

흉벽에 발생한 악성 섬유성 조직구종

-1례 보고-

김애중* · 구자홍* · 김공수*

=Abstract=

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Chest Wall -A Case Report-

Aae Jung Kim M.D.*, Ja Hong Kuh M.D.*, Kong Soo Kim M.D.*

Malignant fibrous histiocytoma is a rare deep-seated pleomorphic sarcoma, although its incidence increasing.

In this report, we present a case of a malignant fibrous histiocytoma, arising in the left chest wall in a 37-year-old male patient. He underwent radical en bloc resection which include excision of tumor on left upper chest wall with resection of ribs from the first to third, left upper lobectomy and chest wall reconstruction with Marlex Mesh. However, he had local recurrence and distant metastasis within 12 months of the original operation.

Malignant fibrous histiocytoma is an aggressive disease entity, with a propensity for early and distant spread.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:472-5)

Key words : 1. Chest wall neoplasm
2. histiocytoma

증 례

환자는 37세된 남자로 내원 20일전부터 하지동통과 부종이 있어 개인병원에서 실시한 단순흉부사진상 좌상폐야에 종괴가 발견되어 내원하였다.

과거력상 15년전에 좌측 늑막염으로 천자술 및 약물 복용을 받았으며 3개월 전에 낙상으로 좌측 상흉벽에 외상을 받은 적이 있었다. 환자는 비교적 건강해 보였으며 최근 체중감소의 소견도 없었고 흉부소견상 좌측 상흉벽이 약간 함몰된 것처럼 보이는 것 외에 이학적 검사상 특이

소견 없었다.

검사실 소견상 혈색소 14.9gm/dL, 헤마토크릿 41.6%, 백혈구 7000/mm³(중성다핵구 43.6%, 임파구 38%)이었고 일반 혈액검사, 간기능검사 및 뇨검사는 모두 정상이었다.

단순흉부 X선상 좌상폐야에 흉막에 연해있는 8cm×7cm 크기의 엽상의 균일한 음영의 증가를 볼 수 있었다 (Fig. 1).

입원 2일째 좌측병변에서 경피적 침생검을 시행하여서 얻은 조직 검사상 myxoid 악성 섬유성 조직구종으로 진단

* 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonbuk National University.

논문접수일: 95년 9월 20일 심사통과일: 95년 11월 16일

통신저자: 김애중, (560-182) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, Tel. (0652) 250-1480, Fax. (0652) 250-1480



Fig. 1. Chest P-A shows well defined 8cm X 7cm sized homogeneous lobulated mass density at left upper lung field, abutting the chest wall.



Fig. 2. Microscopic findings of the tumor. The tumor consists of pleomorphic multinucleated giant cell alternated with spindle cells showing storiform pattern.

되어 입원 9일째 수술을 시행하였다.

수술은 제4늑골 위치에 좌측 전측방 흉벽절개선을 넣고 피하조직 및 흉근, 전거근 및 광배근을 조심스럽게 위쪽으로 박리 및 절단하여 흉벽종괴에 접근하였고, 종괴와 심하게 유착된 제3늑골에서부터 차례로 제1늑골까지 종괴의 주변부에서 적어도 5cm정도 떨어진 곳까지 흉벽을 절단하고 침습된 좌상폐엽을 절제하여 절단된 늑골 및 좌상폐엽을 종괴와 함께 한덩어리로 적출하였다. 종격동 및 폐문부 임파선의 생검을 시행하였으며 흉벽결손부위는 4cm X 20cm 크기의 Marlex Mesh 두장을 이용하여 흉벽재건을 시행하였다.

적출된 종괴는 8cm X 9.5cm 크기의 단단한 결절로 피막이 비교적 잘 발달되었으며 첫번째 늑골에서부터 3번째 늑골의 내외측면 양측에 걸쳐 위치하고 있었고 늑골과 심하게 유착되었으나 골파괴 소견은 관찰되지 않았다. 다른 주위 조직의 종양침윤이나 종격동 및 폐문부 임파선의 확대와 경화 등의 전이를 의심 할 만한 육안소견은 관찰할 수 없었다.

