

악성 섬유성 조직구종의 반복된 무계획적 절제(단순 낭종으로 오인된 악성 섬유성 조직구종): 증례 보고

Repeated Unplanned Excision of Malignant Fibrous Histiocytoma (Malignant Fibrous Histiocytoma Misdiagnosed as the Simple Cyst): A Case Report

소재완 · 김우중 · 김창현 · 권세원 · 김한조*

순천향대학교 천안병원 정형외과, *혈액종양내과

73세 남자환자가 내원 8개월 전 좌측 원위 대퇴부의 연부 조직 종괴로 타 병원에서 절제술을 시행받은 뒤, 재발하여 4개월 뒤 재수술을 받았으나, 수술 부위의 치유되지 않는 창상을 주소로 내원하였다. 타 병원에서 시행한 조직 검사 소견은 단순 낭종이었다. 수술 소견상 종괴는 외측 광근의 근막층을 침범하면서 경계가 불규칙하며 주변으로 유착되어 있어, 종괴로부터 5 cm 경계를 확보하여 단순 절제술을 시행하였다. 본원 조직검사 결과, 악성 섬유성 조직구종으로 진단되어 추가적인 방사선 치료를 시행하였다. 수술 후 1년째까지, 크기가 증가되거나 타 부위에 전이되는 소견은 관찰되지 않았다. 단순 낭종으로 생각하고 절제술을 시행하였으나, 악성 섬유성 조직구종으로 확진되었던 경우로, 중앙 절제술은 수술 전 세밀한 검사 및 진단이 필요할 것으로 사료된다.

색인단어: 대퇴부, 악성 섬유성 조직구종, 단순 절제술

악성 섬유성 조직구종은 50-70세의 중년에서 발견되는 가장 흔한 연부조직 육종으로 주로 여성에 비해 남성이 1.5-2배 정도 많이 이환되며 그 병인에 대해서는 아직 밝혀진 바가 없다.¹⁻⁴⁾ 종양의 발생 위치는 대퇴부 등의 하지(70-77%)가 가장 흔하고, 상지나 후복강 등에서도 발생할 수 있다. 주로 사지 연부 조직에서 국소적인 압통을 동반한 5-10 cm 크기의 종괴로 발견되나, 통증이 동반되지 않는 경우도 많다.⁵⁾ 심부에 존재하면서 천천히 성장하는 특징이 있으며, 방사선학적으로 다른 종양과 구별될 만한 특이적 소견이 없고, 조직학적으로도 그 양상이 다양하게 나타나기 때문에 횡문근육종이나 지방육종 같은 다른 육종과 혼동되기 쉬운 진단이 늦어지는 경우가 많다.¹⁾ 또한 이 종양은 재발이 흔하고, 초기에 재발하는 경우 사망률이 의미있게 증가된다. 하지만, 초기에 종양을 발견하고 적절히 치료하는 경우 5년 생존률이 62-84%나 되기 때문에²⁾ 성공적인 치료를 위해서는 조기 진단이 필수적이다. 저

자들은 대퇴부 연부 조직의 단순 낭종으로 오인하고 수술 후 조직 검사를 통해 진단되었던 악성 섬유성 조직구종 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

73세 남자 환자가 좌측 원위 대퇴부 연부 조직에 지속적인 삼출액 분비와 함께 치유되지 않는 창상을 주소로 내원하였다. 과거력상 내원 8개월 전 좌측 원위 대퇴부 외측에 동통 없이 만져지는 연부 조직 종괴로 타 병원에서 단순 절제술을 시행 받았고 당시 조직 검사는 시행되지 않았다. 일차 수술 후 창상은 치유되었으나 수술 4개월 뒤 동일 부위에 종괴가 재발하여 다시 단순 절제술을 시행 받았다. 이차 수술 후 해당 부위의 동통과 함께 창상이 4개월간 치유되지 않아 본원으로 전원되었다. 타 병원에서 이차 수술 당시 시행한 조직 검사 판독 소견은 단순 낭종으로 판정되어, 수술 전 단순 방사선 검사 이외의 다른 검사는 시행하지 않았다.

