

기관에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 이비인후과학교실

이석기 · 김경봉 · 임길채 · 김상윤

= Abstract =

A Case of Malignant Fibrous Histiocytoma of Trachea

Suk Ki Lee, MD, Kyung Bong Kim, MD, Gil Chai Lim, MD, Sang Yoon Kim, MD

¹Department of Otolaryngology, University of Ulsan College of Medicine,
Asan Medical Center, Seoul, Korea

Fibrous histiocytoma is the soft tissue tumor of histiocytic origin that have a variety of histological patterns. Although cases of malignant fibrous histiocytoma in the head and neck have been reported increasing frequency in recent years, they are rare conditions. We reported a case of malignant fibrous histiocytoma of the trachea in which the patient had been given laryngomicrosurgical biopsy for subglottic mass. Prognosis of malignant fibrous histiocytoma, the use of radiation as primary treatment, and its role in the development of secondary primary tumors in the head and neck region are reviewed.

Key Words : Malignant fibrous histiocytoma · Trachea

서 론

악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)은 여러 가지 조직학적 양상을 가진 조직구 유래의 연부조직 종양이다. 두경부에 생긴 악성 섬유성 조직구종은 최근에 빈도가 증가하고 있는 추세나 아직까지는 드문 질환이다. 악성 섬유성 조직구종이 생기는 부위는 두경부를 포함, 신장, 자궁, 피부 등 여러 가지 기관에 발생이 가능하다. 원칙적으로 기관 내에 발생하는 악성종양은 드물며 그 중에서도 악성 섬유성 조직구종의 경우는 희박하다. 실제로 기관에 생긴 악성 섬유성 조직구종은 발생정도가 전 세계적으로도 손에 꼽을 만큼 드물다.

이에 저자들은 최근 기관 내에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례를 체험하였기에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

증 례

본 38세 남자 환자는 1년 전부터 간헐적으로 지속된 각혈을 주소로 내원하였다. 환자는 주소 이외에 다른 호흡곤란이나 인후통, 연하곤란, 연하통 등의 증상은 없었다. 만성 B형 간염 보유자였으며, 고혈압이 있었으나, 별 다른 치료는 하고 있지 않았다. 흡연자는 아니었으며 알코올 중독자도 아니었다. 후두 내시경 검사 상에서 기관 내에 혈액이 응고되어 있는 것을 제외하면 다른 이상 소견 없었다. 그러나 내원 2일 전에 시행한 기관지 내시경 상에서는 성대하 2.5cm, carina에서 상방으로 9cm 되는 기관 후벽에 용종성 종양 있으며, 그 pedicle 부위에서 출혈 소견

교신저자 : 김상윤, 143-030 서울시 송파구 풍납동 388-1
울산대학교 의과대학 서울중앙병원 이비인후과학교실
전화 : 02) 2224-3710, 전송 : 02) 489-2773
E-mail : sykim2@amc.seoul.kr