절단면상 황백색의 충실성 종괴로 광범위한 괴사소견을 동반하였고 국소적으로 myxoid한 소견을 보였다.

현미경 소견상 종양조직은 특징적인 storiform pattern으로 배열된 방추형의 세포들과 탐식작용을 하는 악성 다핵

성 거대세포들로 구성된 전형적인 악성 섬유성 조직구종의 조직소견을 보였다(제2도).

술후 경과는 비교적 양호하여 술후 7일째 흉관을 발거하였다. 술후 9일째 환자는 복부 불편감을 호소하였고 검사실 소견상 약간의 SGOT, SGPT 상승을 보여 B형 항원-항체 검사, 간 초음파 검사 및 복부 단층촬영을 시행하였으나 이상 소견은 없었다. 환자는 방사선치료 계획에 술후 13일째 퇴원하였다. 그리고 수술 3주후 부터 약 5주간에 걸쳐 5000 CGY의 방사선 치료를 시행받았다. 그러나 술후 10개월째 환자는 좌측액와림프선에 악성 섬유성 조직구종가 재발 되었고 다시 수술을 시행하여 종괴를 제거후 내과로 전과되어 Adriamycin과 Dacabazine으로 항암요법을 시작하였다. 1개월후 두번째 항암요법을 위해 입원후 실시한 복부단층촬영상 후복막강에 악성 섬유성 조직구종의 전이로 생각되는 종괴를 발견하였다. 환자는 항암요법으로 인한 구토, 전신 쇠약감 등의 합병증이 심하고, 약제에 대한 반응성도 좋지않아 항암요법을 중단후 현재는 대증요법 및 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

악성섬유조직구종은 1960년대 중반까지도 fibrosarcoma, leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma등의 변형으로 생각되어졌는데 storiform pattern의 섬유아세포 성분을 특징으로 하는 종양 범주의 대부분이 이전에는 거의 섬유육종의 변종으로 진단되었다.

조직 형성설에 대해서는 Kempson 등⁵⁾, Kauttman 등⁶⁾, Ozzello 등⁷⁾에 의하면 조직구가 “임의성 섬유아세포(facultative fibroblast)”의 역할을 하여 조직구성 기원의 섬유아세포성 종양으로 되었다는 설과, Fu 등⁴⁾이 제시한 원시 간충조직세포성 기원의 두가지 설이 있다. 이 원시적이고 다형태성인 육종이 섬유아세포성 혹은 조직구성 분화를 하여 교원질을 형성하고 때로는 탐식작용을 하며 종종 염증세포를 동반할 경우를 일컬어 악성 섬유성 조직구종이라는 진단명을 붙인다.

미세구조적으로 이 병변은 histiocyte-like cells과 fibroblast-like cells의 두 세포구조로 이루어지고 이 두세포 사이의 중간단계인 미분화 상태의 세포가 가미되며, 이 두세포의 계통은 서로 독립적인 것이 아닌 원시 간엽세포의 동일한 기원으로 추정된다. Kempson 등⁵⁾과 Weiss 등⁸⁾에 의하면 악성 섬유성 조직구종의 Subtype은 ① storiform-pleomorphic ② giant cell ③ myxoid ④ inflammatory ⑤ angiomatoid의 5 variants로 구분되며 이 중 storiform-pleomorphic subtype이 가장 많다. 본 예는 조직구와 섬유모세포이외에 hyaluronic acid로 이루어진 myxoid area가 있는 myxoid형 이었다.

대부분의 악성 섬유성 조직구종은 50~70대의 비교적 고령층에 표재성 혹은 심재한 연부조직에서 발생하며, 남녀비는 1.5:1이고 전기한 호발 부위에서 알 수 있듯이 흉강내나 종격동, 폐, 혈관 등에는 아주 드물게 발생한다. 폐 실질질이 원발성 악성 섬유성 조직구종은 드물지만 전이 장소로서는 폐가 82%로 가장 높은 부위이고, 간이 15%, 뼈가 15%, 인접 임파절이 약 32%의 전이율을 갖는다.

