

악성 섬유성 조직구종

- 1 례 보고 -

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

김광희 · 김성준 · 황건성 · 최완식

- Abstract -

Malignant Fibrous Histiocytoma

- A Case Report -

Kim, Kwang Hoe, M.D., Kim, Sung Joon, M.D., Whang, Kuhn Sung, M.D. and Choi, Wan Sik, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Han Yang University, Seoul, Korea

A case of malignant fibrous histiocytoma in the right thigh is reported together with a brief review of literature in this paper.

This tumor characteristically consists of a solitary circumscribed and firm mass 5 x 5 x 4 cm in dimension, which has originated in the deep soft tissues.

Wide local excision has been the most common form of treatment for this lesion, after open biopsy has been performed for the diagnosis.

Microscopically, there is a pattern of histiocytes and bizarre histiocytic giant cells intermingled in a fibrous stroma with fibroblasts arranged in storiform pattern. Foam cells and abnormal mitoses are also frequently found in this tumor.

Local recurrence is common. Metastasis is less common but with metastasis the prognosis is poor.

In this case local recurrence was noted two months after excisional biopsy but metastasis was not occurred.

Key words : Malignant Fibrous Histiocytoma of Lower Extremity.

서 론 증 례

악성 섬유성 조직구종은 대체로 이 종양의 발생 위치와 성질상 정형외과에서 취급되나 병리학 문헌에서 고찰되어질 뿐 정형외과 문헌에는 희귀하게 소개되고 있다.

대체적으로 이 종양은 사지와 체간부의 연부 조직에 흔히 발생되고 간혹 골조직에서 발생하는 것도 보고되었다.

본 한양대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 우측 대퇴부 연부조직에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1예를 치험 하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

31 세 여자 환자로서 우측 대퇴부 상내측에 4 개월간의 동통을 동반한 종괴를 주소로 본원에 내원하였다.

특별한 원인없이 우측 대퇴부에 동통이 발생하였으며 서서히 종괴가 비대되었으나 최근 2 개월간에 비대 속도가 가속되었다고 하였다.

가축력이나 과거력에는 특이 사항은 없었다. 이학적 소견상 비교적 건강체이었으며 피부에는 특이 소견이 없었으며, 압통을 동반한 소형 제란크기의 비교적 연성이며 비가동성 종괴가 촉진되었다.

서해부 림파결절은 약간의 비후상을 보였으며 혈액 및 혈청 검사상 혈청 침강 속도가 55mm/hr 로 증가되었고 대부분 정상이었다. X-선 소견상 연부조직에 종괴상이나 석회화 침착은 보이지 않았으며 대퇴골도 정상이었다.

생검 절제술을 시행하여 종괴는 피하층과 내전근 사이에서 5×5×4 cm 크기의 회백색 상피에 포개되었고 주위근육과 다소 유착되었으며 혈관분포가 증가되었다(사진 1). 절단면은 단단하고 회백색이며 절절상 소견을 보였고 중심부에는 낭성변화도 보여 주었다(사진 2).

사진 1. 수술소견

사진 3. 방추형 세포들이 밀집되어 있으며 소용돌이 배열을 하고 있다(H-E 염색, 100×)

사진 4. 방추형의 중앙세포들의 핵이 과염색성 및 다양성을 보임(H-E 염색, 400×)

사진 2. 절단상 할면은 단단하고 회백색이며 중앙 부위에 낭성 변화를 보여준다.

현미경적 소견은 미만성으로 방추형 세포들로 밀집되어 구성되었으며 특징적인 소용돌이(storiform) 배열을 관찰할 수 있었다(사진 3). 부분적으로 점액성 소견을 발견할 수 있었으며 방추형 세포들의 핵은 과염색성이며 팽대되어 있었고 세포의 다양성을 볼 수 있었다(사진 4). 이 중앙 조직내에서 염증성 세포들이 관찰되었으며 많은 세포 분열 소견을 볼 수 있었다(사진 5). 또한 림파결절의 전이상은 보이지 않았으며 2주만에 수술

사진 5. 방추형 세포들이 밀집되어 있고 다수의 세포 분열 소견이 관찰됨(H-E 염색, 400×)

창이 완치되어 퇴원하였다.

그러나 퇴원후 2개월만에 동일부에 동통을 동반한 종괴가 촉진되어 생검 절제술을 시행하였으며 종괴 및 림파절을 절제하여 1차 수술소견과 동일한 소견을 얻었다. 역시 항암제와 방사선 요법은 하지 않았으며, 2차 절제술후 7개월간의 추후관찰 결과 재발 및 전이 소견없이 정상 생활을 하고 있다.