이 관찰되었다. 목 CT 에서 성대하 2cm 위치에 1.5cm 크기의 돌출된 종양이 관찰되었으며, 종양은 기관 내경의 30-40% 정도를 막고 있었다. 환자는 2000년 1월 31일 jet ventilator를 이용한 후두미세수술을 시행받았다. 수술시 성대하 1cm 되는 기관 후벽에 용종성 종양 소견 관찰되었으며, 시행한 동결절편 조직검사 상에서 방추상세포 암종이 발견 되었다. 후에 조직검사 결과는 악성 섬유성 조직구종으로 밝혀졌다. 수술 뒤 합병증은 없었으며, 퇴원 후에 2000년 2월 14일 근치적 수술 위해서 재입원하였다. 본 환자는 2001년 2월 16일 기관 절제술 및 단단 문합술 시행받았다. 우선 기관절개술이 시행되었다. 기관절개 후 시작된 근치적 수술에서, 제1흉추와 제 2흉추 부위의 기관에 걸쳐 수직으로 절개선을 넣은 뒤 기관 내를 관찰했을 때 기관 연골의 후벽에 궤양성 병변이 관찰되었다. 병변을 확인 한 후 윤상연골 하연에서 제 2 흉추에 걸쳐 기관을 절개한 뒤 변연은 냉동절편 조직검사로 보내졌다. 절제 변연에서 종양은 관찰되지 않았다. 종양 절제 후 윤상연골과 제 3 흉추 기관 연골 부위는 서로 봉합되었다. 수술 후 1주일째 시행한 후두 내시경 검사 상에서 성대 마비 소견은 없었으며, 기관 내경은 약 6mm 정도 였다. 수술 후 18일 째 기관절개관이 제거 되었으며, 호흡곤란 소견은 없었다. 조직 검사 결과 1.2x0.6x0.4 cm³ 크기의 악성 섬유성 조직구종 나왔으며, 절제 변연에서 암세포는 발견되지 않았다. 환자는 퇴원 후 2000년 3월 24일부터 5월 12일 까지 회당 180cGy씩 총 5580cGy 방사선 치료 시행받았으며, 후에 2000년 6월부터 10월에 걸쳐 cyclophosphamide 400mg/m², doxorubicin 40mg/m²으로 6차례 항암치료를 시행받았다. 2001년 7월 6일 외래 내원하여 시행한 이학적 검사상 재발의 증거는 보이지 않았으며, 특별한 합병증 관찰되지 않고 있다.

고 찰

악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)은 두경부 육종의 약 5%를 차지한다. 경부에서의 이 종양과 거대세포아형은 드문 반면 육종은 방사선치료, 잠수 근로자들에서의 수질경색, 겸상세포질환을

가진 환자에서 이차적으로 생기는 것으로 보고되고 있다¹⁵⁾.

악성 섬유성 조직구종은 매우 공격적인 종양이며 방사선 치료는 지금까지 유효한 것으로 판명되지는 않았지만 재발성 질환 또는 외과적으로 절제할 수 없는 종양에 유효하다고 보고되어 있는 질병이기도 하다.

일차적으로 기관을 침범하는 악성 종양은 드물다. 그 중 상피성 암이 가장 흔한 형태이며, 그 다음이 adenoid cystic carcinoma 이다. 영국 문헌에 의하면 기관에 생긴 악성 종양의 보고에서 평활근육종이 가장 흔하였고, 그 다음이 악성 섬유성 조직구종이었다¹⁶⁾.

악성 섬유성 조직구종은 섬유아세포와 조직구를 닮은 세포들로 구성된 이질의 섬유조직구의 종양들의 한부분이며 조직생성은 논쟁의 여지가 있지만 최근의 면역 조직화학연구는 섬유아세포가 세포의 근원으로 생각된다. 이전의 용어들인 악성 섬유황색종, 악성 조직구종, 악성 연부 거대세포종양, 연부 조직의 망상구조세포 육종, 악성 황색 육아종 등도 같은 의미로 포함되고 있다²⁾.

악성 섬유성 조직구종은 발생 빈도에 대해서 성별의 차이가 없는 특징이 있다. 또한 - 비록 악성 섬유성 조직구종이 신체의 어느 곳에서나 발생할 수 있지만 - 주요 발생장소는 하지이고 종양의 1/3은 넓적다리에 발생하는 특징을 가지고 있다. 조직학적으로 보게 되면 이 종양은 다양한 비율로 섬유아세포와 조직구같은 세포를 포함하고 있으며 주요 아형에는 다형성, 점액성, 거대세포, 맥관종의 아형이 있다. 처음 두가지 형이 가장 흔하고 각각 65%와 20%를 차지하고 있는 것으로 보고되고 있다²⁾.

비정상적인 것으로는 p53 유전자 돌연변이와 이러한 상피영역에서의 이수체를 포함하며 어떤 유전자의 표현에 있어서의 변화는 암 발생에 주요한 부분이다. 알콜, 담배, 전리방사선과 같은 발암 물질은 이러한 유전자에 돌연변이를 일으킴으로써 암발생을 촉진시킬 수 있다.