본원에서 시행한 이학적 소견상 좌측 원위 대퇴부 외측의 이전 수술 부위에 2×1 cm 크기의 피부 결손과 함께 경미한 압통이 있으면서 지속적인 삼출액을 보이고 있었다(Fig. 1A). 단순 방사선 검사 상 연부 조직의 피하 공기 음영 이외 다른 소견은 보이지 않았고(Fig. 1B), 수술 전 자기 공명 영상 검사는 시행하지 않았다. 수술 후 발생한 염증으로 인한 창상의 열개 진단하에 반흔 조직을

접수일 2012년 10월 27일 심사수정일 2012년 11월 8일

게재확정일 2012년 11월 13일

교신저자 권세원

충남 천안시 동남구 봉명동 23-20, 순천향대학교 천안병원 정형외과

TEL 041-570-2170, FAX 041-572-7234

E-mail osos@schmc.ac.kr

*본 논문의 요지는 2011년도 대한정형외과학회 추계학술대회에서 포스터 발표되었음.

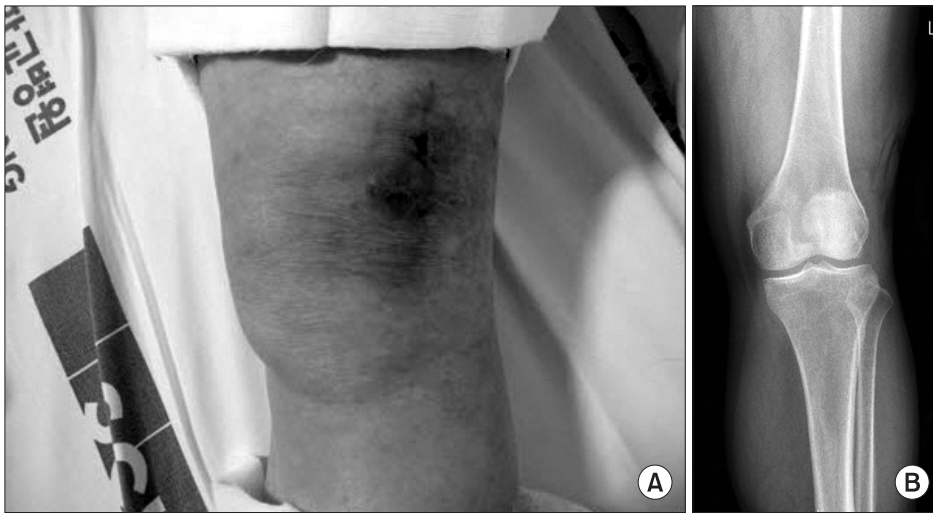


Figure 1. (A) The photograph shows the skin lesion after simple excision in previous hospital. (B) Plain radiograph shows the soft tissue lesion contained air-shadow on the lateral aspect of the left distal thigh and no gross bony abnormalities.

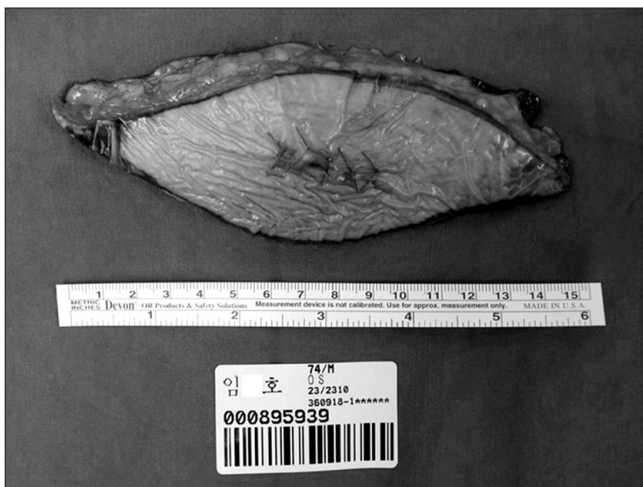


Figure 2. The gross photograph shows the mass specimen after simple excision.