전이율 및 재발율이 높아 예후를 더욱 불량하게 만드는 데 Kearney등의 167예 분석에 의하면 138명에서 완벽한 절제를 시행하였으나 이중 70명(51%)에서 국소적 재발을 하였고 39명(28%)은 한군데 이상의 다발성 재발을 하였으며, 표재성 종양환자의 31%에서 심재성으로 재발하였다. Weiss 등(8)은 약 44%의 재발율을 보고하였고 Leite등¹⁾은 치료 당시에 65%의 환자에서 원격전이를, 22%에서 국소적 재발을, 13%에서 재발 및 전이를 한 것으로 보고하였다. 일반적으로 악성 섬유 조직구종 환자의 5년 생존

율은 30~55%라고 보고된 바 있고 외과적 절제후 약 50%에서 재발하였으며 원격 전이는 주로 혈행성으로 20~50%에서 발생한다고 하였다. 본 환자의 경우 수술 10개월 만에 국소적 재발과 수술 1년째 원격전이를 보였다.

아직 이 질환의 치료는 외과적 절제술에 거의 의존하고 있는 실정이나 전반적으로 질환의 회귀성때문에 뚜렷한 치료방법이 설정되지 않고 있다. Weiss 등⁸⁾은 악성 섬유성 조직구종의 치료로서 광범위 국소 절제술을 권하고 방사선 치료 및 약물요법은 별 뚜렷한 효과가 없는 것으로 보고하였다. 이에 반해 Leite 등¹⁾은 항암요법을 시행하여 23명의 환자중 33% 반응을 얻었다고는 하나 다른 보고는 아직 실망적이다. 차후 외과적 요법외에 보조적인 항암요법이나 방사선 치료요법 등의 다각적인 방법이 모색되어야 할 것이다.

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

참고 문헌

1. Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benjamin R. *Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report.* Cancer 1977;40:2010-4
2. 나석주, 왕영필, 김세화, 이흥균. 폐에 발생한 악성 섬유조직구종-1예 보고. 대흉외지 1987;20:598-602
3. O'Brien JE, Stout AP. *Malignant fibrous xanthomas.* Cancer 1964;17:1445-55
4. Fu YS, Gabbiani G, Kaye GI, Latter R. *Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (Malignant fibrous histiocytoma): General considerations and electron microscopic and tissue culture studies.* Cancer 1975;35:176-98
5. Kempson RL, Kyriakos M. *Fibro-xanthosarcoma of the soft tissues: A type of malignant fibrous histiocytoma.* Cancer 1972;29:961-76
6. Kauffman SL, Stout AP. *Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children.* Cancer 1961;14:469-82
7. Ozzello L, Stout AP, Murray MR. *Cultural characteristics of malignant fibrous xanthoma.* Cancer 1962;16:331-43
8. Weiss SW, Enzinger M. *Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases.* Cancer 1978;41:2250-66

=국문초록=

악성 섬유성 조직구종은 연부조직에 발생한 아주 드문 육종이며, 다각적인 치료에도 불구하고 조기에 국소적 재발 및 원발성 전이를 일으키는 매우 악성도가 높은 질환으로 특히 흉부외과 영역에서의 보고는 매우 드물다.

최근 전북대학교병원 흉부외과 교실에서는 좌측 흉벽에서 기원하여 폐까지 침범된 악성 섬유성 조직구종을 가진 37세 남자환자를 치험하였다. 심하게 유착된 종괴와 제1, 제2, 제3 늑골과 종양이 침범된 좌상엽을 한덩어리로 적출하고 결손된 흉벽에는 marlex mesh를 이용하여 흉벽재건을 시행하였다. 그러나 술후 방사선 및 항암요법에도 불구하고 술후 12개월내에 국소적 재발 및 원발성 전이를 보였다.