

상악골에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례

송승용 · 김용욱 · 박병운 · 탁관철

연세대학교 의과대학 성형외과학교실

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Maxilla: A Case Report

Seung Yong Song, M.D., Yong Oock Kim, M.D.,
Beyoung Yoon Park, M.D., Kwan Chul Tark, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Yonsei
University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is mainly a soft tissue sarcoma containing fibroblast-like cells and histiocytic cells. MFH in bone accounts for 5% of all malignant bone tumors. MFH of the maxilla is extremely rare and difficult to diagnose due to its scarcity. Treatment mainstay is a complete surgical excision. Radiation therapy is also available when surgery alone is incomplete. Prognosis is not clear but can be devastating. Authors report one case of MFH developed in the maxilla.

Methods: A 24-year-old man firstly diagnosed as fibrous dysplasia based on CT findings. Considering facial contour, partial excision was done. But pathology report confirmed malignant fibrous histiocytoma and secondary wide excision was done including zygoma and grossly all affected area. After surgery, radiation therapy was continued.

Results: There are no evidence of tumor recurrence after clinical and radiological treatment.

Conclusion: MFH of maxilla is very rare and this can leads to misdiagnosis in many clinicians. Surgeon should differentiate this disease from fibrous dysplasia and pathology and MRI are accurate methods for diagnosis of MFH.

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Maxilla, Facial bone

I. 서 론

악성 섬유성 조직구종 (Malignant fibrous histiocytoma)

Received December 21, 2006

Revised February 27, 2007

Address Correspondence: Yong Oock Kim, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Yonsei University College of Medicine, 134 Seodaemun-gu, Shinchon-dong, Seoul 120-752, Korea. Tel: (02) 2228-2218 / Fax: (02) 393-6947 / E-mail: sgm625@yumc.yonsei.ac.kr

은 1964년 O'Brien과 Stout에 의해 처음 보고되었다. 섬유아세포와 조직구양세포가 기원으로 생각되나 진단이나 분류에 있어 많은 논란이 있어 왔다. 이 종양은 성인에서 가장 빈발하는 연조직 육종이며¹ 연조직 뿐 아니라 골에서도 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다. 골병소의 경우 사지골을 포함한 장골에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있다. 하지만 두경부에서 발생하는 일은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 병리학적으로 과거에는 pleomorphic, giant cell, inflammatory, angiomatoid type으로 나누었으나 2002년 WHO 분류에서는 pleomorphic sarcoma, sarcomatoid carcinoma, giant cell-rich osteosarcoma, dedifferentiated liposarcoma, myxofibrosarcoma 등으로 분류할 것을 권고하고 있으며 이중 어떤 곳에도 속하지 않을 경우 undifferentiated pleomorphic sarcoma로 진단하도록 하고 있다. 일반적으로 악성도는 상당히 높으며 국소적 재발과 전이도 빈번한 것으로 알려져 있다. 상악골에 생긴 악성 섬유성 조직구종은 1972년 Feldman과 Norman에 의해 처음 발표된 이후 매우 드물게 증례 보고된 바 있으며, 국내에서는 치과 영역에서 증례보고 된 바 있으나 성형외과 영역에서는 아직 보고된 바 없었다.^{2,3}

최근 본원에서 상악동에 생긴 이 질환에 대해 진단 및 치료를 한 후 양호한 결과를 보이는 증례가 있어 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

II. 증 례

24세 남자 환자로 수개월간 지속된 좌측 안면부 부종으로(Fig. 1) 2005년 12월 타병원 내원하여 진찰결과 섬유이형성증(Fibrous dysplasia)으로 임시 진단된 후 본원으로 전원되었다. 환자는 특별한 과거력이나 가족력이 없이 건강하였으며 부종 이외에 체중감소나 통증, 신경계통의 이상 등 특이한 증상은 없었다. 본원에서 촬영한 CT에서 관골 몸체부위 및 안와골에 미만성의 피질이 포함되는 경계가 불명확한 골과괴 소견이 관찰되었으며 이는 섬유이형성증과 유사하였다(Fig. 2). 병변의 크기는 약 8 × 4 × 3 cm로 대체로 전두골, 상악골과 관골의 융합부위를 경계로

