

흉벽의 오래된 화상 흉터에서 발행한 악성 섬유성 조직구종

최의철 · 권인오 · 박은수 · 김용배

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실

Malignant Fibrous Histiocytoma Arising in Old Burn Scar on the Anterior Chest

Eui Chul Choi, M.D., In Oh Kwon, M.D.,
Eun Soo Park, M.D., Yong Bae Kim, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Soonchunhyang University, Bucheon, Korea

Purpose: Malignant changes of Marjolin's ulcer arising from chronic burn scar are rare. The majority of them are squamous cell carcinoma and basal cell carcinoma. Malignant fibrous histiocytoma is a deep seated pleomorphic sarcoma, which occurs principally as a mass of the extremities, abdominal cavity, or retroperitoneum in adults.

Methods: We report a 58-year-old male patient who was admitted due to 3.5 × 5 cm chronic ulceration of anterior chest wall on the center of old burn scar. His scar had been occurred by boiling oil and treated with conservative treatment 45 years ago. Preoperative punch biopsy showed suspicious malignant changes and contrast enhanced chest CT showed well-defined, irregular shape enhancing lesion on anterior chest wall without intrathoracic metastasis.

Results: The tumor was widely excised and defect was covered with skin graft without infection, necrosis and any other complication. The pathologic findings are compatible with malignant fibrous histiocytoma(storiform - pleomorphic type). The patient underwent 3 cycles of chemotherapy. Although distant metastasis to the lung developed 6 months later and the patient died 9 month later, there was no local reoccurrence.

Conclusion: Aggressive and early excision is needed because malignant fibrous histiocytoma has charac-

teristics of high malignancy with a propensity for early and distant spread. Furthermore, the patient's education about disease entity and postoperative regular follow-up for local recurrence or metastasis is very important. To prevent malignancy from secondly healing burn scar, early skin graft is recommended for patients with deep second degree burn.

Key Words: Marjolin's ulcer, Malignant fibrous histiocytoma

I. 서 론

마르졸랭궤양(Marjolin's ulcer)이란 만성궤양, 만성흉터, 만성염증 부위에서 발생한 모든 악성종양을 지칭하는 것이며,¹ 그것은 1828년 Jean Nicholas Marjolin이 만성 화상 흉터에서 종양성 변화가 일어난 것을 처음 기술하였고, 그 후 Dupuyrene이 강산으로 인한 화상흉터에서 악성종양이 발생한 것을 관찰하고 만성 화상 흉터에서 악성화 변성의 이론을 확립하였다.

화상흉터의 약 0.1 - 2.9%에서 암이 발생하는데 이들 중 대부분이 편평상피세포암(squamous cell carcinoma)이며 일부 기저세포암(basal cell carcinoma)이나 그 외 매우 드물게 선암(adenocarcinoma), 육종(sarcoma), 악성 흑색종(malignant melanoma) 등의 발생 할 수 있다. 반면 화상 흉터에서 발생한 육종 중 특히, 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)이 발생한 예는 매우 드물다. 악성 섬유성 조직구종은 조직구(histiocyte)에서 기원하였으나 조직구와 섬유유(fibrocyte)의 성상을 같이 가지며 50 - 60대에 호발하며 흔히 하지에서 잘 발생한다. 이 종양은 49 - 51%가 하지, 특히 대퇴부에서 가장 많이 발생하고, 19 - 24%가 상지에서, 9 - 16%가 복강이나 후복막에서 발생한다. 국소 재발률과 원격 전이율이 높으며 대부분 폐로 전이되지만 종격동, 늑골 또는 흉벽에서 원발성으로 발생하는 경우 또한 극히 드물다.¹⁻³

저자들은 오래된 앞 흉벽의 화상흉터로부터 발생한 악성 섬유성 조직구종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received May 16, 2008
Revised June 16, 2008
Accepted August 5, 2008

Address Correspondence: Eun Soo Park, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, 1174 Jung-dong, Wonmi-gu, Bucheon-si, Gyeonggi-do 330-721, Korea. Tel: (032) 621-5319 / Fax: (032)621-5016 / E-mail: peunsoo@schbc.ac.kr

* 본 논문은 2007년 아시아 태평양 화상학회 학술대회에 포스터 발표되었음.

