

# 방사선 치료후 흉골에 발생한 악성 섬유성 조직구종 -흉골 전절제 및 흉벽 재건술 1례 보고-

조유원\* · 박승일\* · 김종욱\* · 김동관\* · 손광현\*

=Abstract=

## Malignant Fibrous Histiocytoma in Sternum after Radiation Therapy -Total Sternectomy and Chest Wall Reconstruction, A Case Report-

You Won Cho, M.D.\*, Seung-II Park, M.D.\*, Jong Ook Kim, M.D.\*,  
Dong Kwan Kim, M.D.\*, Kwang-Hyun Sohn, M.D.\*

Malignant fibrous histiocytoma after radiation therapy is very rare and its prognosis is poor. A 52-year-old male patient was admitted due to painful mass at the sternal area which developed 6 months ago. The patient had a history of radiation therapy for esophageal cancer 5 years ago. The incisional biopsy disclosed sternal sarcoma. In spite of 5 cycles of chemotherapy, the mass progressively enlarged, and an operation was performed. Total sternectomy with overlying skin and costal cartilage was performed and reconstruction was carried out with autologous rib bone graft, bilateral pectoralis major muscle flap and skin graft. The microscopic examination was consistent with malignant fibrous histiocytoma. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged on postoperative 36 day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 115-9)

**Key words :** 1. Histiocytoma  
2. Thoracic defert  
3. Chest wall neoplasm  
4. Radiotherapy

### 증 례

64세된 남자 환자가 내원 6개월전에 전 흉벽에 발생한 5×7×4.5cm 크기의 동통성 종물을 주소로 입원하였다. 환자는 과거력상 90년 5월에 중부식도에 미분화 상피세포암이 발견되어 항암약물요법(5-FU+Cisplatin, 2 Cycle) 및 90년 7월부터 8월까지 2달간 방사선치료(6500cGy, External radiation 5000 cGy+Intracavitary radiation 1500

cGy)를 받고 식도암이 완전관해(complete remission)되었다고 하였다. 그 후 별문제없이 지내다 6개월전 상기 종물이 발견되어 타병원을 내원하여 절개생검(incisional biopsy)시행 후 흉골육종(sternal sarcoma)으로 진단받고 본원으로 전원되었다.

술전에 타병원과 본원 내과에서 항암약물요법(Cisplatin+Adriamycin, 1 cycle, Darcabazine+Adriamycin+Dexamason, 3 cycle, Darcabazine+Vincristine+Adriamycin-

\* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan

논문접수일: 95년 8월 22일 심사통과일: 95년 10월 9일

통신저자: 조유원, (138-040) 서울시 송파구 풍납동 388-1, Tel. (02) 224-3580, Fax. (02) 224-3580



Fig. 1. The preoperative finding of a mass in midsternum



Fig. 2. Preoperative MRI

+Cytosan, 1 cycle)을 시행하였으나, 계속 종괴가 커져 수술적 치료를 위해 흉부외과에 전과되었다. 이학적 소견상 활력증후는 정상범위였고 전흉벽의 흉골중간부위에 7×5cm 크기의, 부드러우면서 단단히 고정된 동통성 종괴가 있었다(Fig. 1). 그의 경부와 액와부에 만져지는 임파절은 없었다. 단순흉부 X-선상 양측폐와 심장에 이상 소견은 보이지 않았으며, 측면사진상 흉골각(Sternal angle)하방부위에 외측피골을 침범하는 종괴가 있었으며, 연부조직 용기는 현저하지 않았고 석회 침착은 보이지 않았다. 말초혈액 검사상 백혈구 4,800/mm, 혈색소 9.8g/dL, 헤마토크리트 29.0%로 약간의 빈혈소견이 있었으며, 적혈구침강속도가 65mm/hr로 증가되어 있었고, 술전 폐기능검사상 강제폐활량(FVC)은 2.83L, 처음 1초 동안 강제호기량(FEV1)은 2.21L, 일산화탄소확산능(DLco)은 12.3L로 경미한 제한