II 활

O'Brien과 Stout⁸⁾에 의하면 조직구는 식세포로서 작용할 수 있을 뿐 아니라 또한 결합조직 섬유를 형성할 수 있다고 하였고, Kauffman과 Stout⁵⁾에 의하면 망상 내피계의 하나인 조직구는 facultative 섬유아세포로서 작용한다고 하였다.

1964년 O'Brien과 Stout⁸⁾에 의해 처음으로 15세의 악성 섬유성 황색종이 보고되었으며 1967년 Armed Forces Institute of Pathology fascicle에서는 이 종양을 악성 섬유성 조직구종으로 재분류하였다¹³⁾.

섬유성 조직구종은 일반적으로 조직구에서 기인된 병소군을 말하며 이들 병소들은 조직학적 유형이 매우 다양해서 진단에 많은 어려움을 야기하였다³⁾.

수년 동안 이 연부조직 종양들은 완전히 양성으로 생각되었으며 여러가지 이름들이 주어졌으나 Ozzello 등은 조직구에서 기인하는 연부조직의 종양들을 표 1과 같이 분류하였다³⁾.

Kempson과 Kyriakos⁷⁾ 그리고 Soule과 Enriquez¹¹⁾는 악성 섬유성 조직구종에 대한 특정한 조직학적 기준을 마련하여, 소용돌이 형태로 배열된, 섬유아세포로 되어있는 섬유성 간질에 조직구와 기이한 조직구 거대세포가 혼합되어 있는 양상을 말하며 포말 세포와 비정상 체세포 분열도 역시 발견된다고 하였다.

발병 연령은 1.5세에서 82세로 평균 50대로 보고되었으며 남녀의 비는 1.5:1 혹은 2.1:1로 남자에 많이 발생하였다^{4,7,8,12)}.

종괴의 크기는 직경이 0.5cm에서 20cm까지의 고립종괴로써 크기가 다양하며, 주증상은 동통을 동반하고 서서히 비대하는 종괴로써^{2,4,7,11)} 가장 흔히 생기는 부위는 사지이며 특히 대퇴부의 연부조직에 종괴를 나타낸다고 알려졌다^{2,7,11,12)}.

Dunham과 Wilborn¹⁾은 2개의 골조직에 생긴 악성 섬유성 조직구종을 보고하였고, 대부분 사지골조직에 생기며 특히 골단 중절부위에 국한되는 경향이 있다고 하였고, 선제한 양성 골병소는 골경색, Paget 씨병, 방사선 노출골, 거대세포종양, 섬유성이형증, 연골종 등이었다고 하였다.

표 1. Tumors of Histiocytic Origin

Benign

Dermatofibroma
Fibrous Xanthoma
Sclerosing hemangioma
Benign giant-cell tumor of tendon sheath
Nevoxanthoendothelioma
Atypical Fibroxanthoma

Malignant

Dermatofibrosarcoma protuberans
Malignant fibrous xanthoma
Malignant fibrous histiocytoma
Malignant histiocytoma
Malignant histiocytosis

Tumor-like Lesions

Xanthogranuloma
Villonodular synovitis
Xanthelasma
Xanthoma diabeticorum
Eosinophilic granuloma
Inflammatory Pseudotumor of lung

섬유성 조직구종의 악성형은 조직학적으로만 진단할 수 있으며 재발과 전이에 의해서 확진된다고 하였다^{4,7,11,14)}.

X-선 소견은 경계가 명확하지 않은 종괴와 간혹 점상 석회화가 나타날 수 있다고 하였으며 혈관 조영술에는 혈관분포가 증가되고 있다. 그리고 동위원소를 이용한 스캔닝의 흡수 증가는 병소의 범위를 아는데 도움을 준다고 하였다¹²⁾. 국소 재발은 흔하고 부적당한 절제시에 잘 생기며 41% 내지 66%에서 재발한다고 하였으며^{2,7,8,11,14)}, 재발되는 평균기간은 9개월 이었다고 하였다⁷⁾. 본 에에서는 2개월만에 동일한 부위에 재발되었다. 이 종양은 근막을 따라 확산되는 경향이 있어서 종괴의 정확한 경계의 구별이 어려워 국소재발을 한다고 하였다^{10,12)}. Kempson과 Kyriakos⁷⁾는 크기와 재발율에는 관계없다고 하였으나 Wasserman과 Stuart¹³⁾는 초기 종양이 클 때 재발을 잘 한다고 하였다. 그러나 초기에 병소를 절제하면 재발은 적은 것으로 알려졌다.

