

폐로의 전이성 악성 섬유성 조직구종

-1에 보고-

이 석 열*·이 만 복*·이 길 노*·고 은 석**

=Abstract=

Metastatic Malignant Fibrous Histiocytoma in Lung

-One Case Report-

Seock Yeol Lee, M.D.*, Man Bok Lee, M.D.*, Kihl Rho Lee, M.D.*, Eun Suk Koh, M.D.**

At OPD follow-up in December 1998, chest x-ray of a 42-year-old female showed a solitary pulmonary nodule at a superior basal segment in the right lower lobe. After percutaneous transthoracic needle aspiration failure, wedge resection of the superior basal segment of lower lobe in right lung was performed for diagnosis and therapy. Three years ago, she had received surgery to remove a mass in the left buttock. The mass was pathologically diagnosed as malignant fibrous histiocytoma. She subsequently received 4500 rad radiotherapy for 35 days. Pathology confirmed metastatic malignant fibrous histiocytoma of the lung.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:671-4)

Key word : 1. Lung neoplasm
2. Malignant fibrous histiocytoma
3. Metastasis

증 례

42세된 여자환자가 외래추적조사 중 단순흉부 방사선사진에서 우측폐 하엽 상기저폐구역에 고립성 폐결절이 우연히 발견되어 입원하였다. 환자는 3년전에 좌측 둔부에 약 6.3×5.5×4.8 cm 정도의 부드럽고 압통이 없고 경계가 분명한 종양이 발견되어 본원에서 절제수술을 받았었다. 종양은 근육층에 위치하고 있었으며 주위조직을 포함한 채 완전절제를 하였다. 종양은 병리조직검사상 악성 섬유성 조직구종으로 진단되어 5주 동안 총 4500 rad의 방사선 치료를 받은 과

거력이 있었다. 가족력상 특이소견은 없었으며 이학적 검사상 전신상태는 비교적 건강한 모습이었고 호흡수는 분당 20회, 심박동수는 분당 80회로 규칙적이었으며, 혈압은 양측 상지에서 140/90 mmHg였다. 흉부청진상 심음은 심잡음없이 규칙적이었고 폐음은 비교적 정상이었다. 말초 혈액학적 검사상 백혈구수는 6,300/ul, 혈색소는 13.9 gm/dl, 적혈구 용적율은 41.5%, 혈소판은 204,000/ul이었다. 전해질 검사에서는 Na이 146 mEq/L, K는 4.8 mEq/L 였고 생화학적 검사 및 심전도 검사상 특이소견은 없었다. 단순흉부 방사선 사진(Fig. 1A) 및 흉부CT(Fig. 1B)촬영에서 우측폐 하엽 상기저폐구역

*순천향대학교구미병원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University Kumi Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine.

**순천향대학교구미병원 해부병리과

Department of Pathology, Soonchunhyang University Kumi Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine.

논문접수일 : 99년 2월 22일 심사통과일 : 99년 4월 13일

책임저자 : 이석열, (730-030) 경북.구미시 공단동 250, 순천향대학교구미병원 흉부외과. (Tel) 0546-463-7151, (Fax) 0546-463-7504
본 논문의 저작권 및 전자매체는 대한흉부외과학회에 있다.

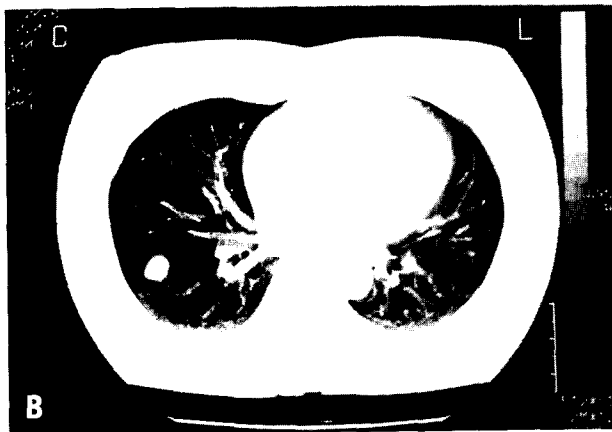
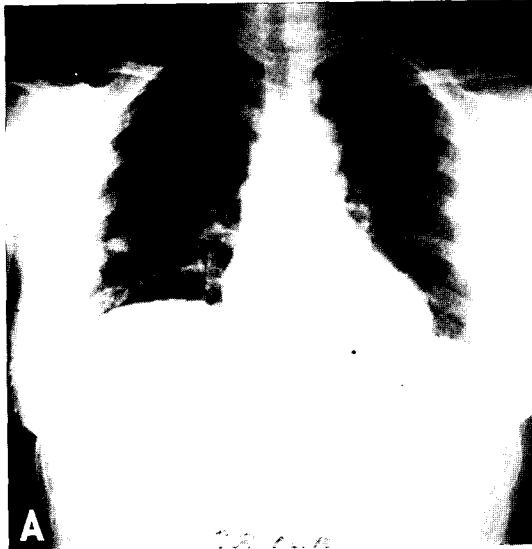