II. 증 례

58세 된 남자 환자로 45년 전 앞 흉벽에 끓는 기름에 의해 생긴 열탕 화상이 있었으며 보존요법만으로 치료받은 과거력이 있는 환자로 1년 전부터 앞 흉벽의 오래된 흉터에 계속 반복되는 궤양을 주소로 다른 병원에서 시행한 조직 편치 생검에서 섬유육종(fibrosarcoma) 의심되는 소견 보여 본원으로 내원하였다(Fig. 1).

전신상태는 양호하였으며 치유된 화상 흉터 부위중 가운데 부분의 3.5 × 5 cm의 궤양이 관찰되었으며 융기된 경계 부위를 관찰할 수 있었으며 경부 림프절이나 액와의 림프절은 축지되지 않았다.

흉부 컴퓨터단층촬영 소견 상 전 흉벽에 명확히 구분되는 불규칙한 모양의 조영이 증가되는 병변이 있고 대흉근과의 지방



Fig. 1. Preoperative Photographic Finding shows 3.5 × 5 cm size ulceration have occurred on center of old burn scar site.



Fig. 2. Preoperative Chest CT with Contrast enhanced image. It shows a well-defined, irregular shape enhancing lesion on anterior chest wall without any abnormality in both lungs no lymph node enlargement in mediastinum.

층은 침범되지 않은 상태로 유지되었다. 종격동에 커진 림프절은 없으며 흉강 및 폐실질에도 특이소견은 없었다(Fig. 2).

삼중 전신 방사선 동위원소 주사 검사 상에서 골 전이를 의심할 만한 소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

수술 시 궤양을 중심으로 5 cm 정상 조직을 포함하여 절제하고 깊이는 근육상부를 포함 하여 근막, 연부조직, 피부를 포함하여 광범위 절제하였다. 절제 후 결손 부위는 부분층 피부 이식술을 이용하여 바로 재건하였다(Fig. 4).

병리학적 소견 상 응고성 괴사(coagulative necrosis)를 동

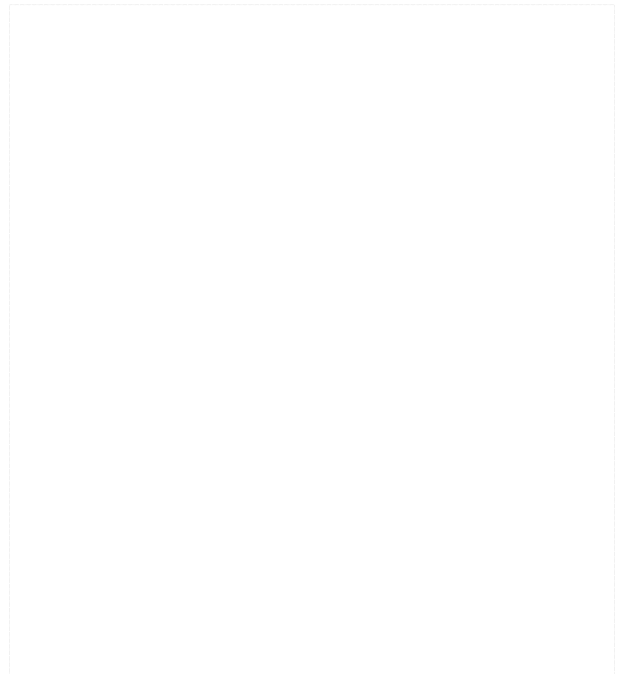


Fig. 3. Triphasic whole body bone scan shows no evidence of abnormally increased RI uptaken lesions.

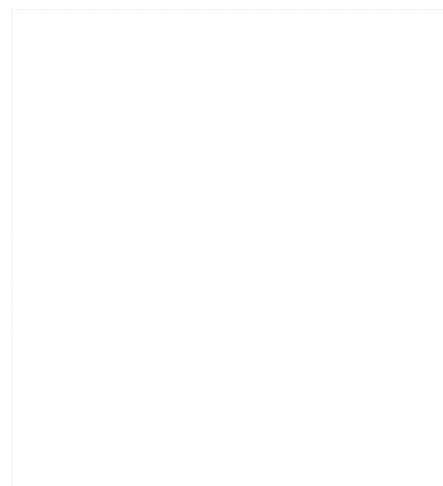


Fig. 4. The intra-operative view. Design of excision margin was 5 cm distant from ulcerative lesion.



Fig. 5. The tumor is composed of spindle cells with storiform growth(Hematoxylin and eosin stain, × 200).

