

# POSTIRRADIATION MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE VULVA AND VAGINA FOLLOWING RECURRENT CERVIX CANCER

Hang Goo Yun, MD, Jin Ha Kim, MD, Tae Hwa Lee, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

We describe here the case of a 65-year-old women presenting with a hemorrhagic tumor around the anterior vaginal wall and vulva. She was diagnosed with malignant fibrous histiocytoma from the findings of cytological analysis of biopsied surface tissue, histopathologic analysis of biopsied, and immunohistochemical staining. In her past history, twenty years ago, she was diagnosed with cervical cancer, staging Ib and received surgical treatment and chemotherapy. Ten years ago, she received radiotherapy because of recurrence of cervical cancer in vaginal vault. After surgical excision for malignant fibrous histiocytoma, we recommended chemotherapy but she refused. After 24 months from initial diagnosis, she died.

**Keywords:** Malignant fibrous histiocytoma; Radiotherapy; Recurrent cervical cancer

외음부의 원발성 육종은 매우 드문 질환이며, 전체 외음부 악성종양 중에서 단지 1.8%~3.0%를 차지한다[1]. 그중에서 평활근육종이 가장 많이 관찰되고, 흔히 폐경기 이후에 호발하는 악성 섬유성 조직세포종은 외음부에 아주 드물게 발생한다. 보통 중년 이상의 여성에서 생식기에 큰 단일 종괴로 나타나며[2], 40대 이전에는 잘 관찰되지 않으며 60대 이후에 호발한다[3]. 이전 자료를 보면 동양, 특히 일본에서 많이 발생한 것을 알 수 있다. 섬유조직종은 양성부터 악성까지 다양한 성질을 가지나, 항후 병의 진행이나, 정확한 진단에 대한 연구가 부족하여 진단에 신중을 기해야 한다. 하물며 몇 예가 보고되지 않은 악성 섬유성 조직세포종의 진단에는 더욱 더 신중을 기해야 한다. 기존 외음부종양의 치료와 마찬가지로 종괴부위의 광범위한 절제와 서혜부 임파선절제가 가장 많이 시행되는 치료법이다[1]. 영어로 쓰여진 논문 가운데 단지 12예만 보고되고 있으며[4-6], 질과 외음에 동시에 생긴 경우는 1예[7], 그리고 자궁경부암의 방사선치료 이후 발생한 예는 2예뿐이었다[8]. 이에 저자는 자궁경부암으로 수술적 치료와 방사선치료, 항암약물 치료를 마친 후 10년 지나 요도협착을 동반하며, 외음부와 질에 발생한 악성 섬유성 조직세포종을 보고하는 바이다.

적인 배뇨장애를 호소하였다(Fig. 1).

**산과력:** 3-0-0-3, 자연분만 3회이었다.

**월경력:** 초경은 14세이고, 1990년 광범위 자궁절제술을 시행한 후 수술적 폐경이 되었다.

**과거력:** 1) 1990년 자궁경부암 1기말 진단하에 광범위 자궁절제술과 양측 골반림프선제거술을 시행받았다. 편평상피암의 소견을 보여 추가 항암약물치료(에토포사이드와 시스플라틴) 시행받았다. 2) 1999년 질동근전장부위에 재발 소견을 보여 방사선치료를 28회 시행(5,040 Gy)과 항암약물치료(5-FU와 시스플라틴)를 시행받았다. 3) 고혈압. 4) 신경인성 방광 등이 있었다.

Received: 2012.4.4. Revised: 2012.6.11. Accepted: 2012.7.3.

Corresponding author: Tae Hwa Lee, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Kosin University College of Medicine, 262 Gamcheon-ro, Seo-gu, Busan 602-702, Korea

Tel: +82-51-990-6722 Fax: +82-51-244-6939

E-mail: leehula@hanmail.net

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.

