

악골에 발생한 악성 섬유성조직구종 2례

전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실, 구강병리학교실*

박준아 · 정승룡 · 김영운 · 정종철
오희균 · 이종호 · 류선열 · 최홍란*

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE JAW : REPORT OF THE TWO CASES

Jun-Ah Park, Young-Woon Kim, Soong-Ryong Jung, Jong-Cheul Jeong,
Hee-Kyun Oh, Jong-Ho Lee, Sun-Youl Ryu, Hong-Ran Choi*

Department of Oral & Maxillofacial Surgery and Oral Pathology,
School of Dentistry, Chonnam National University*

Malignant fibrous histiocytoma rarely occurs in the jaws. Although the histogenesis of this tumor remains controversial, it is best regarded as a primitive and pleomorphic nature reflected by collagen production and occasional phagocytosis. It is common for metastatic foci to appear in lung and regional lymph node. There are variable treatments such as radiotherapy, surgical excision or combination therapy of surgical excision, chemotherapy and radiotherapy.

With the review of literatures, the authors report the clinical study of two cases of malignant fibrous histiocytoma of the jaw.

Key Words : Malignant fibrous histiocytoma, Jaw, Combination therapy

I. 서 론

악성 섬유성조직구종 (malignant fibrous histiocytoma : MFH)은 조직학적으로 섬유아세포양세포 및 조직구양세포가 특징적인 차륜 (cartwheel)형의 성장형태를 보이는 질환으로, 성인의 연조직에 흔히 발생하며 사지의 피부와 복강 등의 골격근과 근막에 호발하고 골에 발생하는 것도 있다¹⁾. MFH가 두경부 영역에 침범하는 경우는 많지 않으며 Weiss와 Enzinger²⁾에 의하면 그 빈도는 전체의 3% 정도이다.

MFH는 50-70세의 남성에서 호발하고 1964년 O'Brien과 Stout³⁾에 의해 pleomorphic, high grade sarcoma라고 처음으로 언급되었으며 국내에서는 1987년 양 등⁴⁾에 의해 하악에 발생한 증례가 발표되었다. 본과에서도 1992년에 상악골에 발생한 악성 섬유성조직구종 1례를 보고한 바 있다⁴⁾.

저자들은 악골에 발생된 악성 섬유성조직구종 2례에서 항암화학요법과 방사선요법 및 광범위한 외과적 절제술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

증례 1

- 환자: 강* *, 46세, 남자
- 초진일: 1993년 6월 11일
- 주소: 우측 안면부의 무통성 종창
- 과거력: 과거 10년 전부터 상악 우측 안면부와 우측 구치부의 종창, 그리고 치아의 변위가 발생하였으나 특별한 처치는 받지 않았다고 한다.

◦ 현증: 환자는 우측 안면부의 종창으로 인한 안모 비대칭을 나타냈다. 구강내 소견에서 상악 우측 제 2소구치, 제 1대구치 및 제 2대구치의 변위와 심한 동요를 보였고, 상악 우측 구치부에 5×5cm 정도의 난원형의 종물을 관찰할 수 있었다 (Fig. 1).

◦ 방사선 소견: Panoramic view, Waters' view, skull P-A 상에서 우측 상악골, 상악동, 협골 및 비강의 측벽에서 방사선 불투과상 및 골파괴 양상을 보였고, 상악 우측 제 2소구치와 대구치들의 변위를 관찰할 수 있었다. CT 소견에서는 우측 협부의 팽툰과 우측 상악동의 전방, 측방 및 상악동저의 골파괴 양상을 보였으며, 상악 우측 치조골에서 5cm 크기의 난원형의 연조직 덩어리를 관찰할 수 있었다 (Fig. 2). Tc-99m MDP를 사용한 bone scan 상에서 골격부의 hot uptake 양상은 관찰할 수 없었다.

◦ 치료 및 경과: 1993년 6월 11일 본과에 내원하여 조직생검을 시행하였고 이학적 검사와 CT, bone scan 소견을 종합한 결과 양성 섬유성조직구종으로 진단되었다.

