

정삭에 발생한 악성섬유조직구종 — 1예 보고 —

영남대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 병리학교실*, 진단방사선과학교실†

김지윤 · 이성호 · 정희창 · 김동석 · 조재호

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Spermatic Cord: A Case Report

Ji Yoon Kim, Seong Ho Lee, Hee Chang Jung,

Dong Sug Kim*, Jae Ho Cho†

Department of Urology, Pathology and Diagnostic Radiology†*

College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

—Abstract—

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the spermatic cord represents an uncommon location for the most common soft tissue tumor in adults. MFH of the spermatic cord is extremely rare. No case report has been described in the Korean literature.

We report a case of malignant fibrous histiocytoma, myxoid type, arising from left spermatic cord. A 77-year-old male presented with a painless left upper scrotal mass for 5 months. Simple mass excision was performed for a diagnosis. Grossly, the mass closely contacted with the left spermatic cord. Since a myxoid type of malignant fibrous histiocytoma was diagnosed from histopathological findings, left radical orchiectomy with high ligation of the spermatic cord was performed additionally. There were no evidence of local recurrence or metastasis at 6 months after surgery.

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Neoplasm, Sarcoma, Spermatic cord

서 론
악성섬유조직구종은 1964년 O'Brien과 Stout
에 의해 pleomorphic fibrosarcoma라고 처음으
로 언급되었으며(1), 50~70세 남성의 사지(70
%)와 후복막(16%)에 호발하는 연부조직 육종
이다(2). 정삭에서 발생한 악성섬유조직구종은
1972년 Cole 등(3)이 최초로 보고했으며, 이후

책임저자 : 정희창, 대구시 남구 대명동 317-1, 영남대학교 부속병원 비뇨기과 TEL.(053) 620-3692 FAX.(053) 627-5535
E-mail : junghe@med.yu.ac.kr

현재까지 보고된 증례가 매우 드물다. 국내에서는 1992년 마 등(4)이 고환 주변 조직에 발생한 악성섬유조직구종의 증례를 보고하였으나, 정삭에 발생한 증례는 아직 보고된 예가 없다. 이에 저자들은 좌측 음낭 종물을 주소로 내원한 77세 남자의 정삭에서 발생한 악성섬유조직구종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

77세 남자가 내원 5개월전부터 좌측 고환 상부에 땅콩 크기의 종물이 만져졌으나, 별다른 불편감 없이 지내던 중 내원 1개월전부터 점진적으로 크기가 증가되어 호두 크기 이상으로 자라 내원하였다.

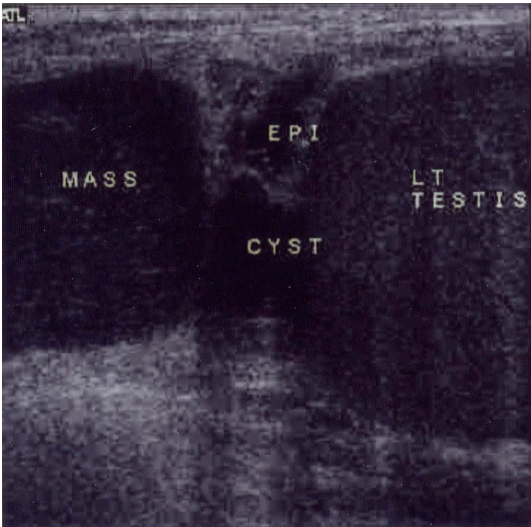


Fig. 1A. On ultrasonogram, left testis shows normal size, shape and echogenicity. Solid mass lesion is identified at left suprastesticular area. Incidentally left epididymal head cyst is seen.

과거력상 50년전 폐결핵으로 항결핵제 복용 후 완치되었다 하며, 9년전 좌측 음낭수종으로 음낭수종절제술을 시행받은 것 이외에 특이사항은 없었다. 내원 당시 환자의 전신상태는 양호하였고 신체 검사상 활력징후도 정상이었으나 음낭내 좌측 고환 상부에 호두 크기의 경계가 명확한 고무 감촉의 종물이 만져졌으며 압통은 없었다. 고환, 부고환 및 서혜부 등에서는 특이소견이 없었다. 일반혈액검사, 혈액화학검사, 단순 요검사 등은 모두 정상하였고 혈청 β -HCG, α -fetoprotein과 LDH는 정상범위였다. 음낭 초음파 검사에서 균일한 내부 음영을 보이는 3 cm 크기의 경계가 명확한 종괴가 발견되었으며, 종괴의 일부가 좌측 정삭에 부착되어 있었다(Fig. 1A, 1B, 1C). 양측 고환은 정상적으로 관찰되었다.