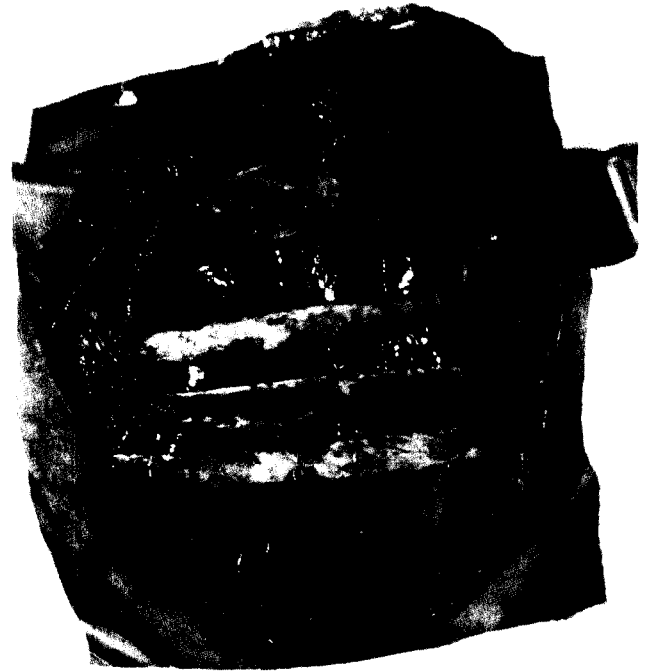


Fig. 3. Autologous rib bone graft after chest wall resection

적인 환기결손(restrictive ventilatory defect)을 보였다.

흉부 자기공명 T1 weighted image상 흉골체부와 흉골각을 침범하는 균일한 low signal intensity의 조직성의 종괴가 있었고, 흉골내측의 피골과 전중격동 지방조직은 보존되어 있었으나, 피하조직까지 침범하고 있었다. 내부는 dark signal intensity를 보이는 골파편이 관찰되었다(Fig. 2).

수술은 기관삽관 후 전신 마취하에 양와위에서 종괴의 경계로부터 2cm의 정상 피부 및 피하조직을 포함하여 절제를 하고 양측 늑연골들은 늑골-늑연골관절까지 자르고, 검상돌기 및 흉골병(manubrium)을 절제하여 흉골 전절제술을 시행하였다. 종양은 흉골 후면까지 침범되지는 않았었다. 양쪽 대흉근의 상완골 부착부위를 다른 피부절개를 통해 절제하여 흉견봉동맥(thoracoacromial artery)을 보존한 대흉근 근육편을 준비하였다. 흉골 절제로 인한 결손부위를 우측 제 4, 6 늑골을 절제하고 장축으로 분리하여 늑골판을 만들어 양쪽 늑골사이에 놓고, 양끝을 제 27번 철사를 사용하여 고정하여 지지구조물로 사용하였다(Fig. 3). 그런 후 양쪽 대흉근을 그 위에 사선으로 겹치지 않게, 반대쪽의 전거근(serratus anterior)에 분리 봉합하여 덮었다. 박리된 피부와 피하조직은 대흉근에 4~0 PDS로 단속봉합하였으며, 중앙 종괴절제로 인한 원모양의 피부결손부



Fig. 4. Cross section of resected tumor

위는 우측 대퇴부에서 피부이식을 시행하여 6-0 나일론으로 단속봉합하여 전흉벽을 덮었다. 수술중 양쪽 흉관을 통하여 흉관을 삽입하였으며, 양쪽 액외부의 대흉근 바리 윗면에 배액관을 삽입하고 봉합하였다. 수술후 환자는 중환자실로 이송되었다.