1993년 7월 15일 전신마취하에 modified Dieffenbach-Weber-Fergusson incision을 가하고 우측 상악골의 부분절제술을 시행하였다. 수술시의 관찰 소견에서 종물은 비교적 잘 피낭화 되어 있어서 일피로 절제하였으며 (Fig. 3) 술후 obturator를 장착해 주었다. 그후 외과적 적출물의 조직학적 검사소견에서 악성 섬유성조직구종으로 확진되어 추가 절제술을 시행키로 하였다.

1993년 8월 4일 이미 절제를 시행한 경계



Fig. 1. Intraoral photograph of the patient showing a tumor mass and displaced right maxillary molar teeth.



Fig. 2. Sagittal computed tomographic scan showing about 5cm-sized round mass in the right maxilla with destruction of the lateral wall and the floor of the maxillary sinus and bulging of the tumor mass in the right cheek.



Fig. 3. Photograph of the surgical specimen showing partly well circumscribed.



Fig. 4. Postoperative photograph of the patient.

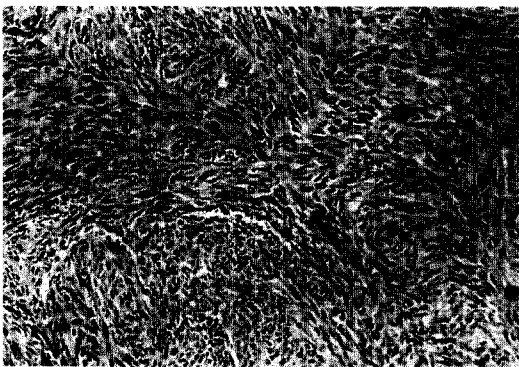


Fig. 5. Photomicrograph showing storiform growth pattern and delicate collagen fibrils encircling individual cells (H-E stain, X 200).

부위로 부터 약 1cm의 안전구역 (safety margin)을 설정하여 광범위하게 추가 절제한 다음 Nd-Yag laser vaporization을 시행하였다. 1993년 8월 7일부터 Southwest Oncology Group의 CY-VA-DIC protocol에 의한 항암 화학요법 및 5580 cGY의 수술 방사선 조사를 시행하였다.

수술 후 주의 깊은 경과 관찰을 시행하고 있으며 아직 전이나 재발의 소견은 나타나지 않고 있다 (Fig. 4).

◦ 병리조직학적 소견 : 대부분 방추체 모양

의 섬유아세포양세포로 구성되어 있으며 섬유아세포양세포들은 storiform 형태를 보이고 각 세포들은 섬세한 교원질 섬유로 둘러싸여 나타났다. 일부의 중앙세포들은 비정상적인 세포분열상을 보이며 핵의 염색상이 진하고 핵이나 세포형태의 다양성도 일부에서 관찰되어, 이상의 소견으로 storiform pleomorphic type of MFH로 진단하였다 (Fig. 5).

증례 2

◦ 환자 : 김 **, 52세, 남자

◦ 초진일 : 1994년 1월 22일

◦ 주소 : 하악 좌측 구치부의 파민감 및 치은 종창

◦ 과거력 : 약 2개월 전부터 상기 주소가 발생하였다고 한다. 1993년 12월 개인치과의원에서 악골내 병소를 발견하고 모종합병원 구강외과로 의뢰하였다. 1994년 1월 22일 모종합병원에서 조직생검을 시행한 결과 범랑아세포종으로 진단되어 병소의 외과적 절제술을 시행하였으나 외과적 적출물의 조직검사상 악성 섬유성조직구종으로 확진되어 1993년 1월 22일 본과로 전과되었다.

◦ 현증 : 하악 좌측 골체부의 종창과 하악골 하연을 따라 절개 반흔이 관찰되었고 좌측 하순의 감각이상을 호소하였다. 하악 좌측 협측 전정부에서 경도의 종창을 보였으며 하악 좌측 측절치, 견치, 제 1소구치 및 제 1대구치는 근관치료가 완료된 상태였다 (Fig. 6).

◦ 방사선 소견 : Panoramic view에서 하악 좌측 골체부로부터 정중부까지 광범위한 골파괴 양상과 골체부에서 급속고정판 (miniplate)을 관찰할 수 있었다. CT 소견상 하악 좌측 골체부와 정중부에 불명확한 경계의 이종 병소, 하악 골체부 설측의 erosion과 전방부의 골파괴 양상이 관찰되었다 (Fig. 7). Bone scan 상에서는 하악 좌측 골체부에 전반적인 hot uptake 양상을 보였다.