이상의 소견으로 음낭 내의 단순 낭종과 고형 종물의 구분이 어려워 진단 목적으로 단순 종물절제를 시행하였다. 수술 소견상 종괴는 3×3 cm 크기로 좌측 고환에서 1 cm 상방의 정삭에 부착되어 있었으며, 적황색을 띤 구형

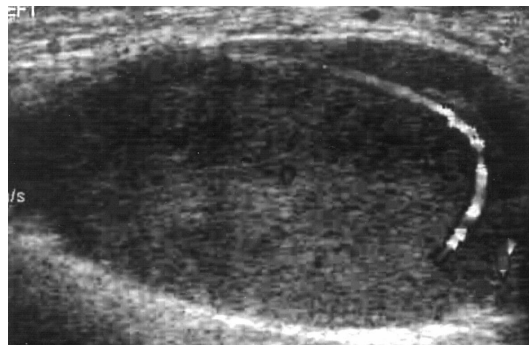


Fig. 1B. A 3 cm-sized, well defined homogeneous solid mass is identified. On color doppler scan, some blood flow is identified. A: mass, B: blood flow.

으로 표면은 매끈하였고 비교적 쉽게 박리되었다. 절제된 종괴는 크기가 3×3 cm였으며, 경계가 명확한 등근 종괴였다. 단면에서 종괴는 분홍색 또는 크림색을 띠고 있었으며, 만지면 미끈거렸고 생선살과 같은 촉감을 나타내었다 (Fig. 2A).

현미경 소견에서 대부분 방추 모양의 섬유모세포양 세포와 원형 또는 타원형의 조직구양 세포로 구성되어 있으며 일부에서는 비전형적인 모양의 종양세포와 가지모양의 혈관이 관찰되었다. 전반적으로 점액양 배경에 방추체 모양의 섬유모세포양 세포들이 소용돌이 형태의 배열을 보이면서, 세포 사이에서 약간의 염증세포가 출현하였다(Fig. 2B, 2C). 조직 중 지방모세포를 닮은 세포가 있어 PAS와 alcian blue 염색상 세포질이 양성반응을 보여 지방모세포와 감별하였다(Fig. 2D). 면역조직화학검사에서 종양세포들은 CD68, S-100 protein 그리고 lysozyme 모두에 음성이었다. 이상의 소견

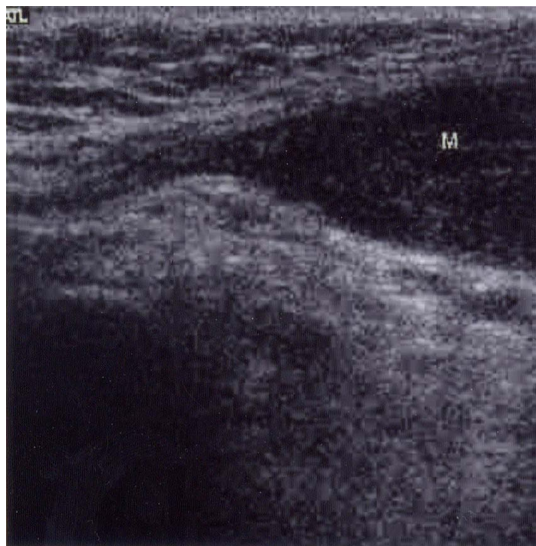


Fig. 1C. The mass is in close contact with the left spermatic cord.

으로 점액양 악성섬유조직구종으로 진단하였으며 조직학적 등급은 중등도였다.

수술 후 원격전이 여부를 확인하기 위해서 촬영한 복부전산화단층촬영 검사에서 국소 잔재 종양이나 림프절종대, 복부 장기로의 전이 소견은 없었다. 환자는 추가적으로 정삭의 고위 결찰술을 동반한 근치적고환절제술을 시행 받았고 조직 검사에서 고환과 정삭에 종양의 직접 침습의 소견은 발견되지 않았다. 수술 후 추가적인 약물치료 혹은 방사선 치료는 시행하지 않았으며 약 6개월 동안 추적 관찰한 결과 재발소견은 나타나지 않았다.

