

## 흉벽에서 발생한 점액성섬유육종

최순호\* · 차병기\* · 이미경\* · 이삼윤\* · 최종범\*

### Myxofibrosarcoma Originating from Chest Wall

Soon Ho Choi, M.D.\*, Byung Ki Cha, M.D.\*, Mi Kyung Lee, M.D.\*  
Sam Youn Lee, M.D.\*, Chong Bum Choi, M.D.\*

Myxofibrosarcoma represents one of the most common soft tissue sarcomas of the extremities in adult and elderly patients. However, it only rarely occurs in the chest wall. A 58 years old woman presented with a huge painless lump (8×6.5 cm) in the right lower parasternal area which recurred a few months following excision from General surgery of our hospital. Histology showed an infiltrative deep seated dermal and subcutaneous tumor. It had a distinctive lobular growth pattern with prominent myxoid change and moderate cellularity. Tumor cells were spindle-shaped with varying degrees of pleomorphism and frequent mitotic figures. Numerous blood vessels with curvilinear growth pattern were also seen. Immunostains for S-100, CD68, Mac 387, and FX IIIa were all negative, but positive for Vimentin. The histologic feature was of an intermediate grade myxofibrosarcoma. Wide excision was performed and recovered in good condition without any physical disabilities and was discharged at one month later. Currently she is waiting for the skin graft without chemotherapy and radiotherapy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:166-170)

**Key words:** 1. Thorax neoplasm  
2. Fibrosarcoma  
3. Thorax

### 증례

67세의 여자환자가 우측 전방 하흉골 옆쪽에 피부결손을 동반한 거대 종괴를 주소로 내원하였다. 2005년 1월경에 통증이 없이 성장하는 종괴(2×1.5 cm)를 발견하고 유방암의 재발로 생각하여 일반외과에서 국소마취로 제거를 하였으나 수술절개창이 치유되지 않고 감염증상을 보였으며 그 이후 3개월 동안에 국소 재발하여 종괴가 커지면서(6.5×8 cm) 종괴의 연육부분이 피부 밖으로 돌출하면서 피부결손부위가 확대되었고 간헐적으로 소량의 출

혈과 염증이 지속되어 광범위절제를 위해서 흉부외과로 입원하였다.

환자는 신장 158 cm, 체중 58 kg, 혈압 120/80 mmHg이었고 과거력상 1979년 우측유방암으로 광범위 유방절제술을 받았고 6개월 후 방사선치료를 완료하였다. 그 이후로 별 문제없이 지내오다가 1996년도 병변부위에서 발생한 흉벽냉농양 근치술을 받았고 간헐적으로 상처 감염이 반복하였는데 2005년 1월경에 병변부위에 1.5×2 cm의 종괴가 다시 성장하여 일반외과에서 절제를 하여 점액성섬유육종의 low grade로 진단 후 별 치료 없이 지내오다가 수

\*원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wonkwang University College of Medicine

†이 논문은 2005년도 원광대학교 교비 지원에 의해서 수행되었음.

논문접수일 : 2005년 10월 12일, 심사통과일 : 2005년 12월 14일

책임저자 : 최순호 (570-160) 전북 익산시 신용동 344-2, 원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 063-850-1281, (Fax) 063-857-0252, E-mail: shchoi@wonkwang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Gross finding.

술 후 3개월 후에는 재발한 종괴가 8×6.5 cm으로 커지면서 종괴의 중심부에 약 2×3 cm정도의 피부결손과 감염 그리고 간헐적인 출혈증세를 보이면서 그 사이로 점액성 연육조직이 돌출되었다(Fig. 1). 피부결손부 주변의 종괴는 피하조직에 단단히 고정되어 있었다.

심전도, 폐기능검사 및 병리검사 소견은 정상이었다.

흉부 전산화 단층촬영술과 자기공명영상에서 종괴는 홍벽의 외부로 돌출되어 있으면서 하방의 흉골파손을 보였으나 주위의 폐나 종격동의 침윤은 없었다(Fig. 2, 3).