Copyright © 2012. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

## 증례

**환자:** 최 O O, 65세, 기혼

**주소:** 요도주위의 외음부와 질의 종괴(3×4 cm)로 인한 출혈과 지속



**Fig. 1.** Preoperative appearance of malignant fibrous histiocytoma was noted around the urethral orifice, urethral stenosis due to pressed the mass. Size 3×4 cm.

**가족력:** 특이사항은 없었다.

**현병력:** 환자는 재발성 자궁경부암 진단하에 항암화학요법을 받고 한 동안 외래 통원 치료하지 않다가, 상기 주소로 다시 병원을 방문하였다. 방문 당시 소변보기를 상당히 힘들어 했고, 골반시진상 질과 요도 주위에 걸쳐있는 약 3×4 cm 가량의 종괴를 확인하였다. 서혜부부위에 임파선 종괴는 확인할 수 없었다. 이전에 재발성 자궁경부암으로 방사선치료를 받은 기왕력이 있어 우선 종괴를 제거하는 수술적 치료를 시행하기로 하였다. 수술 전에 시행한 골반 컴퓨터단층촬영(computed tomography, CT)에서는 이상 소견을 보이지 않았다.

**이학적 소견:** 내원 당시 환자의 의식상태는 명료하였으며, 신장은 156 cm, 체중은 58 kg, 전신상태 및 영양상태는 양호하였다. 혈압은 140/70 mm Hg이었으며, 맥박은 75회/분, 체온은 36.5°C였으며, 결막은 약간의 빈혈 소견을 보였다. 질은 이번에 방사선치료로 인하여 진입이 어려웠고 환자가 많이 아파하여 질경을 넣어 관찰하지는 못하고 촉진으로 진찰하였으나 입구의 종괴외에 다른 종괴는 만져지지 않았다. 요관이 유착된 소견을 보여 도뇨관을 삽입하였다.

**수술적 소견:** 종괴를 분쇄 없이 제거하려고 했으나 주위조직과 유착으로 인해 분쇄하여 제거하였다(Fig. 2). 수술 중 요관의 손상은 입지 않았다. 종괴는 제거하였지만, 촉진되는 서혜부 림프선이 없어 서혜부 림프선 제거는 시행하지 않았다.

**수술 후 경과:** 상처부위는 잘 치료되었지만 도뇨관을 뽑지 못한 상태로 퇴원하였다. 이후 3개월 뒤에 시행한 양전자방출단층촬영(positron emission tomography-CT)에서는 전이 소견, 재발 소견은 보이지 않



**Fig. 2.** Gross finding, including mass removed, appearance of anterior vaginal wall and vulva that are removed.

았다. 환자에게 항암화학요법을 권유했으나 거부하고 외래 통원치료하면서 도뇨관만 교체했다. 이후 추적관찰이 되지 않았고, 수술 후 2년이 지나 사망한 것을 알게 되었다.

