

폐 악성 섬유성 조직구종

- 1예 보고 -

김대현* · 박주철** · 김종헌** · 김범식**

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Lung

- A case report -

Dae Hyun Kim, M.D.*, Joo Chul Park, M.D.**, Jung Heon Kim, M.D.**, Bum Shik Kim, M.D.**

Primary malignant fibrous histiocytoma of the lung is extremely rare. A 12-year-old child was admitted to the hospital due to an incidentally detected lung mass. A 2.5×2.5 cm sized mass located in the right lower lobe was seen on the chest X-ray, the chest computed tomogram and the positron emission tomogram. We resected the mass through a right lateral thoracotomy and the mass was revealed to be a malignant spindle cell neoplasm on the frozen section diagnosis. So, we performed lobectomy of the right lower lobe with systemic dissection of the mediastinal lymph nodes; the final histopathological diagnosis of the mass was malignant fibrous histiocytoma. The patient was discharged on postoperative day 7 and adjuvant chemotherapy was not applied.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:786-788)

Key words: 1. Lung neoplasms
2. Fibrous histiocytoma

증례

평소 특별한 문제 없이 지내던 12세 남아가 건강검진으로 시행한 단순 흉부 X-선에서 이상 소견이 보여 외부 병원에서 흉부 전산화 단층촬영과 양전자 방출 단층촬영 검사 후 내원하였다. 활력징후는 안정적이었으며 신체검사 및 혈액학 검사에서 이상 소견은 없었다.

단순 흉부 X-선 및 흉부 전산화 단층촬영(Fig. 1)에서 우하엽에 위치하는 약 2.5×2.5 cm 크기의 둥근 음영이 보였고, 기관지 주위 및 종격동에서 림프절 종대는 보이지 않았다. 양전자 방출 단층촬영(Fig. 2)에서 우하엽에 표준화 섭취 계수가 6.5인 병변이 보였고, 신체의 다른 부위에서 이상 소견은 보이지 않았다.

이상의 결과를 통해 원발성 폐 종양임을 알 수 있었고, 정확한 진단을 위해 수술을 통한 조직검사를 시행하였다. 우측 여섯 번째 늑간으로 측방 개흉술을 시행 후 종괴를 절제하여 시행한 냉동 절편 조직검사 결과 악성 방추형세포 육종(malignant spindle cell sarcoma)으로 진단되었다. 따라서 완전 절제가 필요하다고 판단하고 우하엽 절제술과 기관지 주위 및 종격동 림프절 청소술을 시행하였다.

병리조직학적 검사(Fig. 3)에서 미분화된 방추형 세포와 원형 세포가 섬유속(fascicular) 또는 소용돌이(storiform) 양상으로 관찰되었으며 면역화학 검사에서 CD68(+)였다. 최종 진단은 폐 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)이었으며, 기관지 주위 및 종격동 림프절에서 악성 세포의 침윤은 없었다.

*경희대학교 동서신의학병원 호흡기센터 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, East-Wese Neo Medical Center, Kyung Hee University

**경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

논문접수일 : 2007년 9월 1일, 심사통과일 : 2007년 9월 29일

책임저자 : 박주철 (130-702) 서울시 동대문구 회기동 1번지, 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-958-8414, (Fax) 02-958-8415, E-mail: jcpark@khmc.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

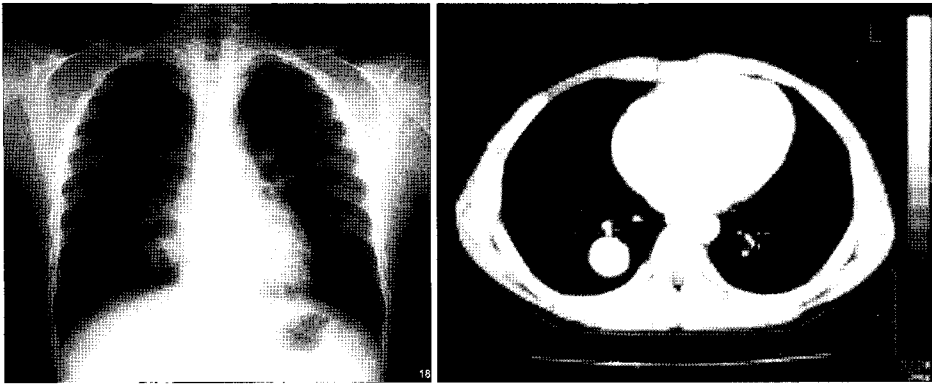


Fig. 1. Chest X-ray and chest computed tomogram show a 2.5×2.5 cm sized round mass in the right lower lobe of lung.

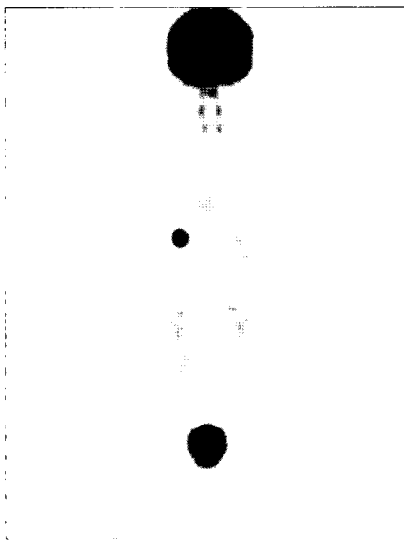


Fig. 2. Positron emission tomogram shows a hypermetabolic lesion in the right lower lobe of lung.