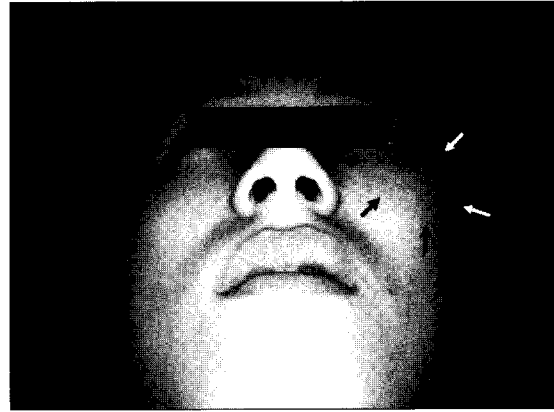
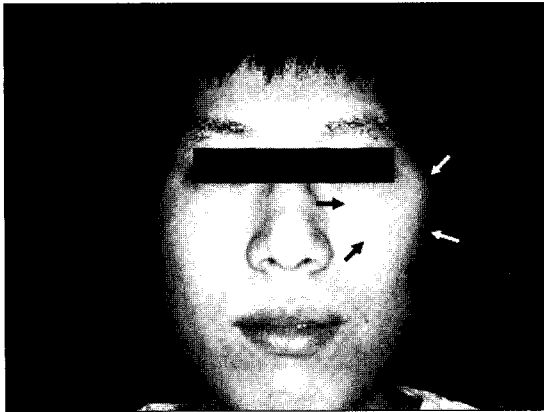


Fig. 1. Preoperative photograph; arrows indicate swelling noted on left malar area.

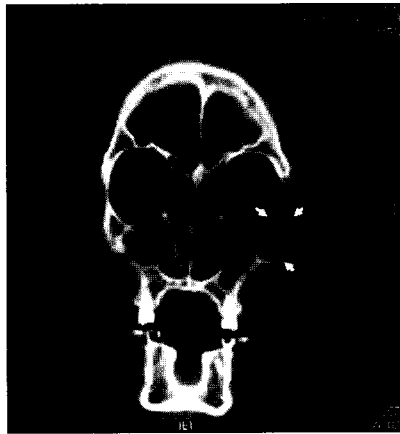
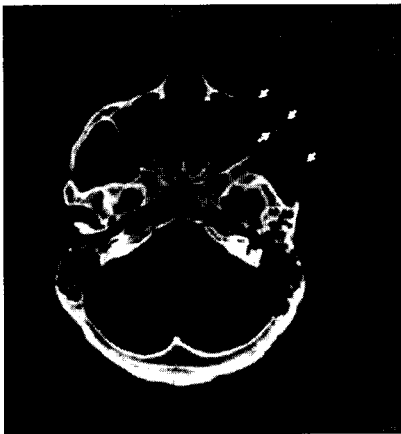


Fig. 2. Preoperative CT scan (axial and coronal view); arrows indicate the lesion. Ground glass-like hypodense bony lesion demonstrates destruction of the left maxilla.

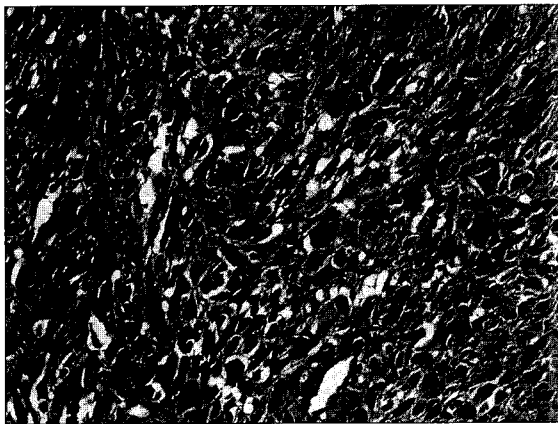


Fig. 3. Light microscopic view (Hematoxylin and eosin stain, $\times 200$); composed of histiocyte-like rounded cells. Cells have bizarre hyperchromatic nuclei and are arranged in a haphazard fashion. Marked pleomorphism are also noted.

하고 있었다. 일단 섬유이형성증으로 생각하고 안면골의 윤곽을 고려한 부분 절제술을 시행하였다. 그러나 조직 검사에서 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었으며 분류상

high grade에 속하는 pleomorphic type이었다(Fig. 3).