수술은 전신 마취 하에서 종괴면 주위로 약 2 cm 정도 떨어져 원형으로 절개를 하였고 주위의 피부나 피하조직 그리고 하방의 흉골 절제술을 시행하였다. 수술 중 종결 절편의 생검결과는 점액성섬유육종이었으며 절제연의 여러 부위에서 동결절편의 생검상 종양세포는 발견되지 않았다. 절제연의 조직과 늑골주변의 근막조직에 종양침습의 증후도 없었고 종양부위의 결손은 주변의 기저 피판으로 덮였으나 일부의 결손은 염증증세도 있어 차후에 피부 이식을 고려하기로 하고 지혈 후 수술을 끝마쳤다. 적출된 종괴의 절단면은 회백색의 점액양상으로 다발성 결절의 엽상구조를 보이며 국소성 출혈을 보였다. 현미경 소견상 종괴는 점액성섬유육종의 중간급으로 저등급에서 이행되었고 비교적 세포의 충실성(cellularity)을 보이면서 다형상(pleomorphism) 그리고 증식활동의 양상을 보이면서 점액성간질을 확인할 수 있었다. 형태학적으로는 다소 호산구성 세포질과 비 특이성 과다염색체핵을 갖고 있는 비응집성 방추세포와 종양세포로 구성되어 있었고 특징적으로 종양세포나 염증세포는 혈관 주위에 밀집되어 있었다(Fig. 3A, B). 또한 면역표현상으로는 Vimentin에 양성 이었고(Fig. 3C) 조직구세포 표지기(histiocytic marker)인 S-

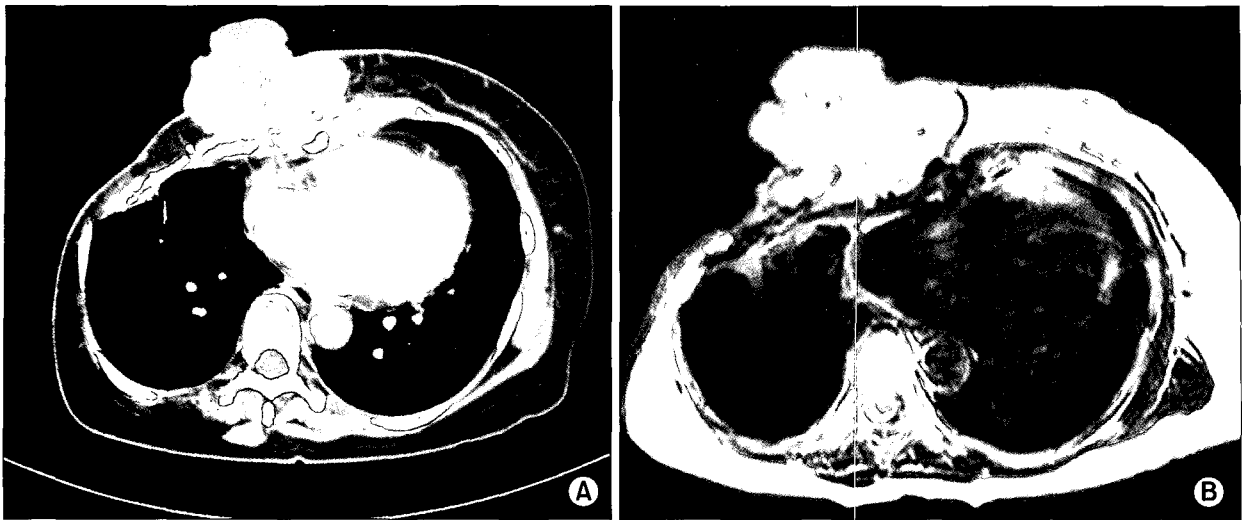
100, CD68, Mac 387, FXIIIa는 음성을 보였다. 퇴원 후 환자는 농농균에 의한 상처감염부위를 치료 중이며 염증이 소실되면 피부이식도 고려 중이며 수술 후 현재까지 국소적인 재발없이 잘 지내고 있으며 항암제나 방사선 치료는 고려하지 않고 있다.