병리소견은 육안 검사상 7×7×4.5cm 크기의 경계가 좋고, 약간 단단한 열은 황갈색의 종괴였으며, 흉골병의 하반부와 제 4늑골 사이의 흉골체에 걸쳐 위치하였으며, 흉골 및 연부조직 절제 경계부에서 종양세포는 발견되지 않았다. 종양과는 상부 3cm, 좌측 2cm, 하측 5cm, 우측 2cm 떨어져 있었다. 종괴의 절단면을 보면 여러군데 점액질과 단단한 부분이 있었고, 중심에는 혈성 괴사가 절반정도 있었다(Fig. 4). 광학현미경 소견상 다양한 조직학적 소견을 보였는데, 어떤 부위는 소용돌이 모양(storiform pattern), 혹은 방추세포(spindle cell)들이 섬유성의 정렬(fascicular arrangement)을 보이며, 일부에서는 크고 기괴한 모양의 다형성 종양세포로 구성되어 있는 부분이 보였다(Fig. 5). 유사분열은 10 high power field당 20개 이상으로

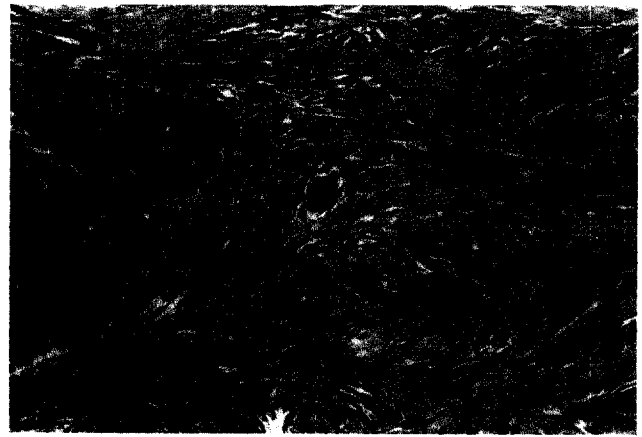


Fig. 5. Microscopic finding showing storiform pattern (×40)

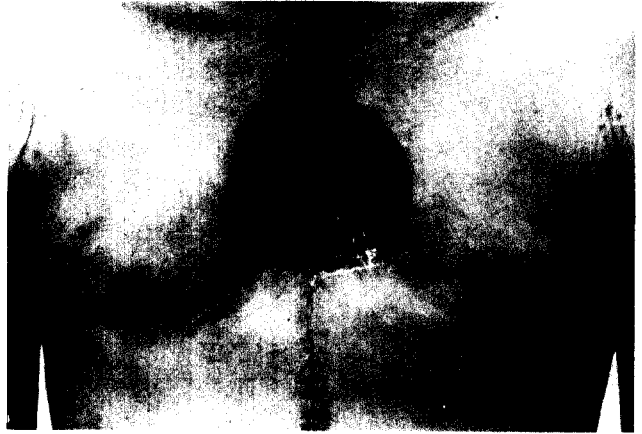


Fig. 6. Postoperative figure showing clear wound healing

관찰되었다. 면역조직 화학적 염색에서 Vimentin, SMA, alpha-1 antitrypsin에 양성을 나타내었고, Desmin, S-100단백에서 음성을 나타내었으며, 이 모든 것을 종합해 볼때 간엽조직세포에서 기원하는 악성 섬유성 조직구종소견과 부합되었다.

수술직후 활력징후는 안정되게 유지되었고, 흉부 X-선 소견상 이상소견은 없었다. 광범위한 흉골 전절제술과 늑골 제거로 인한 흉벽의 역행성 운동(paradoxical motion)이 있어 인공호흡기를 사용하였으며, 술후 1주일째에 이탈이 가능하였고 술후 9일째 일반병실로 전원되었다. 환자는 흉벽재건술 및 피부이식 부위는 조직 괴사나 감염이 없이 잘 치유되어(Fig. 6) 술후 36일째에 퇴원하였다. 환자는 추가적인 보조 항암약물치료는 시행하지 않았으며 현재 외래 추적 관찰중이다.