고 찰

악성섬유조직구종은 성인에게서 가장 흔히 발생하는 연부조직 육종으로 주로 노년기의 남자에게서 발병하며, 호발부위는 사지(70%), 후복막(16%) 등이다(5-7). 임상적으로 정삭에 발생하는 악성섬유조직구종은 매우 드물다. 이 종양은 대개 음낭 내에서 발견되고, 무증상, 무통증의 단단한 결절성 종괴로서 수주 혹은 수개월만에 급속도로 자라, 이를 주소로 내원하는 경우가 대부분이다(4). 이러한 임상 소견이나 혈액검사 등은 뚜렷한 특징이 없으므로 수술 전에 서혜부 탈장, 정액류 등으로 진단하는 경우가 많다(7). 이 질환과 감별해야 할 질환으로 정삭에 발생하는 다른 종양, 음낭수종 혹은 탈장, 부고환염 등이 있는데, 이런 경우 초음파 검사를 통하여 감별에 도움이 될 수 있다. 악성섬유조직구종의 특징적인 초음파 소견은 세포가 치밀한 고에코 구역과 피사가 동반된 저에코 구역이 동시에 나타나는 것이며 종괴 내의 석회화도 7~20%에서 나타난다. Gore 등(8)

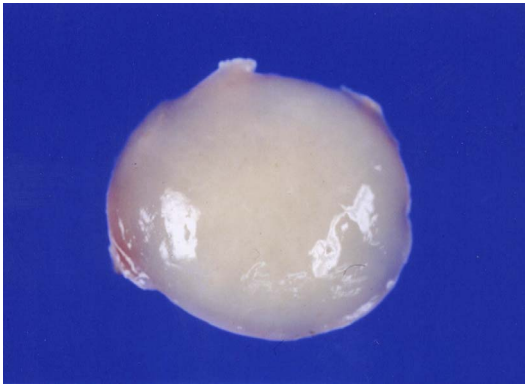


Fig. 2A. Gross finding of removed tumor reveals a round and well circumscribed mass. On section the tumor is solid, homogenous and myxoid in appearance.

은 수술전 초음파 검사로 90% 이상에서 종괴와 고환과의 관계를 알 수 있으며, 종괴의 크기 및 깊이와 결절 혹은 석회화의 존재 유무를 확인하여 종괴의 전이와 재발의 진단에도 도움이 된다고 보고하였다(9).

본 증례의 경우 초음파 검사상 균일한 내부 음영을 보이는 경계가 분명하였으며, 악성섬유

조직구종의 특징적인 소견인 종괴 내부에 진행된 괴사 등의 소견은 없었다. 복부전산화단층촬영 검사와 자기공명영상 검사도 진단에 유용하지만, 증례가 드물어 악성섬유조직구종일 때 나타나는 특징적인 소견은 알려지지 않았으며 특이적인 종양 표지자도 알려진 것이 없다(8).

최종 진단은 외과적 절제나 생검에 의한 조직병리 검사 소견으로 확정된다. 종물의 절단면은 회백색을 띠는 섬유성의 균질한 조직이고 종종 허혈성 괴사가 관찰된다. 현미경 소견에서 방추모양의 섬유모세포양 세포 및 구형의 조직구양 세포들이 다핵성거대세포, 황색종성 세포, 그리고 다양한 염증세포들과 혼합되어 특징적인 소용돌이 형태나 수레바퀴 형태의 배열을 보인다(7). Enzinger 등(10)의 분류에 의하면 악성섬유조직구종은 storiform-pleomorphic형, myxoid형, giant cell형, inflammatory형, angiomatoid형의 5가지 조직학적 아형이 존재하며, 이 중 가장 흔한 형태는 storiform-pleomorphic형이며, 본 증례는 myxoid형에 속한다.