## 고 찰

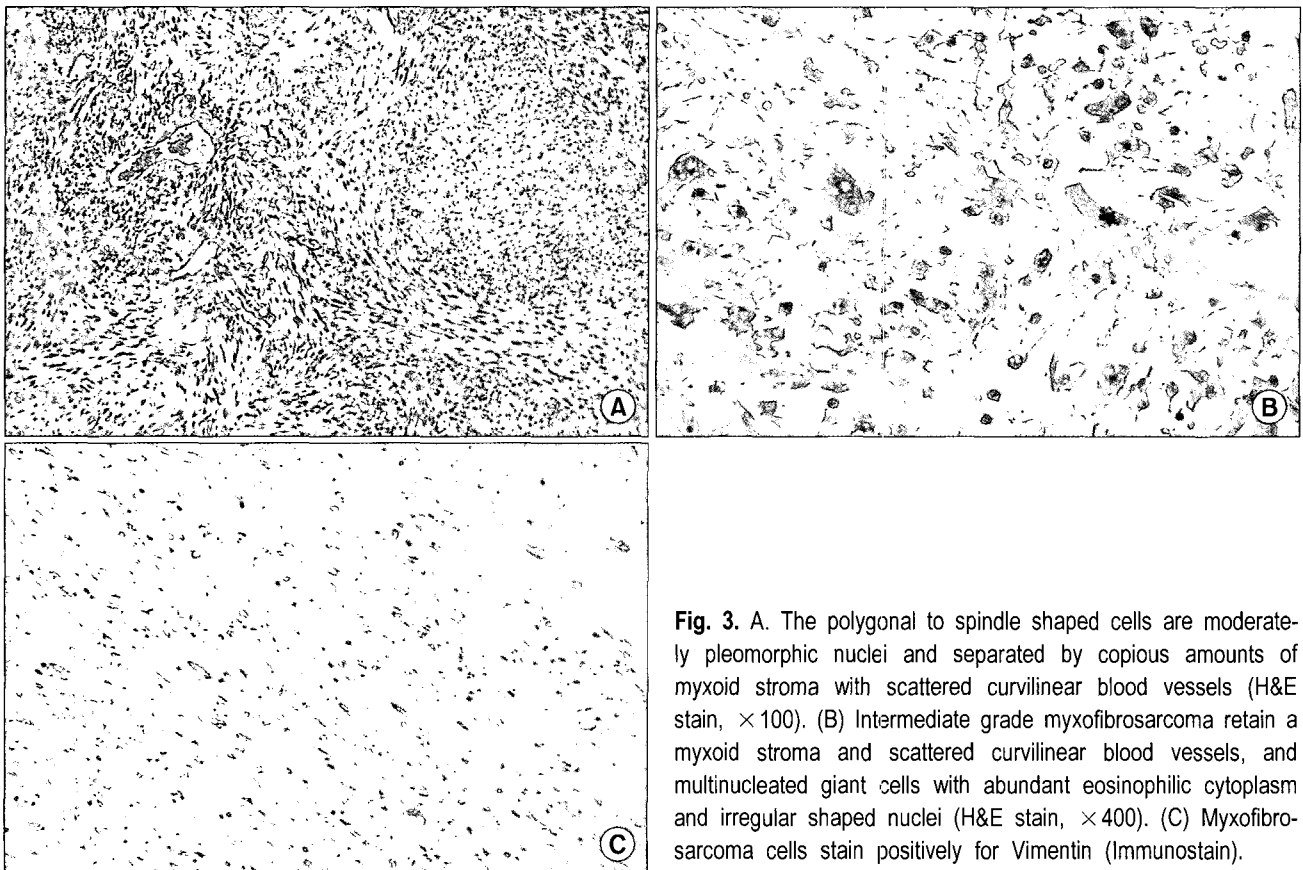
과거에는 점액성 악성 섬유조직구종이라고 하였지만 실질적인 조직구세포 분화의 결여 때문에 Angervall[1], Merck[2]에 의해 처음으로 점액성섬유육종으로 명명되었는데 통상적으로 섬유세포의 미세구조양상과 밀접한 유사성 때문에 광범위한 핵의 다형상, 세포충실성, 그리고 유사분열을 동반한 점액성 결절양상과 궁형의 혈관분포에 의해 특징지어진 명확한 섬유세포종양으로 간주한다[1-3]. 다소 남자에서 많고 장년층(60~70년대)에서 가장 흔한 육종이며 20대 이하에서는 아주 희귀하다. 호발 부위는 사지의 이음뼈(하지>상지)에서 흔히 발생하며 몸통, 머리와 목 부위, 그리고 손과 발에서는 희소하게 발생한다. 환자의 2/3 이상에서 피부나 피하 층에서 발생하며 나머지는 기저근막이나 골격근에서 발생한다. 발병원인은 방사선치료 후 수 년 이상의 오랜 기간 후에 방사선 조사 부위에서 발생하기도 하며, 수술 반환 조직과 연관이 있다고 주장하였다[4,5].