## 고찰

흉벽에서 발생하는 원발성 종양은 2%정도이며 이 중 50~80%이 악성종양이고 악성 섬유성 조직구종(MFH), 연골육종, 횡문근육종의 빈도 순을 보이고 있다. 악성 섬유성 조직구종은 50~70세에 호발하며, 여자보다 남자에 1.5배정도 흔하게 발생한다. 이 종양은 주로 연부조직에서 발생하는데, 하지에서 50%, 상지에서 30%, 후복막강 및 복강에서 20%로 발생하고, 흉벽에서 발생하는 경우는 아주 드물다. 흉벽종양의 증상은 주로 동통과 촉진되는 종괴이지만, 악성 섬유성 조직구종에서는 무동통의 종괴로 발견되는 경우가 많다. 드물게 저혈당이 발생되기도 하며<sup>1)</sup> 임신중에 급성장했다는 보고도 있다<sup>2)</sup>. 진단에 따라 절제 범위와 시기가 결정되는데, 악성일때는 광범위한 외과적 절제가 필요하나, 술전 항암요법이 필요한 경우가 있으므로, 치료방침을 세우기 위해서 정확한 진단은 절대적이다. 진단으로 흉부 X-선 검사와 전산화 단층촬영, 자기공명 영상촬영, 방사선 동위원소촬영이 있으며, 천자 흡입생검술, 절제생검(Excisional biopsy), 절개생검(Incisional biopsy) 등으로 확진을 할 수 있다. 조직 생검시 악성종양이 전이되지 않도록 조심해야 하며, 출혈로 인해 2차 수술이 어렵게 되지 않게, 또는 술전 화학요법에 방해가 되지 않도록 해야 한다.

방사선 치료 후 발생하는 육종은 모든 육종의 5% 이하로 드물게 보고되고 있으며, 유방암, 림프종, 자궁경부암 등의 질환에서 방사선 치료후에 육종의 발생이 보고되었다. 그 중 골성육종 21%, 악성 섬유성 조직구종 16%, 혈관육종(angiosarcoma)/림프관 육종(lymphagiosarcoma) 15%였다. 이 종양의 대부분은 높은 조직분화를 보이며, 잠복기간은 평균 10년 이상이지만, 5년 이하에서 발생된 경우도 15% 정도 보고되고 있다. 그리고 고령의 환자에서 잠복기가 짧다는 보고도 있다<sup>3)</sup>. 본례의 경우 잠복기는 4년 6개월로 5년이하였다.

악성 섬유성 조직구종은 조직학적으로, 섬유모세포, 근 섬유모세포, 조직구세포(histocyte), 원시 간엽세포와 그 외 intermediate or mixed features의 세포로 구성되어 있으며, 여러방향으로 분화(multidirectional differentiation)할 수 있는 원시 간엽세포에서 발생하고, 대부분은 골격근에서 나타나나, 심부근막, 피하조직에서도 발생할 수 있다. 또, 골에서도 발생하는데, 이 경우에는 골파괴 양상을 보이며, 피질골을 통과해 주위 연부조직을 침범하기도 한다. 이와 반대로 연부조직에서 골조직으로 침범을 보이는 경우도 있는데, 본 환자의 경우는 후자같이 진행하여 유동성

의 종괴가 흉골에 고정된 것으로 추정되었다. 악성 섬유성 조직구종은 조직소견에 따라, (1) Storiform-pleomorphic variant, (2) Myxoid variant, (3) Giant cell, (4) Inflammatory, (5) Angiomatoid 등의 5가지 형태로 나눌 수 있다. 5가지 조직학적 종류중 Storiform-pleomorphic type이 제일 흔하고, Myxoid type이 그 다음으로 많다. 악성 섬유성 조직구종은 lysozyme, alpha-1 antitrypsin, alpha-1 antichymotrypsin, factor XIIIa, 등 모든 조직구양의 분화(histiocytoid differentiation)의 표식자에 양성 면역반응을 보이는 경우가 많다.