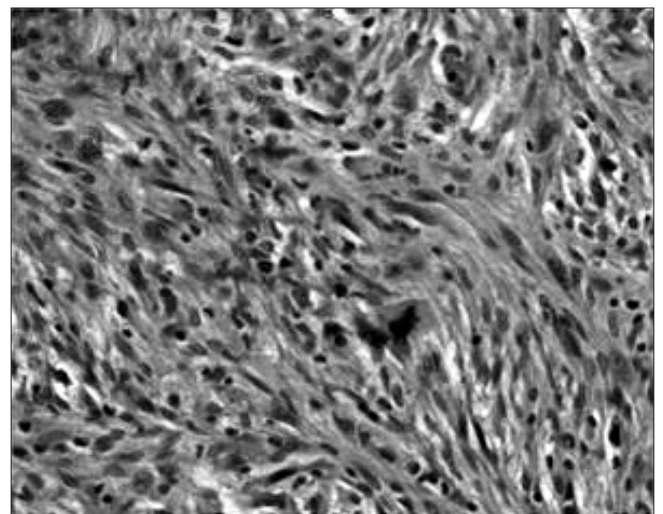


Figure 3. High power field microscopic view of the biopsied specimen shows storiform cellular pattern including pleomorphic spindle cells, inflammatory cells and giant cells.

포함하여 연부 조직 절제 후 봉합술을 계획하였다.

수술 소견상 반흔 조직은 외측 광근의 근막층을 침범하고 있으며 경계가 불규칙였고, 육아 조직과 함께 주변으로 유착되어 있는 소견이었다. 연부 조직의 염증 및 유착이 심하여, 반흔 조직으로부터 육안상 여유 있게 경계를 확보하여 절제술을 시행하였다(Fig. 2). 본원에서 절제한 종괴에 대한 조직 검사 결과 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었고(Fig. 3), 절제 경계면에서도 종양 세포가 확인되어, 자기 공명 영상 검사 및 전신 동위 원소 검사 및 양전자 방출 단층 촬영을 시행하였다. 자기 공명 영상 검사상 대퇴골은 침범하지 않았으나, 수술 부위 연부 조직은 T1 강조영상에서 불균질한 저신호 강도와 함께 부분적인 고신호 강도, T2 강조영상에서 불균질한 고신호와 저신호가 혼재된 양상으로 종양이 일부 남아있음을 시사하였으나, 가돌리늄 조영 증강 영상에서 대부분 조영 증강 소견을 보이지 않았다(Fig. 4). 또한 전신 동위 원소 검사 및 양전자 방출 단층 촬영상 전이 소견은 관찰되지 않아, EN-

NEKING's STAGE IIA로 판정되어 수술 부위에 평균 25-30 Gy의 추가적인 방사선 치료를 시행하였다. 수술 후 환자에게 절제 경계면에서 종양이 발견되었음을 설명하고 재수술을 권유하였으나 환자가 거부하여 방사선 치료만 시행하였다. 수술 후 1년까지 추시상 수술 부위 악화 및 타 부위로 전이된 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

악성 섬유성 조직구종은 중년에서 발견되는 가장 흔한 연부 조직 육종으로 드물게는 소아에서도 발병하나 대부분 빠르게 진행되지는 않는다고 알려져 있다.¹⁾ 이 종양은 1964년 O'Brien과 Stout에 의해서 처음으로 기술되었는데,²⁾ 섬유아세포에서 기원하고 그 병



Figure 4. Postoperative MR images show the remnant malignant fibrous histiocytoma (arrows). (A) T1-weighted MR image shows heterogeneous low signal intensity combined with focal high signal intensity. (B) T2-weighted MR image shows combined heterogeneous high signal intensity and low signal intensity. (C) Gd enhanced T1-weighted MR image mostly shows no evidence of contrast enhancement.