악성섬유조직구종의 치료는 조직분화도, 위

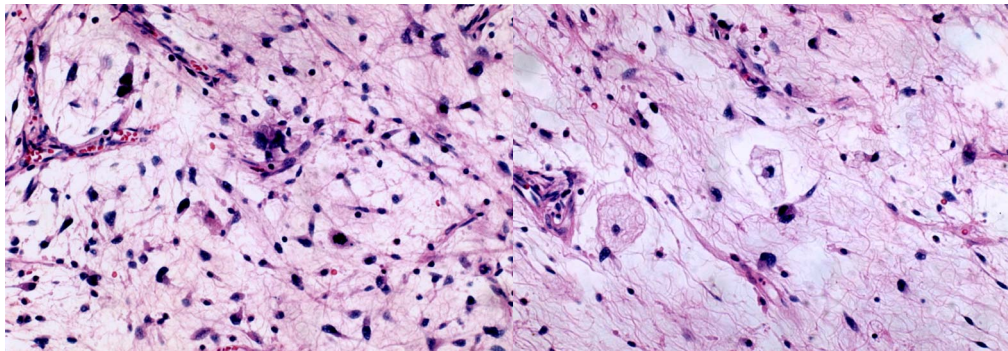


Fig. 2B. Microscopic findings show haphazardly arranged bizarre tumor cells in myxoid background. Arborizing vasculatures with frequent mitotic figures are identified (H&E stain, x200). 2C. Also noted are scattered atypical tumor cells with abundant vacuolated cytoplasm (H&E stain, x200).

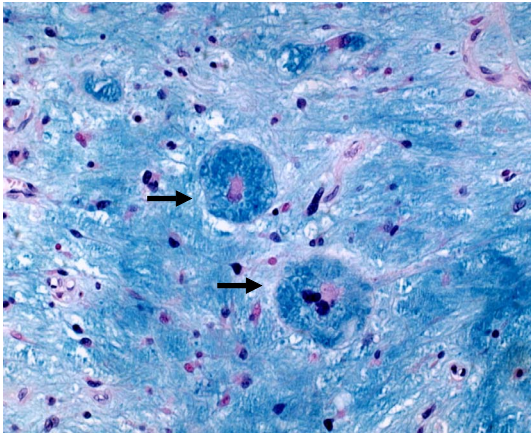


Fig. 2D. The highly vacuolated tumor cells are positive for alcian blue stain (arrows). It means the tumor cells are not lipoblasts in origin (Alcian blue stain, x200).

치, 재발 가능성, 침윤 및 전이 가능성 등을 고려해야 한다. Glazier 등(7)에 의하면 치료에서 가장 중요한 것은 정삭에 발생한 다른 육종에서와 같이 종괴, 정삭 및 고환을 제거하는 광범위한 고환적출술을 시행하는 것이다. 후복막의 림프절 절제 시행 여부에 관해서는 아직 논란이 있으나 악성섬유조직구종이 정삭에 발생한 경우 진단 당시에 국소 림프절을 침범한 경우는 현재까지 한 예도 없었다. 그러나 악성섬유조직구종은 빠르게 진행되어 진단 당시에 원격 전이가 동반될 수도 있다. 전이는 주로 직접 침습을 통해 이루어지지만, 혈행성 혹은 림프성 전이를 하는 경우도 많다. 폐로의 원격전이 가장 흔하고, 국소 재발도 환자의 30~60%에서 보고되므로, 국소 재발 혹은 원격전이 여부를 확인하기 위한 정기적 추적 관찰이 필수적이다(7,8,11). 종양의 국소 재발을 감소시키기 위해 추가적 방사선 혹은 보조적 항암치료를 고려할 수도 있으나 그 효과에 대해서는

아직 정립된 것이 없다(12,13).

예후는 병변의 깊이와 조직학적 분화 정도에 따라 달라지며, 적절한 수술을 받은 후에도 국소 재발이 흔하고, 검사상 전이소견을 보이지 않은 경우라도 사망 후 부검상 원격전이를 확인한 경우도 많다. Le Doussal 등(14)은 국소 악성섬유조직구종 216례에 대한 다변량분석 결과 생존율이 저하되는 불량한 예후를 나타내는 인자로 병기 III와 IVa (UICC/AJCC 4th edition, 1992), 일차 국소 절제 후 육안적으로 암이 잔존하는 경우, 심부에 위치한 경우, 비점액양형(nonmyxoid type)인 경우, 그리고 50세 이상인 경우라고 하였으며, 불량한 예후를 나타내는 경우는 절제할 수 있는 최대한의 절제를 하는 것이 재발방지에 중요하다고 하였다(3,14). 사지나 후복막에 발생하는 악성섬유조직구종은 재발과 전이가 36% 정도로 흔하며, 적극적인 방사선 혹은 항암치료에도 불구하고 예후가 불량하여(15,16) 진단 후 평균 생존 기간이 25개월인데 비해서 정삭에 발생한 악성섬유조직구종은 임상적 특징상 종괴가 조기에 발견되어 다른 곳에서 발생한 악성섬유조직구종에 비해 예후가 더 좋을 것으로 생각한다.