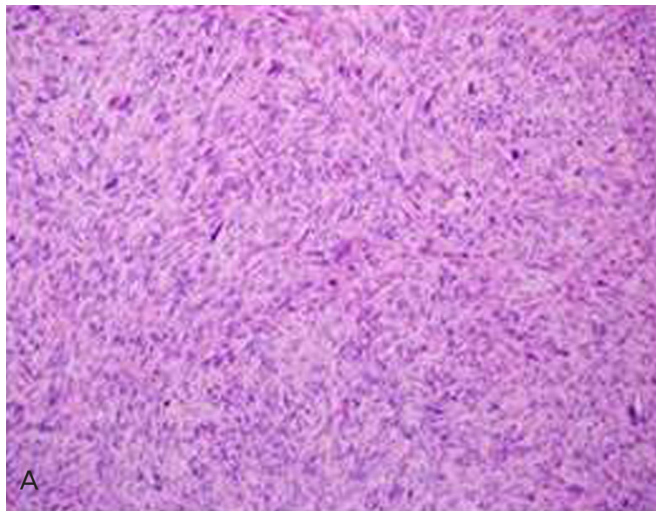
## 고 찰

대부분 악성 섬유성 조직세포종은 중년과 노년여성의 말초 연부조직과 흉벽에서 주로 생성되는 육종으로 여성생식기에 생기는 경우는 매우 드물다. 특히 외음부의 육종은 외음부 악성종양의 1.8%~3.0%로 드문 종양이며, 육종의 종류로는 평활근육종, 신경섬유육종, 세망육종, 악성 섬유성 조직세포종, 혈관육종, 지방육종, 림프종 등이 있다[1,7]. 악성 섬유성 조직세포종은 보통 심부 연조직 또는 사지의 골격근 또는 후복막 종양으로 관찰된다[3,7]. 또한 신우, 두개골, 폐, 비장, 대장, 회장, 질, 그리고 외음부에도 드물게 관찰된다[7,9]. 지금까지 질의 악성 섬유성 조직세포종은 1974년 Webb [2]가 보고한 것을 포함하여 몇 개의 증례가 있으며[2], 외음부는 1976년 Davos와 Abell [1]이 보고한 것을 포함하여 9증례가 있다[3-10]. 자궁에 생긴 악성 섬유성 조직세포종은 1983년 Takaki 등[10]이 보고하였으며, 자궁경부암 방사선치료 후 자궁에 생긴 악성 섬유성 조직세포종은 1982년 Pinkston과 Sekine [11] 그리고 1983년 Nagata 등[8]이 보고하였다. 우리의 증례는 자궁경부암 방사선치료 후 10년이 경과하여, 질과 외음부에 생긴 악성 섬유성 조직세포종으로 처음으로 보고되는 예일 것이다. 현재까지 영어로 발표된 논문에서 질과 외음부에 발생한 악성 섬유성 조직세포종의 예를 정리하여 보았다(Table 1). 만져지는 종괴가 가장 흔한 소견이며, 심할 경우 출혈을 동반할 수도 있다. 혈관과 림프성 전이를 주로 보이며, 외음부암과 유사하게 원발부위 종양의 침윤 깊이가 예후에 많은 영향을 미친다. 원칙적으로 악성 섬유성 조직세포종의 진단은 전자현미경으로 관찰된 병리조직 결과와 조직배양을 토대로 내릴 수 있다[9]. 그

**Table 1.** Malignant fibrous histiocytoma of the vulva and vagina

Author	Patient's age (yr)	Tumor location	Treatment	Recurrent lesion	Outcome, and length of follow-up (mo)
Webb et al. [2]	31	Vagina	Wide local excision	No	NED, 16
Davos and Abell [1]	45	Vulva	Wide local excision	No	NED, 19
Davos and Abell [2]	55	Vulva	Radical vulvectomy and bilateral lymph node dissection	No	NED, 5
Hensley and Friedrich [10]	53	Vulva	Radical vulvectomy and bilateral lymph node dissection	Yes	Died, 11
Taylor et al. [13]	38	Vulva	Hemivulvectomy and unilateral groin dissection	No	Unknown
Grisaru et al. [3]	17	Vulva	Wide local excision	No	NED, 60
Santala et al. [14]	79	Vulva	Radical vulvectomy and bilateral lymph node dissection	No	NED, 6
Elchalal et al. [7]	70	Vagina and vulva	Chemotherapy and radiotherapy	No	NED, 72
Ishihara et al. [15]	52	Vagina	Chemotherapy and radiotherapy	Yes	Died, 5
Fukushima et al. [4]	82	Vagina	Chemotherapy	No	Died, 24
Vural et al. [5]	72	Vulva	Wide local excision and radiotherapy	Yes	Died, 9
Iwakawa et al. [6]	21	Vulva	Radical vulvectomy and bilateral lymph node dissection and chemotherapy	Yes	NED, 72
Presenting case	65	Vagina and vulva	Wide local excision	Yes	Died, 24

NED, no evidence of disease.