Fig. 1. Pre-operative chest PA(A) and chest CT(B) showed round mass on superior basal segment of right lower lobe.

에 고립성 폐결절이 발견되었다. 골주사에서 온열흡착이 되는 부위는 없었다. 고립성 폐결절에서 CT 유도하에 시행한 경피적 경흉부 세침흡인 세포검사에서는 충분한 세포를 얻지 못하고 기흉이 발생하여 진단과 치료를 동시에 하고자 개흉술을 시행하였다. 수술은 전신마취 하에 환자를 좌측 측와위로 눕히고 길이 약 15 cm의 개흉술을 하여 제5번늑간을 통하여 흉강으로 접근하였다. 폐와 흉막의 유착은 없었으며 고립성 폐결절은 약 2×2 cm 크기로 우측하엽 상기저폐구역에 있어서 췌기절제를 시행하였다. 췌기절제(wedge resection)된 폐조직에서는 장측흉막밖으로 돌출된 1.7×1.5×1.2 cm 크기의 난원형의 고형성 종괴가 관찰되었다. 절단면에서 종괴는 회백색의 고형성 종괴로 피막은 없었지만 주위 폐조직과의 경계는 명확하였다. 광학현미경 소견에서 종양은 3년 전 적출한 좌측 둔부 종괴와 동일한 소견을 보였다. 저배율

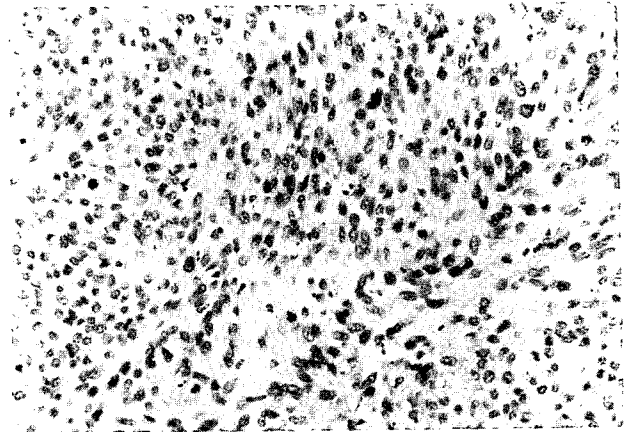


Fig. 2. Microphotograph reveals ovoid to elongated pleomorphic nuclei with occasionally prominent nucleoli, cytoplasmic vacuoles and mitotic figures(H&E, X200).

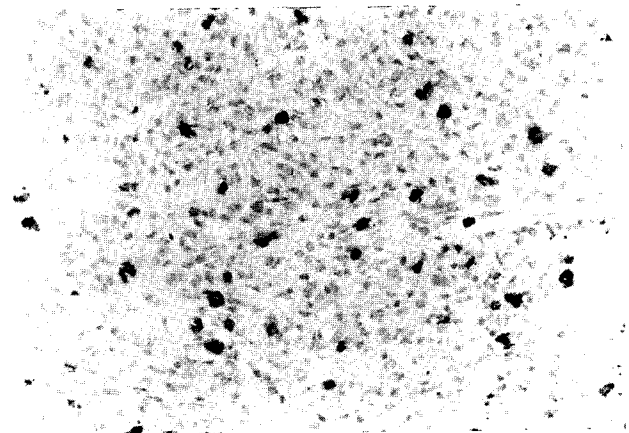


Fig. 3. Immunohistochemistry for lysozyme shows positive reaction(H&E, X200).

