

## 흉벽에 발생한 점액섬유육종

김명영\* · 김한용\* · 유병하\* · 황상원\*

### Myxofibrosarcoma of the Chest Wall

Myoung Young Kim, M.D.\*; Han-Yong Kim, M.D.\*; Byung Ha Yoo, M.D.\*; Sang Won Hwang, M.D.\*

Myxofibrosarcoma is one of the most common soft tissue tumors in elderly patients, mostly arising in the extremities, and rarely arising in the chest wall. A 53-year-old women presented with a painful chest wall mass in the manubrium. We excised the mass. The mass was located subdermally, but had infiltrated the underlying muscle layer, and was histologically diagnosed as an intermediate grade myxofibrosarcoma showing myxoid changes and hypercellularity. Here we report a rare case of chest wall myxofibrosarcoma and present a review of the literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:812-815)

**Key word:** 1. Myxofibrosarcoma

### 증례

53세 여자 환자가 흉골 상부에 통증을 동반한 종괴를 주소로 내원하였다. 약 30여 년 전부터 흉골(manubrium)에 크기가 작은(약 1×1 cm) 종괴가 있었으나 특별한 증상이 없어 경과관찰 하던 중 내원 4개월전부터 종괴 크기가 증가함과 동시에 통증이 발생되었고, 2개월 전부터는 통증이 점차 심해져서 내원하였다. 내원 당시 종양의 크기는 6×6 cm의 둥근형태였으며, 발적, 통증 및 압통이 동반되어 있었고, 종양은 단단한 형태로 피하조직에 고정되어 있었다. 과거력상 특이질환은 없었다. 생체활력 징후는 정상이었으며 혈액검사 및 심전도 검사도 정상이었다. 흉부 전산화 단층촬영상 종양은 흉골 앞에 위치하였고 경계가 명확하였으며, 흉골의 파괴는 보이지 않았다. 폐나 종격동의 이상소견은 없었다(Fig. 1).

수술은 전신 마취하에서 종괴면 주위로 약 2 cm 가량

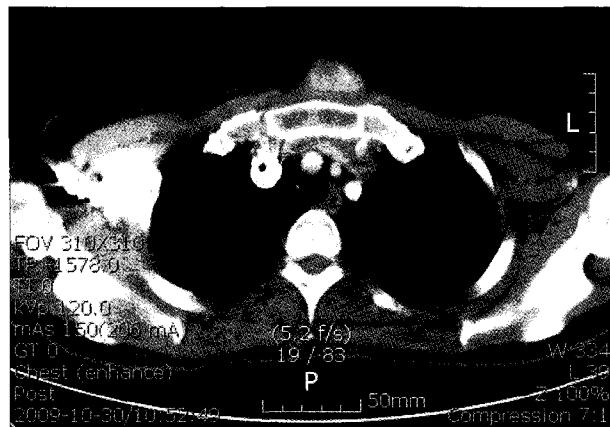


Fig. 1. Chest CT. Well enhanced soft tissue mass in front of manubrium is seen. No bony destruction in adjacent area is seen.

떨어져 원형으로 절개하였다. 종괴가 피부, 피하지방, 근육층까지 침범하고 있어 광범위 절제를 요하였으나, 흉골

\*성균관대학교 의과대학 삼성창원병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Changwon Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine

논문접수일 : 2010년 6월 6일, 논문수정일 : 2010년 7월 2일, 심사통과일 : 2010년 8월 17일

책임저자 : 김한용 (630-723) 경남 창원시 마산회원구 합성동 50번지, 성균관대학교 삼성창원병원 흉부외과

(Tel) 055-290-6019, (Fax) 055-290-6555, E-mail: hyk60226@hotmail.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