**Fig. 3.** Microscopic findings of malignant fibrous histiocytoma show fascicles of plump spindle cells in a swirling (storiform) pattern, typical but not pathognomonic pattern of this neoplasm. (A) H&E, ×100. (B) Vitamin, ×100.

러나 이런 술기는 흔하게 이용하지도 않고, 시행하기도 어렵다. 그래서 세포학적 진단, 조직병리학적 분석, 그리고 면역조직화학적 염색, 전자현미경 분석 같은 여러 과정을 종합하여 진단을 내린다. 미분화 중간엽 조직에서 분화되고, 전형적으로 침윤적 성장, 거대세포의 다형성, 그리고 다핵세포로 특징지어지는 고형종양을 특히 악성 섬유성 조직세포종으로 볼 수 있다. 세포학적 진단은 거대 비정형 세포의 존재와 거칠고 선상의 세포질과 주목할 만한 색을 가진 다핵거대세포의 존재가 확인

될 때 가능하다. 면역조직화학적 염색은 악성 섬유성 조직세포종과 미분화 악성종양 또는 다형세포 육종과 감별하기 위해서 시행한다. 우리의 경우 조직학적으로 소용돌이 형태로 병소주위로 흩어진 다핵성 거대세포가 관찰되었고, 다양한 조직학적 소견을 보여 면역조직화학적 분석을 시행하였다. 중간엽표지자(vimentin), 조직구성표지자(CD-68)와 p53 항원은 양성 소견을 보였고, 세포각질(cytokeratin), 가는 잔근육섬유(actin), 단백질-S (S-100), 데스민(desmin)은 음성을 보였다(Fig. 3). 이를



토대로 이전 방사선치료에서 기원한 악성 섬유성 조직세포종으로 진단하였다. 초기치료는 병변의 광범위절제술 또는 광범위 외음부절제술 이다[2,7]. 국소 전이가 의심되는 경우 림프선절제술을 병행할 수 있다. 수술 후 방사선치료 또는 항암 약물치료는 병이 많이 진행된 환자나 광범위한 수술을 할 수 없는 내과적으로 복잡한 문제를 가진 환자에게 시행할 수 있다[15]. 항암화학치료는 사이클로포스파미드, 빈크리스틴, 그리고 액티노마이신-D 등의 혼합이 있으며 평균 생존율을 높일 것이라 생각하지만, 증거가 적어 예후를 명확하게 제시하기에는 부족하고, 몇몇 환자는 재발했고 전이로 죽기도 했다[12]. 2년 생존율은 60%, 재발률은 44%이며 종양의 침윤 정도가 예후에 가장 민감한 인자라고 발표되기도 하였다[1]. 다른 부위에 생긴 섬유성 조직세포종의 치료는 병변의 국소절제술부터 절단까지 다양한 방법이 보고되고 있고, 수술적 치료가 권장되는 치료방법이다. 재발한 경우에는 폐 전이가 가장 흔하지만, 생존율은 여성 생식기에 발생한 것도 비슷한 결과를 보였다. 결과적으로 악성 섬유성 조직세포종은 종괴의 절제 이후에 진단이 가능하다. 악성 섬유성 조직세포종으로 의심되는 병변은 수술적 절제와 집중관찰이 요구된다. 우리의 경우 방사선치료의 과거력을 고려한 채 제한된 수술적 절제, 환자의 거절 때문에 시행하지 못한 항암화학치료 등이 많은 아쉬움을 남긴다. 재발성 자궁경부암으로 방사선치료를 받고 10년이 지나 외음부와 질에 생긴 악성 섬유성 조직세포종을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