◦ 치료 및 경과 : 1994년 1월 22일 조직생검을 시행한 결과 악성 섬유성조직구종으로 진단되었다. 생검시의 관찰소견에 의하면 병소는 경계가 불분명한 황색 연조직으로 둘러



Fig. 6. Intraoral photograph of the patient showing mild swelling of the buccal vestibule in the left mandible.



Fig. 8. Intraoperative view showing reconstruction with the osseocutaneous fibular free flap after tumor resection and segmental mandibulectomy.



Fig. 7. Coronal computed tomographic scan showing ill-defined heterogenous enhanced lesion in the symphysis and the left body of the mandible with destruction of the anterior parts and erosion of the lingual surface of the left mandibular body.



Fig. 9. Postoperative photograph of the patient.

싸여 있었다.

1994년 2월 2일 상갑상선동맥을 통해 외경 동맥으로 catheter 삽입술을 실시하여 Adriamycin과 5-FU 동맥주사에 의한 modified CYVA-DIC type의 항암화학요법과 1600 cGy의 방사선 조사를 시행하였다.

1994년 3월 18일 전신마취하에 구외절개를 통해 하악 우측 제 1소구치로부터 하악 좌측 제 3대구치까지 하악골의 segmental mandibulectomy을 시행한 후 유리혈관화 비골피판을

이용한 재건술을 시행하였다 (Fig. 8).

현재 주의 깊은 경과 관찰 중이며 아직 전이나 재발의 증상은 나타나지 않고 있다 (Fig. 9).

◦ 병리조직학적 소견 : 대부분 방추체 모양의 섬유아세포양세포와 원형 또는 타원형의 조직구양세포로 구성되어 있으며 일부에서는 bizarre한 종양세포와 소수의 혈관이 관찰되었다. 전반적으로 방추체 모양의 섬유아세포양 세포들은 storiform 형태를 보이고 세포사이에서 약간의 염증세포가 출현하였다. 일부에서

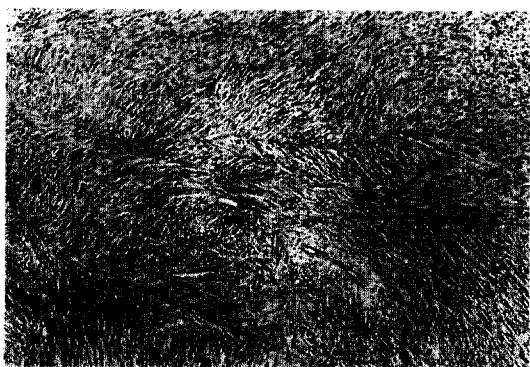


Fig. 10. Photomicrograph showing the tumor cells arranged in fascicles in a storiform pattern and blood vessels (H-E stain, X 200).

핵의 염색상이 진하고 다양한 형태의 세포와 유사분열세포도 관찰할 수 있었다. 이상의 소견으로 storiform pleomorphic type의 MFH로 진단하였다(Fig. 10).

III. 고 찰

MFH는 조직학적으로 명석형 (storiform) 혹은 차륜형 (cartwheel)의 성장 형태를 보이는 연조직 종양군을 총칭하는 질환으로 골내에서도 원발종양으로 발생할 수 있다^{1, 4, 13, 16}.

MFH의 다양한 병리조직학적 소견으로 인해 과거에 다형성 지방육종, 섬유육종, 횡문근육종, 망상조직구종 등으로 진단되었던 많은 증례들이 악성 섬유성조직구종으로 재확인되고 있다^{11, 15}. Weiss⁹에 의하면 MFH의 진단기준으로 1) 종양세포는 다형성으로 종양 거대세포가 나타나고, 2) 섬유아세포양의 방추형세포와 조직구양세포가 다양한 비율로 혼합되어 구성되고, 3) 종양세포에 의한 교원섬유 생산 및 탐식작용 외에는 특수한 분화를 보이지 않고, 4) 종양세포는 storiform pattern을 보이고, 5) 종양에는 염증세포를 함유한다고 하였다. Enzinger⁶는 MFH를 1) storiform-pleomorphic type, 2) myxoid type, 3) giant cell type, 4) inflammatory type으로 분류하고 최근에 angiomatoid type을 추가하여 5가지 조직형으로 분

류하였다. 본 증례에서는 병리조직학적 소견에서 2례 모두 storiform-pleomorphic type의 MFH로 진단되었다.