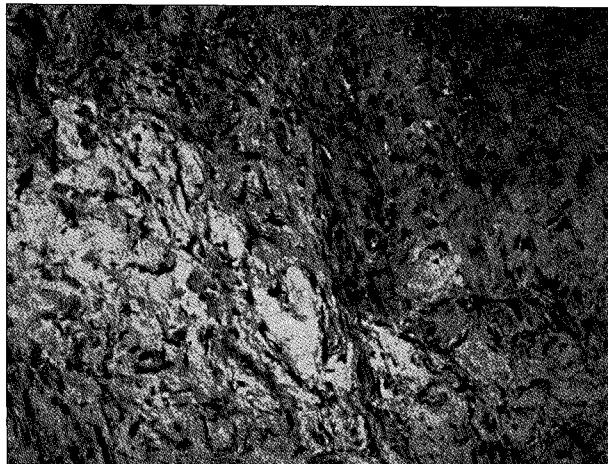


Fig. 2. Myxoid stroma and multinucleated giant cell with abundant eosinophilic cytoplasm and irregular shaped nuclei (H&E  $\times 400$ ).

로의 침범은 관찰되지 않았다. 수술 중 동결절편 생검상 경계성 종양으로 진단되었으며, 종괴 절제연에서는 종양이 관찰되지 않아 수술을 종료하였다. 적출된 종괴의 절단면은 회백색의 불규칙한 점액양상이었으며, 조직학적 검사상 종괴는 점액섬유육종으로 진단되었다. 현미경적 소견상 종괴는 점액섬유육종의 중간급으로 점액질과 세포의 고충실성을 보이고 있으며, 현저한 다형태성을 가진 핵이 관찰되었다. 유사분열 표지는 5-9/10HPF였고 세포질의 피사는 관찰되지 않았다(Fig. 2, 3).

면역조직화학염색에서 Vimentin (섬유모세포 표지자), Smooth muscle actin (SMA, 민무늬근육 표지자), CD34에서는 양성소견을, 조직구 표지자인 S-100, Pan-cytokeratin, CD 68에서는 음성소견을 보여, 점액성유육종으로 진단되었다.

수술 후 8일째에 촬영한 양전자 방출 단층촬영(PET-CT) 검사상 수술부위 및 타장기로의 음영증가소견이 없었고, 추적관찰 중 6개월째 국소 재발이나 전이소견은 관찰되지 않았다.

## 고 찰

과거 점액섬유육종은 1977년 Weiss and Enzinger이 임상 병리 및 예후를 특징으로 점액성 악성조직구종(Malignant fibrous histiocytoma, MFH)의 변형으로 보고하였다가 같은 해에 Angervall 등[1]에 의해 병리학적으로 다양한 점액성 기질 및 핵의 다형태성을 가지며, 특징적인 곡선 모양 또는 확장된 혈관 분포를 보인다고 기술하여 처음 점액섬유육종으로 명명되었다. 이 질환은 노인환자의 사지에서 발

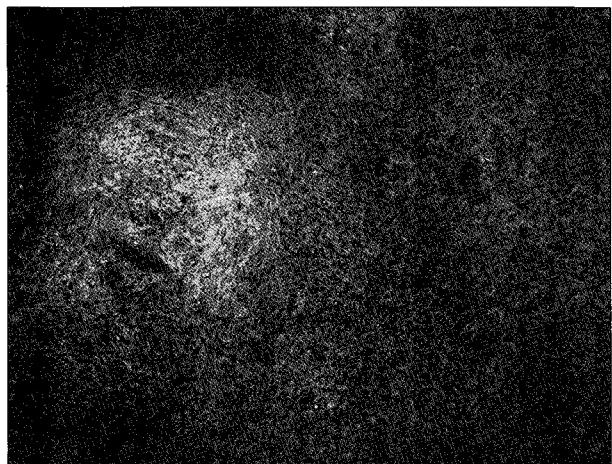


Fig. 3. Prominent elongated blood vessel with tumor cell (H&E  $\times 100$ ).