기관에 생긴 악성 섬유 조직구종의 경우 초기 증상은 주로 호흡곤란으로 나타난다. 기침, 각혈, 그리고 wheezing 또한 나타날 수 있다. 기관내시경에 의한 이학적 검사에서 주로 용종성 혹은 분엽성 종양의 형태로 나타나게 된다¹⁷⁾. 진단적 방법으로는 겸



Fig 1. Protruding mass (MFH) in subglottic area (1.5 cm sized)
* MFH : malignant fibrous histiocytoma

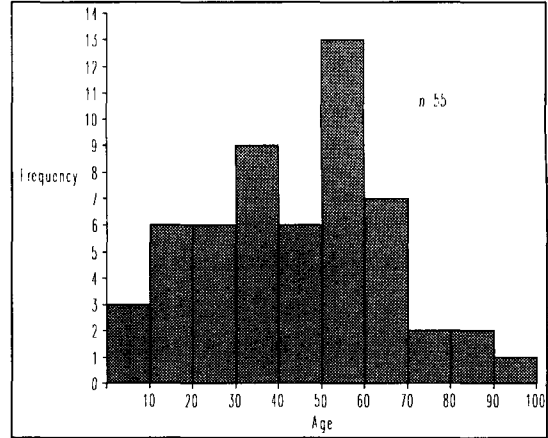


Fig 2. Age distribution of malignant fibrous histiocytoma

퓨터 단층 촬영이나 자기 공명 영상 촬영법등이 쓰일 수 있다(Fig. 1).

치료방법으로는 다른 부위의 악성 섬유 조직구종과 달리, 종양이 있는 기관을 절개하고, 단단문합하는 방법이 일차적으로 사용된다. 수술적 치료 후엔 방사선 치료와 항암요법이 추가될 수 있다.

방사선 치료와 항암치료를 포함한 보조치료의 효능에 대해서는 논쟁의 여지가 있는데 이는 악성 섬유

조직구종이 장기간의 외상에 대한 회복 반응을 겪은 부위에서 발생할 수 있는 공격적인 종양이기 때문이다²¹⁴⁾.

본 환자의 경우, 수술적 치료 후 1개월 뒤 방사선 치료를 실시하였고, 4개월 뒤에 항암 화학 요법을 추가하였다. 현재 16개월간의 추적 관찰에서 재발의 증거나 합병증은 발견되지 않았다. 문헌에 의하면 일차적인 치료로 내시경적 절제술이 소개되고 있고, 광범

Table 1. Prognostic factors in Malignant fibrous histiocytoma

Factor	Effect
Age	Prognosis worsens with age: mortality ranges from 13% for patients <20 yr old to 72% for those >72 yr ¹⁰⁴
Pain	Tumours tend to behave more aggressively in male patients ¹⁰⁴
Tumours size	Usually an ominous sign associated with aggressive tumours ¹⁰⁴
Location of tumour	Intraosseous tumours of jaws and those of oral soft tissues are potentially more aggressive than those in other sites of head and neck ¹²⁷
Depth of tumour	Tumours that arise within subcutaneous tissue have better prognosis than those arising in bone or deep soft tissue ¹⁰⁸
Histologic subtype	Angiomatoid and myxoid MFHs have best prognosis and giant cell worst: inflammatory and storiform-pleomorphic variants fall between these two extremes ¹⁰¹
DNA flow cytometry	Aneuploid MFHs are associated with higher incidence of local recurrence and mortality than diploid tumours ¹⁵⁴
Margins of resection	Positive surgical margins are most important single factor relating to local recurrence ¹⁵⁵
Local recurrence	80% of patients with local recurrences subsequently die of their disease ¹²⁷
Primary vs secondary	Secondary MFHs are more aggressive than those that arise de novo ¹¹¹

* MFH : malignant fibrous histiocytoma

위 절제술 및 재건이 가능하지만 40%의 morbidity와 5-10%의 mortality를 나타내고 있다. 술 후 방사선 치료는 국소 재발을 줄이는 것으로 알려져 있다. 항암 화학 요법의 작용에 대해서는 확실히 규명된 바 없지만, doxorubicin은 국소 재발을 막고 relapse-free survival을 늘리는 것으로 되어 있지만, 생존율에는 영향을 미치지 않는다고 알려져 있다¹⁾.