에서 종양세포들은 부분적으로 세포충실성(cellularity)이 낮고 간질내 점액성분이 다량 관찰되는 부위도 있었으나 대부분은 세포충실성이 높았고 섬유성 조직구종의 특징적인 조직소견인 멍석형(storiform) 배열상을 보였으며, 출혈이나 괴사소견은 관찰되지 않았다. 종양세포는 난원형 또는 방추형의 핵을 가졌으며 간혹 뚜렷한 핵소체가 관찰되었지만 다핵세포는 관찰되지 않았다. 세포질경계는 불명확하였고 세포질내에서 공포가 자주 관찰되었으며 유사분열 소견도 흔히 관찰되었다(Fig. 3). 종양세포의 기원을 알기 위해 시행한 면역조직화학염색에서 종양세포는 lysozyme(Fig. 4), vimentin, alpha-1-antitrypsin에 양성반응을 보여 조직구 기원의 종양임을 알 수 있었고, 기타 신경세포 또는 근육세포에 대한 항체인 neuron specific enolase, S-100단백, epithelial membrane antigen, actin, desmin 등에는 음성이었다. 이상의 조직소견으로 폐로

전이된 악성 섬유성 조직구종으로 확진되었다. 현재 환자는 외래추적중이며 수술후 약 4주 후부터 항암요법과 방사선치료를 시행할 예정이다.

고 찰

악성 섬유성 조직구종은 1960년대 중반까지도 섬유육종(fibrosarcoma), 평활근육종(leiomyosarcoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma) 등의 변형으로 생각되었으나 1964년 O'Brein과 Stout¹⁾가 악성 섬유 조직구종으로 구분하여 처음 기술한 후 Fu 등²⁾과 Alguacil 등³⁾이 전자현미경을 통한 미세구조의 연구로 다른 육종과는 구별되는 새로운 질환으로 인정받게 되었다.

악성 섬유성 조직구종은 다양한 조직학적 소견을 보여 방추형 세포와 원형세포, 미분화된 간엽세포 및 다핵 거대세포 등으로 구성되어 이들 비율에 따라 멍석형-다형성(storiform-pleomorphic), 점액성(myxoid), 거대세포(giant cell), 염증성(inflammatory) 및 혈관아종(angiomatoid) 등의 조직학적 아형으로 분류한다. 이들 중 멍석형-다형성 아형은 가장 흔하며 방추형 세포가 멍석형 형태를 보이면서 산재한 거대세포가 혼합되어 있으며, 점액성은 이들 종양의 약 1/4을 차지하여 뮤코다당질로 구성된 기질의 점액성 변화가 최소한 50% 이상 부분적 또는 전반적으로 보이며 그 특징적 모습과 더 좋은 예후로 멍석형-다형성과 구별된다. 거대세포 아형은 골의 거대세포 종양과 유사하여 때때로 성장체를 포함하는 다핵성의 파골세포형의 거대세포와 단핵조직 세포, 섬유아세포 등으로 구성되어 다결정형을 보이며, 염증성 아형은 전반적으로 호중성구의 침윤과 그 외 임파구와 형질세포 및 호산성구 등으로 구성된 조직괴사없는 급성 염증 반응을 특징으로 하며, 혈관아종아형은 섬유성 조직구종과 혈관종의 혼합으로 구성되었다

Weiss 등⁴⁾이 200예의 육종을 모아 보고한 바에 의하면 악성 섬유 조직구종은 성인에서 가장 흔한 연조직 종양이며 성인의 모든 연조직 육종중 25~40%를 차지한다. 악성 섬유 조직구종 대부분이 통증이 없는 덩어리형태로 사지 특히 대퇴부에 호발하며, 그 이외에 구간부, 후복막강, 종격동 등과 뇌수막, 후두, 인두, 부비동, 폐 등에서도 드물게 발생한다. 남녀간의 발생빈도는 큰 차이가 없으나 1.5:1로 남자에 약간 많은 것으로 보고되고 있다. 또한 흑인과 동양인에 비해 백인에서 많이 발생된다. 또한 발생연령의 호발기는 60대로 알려졌다.

전이는 주로 폐(82%), 임파절(32%), 간(15%), 뼈(15%)로의 전이율을 보이며 그 외 부신, 심장, 종격동, 비장, 췌장, 신장과 피부 및 뇌전이 등이 있으며 주로 혈행성으로 이루어

진다.