생하는 가장 흔한 육종 중 하나로, 남여 성비는 차이가 없으며, 평균 발병연령은 66세이다. 주로 사지(하지 > 상지)에 발생하며, 몸통, 머리, 목, 후복막 등에서는 드물게 보고되며, 70%에서는 진피 혹은 피하조직에 위치한다[2].

임상 증상은 대부분 점차 커지는 무통성의 종괴이다. 때로는 통증을 주소로 내원하는데 이는 주로 종양의 골막 또는 신경침범으로 야기된다. 본 증례에서는 종괴가 골막으로 침범은 없었으나, 근육으로 침범이 통증을 유발한 것으로 사료된다.

수술 전 종양의 평가는 CT나 MRI가 유용하다. 흉부 전산화 단층촬영(CT)으로 종양 내 석회화, 뼈의 파괴 또는 침범, 크기, 위치 및 폐 전이 유무 등을 평가할 수 있으며, 자기공명영상(MRI)으로 골수 내 침범 및 근육 내 침범 유무를 확인함으로 종양절제 범위를 결정하는데 유용하다. 양전자 단층촬영(PET CT)은 CT나 MRI 보다 종양의 발견(100%), 임파선 전이(89%), 뼈 침범(89%) 등에 민감도가 높으며, 국소 재발의 발견(88%), 양성종양과 감별(92%)에 더 효과적이며, 또한 초기 병기 설정 및 치료 반응평가에서도 유용하다.

점액섬유육종은 병리학적으로 종양 내 점액성과 고형 부분의 비율, 조직피사, 유사분열 수 등에 기초하여 저급에서 상급까지 분류하고 있다[3]. 육안 소견은 경계가 불분명한 다양한 젤라틴성의 종괴이다. 현미경 소견은 특징적으로 결정성 증식 소견을 보인다. 종양은 호산성 세포질과 비전형적인 과염색성 핵을 지닌 경계가 불분명한 방추형 또는 성상의 세포들과 길게 늘어진 모세혈관과 점액성 기질로 구성되어 있다. 저급의 경우 주로 점액성으로

낮은 세포충실성을 보이며, 세포는 주로 방추형 모양이다. 상급은 풍부한 호산성 세포질과 불규칙한 모양의 핵을 지닌 다핵 거대세포가 관찰되며, 높은 유사분열 수, 그리고 주위로 출혈과 피사를 보인다[4]. 증례에서는 점액질 및 높은 세포충실성 및 다핵 거대세포가 관찰되나, 세포질의 피사 및 유사분열 표지가 낮아 중간급으로 분류하였다. 면역조직화학염색에서는 종양세포가 비멘틴(vimentin)에 양성으로 염색되며, 소수에서 방추형 또는 호산구성 종양 세포가 근육에 특징적인 액틴(actin) 혹은 알파 민문뇌 근육의 액틴에 양성으로 나타나며, 이는 국소적인 근육섬유모세포의 분화를 의미한다.

그리고 데스민(desmin)과 조직구 표지자(CD68, Mac 387, FXIIa)에서는 음성을 보인다.

점액섬유육종의 예후는 병변의 크기, 종양의 깊이 그리고 조직학적 등급에 좌우된다.

종양의 깊이와 등급은 국소 재발률에는 영향을 미치지 않지만, 전이와 종양 관련 사망률에 영향을 주며, 심재성의 높은 등급에서 전이 및 사망률이 높게 일어난다.

종양은 50~60%에서 국소 재발이 발생되며, 주로 불완전한 종양적출이 재발의 원인이 된다. 재발 시 저등급의 종양이 고등급이 되는 경우도 있으며, 따라서 저등급의 병변도 향후 잠재적인 전이의 가능성을 지니고 있다. 전이율은 20~24% 정도에서 발생하고 주로 폐, 골전이가 많지만, 드물게 임파선 전이를 보이는 경우도 있다. 일반적으로 5년 생존률은 60~70%이다[4].