치료는 방사선 치료나 항암치료가 별 효과가 없고, 광범위한 외과적 절제를 해야 하며, 수술 후 흉벽재건술을 필요로 하는 경우가 많다. 특히 전흉벽이 후흉벽보다 유동적이고 더 단단하지 못하므로, 전흉벽의 종양일때는 절제후 결손부위의 고정과 밀폐가 중요하다. 전흉벽에서는 양측 침범정도와 종격동고정 여부가 흉벽재건술에 중요한 요소이며, 결손의 크기가 적을때는 절제후 특별한 재건술의 필요없이 연부조직을 사용하면 되나, 광범위 절제의 경우에는 흉벽고정을 위해 재건술이 필요하다. 수술 후 약간의 역행성 운동이 일시적으로 보일 수 있으나, 그 연부조직의 점차적인 섬유화로 흉벽고정이 충분하게 된다. 흉벽재건시 인조합성물과 자가조직을 사용할 수 있는데, 그 결손부위가 방사선치료후 피사되어 발생되었거나, 혹은 피사성의 종양 등으로 오염되었을 때는 자가조직인 골, 대퇴근막 등을 이용하여 골격 안정을 꾀한 후, 연부조직으로 밀폐하는 것이 좋다<sup>4-6)</sup>. 본 환자의 경우도 방사선 치료후 생긴 종양으로 종양의 피사가 동반되어 있던 상태였기 때문에 환자의 자가능골을 사용하여 재건술을 시행하고, 양측 대흉근을 이용하여 흉벽을 보강한 후 피부의 결손부위에 피부이식을 시행하였으며, 흉벽의 역행성 운동이나 조직 피사 및 감염이 없이 잘 치유되었다.

예후는 조직학적 grade, 위치, 크기, 임파선 침범여부에 따라 차이가 있는데, 조직학적으로는 점액 기질이 많을수록 예후가 좋으며, 크기가 5cm이상으로 크거나, 드물지만 임파선 침범시에는 나쁘다고 알려져 있다. 전이는 폐나, 임파선에 잘 일어나며, 종양이 작고 피하에 가깝거나, 염증세포가 많을수록 전이가 적고 예후도 좋다.

Storiform-pleomorphic type에서 진단시 50% 정도에서 전이가 발견되며, myxoid type에서 25% 정도에서 발견된다. 5년 생존율은 거의 38~50% 정도이며, 방사선 치료 후 발생한 육종의 예후는 5년 생존율이 17~28%로 예후가 더 나쁜것으로 보고 되고 있으며<sup>7)</sup>, 절제술후 보조 화학요법에 별효과가 없는 것으로 알려져 있다.

울산대학 의과대학 흉부외과에서는 방사선 치료후 흉골에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례를 흉골 전제거술 및 흉벽 재건술로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. Kyriakos M, Kempson RL. *Inflammatory fibrous histiocytoma: An aggressive and lethal lesion*. Cancer 1976;37:1584-606
2. Weiss SW, Erzinger FM. *Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma*. Cancer 1977;39:1672-85
3. Brady MS, Gaynor JJ, Brennan MF. *Radiation-associated sarcoma of bone and soft tissue*. Arch Surg 1992;127:1379-85
4. Pairolo PC, Arnold PG. *Thoracic wall defects: Surgical management of 205 consecutive patients*. Mayo Clin Proc 1986;61:557-63
5. Bisgard JD, Swenson SA. *Tumors of the sternum: report of a case with special operative technique*. Arch Surg 1948;56:570-7
6. Arnold PG, Pairolo PC. *Chondrosarcoma of manubrium: resection and reconstruction with pectoralis major muscle*. Mayo Clin Proc 1978;53:54-7
7. Weatherby P, Dahlin DC, Ivins JC. *Postirradiation sarcoma of bone: review of 78 Mayo Clinic cases*. Mayo Clin Proc 1981;56:294-306

#### =국문초록=

방사선 치료 후 발생한 악성 섬유성 조직구종은 아주 드물며 일반적으로 예후가 나쁘다. 52세 남자환자가 6개월 전부터 발견된 흉골부위에 발생한 동통성의 종괴를 주소로 입원하였다. 환자는 5년전 식도암으로 방사선 치료를 받은 병력이 있었다. 종괴는 절개생검상 흉골육종으로 진단되어 항암약물요법을 5회 시행하였으나, 종괴가 점점 커져 수술을 시행하였다. 수술은 흉골을 덮고있는 피부와 늑연골을 포함하여 흉골 전제거술을 시행하였고 이로 인한 결손부위는 자가늑골 이식, 양측 대흉근 근육판과 피부이식으로 흉벽재건술을 시행하였다. 수술후 조직소견은 악성 섬유성 조직구종에 일치하였다. 수술후 경과 는 순조로왔으며 36일째에 퇴원하였다.

- 색인단어: 1. 악성 섬유성 조직구종  
2. 흉벽 재건술  
3. 흉벽 종양