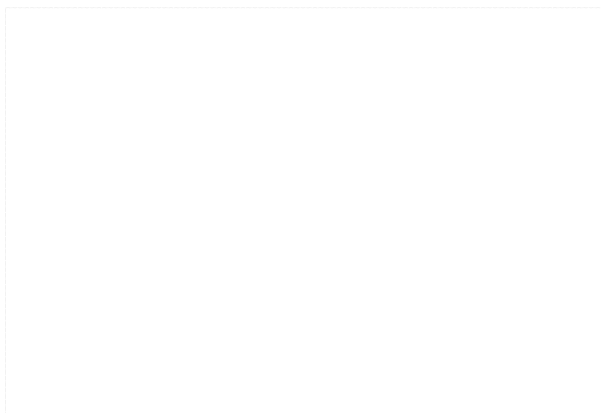


Fig. 6. On gross section, the mass shows gray-white fish-flesh appearance with areas of necrosis. It infiltrates surrounding soft tissue with depth of 1.9 cm invasion.

반하며 1.9 cm 깊이로 심부 연부조직을 침범하는 storiform-pleomorphic type의 악성 섬유성 조직구종 소견을 보였으며 절제한 경계부에서 종양은 발견되지 않았다(Fig. 5, 6). 종양세포의 면역 화학조직학적 염색의 결과는 vimentin 양성, α 1-antichymotrypsin 양성, CD68 양성, Lysozyme 부분적으로 양성, S-100 protein 음성, actin 음성, Ki-67 고 증식성, CK(pan) 음성이었으며 이러한 결과들은 섬유육종이나 방추형 세포 상피종 보다는 악성 섬유성 조직구종 소견과 동일하였다. 감염이나 국소 재발의 소견은 관찰되지 않았고(Fig. 7) 3차례의 CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, dacarbazine) 화학요법을 시행하였으나 술후 6개월 후 폐전이와 확인되었고 술후 9개월째 사망하였다.

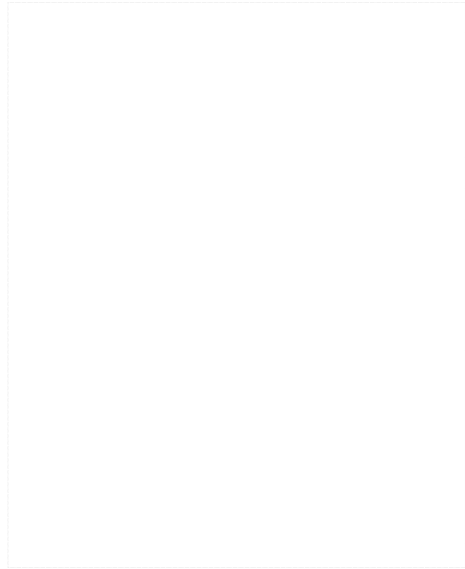


Fig. 7. Well healed split - thickness skin graft of the patient 6 months after the operation without local recurrence.

III. 고 찰

만성 흉터에서 악성종양이 발생하는 기전을 설명하는 학설에는 흉터가 계속 현미경적 손상을 받고 반복 상피화로 치유되다가 악성화 한다는 설, 병터가 흉터조직으로 이루어져 있어서 영양공급 불충분 등으로 인한 돌연변이 유전자의 복구 실패 때문이라는 설, 화상 삼출액에 발암물질(cocarcinogen)로 작용하는 물질이 들어있다는 설, 흉터조직은 면역 억제 상태에 있으므로 악성종양이 쉽게 발생한다는 설 등이 있다. 마르졸랭 궤양은 일반적으로 오랫동안 치유되지 않는 상처에서 발생하며 화상 흉터, 오래된 정맥 울혈 궤양(chronic venous stasis ulcer), 털동지굴(pilonidal sinuses), 예방접종 부위, 욕창, 뱀에 물린 상처, 여드름, 골수염, 장기간의 방사선 조사 및 자외선 조사 등에서 발생한다. 본 증례에서 마르졸랭 궤양이 발생한 중요한 원인으로 고려해야 할 사항은 화상 상처가 비교적 깊어서 치유기간이 길었던 경우, 피부이식술로 덮어주었어야 할 화상 부위를 피부이식술로 덮어 주지 않고 보존적으로 치료하고, 지속적인 자극 등으로 오랫동안 피부궤양과 피부손상이 반복되었던 점이다.^{1,3}