수술 후 회복 과정에 특별한 문제는 없었으며 수술 후 7 일째에 특별한 문제 없이 퇴원하였다. 현재 수술 후 1개월째이며 보조적인 항암 약물치료는 시행하지 않고 경과를 관찰 중이다.

고 찰

악성 섬유성 조직구종은 연부 조직 육종 중 발생 빈도가 가장 높고, 주로 50~70대의 고령에서 나타난다. 악성 섬유성 조직구종의 현미경적 소견은 방추형 세포와 원형 세포가 소용돌이(storiform)의 양상을 보이며, 거대 세포 및 염증 세포가 관찰되는 것이다.

Pezzi 등[1]이 보고한 227예의 악성 섬유성 조직구종 환자의 발생 부위를 보면 사지(62.2%), 체간(18.5%), 두경

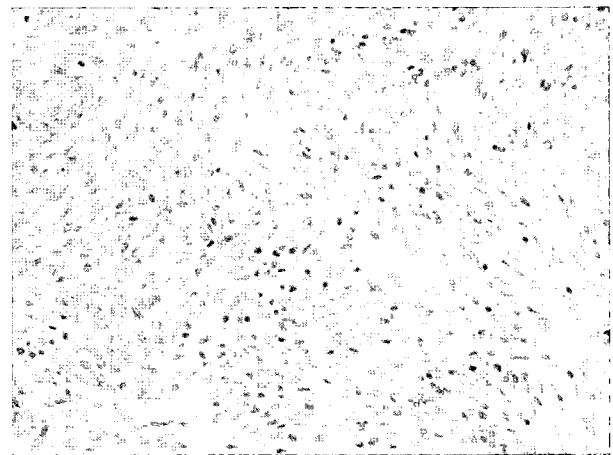


Fig. 3. Microscopic examination shows spindled cells and ovoid cells arranged in fascicular or some storiform pattern. (H&E stain, ×400).

부(6.6%), 후복막(5.7%) 순이었다.

폐에 발생한 악성 섬유성 조직구종은 세계적으로 약 100예 정도만 보고된 드문 종양으로서[2], 국내에서도 보고된 바가 있다[3]. 악성 섬유성 조직구종에 대한 치료 원칙은 수술을 통해 완전히 절제하는 것이다. 수술 후의 보조적 항암 약물 치료 또는 방사선 치료가 효과적이라는 보고[4,5]도 있지만 아직까지 논란이 있다.

악성 섬유성 조직구종은 국소 재발 및 원격 전이를 잘 하는 종양으로 알려져 있다. Weiss와 Enzinger[6]의 보고에 의하면 200예의 악성 섬유성 조직구종 환자들에서 수술 후의 국소 재발률은 44%, 원격 전이율은 42%였으며, 원격 전이 부위는 폐, 림프절, 간, 뼈 순이었다.

Madea 등[2]은 폐에 발생한 악성 섬유성 조직구종 환자 93예를 분석하였는데 이들의 분석에 따르면 93예 중 72예에서 수술이 시행되었고, 수술이 시행된 72예 중 14예(19%)에서 림프절 전이가 동반되었다. 수술을 시행받은

72예와 수술을 시행받지 않은 21예의 5년 생존율은 각각 43%와 0%였으며, 수술을 시행받은 환자 중 림프절 전이가 동반된 경우와 림프절 전이가 동반되지 않은 경우의 5년 생존율은 각각 49%와 27%였다. 따라서 이들은 폐에 발생한 악성 섬유성 조직구종 환자에서 림프절 절제를 포함하는 완전 절제가 생존율 향상에 도움이 된다고 주장하였다.

참 고 문 헌

1. Pezzi CM, Rawlings MS, Esgro JJ, Pollock RE, Romsdahl MM. Prognostic factors in 227 patients with malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1991;69:2098-103.
2. Madea J, Ohta M, Inoue M, et al. Surgical intervention for malignant fibrous histiocytoma of the lung: report of a case. *Surgery today* 2007;37:316-9.
3. Rha SI, Wang YP, Kim SW, Lee HK. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;20:598-602.
4. Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benzamen R. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A southwest oncology group report. *Cancer* 1997;40:2010-4.
5. Mills SA, Breyer RH, Johnston FR, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum and lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:367-72.
6. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;41:2250-66.

=국문 초록=

원발성 폐 악성 섬유성 조직구종은 매우 드문 종양이다. 12세 남아가 우연히 발견된 폐 종괴를 주소로 입원하였다. 흉부 X-선, 흉부 전산화 단층촬영, 양전자 방출 단층촬영에서 우하엽에 위치하는 2.5×2.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 우측 측방 개흉술을 통해 종괴를 절제하여 냉동 절편 조직검사를 시행한 결과 악성 방추형세포 종양으로 진단되었다. 따라서 우하엽 절제술 및 종격동 림프절 청소술을 시행하였고, 최종 조직학적 진단은 악성 섬유성 조직구종이었다. 환자는 수술 후 7일째에 퇴원하였으며, 보조적 항암 약물치료는 시행하지 않았다.

중심 단어 : 1. 폐 신생물
2. 섬유성 조직구종