임상양상은 대부분의 환자에서 동통이 없이 천천히 성장하는 병변으로 50~60%에서 국소적으로는 재발이 반복한다고 하였다. 반대로 전이나 종양에 관계된 사망은 종양의 등급과 밀접한 관계가 있다. 점액성섬유육종의 등급은 점액성 또는 종양의 고형부분, 종양괴사, 유사분열수와 같은 다양한 요소에 의하여 형태학적으로 저급(low grade), 중등급(intermediate group) 그리고 상급(high grade)으로 분류하고 있다. 상등급의 병변 또한 국소적으로 저등급 양상과 공존을 보일 수도 있다. 중등급과 고등급의 종양은 20~35%에서 전이를 하며 폐와 뼈 전이에 부가해서 림파선 전이도 소수에서 보인다. 중요한 것은 저등급 병변도 순차적인 재발로 보다 높은 등급으로 이행될 수도 있으며 전이의 가능성도 있다. 일반적인 5년 생존율은 60~70%이다. 표재성의 종양은 특징적으로 다발성, 다양한 아교모양 또는 단단한 결절을 보이나 심부종양은 침윤성이기 때문에 단일종양이며 고등급 병변은 종양괴사가 일부에서 보인다.

면역표현형은 종양세포염색이 Vimentin에서 양성이다.



**Fig. 2.** (A) Chest CT: huge multilobulated mass (8×6.5 cm) and lower sternal destruction on the right lower thorax. (B) Chest MRI: huge multilobulated well defined mass (8×6.5 cm) and lower sternal destruction on the right lower thorax and no definitive metastatic lesion to lung & mediastinum.



**Fig. 3.** A. The polygonal to spindle shaped cells are moderately pleomorphic nuclei and separated by copious amounts of myxoid stroma with scattered curvilinear blood vessels (H&E stain, ×100). (B) Intermediate grade myxofibrosarcoma retain a myxoid stroma and scattered curvilinear blood vessels, and multinucleated giant cells with abundant eosinophilic cytoplasm and irregular shaped nuclei (H&E stain, ×400). (C) Myxofibrosarcoma cells stain positively for Vimentin (Immunostain).

소수에서는 약간은 방추형 또는 보다 큰 호산구성 종양세포가 muscle specific actin and/or alpha-smooth muscle actin에 양성을 나타내기도 하는데 국소적인 점액성 섬유세포(myxofibroblastic)의 분화를 암시한다. 그리고 histiocytic marker (CD 68, Mac387, FX IIIa)는 음성이다.

예후인자로서 심재성 그리고 높은 등급종양이 전이와 종양에 연관된 사망은 더 높다고 하였는데, Le Doussal[6]은 세포충만성의 정도는 점액성기질의 양에 반비례하며 세포의 등급에 연관되는 경향이 있다고 하였는데, 결과적으로 상급의 점액성섬유육종은 점액기질은 덜 명확하나 세포의 충실성 때문에 악성으로 쉽게 확인할 수 있다고 하였다. 또한 Hsuan-Ying 등[7]은 종양의 켜사, 5 cm 이상의 종양크기, 점액성 < 75%가 사망의 의의 있는 위험요소 이었고 전자의 두 요소가 전이가 없는 생존에 의의 있게 연관된다고 주장하였다. 현미경학적으로 양성의 수술 단말부를 갖고 있는 환자는 수술 후 국소재발의 위험도를 증가시킨다[8]. 즉 스캐닝상 경계가 명확한 결절이더라도 주 종양으로부터 떨어진 거리에서 혈관과 근막을 따라서 미묘한 종양조직의 파급을 볼 수도 있는데, 이런 특별한 파급양상은 저등급 점액성섬유육종환자이더라도 절제된 종양의 말초부에서 종양여부의 조직학적 검사의 완벽성이 수술 단말부에서 종양의 재발을 평가하는 정확성에 영향을 줄 수도 있다

치료는 광범위한 절제술과 이에 따른 적절한 흉벽재건술인데 King 등[9]은 악성종양연으로부터 최소한 4 cm 이상의 여유를 두고 절제하여야 한다고 주장하였는데 특히 늑골의 침범이 없는 경우는 흉벽의 절제범위는 크게 문제가 되지 않는다고 주장하였다.