치료는 종양을 포함한 광범위한 절제이며, King 등[5]은 종양 재발과 절제 범위에서 병변과 거리가 2 cm 시 71%, 4 cm 시 44%의 재발률을 보고 하였으며, 따라서 병변에서 4 cm 이상의 여유를 두고 절제하여야 한다고 주장하였으나, Yoshida 등[6]에 따르면, 병변과의 거리는 관계없이 수술 절제부위에서 조직학적 음성시 재발이 없음을 보고하여, 수술 범위 보다 수술 경계부위의 조직학적 음성이 중요함을 강조하였다. 본 증례 역시 병변과의 거리는 2 cm이나 수술 절제부위에서 동편절편 및 생검에서 조직학적 음성이 나와 추가적인 수술을 시행하지 않았다. 종양이 늑골, 흉골 침범시에는 뼈를 포함한 절제가 필요하고, 폐, 흉

선, 심낭을 침범시에도 침범부위의 완전절제가 요구된다.

수술 후 항암치료나 방사선치료의 효과는 아직 확립되어 있지 않다. Aoki 등[7]은 술전 항암치료 및 방사선학 치료 후 완전 관해를 보고하여 진행된 병변의 경우 술전 치료에 유용성을 발표하기도 하였다.

흉벽내 종양은 대개 피하조직에서 시작되어 종양이 만져짐으로 인해 초기 양성종양으로 간과할 수 있어, 쉽게 제거를 시행함으로써 계획없이 절제가 이루어지는 경우가 많다[8].

하지만 점액섬유육종은 재발 및 전이율이 높으므로 조기진단 및 주위조직을 포함한 광범위 절제술이 반드시 필요하고 절제술 후에도 지속적인 추적판찰을 요한다.

## 참 고 문 헌

- Angervall L, Kindblom LG, Merck C. *Myxofibrosarcoma. A study of 30 cases*. Acta Pathol Microbiol Scand A 1977; 85A:127-40.
- 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.
- Mitsuhashi T, Barr RJ, Machtiner LA, et al. *Primary cutaneous myxofibrosarcoma mimicking pleomorphic hyalinizing angiomyomatous tumor (PHAT): a potential diagnostic pitfall*. Am J Dermatopathol 2005;27:322-6.
- Clarke LE, Zhang PJ, Crawford GH, et al. *Myxofibrosarcoma in the skin*. J Cutan Pathol 2008;35:935-40.
- King RM, Pairolo PC, Trastek VF, Piehler JM, Payne WS, Bernatz PE. *Primary chest wall tumors: factors affecting survival*. Ann Thorac Surg 1986;41:597-601.
- Yoshida N, Miyanari N, Yamamoto Y, et al. *Successful treatment of malignant fibrous histiocytoma originating in the chest wall: report of a case*. Surg Today 2006;36:714-21.
- Aoki T, Watanabe M, Takagi K, Tanaka S, Ogata T, Terahata S. *Successful preoperative intra-arterial chemotherapy and concurrent radiotherapy for recurrent chest wall malignant fibrous histiocytoma*. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1994;42:1117-22.
- Tsukushi S, Nishida Y, Sugiura H, et al. *Soft tissue sarcomas of the chest wall*. J Thorac Oncol 2009;4:834-7.

=국문 초록=

점액섬유육종은 장년의 환자에서 가장 흔한 연조직 종양중 하나로 주로 사지에서 발생하며, 흉벽에서는 드물게 발생한다. 53세 여자 환자가 흉골(manubrium)에 통증을 동반한 흉벽종괴를 주소로 내원하여, 종양적출술을 받았다. 종괴는 근육층까지 침범한 피하층 종양으로 조직검사상 점액성 변화와 세포의 고충실성을 보이는 중등급의 점액섬유육종으로 진단되었다. 드문 질환으로 알려진 흉벽의 점액섬유육종을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 점액섬유육종