweg^{4,17,19)} 등은 주로 regional lymph node 와 폐에 전이된다고 하였으며, 연조직에 발생한 종양의 전이율이 골에 발생하는 종양의 전이율 보다는 낮다고 하였다.

O'Brien^{8,15,19)} 등은 30%~33%의 재발율과 10%~33% 전이율을 보고하였으며, 또한 50세 이상의 남성에서 전이하는 경향이 있다고 하였다¹⁸⁾.

Wasserman²⁵⁾ 등은 14%~36%의 regional lymph node and lung에 전이한다고 보고하였고, Kempson⁸⁾ 등은 국소절제술 후 40%~73% 재발율을 보고 하였으며, Soule¹⁹⁾ 등은 5년 생존율이 50%, Wasserman²⁵⁾ 등은 65%를 보고하였으며, 그리고 Spanier²⁰⁾ 등은 평균생존율이 12개월이라고 보고하였다. 특징적으로 Weiss²⁸⁾ 등은 대음순에 발생한 악성 섬유성 조직구종이 3년동안 느리게 성장하다가 임신중에 빠른 종양의 성장을 보이는 증례를 보고하였다. 본증례는 4개월이 지난 현재 아무런 전이와 재발을 보이지 않고 있으며, 내원 3일전에 분만하였으므로 임신과 병소의 성장과의 관계는 정립할 수 없었다.

특징적인 실험실소견으로는 열과 백혈구과다증이 보고되었고 드물게 저혈당증이 악성 섬유성 조직구종과 관련되어 발생할 수 있다고 하였고^{9,27)}, Merrick¹³⁾ 등은 과칼슘혈증과 빈혈을 보고 하였으며, Alkaline phosphostase는 정상범주에 있다고 하였다²⁰⁾. 본 증례의 실험실 소견은 모두 정상범주에 있었다.

방사선학적으로, Langlais¹¹⁾ 등은 병소의 경계가 불명확하다고 하였으며, 본 증례는 내원당시 방사선 사진상의 소견에서 병소의 경계를 명확히 찾아 볼수 없었고, 또한 병소 부위의 치아의 floating 양상, 연조직 종괴, 그리고 임상적으로 병소의 궤양등의 소견에서 초기 진단은 우측 상악의 악성 종양을 배제(rule out)하였다.

조직병리학적 소견에서 악성섬유성 조직구종은 일반적으로 섬유성 간질내에¹²⁾ 다양한 비율의 섬유아세포들과 조직구들로 구성되어있으며^{6,28)}, 섬유아세포들은 종종 storiform pattern으로 배열되어있고^{12,14,15,18)}, 핵은 hyperchromatic하며, 모양은 부푼양상에서 spindle양상까지 다양하며, 그리고 조직구세포들의 양상은 eosinophilic 또는 clear cytoplasm 양상을 보인다고 하였다^{8,12,15,19)}. 본 증례는 전형적인 storiform type으로 진단되었다.

감별해야할 질환으로서 osteogenic sarcoma, fibrosarcoma, rhabdomyosarcoma, liposarcoma 등이 있으며¹²⁾, 이들과 감별가능한 점으로써 먼저 osteogenic sarcoma와 fibrosarcoma에서는 전이가 매우 드물지만 악성섬유성 조직구종은 림프절과 폐에 흔하게 발생한다고 하였다²⁰⁾. Osteogenic sarcoma²⁰⁾는 젊은층에서 호발하며, 악성섬유성 조직구종은 50대 이후에 호발하므로 감별점이 되며, Fibrosarcoma는 Spindle-cell 성분이 현저하여, 악성섬유성 조직구종과 감별이 어려우나 조직소견에서 storiform pattern보다는 wave 또는 herring bone pattern을 보이며^{18,28)}, Rhabdomyosarcoma는 granular eosinophilic cytoplasm을 갖는 많은 종양거대세포들과 광범위한 세포성 다형성(cellular pleomorphism)으로 인하여 악성섬유성 조직구종과 감별이 어려우나, cross striation이 특징적이며 storiform 양상은 rhabdomyosarcoma에서 볼 수 없다¹⁸⁾. 악성 섬유성 조직구종의 clear cytoplasm을 갖는 조직구세포들은 liposarcoma의 lipoblast와 혼동될 수 있지만 liposarcoma에서도 또한 striform pattern을 볼수가 없다¹⁸⁾.

치료로서는 광범위한 외과적 절제술¹⁹⁾, 화학요법(chemotherapy), 방사선치료법등이 보고되었으며¹⁰⁾, 만약 부적절한 절제가 행해지면, Kemp-

son⁸⁾ 등은 국소적인 재발이 보고된 증례의 40%~73%라고 하였으며, Weiss²⁷⁾ 등은 높은 재발율과 전이를 보이므로 광범위한 외과적 절제를 주장하였다.