국소재발 또는 원격전이가 된 경우의 치료에 대해 아직 확실히 정립되어 있지는 않지만 재발방지를 위한 항암제 치료와 방사선치료의 효과에 대해서는 아직 논쟁의 여지가 많다. 결론적으로 점액성섬유육종은 대부분 동통이 없이 국소종양이 만져지므로 양성종양으로 간과할 수 있으나 재발과 전이율이 높으므로 조기진단이 가장 중요하다.

수술은 정상조직을 포함한 광범위절제술이 필요하며 지속적인 추적관찰을 요한다.

## 참 고 문 헌

1. Angervall L, Kindblom LG, Merck C. *Myxofibrosarcoma: a study of 30 cases*. Acta Pathol Microbiol Scand (A) 1977;85: 127-40.
2. Merck C, Angervall L, Kindblom LG, Oden A. *Myxofibrosarcoma: a malignant soft tissue tumor of fibroblastic-histiocytic origin. A clinicopathologic and prognostic study of 110 cases using a multivariate analysis*. APMIS 1983;91(Suppl 282):1-40.
3. Mentzel T, Calonje E, Wadden C, et al. *Myxofibrosarcoma: clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low grade variant*. Am J Surg Pathol 1996;20:391-405.
4. Sawai H, Kamija A, Kurahashi S, Yamanaka Y, Manabe T. *Malignant fibrous histiocytoma originating from the chest wall: report of a case and collective review of cases*. Surg Today Jpn J Surg 1998;28:459-63.
5. Lee CB, Chung TY, Kim H, et al. *Malignant fibrous histiocytoma originating from the chest wall*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:333-7.
6. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, et al. *Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multi analysis*. Cancer 1998;77:1823-30.
7. Hsuan-Ying H, Priti L, Jing Q, et al. *Low-grade myxofibrosarcoma: a clinicopathologic analysis of 49 cases treated at a single institution with simultaneous assessment of the efficacy of 3-tier and 4-tier grading systems*. Hum Pathol 2004; 35:612-21.
8. Coindre JM, Terrier P, Bui NB, et al. *Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers sarcoma Group*. J Clin Oncol 1996;14:869-77.
9. King RM, Pairolo PC, Trastex VF, Piehler JM, Payne WS, Bernatz PE. *Primary chest wall tumors; factors affecting survival*. Ann Thorac Surg 1986;41:597-601.

**=국문 초록=**

점액성섬유육종은 성인과 장년의 환자에서 사지의 가장 흔한 연조직 육종의 하나를 나타내고 있다. 하지만 이 종양은 흉벽에서는 희귀하게 발생한다. 58세의 여자환자가 본 병원 일반외과에서 절제에 이은 수개월 후 재발하여서 우측 아래 흉벽에서 8×6.5 cm의 거대 종양덩어리를 보였다. 조직은 침윤성 심부에 위치한 피하층 종양이었고 명확한 점액성 변화와 중등도의 세포 충실성을 보이면서 명확한 엽성 성장을 보였다. 종양세포는 다양한 정도의 세포양상과 유사분열을 갖고 있는 방추형세포였고 궁형의 혈관양상을 보였다. S-100, CD68과 Mac387 그리고 FX IIIa의 면역염색은 음성이었고 Vimentin 염색은 양성을 보였다. 조직양상은 점액성섬유육종의 중간등급이었다. 광범위절제를 하였고 한달 후 퇴원하였는데 항암제나 방사선치료 없이 결손부위의 피부이식을 준비하고 있다.

- 중심 단어 :** 1. 흉벽종양  
2. 섬유육종  
3. 흉곽