감별해야 할 질환으로는 조직형에 따라 조금씩 차이가 있는데 명석-다형성 MFH는 다형성 지방육종, 방추형세포가 출현하는 악성 흑색종, 편평상피암, 평활근육종, 육기성 피부섬유육종, 비특이성 섬유황색종, Hodgkin's disease 등과 면역조직화학적 소견 및 임상증상으로 감별할 수 있고^{7, 8}, 점액양형 MFH의 경우에 점액종이나 결절성 근막염과의 감별은 고도의 다형성 세포, 비전형적인 유사분열을 보이는 세포들의 존재 및 광범위한 혈관 침범 소견 등으로 감별이 가능하다^{9, 10, 11}.

본 증례 1에서는 검사소견과 조직생검 결과에서 양성 섬유성조직구종으로 진단되었으나 슬허 의과적 적출물의 병리조직학적 검사 결과에서 악성 섬유성조직구종으로 확진되었다. 한편 증례 2에서는 모종합병원에서 범양세포종으로 진단되어 수술을 시행하였다. MFH는 다양한 병리조직학적 소견을 나타내 오진되는 경우가 많으므로 철저한 병리조직학적 검색을 시행해야 할 것으로 생각된다.

MFH의 원인은 아직 불확실하며 유방암, 망막모세포종, Hodgkin's disease, 다발성 골수종과 같은 악성종양에서 방사선 치료를 받은 후 속발되는 경우도 있으나 뚜렷한 원인을 찾기 힘든 경우가 대부분이다¹². 일반적으로 MFH는 70대의 남성에서 호발하며 악안면 영역에서는 50대에 호발했다^{1, 13}. 대부분 사지의 근막 표층이나 심부 연조직에서 발생하며 두경부에서는 비강과 부비강, 특히 상악동에서 빈발한다. 임상 증상으로는 종창성 병소, 종창성 병소로 인한 안면 비대칭, 치아의 변위, 동통, 안면 마비, 지각이상 및 호흡곤란 등의 다양한 증상을 보인다^{14, 15}. 본 증례에서는 46세와 52세의 남성에서 발생하였다. 상악골에 발생한 증례 1에서는 안모 비대칭, 종창성 병소, 이환치의 변위와 동요를 나타냈고, 하악골에 발생한 증례 2에서는 종창과 하순의 감각이상 등의 증상이 관찰되어 일반적인 MFH의 증상과 일치하였다.

MFH의 치료시에는 부적절한 절제에 의해

재발과 전이가 높게 나타나므로 초기에 광범위한 절제술과 함께 방사선요법 및 항암화학요법을 병용해 준다^{16,17)}. 국소절제 후에 재발되는 속도가 빠른 것이 특징이며 재발의 빈도가 높고 발생부위와 관계없이 폐나 골로 전이되므로 재발을 고려하여 방사선 치료와 근치적 수술을 병행하는 것이 바람직하다¹⁶⁾. Southwest Oncology Group의 연구¹⁸⁾에 의하면 항암화학요법제로서 Vincristine, Adriamycin, Cyclophosphamide와 DTIC 또는 Actinomycin D의 다제병용요법을 시행한 결과 39%의 partial response를 얻었으나 complete response는 얻지 못하였다고 보고되었다.

본 증례 1에서는 조직생검을 포함한 검사 결과에서 양성 섬유성조직구종으로 진단되어 외과적 절제술을 시행하였으나, 술후에 외과적 적출물에 대한 병리조직학적 검사 결과에서 악성 섬유성조직구종으로 확진되어 광범위한 외과적 절제술을 추가로 시행하고 CY-VA-DIC protocol에 의한 항암화학요법 및 술후 방사선 조사를 시행하였다. 한편 조직생검에서 악성 섬유성조직구종으로 확진된 증례 2에서는 CY-VA-DIC요법을 변형시킨 항암화학요법과 방사선 조사를 실시한 다음 광범위한 외과적 절제술을 시행하였다. 이상과 같이 본 증례에서는 술후 재발이나 전이를 감소시킬 목적으로 병용요법을 치료방법으로 선택하였다.