본 증례의 치료로서는 광범위한 상악 절제술과 피부이식을 하였으며, 술후 20일후에 1일 180cGy로 7주간 총선량 5940cGy의 방사선 치료를 행하였다. 치료후 환자는 술후 4개월이 지난 현재까지 정기 검진에서 개구제한(1mm)을 제외한 재발이나 전이의 소견없이 회복된 소견을 보여주고 있다.

IV. 결 론

저자들은 이상의 임상적, 방사선학적, 조직병리학적 소견에 의하여 상악골에 발생한 악성 섬유성 조직구종으로 진단된, 3개월전부터 시작된 상악 우측후방 구개부위에 불편감과 연조직 종창을 주소로 내원한 31세의 성인 여자에게서 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 환자는 주소 부위의 연조직 종창과 불편감을 호소하였다.
2. 임상적으로 우측 구개후방부위의 병소 가장자리에 궤양을 보이며, 외방성의 무통성 종창을 보이며 또한 비강 폐쇄를 호소하였으며, 우측 제2소구치에서 제 3대구치까지 치아에서 3도의 동요도를 보였다
3. 방사선사진상에서 구개부, 상악동저와 상악동후벽, 비강 내측벽, 하비갑개의 부분적인 골파괴 소견과 함께 연조직 종괴가 관찰되었으며, 제 1대구치에서 제 3대구치까지의 floating appearance를 볼수 있었다.
4. 조직병리학적으로 Spindle 양상의 섬유아세포들이 storiform pattern을 보이며 종양 세포들은 불규칙한 spindle 모양의 섬유아세포들과 clear cytoplasm을 갖는 histiocytic 성분들로 구성되어있으며 Giant cells과 mitotic cell, pleomorphic cells 들의 양상을 볼수 있었다.
5. 면역조직화학검사에서, 상피계 - keratin(-), 간엽계 - vimentin(+), myoglobin(-), 신경계 - S-100 α (-)

6. 진단은 storiform type의 악성 섬유성 조직구 종으로 진단되었다.

REFERENCES

1. Blizer, A., Lawson, W., and Biller, H. F.: Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck, *Laryngoscope*, 87:1479, 1977.
2. Crissman, J. D., and Henson, S. T.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus, *Arch otolaryngol*, 104:228-230, 1978.
3. Enzinger, F. M.: Recent developments in the classification of soft tissue sarcomas, in management of Primary Bone and Soft Tissue sarcomas, Chicago, Year Book Medical Publishers Inc, 1977.
4. Felden, F., and Norman, D.: Intraand extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma), *Radiology*, 104 : 497, 1972.
5. Fu, Y. S., Gabbiani, G., and Kaye, G. I.: Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (Malignant fibrous histiocytoma)-General considerations and electron microscopic and tissue culture studies, *Cancer*, 35:176, 1975.
6. Jee, A., Domboski, M., and Milobsky, S. A.: Malignant fibrohistiocytoma of the maxilla presenting with endodontically involved teeth, *Oral surg*, 45: 464-469, 1978.
7. Kauffman, S., and Stout, A.: Histiocytic tumors (fibrous Xanthoma and histiocytoma) in children, *Cancer*, 14: 469-482, 1961.
8. Kempson, R. L., and Kyriakos, M.: Fibroxanthosarcoma of the soft tissues-A type of Malignant fibrous histiocytoma, *Cancer*, 29: 961-976, 1972.
9. Kyriakos, M., and Kempson, R. L.: Inflammatory fibrous histiocytoma. An aggressive and lethal lesion, *Cancer*, 37: 1584, 1976.
10. Laskaris, G.: Malignant fibrous histiocytoma. Color atlas of oral diseases, 246-247, 1988.
11. Langlais, R. P., Langland, O. E., and Nortjé, C. J.: Malignant fibrous histiocytoma. Diagnostic imaging of the jaws-1st ed, 376-377, 1995.
12. McMilian, M. D., Smillie, A. C., and Ferguson, J. W.: Malignant fibrous histiocytoma of the tongue: report of a case and ultrastructural observations, *Oral pathology*, 15:255-260, 1986.
13. Merrick, R. E., Rhone, D. P., and Chilis, T. J.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus, *Arch Otolaryngol*, 106: 365-367, 1980.
14. Okada, H., Murai, M., and Yamamoto, H.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus, *J. Oal maxillofac surg*, 52: 1193-1197, 1994.
15. O'Brien, J. E., and Stout, A. P.: Malignant fibrous xanthoma. *Cancer*, 17:1445-1455, 1964.
16. Ozello, L., Stout, A. P., and Murray, M. R.: Cultural characteristics of Malignant histiocytomas and Fibrous Xanthomas, *Cancer*, 16: 331-344, 1963.
17. Slootweg, P. J., and Muller, H.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxilla, *Oral Surg*, 44:560, 1977.
18. Solomon, M. P., and Sutton, A. L.: Malignant fibrous histiocytoma of the soft tissues of the mandible, *Oral Surg*, 35: 653-660, 1973.
19. Soule, E. H., and Enriques, P.: Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma and epithelioid sarcoma-A comparative study of 65 tumors, *Cancer*, 30: 128-143, 1972.
20. Spanier, S. S., Enneking, W. F., and Enriquez, P.: Primary Malignant fibrous histiocytoma of bone, *Cancer*, 36: 2084-2098, 1975.
21. Spector, G. J., and Ogura, J. H.: Malignant fibrous histiocytoma of the Maxilla, Report of an Unusual Lesion, *Arch., Otolaryngol*, 99: 385-387, 1974.
22. Stout, A. P., and Lattes, R.: Tumors of the soft tissues. In Atlas of Tumor Pathology, second series, fasc. 1. Washington, D. C., Armed Forces Institute of Pathology, pp. 38-52, 107-115, 1972.
23. Thompson, S. H., and Shear, M.: Fibrous histiocytomas of the oral and maxillofacial regions, *J Oral Pathol* 1984: 13:282.
24. Van Hale, H. McM., Handlers, J. P., Abrams, A. M., and Strahs, G.: Malignant fibrous histiocytoma, myxoid variant metastatic to the oral cavity, *Oral surg*, 51: 156, 1981.
25. Wasserman, T. H., and Stuard, I. D.: Malignant fibrous histiocytoma with widespread