전이는 비교적 적으며 혈류를 통해서 가장 잘 일어나고^{9,12)}, 주로 지역 림프절이나 폐로 전이되고 간이나 골조직에도 전이한다고 하였다^{2,6,11)}. 그리고 14~55%에서 전이가 있었다고 하였다^{2,6,11)}. Feldman과 No-

man³⁾은 원발성 골격병소나 연부조직 병소에서 다른 골조직으로 전이되는 14예를 보고하였으며 주로 골반, 대퇴골, 척추, 늑골등에서 볼 수 있었다고 하였다.

그러나 전이와 비전이 종양의 현미경적 관찰상 비교 결과는 다형성의 정도, 거대세포의 수, 괴사 또는 체세포 분열의 수에는 차이가 없었다고 하였다¹²⁾.

적절한 치료법은 확실하지는 않지만 광범한 국소 절제술이며 절단술은 국소재거가 안될 정도의 거대한 종양이거나 재발이 반복되는 종양시에 적용된다고 하였다⁷⁾. 항암제의 약물요법과 방사선 요법의 효과는 확실하지 않으나, Feldman과 Norman³⁾에 의하면 방사선 조사에 종괴가 반응하여 크기가 줄었다고 하였고 Simon과 Enneking¹⁰⁾은 연부조직 악성종양이 폐에 전이된 경우중 방사선 조사와 dactinomycin 요법을 하여 1예에서 폐의 양측 다발성 결절이 완전히 회복되었다고 보고한 바 있다.

Soule과 Enriquez¹¹⁾는 연부조직 악성종양의 5년 생존율은 64%, 10년 생존율은 38%라고 하였으며 전이가 있을 때는 예후가 불량하다고 하였고, 특히 Ekfors와 Rantakokko는 나이 많고, 여자이며, 심부위치, 크기가 8cm 이상, 괴사, 잦은 체세포 분열등이 있을 시에는 예후가 매우 불량하다고 하였다.

결 론

한양대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 문헌에 회귀하게 소개되고 있는 우측 대퇴부의 연부조직에 발생한 1예의 악성 섬유성 조직구종을 치험하였기에 문헌 고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Dunham, W.K. and Wilborn, W.H. : *Malignant fibrous histiocytoma of bone. J. Bone and Joint Surg.*, 61-A: 939-942, 1979.
2. Ekfors, T.O. and Rantakokko, V. : *An analysis of 38 malignant fibrous histiocytomas in the extremities. Acta path. Microbiol. Scand. Sect. A.* 86:25-35, 1978.
3. Feldman, F. and Norman, D. : *Intra- and Extrasosseous Malignant Histiocytoma (Malignant Fibrous Xanthoma). Radiology*, 140:497-508, 1972.
4. Hughes, J.P., Mills, N.L., Lynch, R.C. and Setze, T.K. : *Malignant fibrous histiocytoma. Southern Medical Journal*, Oct. Vol. 68, No. 10, 1975.
5. Kauffman, S.L. and Stout, A.P. : *Histiocytic tumor (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children. Cancer*, 10:469-482, 1961.
6. Kempson, R.L. and Kyriakos, M. : *Fibroxsanthosarcoma (Malignant Fibroxanthoma) of soft tissue. Lab. Invest.* 22:503, 1970.
7. Kempson, R.L. and Kyriakos, M. : *Fibroxsanthosarcoma of the soft tissue; a type of malignant fibrous histiocytoma. Cancer*, 29:961-976, 1972.
8. O'Brien, J.E. and Stout, A.P. : *Malignant fibrous xanthomas. Cancer*, 17:1445-1455, 1964.
9. Pear, B.L. : *The histiocyte in radiology with case reports of retroperitoneal xanthogranuloma and malignant fibrous xanthoma. Am. J. Roentgenol Radium Ther. Nucl. Med.*, 110:159-165, 1970.
10. Simon, M.A. and Enneking, W.F. : *The management of soft tissue sarcoma of the extremities. J. Bone and Joint Surg.*, 58-A:317-327, 1976.
11. Soul, E.H. and Enriquez, P. : *Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, epitheloid sarcoma. Cancer*, 30:128-143, 1972.
12. Spector, D.B., Miller, J. and Vitoria, J. : *Malignant fibrous histiocytoma. J. Bone and Joint Surg.*, 61-B: 190-193, 1979.
13. Wasserman, T.H. and Stuard, I.D. : *Malignant fibrous histiocytoma with wide spread metastasis. Cancer*, 33: 141-146, 1974.
14. Weiss, S.W. and Enzinger, F.M. : *Myxoid variant of Malignant fibrous histiocytoma. Cancer*, 39:1672-1685, 1977.