1. Davos I, Abell MR. Soft tissue sarcomas of vulva. *Gynecol Oncol* 1976;4:70-86.
2. Webb MJ, Symmonds RE, Weiland LH. Malignant fibrous histiocytoma of the vagina. *Am J Obstet Gynecol* 1974;119:190-2.
3. Grisaru D, Peyser MR, Bernstein-Lipschitz L, Yaron Y, Lessing JB. Malignant fibrous histiocytoma with myofibroblastic differentiation of the vulva in an adolescent female. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998;79:219-21.
4. Fukushima A, Yaegashi Y, Utsugisawa Y, Matsuta M, Kagabu T, Sugai T, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the vagina. *Int J Clin Oncol* 2001;6:153-6.
5. Vural B, Ozkan S, Yildiz K, Corakçi A, Gürbüz Y. Malignant fibrous histiocytoma of the vulva: a case report. *Arch Gynecol Obstet* 2005;273:122-5.
6. Iwakawa T, Tsuji T, Hamada T, Kamio M, Matsuo T, Yoshinaga M, et al. Pleomorphic type of malignant fibrous histiocytoma with myxoid stroma of the vulva in a young woman. *J Obstet Gynaecol Res* 2011;37:1474-7.
7. Elchalal U, Dgani R, Zosmer A, Levi E, Rakovsky E, Lifschitz-Mercer B. Malignant fibrous histiocytoma of the vagina and vulva successfully treated by combined chemotherapy and radiotherapy. *Gynecol Oncol* 1991;42:91-3.
8. Nagata A, Miyamoto Y, Etoh Y, Noda K, Yamaguchi R, Oya I, et al. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma in a patient with squamous carcinoma of the uterine cervix: an autopsy case. *Gan No Rinsho* 1983;29:1029-33.
9. Taxy JB, Battifora H. Malignant fibrous histiocytoma. An electron microscopic study. *Cancer* 1977;40:254-67.
10. Hensley GT, Friedrich EG Jr. Malignant fibroxanthoma: a sarcoma of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 1973;116:289-91.
11. Takaki Y, Kishikawa M, Sekine I, Nishimori I, Hirata M, Namiki H. Primary malignant fibrous histiocytoma of the endometrium. *Acta Pathol Jpn* 1983;33:823-9.
12. Pinkston JA, Sekine I. Postirradiation sarcoma (malignant fibrous histiocytoma) following cervix cancer. *Cancer* 1982;49:434-8.
13. Taylor RN, Bottles K, Miller TR, Braga CA. Malignant fibrous histiocytoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1985;66:145-8.
14. Santala M, Suonio S, Syrjanen K, Uronen MT, Saarikoski S. Malignant fibrous histiocytoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1987;27:121-6.
15. Ishihara O, Shiromizu K, Takahashi M, Matsuzawa M, Takubo K, Takayama S. A case of primary malignant fibrous histiocytoma of the vagina. *Gan No Rinsho* 1986;32:446-51.

**재발성 자궁경부암의 방사선치료 후 외음부와 질에 발생한 악성 섬유성 조직세포종**

고신대학교 의과대학 산부인과교실

윤향구, 김진하, 이태화

외음부와 질의 전벽에서 출혈 소견을 보이는 종괴를 가진 62세 여성에 대해서 연구하였다. 그녀의 종괴를 조직을 떼어내서 세포학적 검사, 조직학적 검사, 그리고 면역조직학적 검사를 통해 외음부와 질에 생긴 원발성 육종을 진단하였다. 20년 전 자궁경부암 1b로 진단받고, 수술적 치료와 항암약물치료를 시행하였고, 10년 전에는 재발성 자궁경부암으로 방사선치료를 받았다. 이후 다시 출혈성 종괴가 생겨 제거하였으나, 환자가 추가 치료를 거부하다가 진단 2년 뒤에 사망하였다. 이에 본 저자들은 재발성 자궁경부암으로 방사선치료 후 외음부와 질에 생긴 원발성 육종의 1예를 보고하는 바이다.

**중심단어:** 원발성 육종, 방사선치료, 재발성 자궁경부암