재수술은 양쪽 관상(bicoronal) 절개술 및 좌측 상악골 협치은구(gingivobuccal sulcus) 절개술을 통하여 시행하였다. 관골 및 관골공을 포함하여 육안상 비정상적으로 생각되는 부위에 대해 광범위절제술을 시행하였고 이후 방사선 종양학과에 의뢰하여 수술 후 8일째부터 50일간 35회에 걸쳐 6300 cGy의 방사선 치료를 시행하였다. 재수술 후 보고된 병리 소견상 관골 및 관골공을 포함하는 앞쪽으로는 피부를 제외한 연부조직을 침범하는 양상을 보이는 경계가 불명확한 종괴의 소견을 보였다. 육안 소견 상 소주(trabecula)가 병변 내부에 교차하는 모습이 관찰되었다.

재수술 후 관골 부위 함몰 및 안구의 함몰이 있었으나 문헌고찰상 매우 악성도가 높은 종양이며 이후에 추가적인 방사선 치료도 계획되어 있어 즉시 재건술은 시행하지 않았다.

현재 수술 후 3개월로 추적관찰을 위해 MR촬영을 시행하였다. 재발의 소견은 관찰되지 않았다. 주의 깊게 추적관찰 중이며 5년간 재발의 소견이 없을 경우 이차적 재건술 시행을 고려 중이다.

III. 고 찰

악성 섬유성 조직구종은 주로 연조직에서 발생하는데 성인에서 발생하는 연조직 육종 중 가장 흔하며 주로 사지에서 발생하는 경우가 많은 것으로 알려져 있다. 발생 연령은 주로 50-70대이며 성비는 남녀비가 대략 2:1 정도로 보고되고 있다. 골에서 발생하는 악성 섬유성 조직구종은 전체 악성 골 신 생물 중 약 5%를 차지하며 역시 이 중 약 75%는 사지에서 발생한다고 알려져 있고, Weiss 등에 의하면 이 중 두경부의 악성 섬유성 조직구종은 전체의 약 3-10%이며 이들 중 약 10%가 상악골에 발생한다고 보고한 바 있다.⁴ 특히, 상악골에서 발생한 악성 섬유성 조직구종 중 55%에서 국소적 재발이나 원격 전이가 발견되었다고 하며 주로 해당 림프절이나 폐로 전이되는 것으로 알려져 있다.⁵

컴퓨터전산화단층촬영(CT)를 통해 진단에 유용한 정보를 얻을 수 있는데 많은 경우 강하게 조영 증강되는 모습을 보이나 그 양상은 매우 다양하다. 인접한 골은 피질의 파괴 양상을 보일 수 있으며 이는 매우 악성도가 높음을 의미한다. 종괴를 형성한 경우 내부의 괴사, 출혈, 점액 등으로 약한 신호를 보이기도 한다. 자기공명영상(MR)도 또한 유용한 진단 수단이다. T1 중강 영상에서 악성 섬유성 조직구종은 중간 또는 약한 신호 강도를 보이며 주위의 근육과 유사하게 보일 수 있다. 특히, T1 가돌리늄(gadolinium-diethylenetriaminepenta-acetic acid) 조영 증강 영상이 종양의 정확한 위치를 파악하는데 도움이 되었다는 보고가 있다.⁶ T2 중강 영상에서 높은 신호 강도를 보이며 중앙 부위는 불규칙한 강도를 보이는 경우가 많다고 하며 조영제에 의해 신호가 증강된다. 이 경우 peripheral 또는 nodular의 형태를 보인다고 한다. 또한 T2 중강 영상에서 이소성(heterogenous) 신호 강도를 보이는 경우도 많다. 본 증례에서와 같이 두경부에서 발생하는 악성 섬유성 조직구종은 그 희귀성으로 인해 진단이 쉽지 않다. 하지만 악성도가 매우 높은 것으로 알려져 있어 반드시 감별해야 하는 질환이다. 이러한 진단의 지연을 막기 위해서는 전산화 단층 촬영 뿐 아니라 자기공명영상 촬영을 함께 하는 것이 바람직할 것으로 생각된다. 이러한 자기공명영상 촬영을 통해 섬유이형성증이 진단되는 경우는 외형과 추후 재발의 가능성을 염두에 두고 적절한 수술을 진행하면 되겠으나 본 증례와 같이 악성 섬유성 조직구종이 의심되는 경우는 조직검사를 통해 병린 진단을 확실히 한 후 광범위 절제술 및 방사선 또는 화학 치료 등을 고려해야 할 것으로 생각된다. 젊은 사람에서는 골육종과 감별해야 하는데 골육종의 경우 골막 반응과 함께 경화성 또는 골분해성 병변을 보이는 경우가 많아 감별이 가능하다.