- metastases, *Cancer*, 33:141-146, 1974.
26. Webber, W. B., and Weinke, E. C. : Malignant fibrous histiocytoma of the mandible, *Plast. Reconstr. Surg.*, 60:629-634, 1977.
 27. Weiss, S. W., and Enzinger, F. M. : Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases, *Cancer*, 41:2250, 1978.
 28. Weiss, S. W., and Enzinger, F. M. : Myxoid variant of Malignant fibrous histiocytoma, *Cancer*, 39: 1672, 1977.

-ABSTRACT-

A STUDY OF THE MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA

Young-Jin Kim, Phill-Gyo Oh, Eui-Hwan Choi

Dept. of Dentomaxillofacial Radio., College of Dentistry, Chosun Univ.

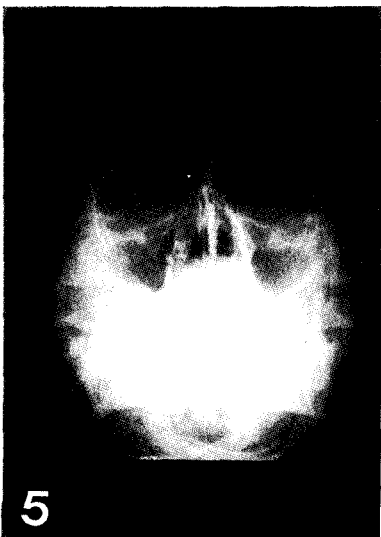
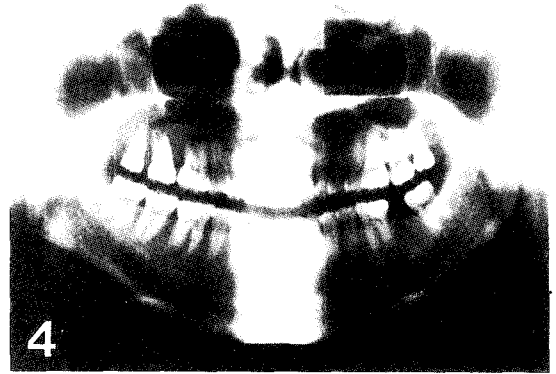
Malignant fibrous histiocytoma(MFH) is relatively rare in the oro-maxillofacial region, particularly in the oral cavity. MFH usually arise in the extremities, the thigh being the most common site. The incidence of malignant fibrous histiocytoma in bones is rather low compared with that in soft tissues. MFH is predominant in the 40s and 50s.

Histologically, the lesion are said to show high cellularity with fibrous stroma, cellular and nuclear pleomorphism, an admixture of fibroblast-like spindle cells which tend to be arranged in whorls or cartwheel or storiform patterns, rounded mononuclear cells and multinucleated giant cells. The cells frequently have abundant eosinophilic cytoplasm which has a foamy or vesicular appearance.

Treatment consists of varying combinations of radiation therapy, chemotherapy, and surgery.

We have observed a case of malignant fibrous histiocytoma occurred in the right maxilla of 32-year-old woman.

논문사진부도 ①



6

논문사진부도 ②