진행된 마르졸랭 궤양의 치료의 제일 적합한 치료는 아직 논란이 많으나 외과적인 제거가 가장 중요하며 상피 세포암에 준해서 안전 경계(safe margin)를 두고 절제를 시행하고, 필요 시 림프절 절제(lymphatic dissection), 방사선 치료, 화학치료 등을 시행한다. 초기 때 적

Table I. Malignant Fibrous Histiocytoma Arising in Burn Scars in the Literatures⁷⁻¹²

Authors(year)	Sex	Age	Site	Size(cm)	Type of burn	Latent period (years)	Treatment	Metastasis
Ozercan et al.(2004)	M	63	Scalp	8	Flame	50	Excision+flap	No
Gang Il et al.(2004)	M	38	Back	3	Flame	20	Excision+graft	No
Yucel et al.(2000)	F	56	Groin	4	Flame	49	Excision+graft	No
	M	41	Cruris	8	Flame	23	Excision+graft	No
Ugurlu et al.(1999)	F	23	Scalp	6	Water	20	Excision+flap	No
Alconchel et al.(1997)	F	37	Thigh	ND	Flame	31	Excision+graft	No
Cocke and Tomlinson(1993)	M	74	Ear	1	ND	71	Excision+graft	No
Gargan et al.(1988)	F	49	Greater trochanter	4	ND	40	Excision+flap	No
Yamamura et al.(1984)	M	29	Arm	8.5	Water	25	Excision	No

ND, not described.

절한 진단을 하고 공격적이고 적극적인 치료를 시도할 수록 결과가 좋은 것으로 알려져 있다.

악성 섬유성 조직구종은 육종은 방추형 세포들이 나선형의 배열을 가지며 형태학적으로는 섬유아세포 형상을 가지나 조직구에서 유리된 것이라 하였다 호발 연령은 50-70세이고 남녀의 비는 3:2이며 호발 부위는 하지이다.^{3,4}

원인 인자로는 방사선 조사가 가장 흔한 원인으로 알려져 있고, 선형 골경색증이 있는 경우 골내 악성조직구종이 보고된 예도 있다.^{5,6} 그 외 차 추출물(tea-extracts), SV 40 virus가 원인으로 추정된다. 또 악성조혈계질환이 주요 원인이라는 보고도 있다. 본 증례의 경우 방사선 조사의 과거력은 없으며 원인으로 생각할 수 있는 것은 45년 전에 입은 화상뿐이므로 Ewing의 기준에 의한 마르졸랭 궤양이라고 할 수 있다.

악성 섬유성 조직구종은 병리학적인 현미경소견으로 여러 가지 종류의 조직을 나타내며 그에 따라 storiform-pleomorphic myxoid, giant cell, inflammatory, angiomatoid type으로 구분하기도 한다.^{4,6} 이중 본 증례와 같은 storiform-pleomorphic type이 가장 흔하며 예후도 좋은 것으로 보고되며, myxoid form의 빈도는 악성 섬유성 조직구종의 약 1/4을 차지한다. 주 호발부위인 사지에서 발생하는 경우에는 수 개월간에 걸쳐 서서히 커지는 무통성의 종괴로 나타나며, 후복강에 생길 경우는 식욕부진, 체중 감소 및 복압증가 증상이 동반되기도 한다. 간혹 고열 및 호중구 증가증과 호산구 증가증을 동반한 백혈구 증가증을 보이며,⁴ 이는 inflammatory type에서 보이는 특징적인 소견이다. 또한 종류에 관계없이

40% 내지 50%의 높은 재발률 및 전이율을 보이며, 주로 폐 및 주위의 림프절로 전이된다. 이러한 이유로 광범위한 외과적 절제 및 보조적인 방사선 요법과 화학요법이 요구된다.¹⁴ 본 증례에서도 술후 6개월 후 폐전이 발견되었으며 추가 화학요법을 시행하였지만 전이 발견 후 3개월째 호흡부전으로 사망하였다.