본 증례는 처음에 정액류로 진단하고 단순적출술을 시행하여 조직검사 결과 악성섬유조직구종으로 확진된 경우로 이후 추가적 정삭의 고위결찰술을 동반한 근치적고환절제술을 시행하였다. 조직 검사에서 고환과 정삭 내에 종양 침범은 발견되지 않았다. 수술 후 병기 결정을 위해서 촬영한 복부전산화단층촬영 사진에서 국소 잔류 종양과 전이 소견은 없었다. 본 증례의 종괴는 비교적 크기가 작고 조직 검사상 잔류 종양이 없으며 조직학적으로 증등도 등급의 점액양형에 속하여 수술 후 방사선치료 없

이 추적 관찰 중이다. 수술 후 약 6개월 동안 재발은 관찰되지 않았다.

참 고 문 헌

1. O'Brien JE, Stout AP: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17: 1445-1448, 1964.
2. Orio PF 3rd, Dahiya R, Herman T, Thomas CR Jr, Eng TY: Malignant fibrous histiocytoma of the spermatic cord: a case Report. *Am J Clin Oncol* 25: 227-229, 2002.
3. Cole AT, Straus FH, Gill WB: Malignant fibrous histiocytoma: an unusual inguinal tumor. *J Urol* 107: 1005-1007, 1972.
4. 마영진, 김재일, 박석산: 고환방 조직에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례. *대한비뇨학회지* 33: 150-152, 1992.
5. Sekine Y, Ohki K, Okamoto K, Nomura M, Tomita H, Ohtake N, Suzuki K, Kurokawa K, Mashimo M, Saruki K, Morita T, Nakazato H, Yokoo H, Yamanaka H: Malignant fibrous histiocytoma of the right spermatic cord: a case report. *Int J Urol* 8: 581-584, 2001.
6. Ros PR, Viamonte M Jr, Rywlin AM: Malignant fibrous histiocytoma: mesenchymal tumor of ubiquitous origin. *AJR Am J Roentgenol* 142: 753-759, 1984.
7. Glazier DB, Vates TS, Cummings KB, Pickens RL: Malignant fibrous histiocytoma of the spermatic cord. *J Urol* 155: 955-957, 1996.
8. Gore RL and Auber AE: Ultrasonographic appearance of malignant fibrous histiocytoma of the spermatic cord: a case report. *Mil Med* 158: 631-633, 1993.
9. Wise AG, Rao DM: Ultrasound appearances of malignant fibrous histiocytoma of the spermatic cord. A case report. *Australas Radiol* 32: 512-514, 1988.
10. Weiss SW, Enzinger FM: Soft tissue tumors. 2nd ed. Mosby, St. Louis, 1988, pp. 269-300.
11. Folpe AL, Weiss SW: Paratesticular soft tissue neoplasms. *Semin Diagn Pathol* 17: 307-318, 2000.
12. Farah RN, Bohne AW: Malignant fibrous histiocytoma of spermatic cord. *Urology* 3: 782-783, 1974.
13. Sogani PC, Grabstald H, Whitmore WF Jr: Spermatic cord sarcoma in adults. *J Urol* 120: 301-305, 1978.
14. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Mandard AM, Contesso G: Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer* 77: 1823-1830, 1996.
15. Lin BT, Harvey DA, Medeiros LJ: Malignant fibrous histiocytoma of the spermatic cord: report of two cases and review of the literature. *Mod Pathol* 15: 59-65, 2002.
16. Belal A, Kandil A, Allam A, Khafaga Y, EI-Husseiny G, EI-Enbaby A, Memon

M, Younge D, Moreau P, Gray A,
Schultz H: Malignant fibrous histiocyoma:

a retrospective study of 109 cases. Am J
Clin Oncol 25(1): 16-22, 2002.