인은 아직 밝혀진 바가 없으나, 이물질의 존재, 국소적인 외상, 감염, 방사선 치료 등이 유발 인자로 고려되고 있다.^{4,6)} 호발 부위는 하지, 상지, 흉부, 후복강의 순이며 전이와 국소 재발이 잘 생기는 것이 특징이고, 종양으로 인한 사망률이 높은 것으로 알려져 있다. 원격 전이는 종양의 아분류에 따라 정도가 다르고, 가장 흔한 전이 부위는 폐(90%), 뼈(8%), 간(1%) 등이다.⁷⁾ 이환된 환자 중 40-45%가 폐로의 원격 전이를 보인다. 증상이 거의 없고 심부에 존재하면서 천천히 자라는 종양의 특징 때문에 대부분 진단이 늦어져서, 진단 시점에 이미 국소적으로 진행되거나 전이가 동반되는 경우가 많다.¹⁾ 방사선학적으로도 악성 섬유성 조직구종은 자기 공명 영상 검사에서 연부 조직 종괴가 주변 조직과 경계가 명확하지 않고, 내부에 낮은 신호 강도의 격막을 가지면서, T2 강조영상에서 불균질한 고신호 강도를 보여 악성 연부 조직 종양임을 의심할 수 있지만,⁸⁾ 다른 악성 연부 조직 종양과 감별될 만한 특징적인 소견이 없다. 또한 조직학적으로도 다형성 세포, 거대 세포와 산재되어 있는 소용돌이 형태로 배열된 방추 또는 원형 세포가 진피 내에 배열되어 있으면서 다양한 정도로 염증세포가 존재하고 표피의 극세포 등을 동반하는 소견을 보이나,^{6,9)} 이러한 소견이 모든 악성 섬유성 조직구종에서 발견되지는 않기 때문에 이로 인한 병리학적 오진과 부적절한 치료가 시행되는 경우도 종종 있다. 이런 이유로, 본 증례에서도 최초 병원에서 조직 검사상에서 양성 종양으로 오인되었고, 저자들도 최초 병원의 조직 검사 소견만으로 악성의 가능성을 전제하지 않고 자세한 수술 전 검사를 시행하지 않았던 오류를 범했다.

악성 섬유성 조직구종의 가장 좋은 치료는 가능하면 정상 조직을 충분히 포함하여 광범위 절제술을 시행하는 것이다. 하지만 진단시 이미 국소적으로 진행되어 있거나 다른 조직으로의 원격 전이가 발견되는 경우가 있어, 수술 후 보조 방사선 요법을 병행하는 것이 국소 재발률 및 사망률을 낮추는 것으로 보고되고 있으며 원격 전이가 존재하는 경우 보조 화학 요법을 고려할 수 있다.

악성 섬유성 조직구종이 근육을 포함하지 않은 피하조직에 국한된 경우 4년 생존률은 65%로 보고되고 있으나, 대부분 근육을 침범하여 심부에 존재하는 경우가 흔하고 이 경우 4년 생존률은 40% 정도 밖에 되지 않는다. 종양이 1년 이내에 조기 재발한 경우 이로 인한 사망률은 유의하게 높은 것으로 알려져 있다.³⁾ 하지만 적절한 수술적 치료와 보조 항암 요법이 동반된 경우, 수술 후 국소 재발률은 10-15%까지도 낮출 수 있고, 5년 생존률 또한 60%까지 높일 수 있다.¹⁰⁾ 따라서 본 증례와 같은 환자가 내원하였을 때 타 병원의 검사 소견만으로 간과하지 않아야 하며, 자세한 병력 청취와 이학적 진찰 및 방사선학적 검사를 시행한 후, 필요하다면 다시 한번 국소 생검을 시행하여 정확한 병리학적 진단을 한 뒤 수술적 치료를 계획해야 할 것이다. 또한, 원격 전이 여부를 확인하여 수술적 치료와 함께 필요시 보조 항암 요법을 적절히 병행하여 국소 재발률 및 사망률을 낮추는 것이 중요할 것으로 사료된다.