MFH의 원격전이는 주로 폐와 임파절에 일어나는데 종양의 크기와 깊이 그리고 염증성 성분에 영향을 받으며, 작고 표재성이며 염증성 성분이 적을수록 전이율이 적다¹⁹⁾. 전이율은 42%, 국소 재발률은 44% 정도이고 초기치료 후의 평균 생존기간은 1.8-8년 정도이나 부비강과 비강에 발생한 경우의 5년생존률은 28% 정도로 보고되었다²⁰⁾. 본 증례에서는 환자에 대한 경과 관찰을 계속하고 있으며 아직 재발이나 전이의 소견은 나타나지 않고 있다.

IV.요 약

성인의 연조직에 발생하여 섬유아세포양세포 및 조직구양세포의 차륜형의 성장형태를 특징

으로 하는 MFH는 주로 장년층의 남성에 호발되는 연조직 질환으로 두경부 영역에서의 발생률은 3% 정도이고, 특히 부비강 부위에 발생된 경우의 5년 생존률은 28% 정도이다. 저자들은 악골에 발생한 MFH 2례에서 항암화학요법과 방사선요법 및 광범위한 외과적 절제술을 시행하였다. 철저한 병리조직학적 검사에 의해 오진의 가능성을 줄일 수 있고, 치료시에는 병용요법을 사용함으로써 술후 재발이나 전이를 감소시킬 수 있으리라 생각된다.

참고문헌

1. Weiss SW, Enzinger FM : Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41 : 2250, 1978.
2. O'Brien JE, Stout AP : Malignant fibrous xanthomas, *Cancer* 17 : 1400, 1964.
3. 김진, 이광길, 양성익, 이의웅, 기화영 : 하악골에 발생한 악성 점액성 섬유 조직구종. 연세치대논문집 4(2) : 541-547, 1987.
4. 류선열, 박석인, 이진환, 정무강, 정종철, 최홍란 : 상악골에 발생한 악성 섬유성조직구종, 대한악안면성형재건외과학회지 14 : 117-123, 1992.
5. Weiss SW : Malignant fibrous histiocytoma. A reaffirmation. *Am J Surg Path* 6 : 773-784, 1982.
6. Enzinger FM : Recent developments in the classification of soft tissue sarcomas. In management of primary bone and soft tissue sarcomas. Year Book Medical Publishers Inc, Chicago, 1977.
7. Kaniakis J, Schmitt D, Thivolet J : Immunohistologic study of cellular populations of histiocytoblastomas. *J Cutan Path* 11 : 88-94, 1984.
8. Soini Y, Miettinen M : Alpha-1-antitrypsin and lysozyme : Their limited significance in fibrohistiocytic tumors. *Am J Clin Pathol* 91 : 515-521, 1989.
9. 김승용, 신동식, 정병수, 최규철 : 점액양형

- 악성섬유성 조직구종 1례, 대한피부과학회지 28 : 94-98, 1990.
10. Weiss SW, Enzinger FM : Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 39 : 1672-1676, 1977.
 11. Rieger E, Soyer HP, Auboek L, Kerl H : Cutaneous myxoid fibroblastoma : A histological, immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Dermatopathol* 14 : 536-541, 1992.
 12. Goette DK, Deffer TA : Postirradiation malignant fibrous histiocytoma. *Arch Dermatol* 121 : 535-538, 1985.
 13. Severson GS, Ruskin JD, Tu HK, Markin RS : Malignant fibrous histiocytoma presenting in the right mandibular alveolar ridge and left lung. *J Oral Maxillofac Surg* 45 : 955-958, 1987.
 14. Blitzer A, Lawson W, Hugh F, Biller : Malignant histiocytoma of the head and neck. *Laryngoscope* 87 : 1479-1485, 1977.
 15. Taylor HB, Helwig EB : Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer* 15 : 720-725, 1962.
 16. Mugliston TAH, Shaw HJ : Malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus. *J Laryngol Otol* 98 : 153-157, 1984.
 17. Kempson RL, Mc Gavran MH : A typical fibroxanthomas of the skin. *Cancer* 17 : 1463-1471, 1964.
 18. Leit C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benjamin R : Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma : A Southwest Oncology Group Report, *Cancer* 40 : 2010-2014, 1977.