화상에 의한 흉터에서 발생한 악성 섬유성 조직구종은 매우 희귀하며 최근 25년간 8개의 문헌고찰 상 모두 20년 이상이 지난 화상흉터 조직에서 발견되었으며 모두 외과적으로 제거 하고 피부이식이나 피판술로 재건을 시도하였다(Table I). 종양을 포함 정상조직까지 충분히 절제를 하였으며 연부조직에 국한되어있는 경우 근막을 포함하여 연부조직을 절제하였고 그 후 모두 국소 재발이나 전신적인 전이소견은 없었다. 문헌에서 악성 섬유성 조직구종 절제를 하는 범위는 국소 재발을 피하기 위해서는 최소 2cm까지 정상조직을 포함하는 것이 추천되고 있으며 본 증례에서는 근육층 상부를 포함하여 근막, 연부조직을 모두 제거 하였으며 주변부 정상조직 5cm를 포함하여 절제하였으며 수술 후 국소 재발은 찾을 수 없었다. 또한 화상에서 생긴 악성 섬유성 조직구종은 다른 곳에 생긴 경우 보다 림프절 전이가 더 흔하기 때문에 주변 림프절의 침범 유무를 꼭 확인해야 한다.⁷⁻¹²

이와 같이 악성 섬유성 조직구종은 높은 악성도와 초기에 전이가 잘되기 때문에 빠른 진단과 절제가 필요하며. 술후 국소 재발과 전이의 규칙적인 외래 관찰과 환자 교육이 중요하다. 또한, 심부 2도 화상이나 전층 화상 등 크고 넓은 경우 이차기도(secondary intention)로 치유되

도록 방지하지 말아야 하며 흉터 구축(Scar contracture)이 있으면 반드시 이것을 풀어 주어야 한다. 또한 화상 흉터, 피부이식술을 한 부위가 항상 습윤하도록 보습제를 발라 반복해서 자극을 받지 않도록, 그리고 가려움증이 없도록 해주어야 한다. 화상 상처가 깊은 부위는 가급적 초기에 피부이식술로 치료하여 2차적으로 악성종양이 발생하지 않도록 예방해 주어야 하고, 오래된 화상 흉터에 자주 궤양이 발생하면 이것을 충분히 절제할 필요가 있으며^{2,13} 자극이나 외상을 자주 받는 화상흉터는 악성종양의 발생을 예방하기 위해 제거하는 것이 옳다.

본 저자들은 오래된 앞쪽 흉벽의 마르졸랭궤양 형태의 화상흉터에서 발생한 악성 섬유성 조직구종 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kim AJ, Kuh JH, Kim KS: Malignant fibrous histiocytoma of the chest wall. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 29: 472, 1996
2. Aydoğdu E, Yildirim S, Aköz T: Is surgery an effective and adequate treatment in advanced Marjolin's ulcer? *Burns* 31: 421, 2005
3. Nonaka M, Kadokura M, Ohkubo F, Kushihashi T, kunimura T, Kataoka D, Yamamoto S, Takaba T: Post Radiation inflammatory malignant fibrous histiocytoma arising from the chest wall. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 7: 371, 2001
4. Yang DW, Ahn WS, Kim YS, Kang JS: Malignant fibrous histiocytoma-A report of three case. *J Korean Surg Soc* 29: 317, 1985
5. Kim KY, Woo SH, Lee DH, Choi SH: Malignant fibrous histiocytoma on the occipital scalp. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 17: 615, 1990
6. Lee JY, Ahn HC, Han YS: Malignant fibrous histiocytoma arising from chronic burn scar. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 16: 1011, 1989
7. Yamamura T, Aozasa K, Honda T, Takada A, Maeda M, Sano S: Malignant fibrous histiocytoma developing in a burn scar. *Br J Dermatol* 110: 725, 1984
8. Gargan TJ, Mitchell L, Plaus W: Burn scar sarcoma. *Ann Plast Surg* 20: 477, 1988
9. Cocke WM Jr, Tomlinson JA: Malignant fibrous histiocytoma developing in burn scar of the ear. *Burns* 19: 241, 1993
10. Alconchel MD, Olivares C, Alvarez R: Squamous cell carcinoma, malignant melanoma and malignant fibrous histiocytoma arising in burn scars. *Br J Dermatol* 137: 793, 1997
11. Ugurlu K, Turgut G, Kabukcuoglu F, Ozcan H, Sanus Z, Bas L: Malignant fibrous histiocytoma developing in a burn scar. *Burns* 25: 764, 1999
12. Yucel A, Yazar S, Demirkenen C, Durak H, Dervisoglu S, Altintas M: An unusual long-term complication of burn injury: malignant fibrous histiocytoma developed in chronic burn scar. *Burns* 26: 305, 2000
13. Asuquo M, Ugare G, Ebughe G, Jibril P: Marjolin's ulcer: the importance of surgical management of chronic cutaneous ulcers. *Int J Dermatol* 2: 29, 2007