치료는 외과적 절제가 중심이며 두경부의 경우 완전 절제가 불가능 할 수 있으므로 수술 전후로 방사선 치료를 시도해 볼 수 있다. 화학요법도 시도했던 보고가 있다. 이러한 방사선 치료나 화학요법은 근치적 방법은 아니나 종괴의 양을 줄이는 효과를 기대해 볼 수 있어 치료에 어느 정도 도움을 줄 수 있는 것으로 알려져 있다.

악성 섬유성 조직구종의 예후는 불량하며 재발이 흔한 것으로 알려져 있다. 일반적으로 처음 병변이 크고 더 깊은 구조를 침범하고 있을수록 예후가 더 나쁘다. 이 경우 광범위 절제술을 하고도 약 51%의 재발률이 보고된 바 있다.⁷ 1998년 Munk 등이 보고한 바에 따르면 재발은 다발성인 경우가 흔하며 약 40%에서 전이가 있었다. 또한 예후에 있어 병리학적인 분류인 giant cell, inflammatory, myxoid, stroiform-pleomorphic type간에 생존율의 차이는 통계적으로 유의하지 않았으나 원발부위, 즉, 사지, 체간, 두경부, 복강 및 후복강 간의 5년 및 10년 생존율은 유의한 차이를 보였다고 한다. 특히, 사지에서 발생한 악성 섬유성 조직구종은 5년 및 10년 생존율이 각각 65.8%, 50.4%로 비교적 좋은 예후를 보였으며 두경부는 비교적 나쁜 예후를 보였다(5년 생존율 및 10년 생존율 28%).⁹ 주요 재발부위는 폐, 간, 림프절, 골이다. 이전에 두경부에 방사선 치료를 받은 과거력이 있는 경우 이 질병이 생길 수 있는 가능성이 증가된다.

저자들이 검토해 본 바로는 이차적 재건술의 적절한 시기에 대해 언급된 문헌은 없었다. 안면골에서 발생한 악성 섬유성 조직구종은 광범위 절제술 후 안면의 변형을 초래할 가능성이 많으므로 재건술이 필요할 가능성 역시 많다. 하지만 이 종양이 가진 높은 악성도를 고려하여 충분한 기간동안 재발이 없음을 확인한 후 재건술을 시행하는 것이 바람직할 것으로 생각되며 따라서 저자들은 5년간 경과 관찰 후 재건하기로 결정하였다.

상악골에서 발생하는 악성 섬유성 조직구종은 그 빈도가 매우 드문 질환으로 CT소견상 섬유이형성증으로 오진할 가능성이 있다. 따라서 타병원에서 이 진단으로 치료 받은 과거력이 있는 경우에도 병리학적 진단을 반드시 확인해 보아야 할 것으로 생각된다. 또한, CT상 섬유이형성증의 양상을 보이더라도 추가적으로 MRI를 시행하여 악성 섬유성 조직구종의 가능성을 배제해야 할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Weiss SW, Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 41: 2250, 1978
2. Yang SL, Lee EW, Key WY: Malignant fibrous histiocytoma of the jaws. *J Korean Acad Maxillofac Plast Surg* 7:

- 121, 1985
3. Lee SC, Kim YG, Ryu DM, Lee BS, Yoon OB, Shin MC: Malignant fibrous histiocytoma of the maxilla: report of two cases. *J Korean Maxillofac Plast Reconstr Surg* 20: 1, 1998
 4. Blitzer A, Lawson W, Zak FG, Biller HF, Som ML: Clinical-pathological determinants in prognosis of fibrous histiocytomas of head and neck. *Laryngoscope* 91: 2053, 1981
 5. Block MS, Cade JE, Rodriguez FH Jr: Malignant fibrous histiocytoma in the maxilla: review of literature and report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 44: 404, 1986
 6. Ueda R, Hayashi T, Kameyama K, Yoshida K, Kawase T: Orbital malignant fibrous histiocytoma with extension to the base of the skull-case report. *Neurol Med Chir(Tokyo)* 43: 263, 2003
 7. Mahajan H, Kim EE, Wallace S, Abello R, Benjamin R, Evans HL: Magnetic resonance imaging of malignant fibrous histiocytoma. *Magn Reson Imaging* 7: 283, 1989
 8. Oda Y, Tamiya S, Oshiro Y, Hachitanda Y, Kinukawa N, Iwamoto Y, Tsuneyoshi M: Reassessment and clinicopathological prognostic factors of malignant fibrous histiocytoma of soft parts. *Pathol Int* 52: 595, 2002