악성 섬유성 조직구종을 비롯한 연조직 육종들은 가슴피막에 둘러싸여 주위조직으로 침습을 하기 때문에 국소 재발이 흔하다. 악성 섬유성 조직구종의 예후는 표재성 병변과 원위부 병변이 심부 병변과 근위부 병변보다 양호하며 원발성 종양의 초기 치료의 적합도, 조직학적 악성소견, 주위장기의 전이여부 등의 진행정도, 환자의 나이 등이 관계가 있다고 하며 종양의 크기는 예후 또는 재발 등에 영향을 주지 않는 것으로 알려져 있다⁵⁾. Kearney 등⁶⁾의 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 등⁴⁾은 약 44%의 재발율을 보고하였고 Leite 등⁷⁾은 치료 당시에 65%의 환자에서 원격전이를, 22%에서 국소적 재발을, 13%에서 재발 및 전이를 한 것으로 보고하였다. Gardner 등⁸⁾은 악성 섬유성 조직구종이 폐로의 전이가 흔하며 전이된 환자들 대부분이 증상이 없다고 하였다. 따라서 주의깊은 환자관찰이 필요하다고 하였다. 본 환자의 경우 좌측 둔부에 약 6.3 × 5.5 × 4.8 cm 정도의 부드럽고 압통이 없고 경계가 분명한 종양이 증상없이 발견되어 본원에서 절제수술을 받았으며 당시 종양은 근육층에 위치하고 있었으며 주위조직을 포함한 채 완전절제를 하였고 술후 3년만에 원격전이를 보였다.

보조적인 항암요법과 방사선 치료가 수술후 국소적 재발을 낮추거나 국소병변의 치료를 위해 시도되었으나 그 효과는 확실치 않다⁹⁾. 아직 이 질환의 치료는 외과적 절제술에 거의 의존하고 있는 실정이나 전반적으로 질환의 회귀성 때문에 뚜렷한 치료방법이 설정되지 않고 있다. Weiss 등⁴⁾은 악성 섬유성 조직구종의 치료로서 광범위 국소 절제술을 권하고 방사선 치료 및 약물요법은 별 뚜렷한 효과가 없는 것으로 보고하였다. 이에 반해 Leite 등⁷⁾은 항암요법을 시행하여 23명의 환자중 33% 반응을 얻었다고는 하나 다른 보고는 아직 실망적이다. 차후 외과적 요법 외에 보조적인 항암요법이나 방사선 치료요법 등의 다각적인 방법이 모색되어야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. O'Brein JE, Stout AP. *Malignant fibrous xanthoma*. Cancer 1964;17:1445-55.
2. 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 cultures*. Cancer 1975;35:176-98.
3. Alguacil-Garcia A, Unni KK, Goellner JR. *Malignant fibrous histiocytoma:An ultrastructural study of six cases*.

- Am J Clin Pathol 1987;69:121-9.
- Weiss, Enzinger FM. *Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases.* Cancer 1978;41:2250-66.
 - Markhede G, Angervall L, Stener B. *A multivariate anaalysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft-tissue tumors.* Cancer 1982;49:1721-33.
 - Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. *Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 167 cases.* Cancer 1980;43:167-78.
 - Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benjamin R. *Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report.* Cancer 1997;40:2010-4.
 - Gardner TE, Daly JM. *Diagnosis and management of distant recurrence in soft-tissue sarcomas.* Semin Oncol 1993;20(5):456-61

=국문초록=

42세 여자환자가 외래 추적검사에서 1998년 12월에 흉부 방사선 사진상 우측폐 하엽에 고립성 폐결절이 관찰되었다. 경피적 경흉부 세침흡인 세포검사 실패후 진단과 치료를 위해 우측폐 하엽 상기저폐구역의 췌기절제를 하였다. 환자는 3년전에 좌측 둔부에 종괴가 있어서 제거후 병리조직검사에서 악성 섬유성 조직구종으로 진단받고 35일간 4500 rad의 방사선치료를 받았었다. 병리조직검사상 폐로 전이된 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었다.

- 중심단어: 1. 전이성 폐종양
2. 악성 섬유성 조직구종
3. 전이