예후는 고령(특히 50세 이상) (Fig.2), 3cm이상, 통증의 병력, 골과 심조직에서 발생한 종양, 거대 세포형의 종양, 외과적 변연 양성, 이수체의 악성 섬유성 조직구종, 방사선 치료에 2차적으로 발생한 종양인 경우 좋지않다. 그 외 나쁜 예후인자로는 조직형(염증성, 다형성), 해부학적 위치(심조직, 근위), 크기(직경 5cm이상) 등이 있다(Table 1)²⁾.

현미경적 연구에서 가장 전형적인 유형은 뚜렷하지 않은 혈관과 악성 거대세포 주위에 명식형 또는 짐수레바퀴형으로 배열된 방추세포로 구성된 세포 종양이다.

두경부에 생긴 연부조직 암은 다른 사지에 발생하는 경우에 비해 예후가 불량한데, 이는 절제 변연 확보의 문제에 의한 것으로 생각된다. 두경부에 생긴 육종에서 5년 생존율은 50% 정도에서 보고된 바 있다. 비록 조기 진단, 시기 적절한 광범위 절제, 장기간의 보다 잦은 빈도의 추적관찰로 악성 섬유성 조직구종 환자의 치료결과가 향상되었다고는 하지만 적어도 어떤 환자들에게는 해당되지는 않는다. 현재까지 특별히 정립된 악성 섬유성 조직구종의 치료 방법은 없는 상태이나 외과적 절제가 가능하면 일차적 절제를 시행후 술후 방사선 치료와 항암 치료를 고려하는 것이 좋은 것으로 사료되는 바이다¹⁾²⁾.

결 론

본 레에서 저자들은 기관에 생긴 섬유성 조직구암

의 성공적인 절제술 후 16개월간의 추적 검사에서 종양의 재발이나 합병증이 없는 예를 소개하였다. 실제로 기관에 생긴 악성 섬유성 조직구종의 경우 중앙부위의 적절한 절제가 아직까지도 논쟁의 여지가 있는 방사선 치료보다는 예후나 결과를 볼 때 훨씬 좋은 결과를 보이고 있음을 알 수 있으며 아직까지 중례가 많지 않기 때문에 향후 지속적인 연구와 치료 방법의 정립이 필요하다고 본다.

Reference

- 1) Haberal I, Samim E, Astarci M, Ozeri C: *Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the neck in a patient with laryngeal carcinoma. Am J Otolaryngol 2001;22:146-9.*
- 2) Lille S, Schnur P: *Malignant fibrous histiocytoma arising in a thoracotomy scar. Ann Plast Surg 2000;45:74-7.*
- 3) Liu DM, Jefferey RB, Jr., Mindelzum RE: *Malignant fibrous histiocytoma presenting as cystic pancreatic mass. Abdom Imaging 1999; 24:299-300.*
- 4) Vinod SK, Macleod CA, Barnes DJ, Fletcher J: *Malignant fibrous histiocytoma of the trachea. Respiratory 1999;4:271-4.*
- 5) Konig O, Bockmuhl U, Lammert I: *Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the oropharynx. HNO 2001;49:59-62.*
- 6) Lee KH, Kang JM, Park YH, Ju YH: *A case of Neurilemmoma of trachea. Korean J Otolaryngol 1999;5(2):198-201.*
- 7) Gibbs JF, Huang PP, Lee RJ, McGrath B, Brooks J, Mckinley B, Driscoll D, Kraybill WG: *Malignant fibrous histiocytoma: an institutional review. Cancer Investigation 2001;19:23-7.*