결론적으로, 부적절한 진단 및 치료에 따른 종양의 잔존 및 국소 재발은 이환된 환자의 예후를 좋지 않게 하므로, 처음 환자가 내원하였을 때 진단을 위한 적극적인 방사선학적, 조직학적 검사를 시행함으로써 적절한 치료 계획을 세우는 것이 수술 후 성공적인 결과를 얻을 수 있을 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Spector DB, Miller J, Vilorio J. Malignant fibrous histiocytoma: an unusual lesion of interest to the orthopaedic surgeon. *J Bone Joint Surg Br.* 1979;61:190-3.
2. Meir PB, Sagi A, Rosenberg L, et al. Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue. a report of two cases and a review of the Literature. *J Plast Surg.* 1987;10:155-8.
3. Salisbury JR. Malignant fibrous histiocytoma. *Postgrad Med J.*

- 1989;65:872-4.
4. Son E, Park J, Jeon H, Cho S. Malignant fibrous histiocytoma (MFH) in axilla. *Yonsei Med J.* 2004;45:736-8.
5. Park JH, Kang CH, Kim CH, Chae IJ, Park JH. Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with a delayed diagnosis. *World J Surg Oncol.* 2010;8:84.
6. Cha JR, Cho SD, Chung KH, et al. Malignant fibrous histiocytoma in psoas muscle: case report. *J Korean Soc Spine Surg.* 2007;14:287-91.
7. Muhammad Amjad, Arfan ul Bari. Malignant fibrous histiocytoma: An uncommon soft tissue sarcoma. *J Parkistan Ass Dermatol.* 2009;19:243-6.
8. Park SW, Kim HJ, Lee JH, Ko YH. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2009;30:71-6.
9. Canelas MM, Cardoso JC, Andrade PF, Reis JP, Tellechea O. Fibrous histiocytomas: histopathologic review of 95 cases. *An Bras Dermatol.* 2010;85:211-5.
10. Efe T, Heyse TJ, Schofer MD, Fuchs-Winkelmann S, Rexin P, Schmitt J. Malignant fibrous histiocytoma of the distal femur after an arthroscopic anterior cruciate ligament reconstruction: A case report and a review of the literature. *BMC Cancer.* 2010;10:264.

Repeated Unplanned Excision of Malignant Fibrous Histiocytoma (Malignant Fibrous Histiocytoma Misdiagnosed as the Simple Cyst): A Case Report

Jae-Wan Soh, Woo-Jong Kim, Chang-Hyun Kim, Sei-Won Kwon, and Han-Jo Kim*

*Departments of Orthopaedic Surgery, *Internal Medicine, Hemato-Oncology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Cheonan, Korea*

A 73-year-old male was admitted for unhealed wound. Eight months ago, the patient had been operated for excision of soft tissue mass on left distal thigh area in previous hospital and after 4 months from first operation, had been reoperated because of recurrence. The pathologic diagnosis of previous operation was simple cyst. In operating finding, the mass invaded the vastus lateralis fascia and had irregular margin and adhesion. We carried out simple excision with retaining 5 cm of free margin from the mass. The pathologic diagnosis of our hospital was malignant fibrous histiocytoma, and then the patient was performed radiation therapy. In 1 year follow-up, there was no significant finding either increasing mass size or metastasis. We misdiagnosed as simple cyst and then performed simple excision, however finally pathologic diagnosis confirmed as malignant fibrous histiocytoma. It is considered to operate a mass that preoperative proper evaluation and diagnosis are required.

Key words: thigh, malignant fibrous histiocytoma, simple excision

Received October 27, 2012 **Revised** November 8, 2012 **Accepted** November 13, 2012

Correspondence to: Sei-Won Kwon

Department of Orthopedic Surgery, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, 23-20, Bongmyeong-dong, Dongnam-gu, Cheonan 330-721, Korea

TEL: +82-41-570-2170 **FAX:** +82-41-572-7234 **E-mail:** osos@schmc.ac.kr