

## 악성 섬유성 조직구종 — 1례 보고 —

전북대학교 의과대학 정형외과학교실

한 명 술 · 이 정 근

=Abstract =

### Malignant Fibrous Histiocytoma — A Case Report —

Myung-Sool Han, M.D. and Jung-Keun Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Jeongbuk National University Medical School

Malignant fibrous histiocytoma has recently become an established diagnosis for some tumors that arise in the musculo-skeletal tissue. But it contains areas that resemble with osteosarcoma, fibrosarcoma, the microscopic lesions are composed of interlacing bands of fibroblast, bizzare histiocytes and multinucleated giant cells, arranged in storiform pattern.

At present, the treatment advocated for malignant fibrous histiocytoma has been total surgical removal and radiation therapy. A case of malignant fibrous histiocytoma affecting the proximal tibia is reported with brief review of literature.

**Key Word :** Malignant fibrous histiocytoma.

#### 서 론

#### 증 례

골조직에 발생한 악성 섬유성 조직구종은 현미경적으로는 섬유형성 세포(fibrogenic cells)와 조직구성 세포(histiocytic cells)로 이루어진 회귀한 악성 원발성 골종양으로 1972년에 Feldman 및 Norman이<sup>1)</sup> 처음으로 보고하였으며, 발생빈도는 연부조직에 발생하는 악성 섬유성 조직구종보다 아주 드문것으로 보고되고 있다.

악성 섬유성 조직구종은 임상적, 방사선적 그리고 병리학적으로 골육종 및 섬유육종과 감별진단을 요하며<sup>2)</sup>, 치료면에서는 국소 근치적 절제술 (local radical resection), 절단술, 화학요법 및 방사선 요법등의 치료방법이 있으나, 조기에 전이를 보이고, 또한 재발성이 높아 치료면에서 많은 문제점이 있다고 하였다.

본 전북대학교 의과대학 정형외과학교실에서는 우측 경골에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

65세의 남자환자로서 입원 약 2개월전부터 우측 경골상단부에 동통과 종괴를 주소로 본원에 내원하였다.

과거력상 약 2년전부터 경도의 동통이 있었으나 치료를 받지 못한 상태이었으며 직업은 회사원이었다.

이학적 소견상 비교적 건강체이었으며 경골상단부에 종괴와 압통이 있었으나 슬관절의 운동범위는 거의 정상이었다. 종괴부위의 피부정맥은 약간 확장되어 있었다. 청진상 Bruit는 없었고 서혜부등의 림프결절비대는 없었다.

혈청 및 혈액검사항상 ESR은 약간 증가되었으며(28mm/hr) 백혈구 증가(20,800)외에는 거의 정상소견을 나타내었다.

방사선 소견상 우측 경골상단부의 관절 직하부위에서 골간단부위까지 경계가 분명한 5×5×5cm 정도의 팽대된 골파괴가 중심부위에 있었으며 골피질파괴는 보이지 않았으며, 골막반응과 석회화는 보이지 않았다(Fig. 1).

골생검 소견상 골피질은 파괴되어 있지 않았으며 중앙

**Fig. 1.** 입원시 우경골 X-ray. 골파괴를 나타내나 골막반응은 보이지 않고있다.

조직은 약 100gm정도이었으며 부서지기 쉽고 회색을 나타내고 있었다.

현미경적 소견상 방추형세포들이 미판상으로 밀집되어 있었으며, 소용돌이 모양의(storiform) 배열을 하고 있었으며 핵은 파열색채성이며 팽대되었고, 세포의 다양성을 볼 수 있었다. 조직구성 세포의 소견인 거품세포(foam cell)들을 볼 수 있었다(Fig. 2).

치료는 대퇴부하단에서 절단술을 시행하였으나 방사선요법은 환자의 거부로 실시하지 못하였다.

절단후 6개월후의 추후관찰 결과, 대퇴골, 흉부 X-ray상 전이는 보이지 않았으며, 혈액 및 혈청검사도 정상이었으며, 서혜부등의 림프결절비대는 보이지 않았으며 계속 추후관찰중에 있다.

## 고 찰

1960년대 초반에 연부조직에 발생하는 악성 섬유성 조직구종이 발표된 이후<sup>14)</sup>, 비교적 흔한 종양으로 많은 보고가 있었으나, 골에서 발생한 악성 섬유성 조직구종은 비교적 희귀한 종양으로 1972년 Feldman과 Norman이<sup>7)</sup> 처음으로 발표한 이후 1974년 Mirra<sup>12)</sup>에 의해서는 골경색후 발생한 악성 섬유성조직구종에 대해서 보고되었으며, 이에 따르면 골경색(infarction)을 보이는 것과 보이지 않는 2개의 형으로 크게 나눌 수 있다고 발표하였다. 그후 Michael<sup>10)</sup>, Dunham<sup>6)</sup>, Spector 및 Miller<sup>16)</sup> 등에 의해서 보고되었다.

악성 섬유성 조직구종은 일반적으로 조직구에서 기인된 병소군을 말하며, 이들 병소들은 병리학적으로 유형이 매우 다양하여 진단에 많은 어려움을 야기하게되며 Mirra<sup>11)</sup>에 의하면 악성 섬유성 조직구종에 대한 특징적 병리학적 기준을 마련하여, 소용돌이 형태로 배열된 섬유세포와, 탐식세포, 포말세포 그리고 비정상 체세포 분

**Fig. 2.** 포말 세포가 밀집되어 있고, 세포질은 Pale 하며, 핵은 변방에 위치하며, 세포막은 분명하게 나타내고 있다. H-E염색.  $\times 400$

열등을 나타내는 조직구성 세포가 있으며, 악성 거대세포종양과 다른점은 악성 거대세포가 나타나지 않는다고 하였다.

Dahlin<sup>4,5)</sup>은 4,774예의 원발성 악성골암에서 35예의 악성 섬유성 조직구종을 찾아내어 약 0.8%의 빈도를 보인다고 하였으며, 남성에서 호발하고 골경색후에 나타나는 악성 섬유성 조직구종은 남성에서 절대적으로 많다고 하였다<sup>12)</sup>.

호발연령은 보통 반수에서 40세 이후에서 발생하나 전 연령층에서 발생할 수 있다고 하였다. Huvos<sup>9)</sup>는 남성에서는 평균 36세, 여자에서는 17세라고 보고하였고, 성별에 따라 호발연령이 다르다고 발표하였다.

부위별로는 어느부위에서도 발생할 수 있으나 주로장관골의 골간단에서 발생하며, 골단과 골간에서 발생하는 수도 있다고 하였다<sup>5)</sup>. Dunham<sup>6)</sup>은 111예에서 78예가 장관골에서 발생하였다고 하였다.

방사선 소견은 골의 파괴된 소견을 보이며 골막반응은 드물게 나타나며, 국소적 재발, 병적 골절등을 흔히 동반한다고 하였다<sup>4,13)</sup>.

육안적 병리소견으로는 심한 골파괴와 함께 골막과 골수강내 골형성을 나타내고 종괴주위에 위피낭이 있을 수도 있으며 색은 회백색이나 회적색등을 나타내며, firm tumefaction이나 Mytomatous변화를 나타낸다고도 하였다.

현미경적 소견으로는 다양한 병리소견을 나타내나, 두가지의 소견, 즉 조직구성 세포와, 섬유형성 세포의 소견이 필수적이라고 하였다. 조직구성 세포의 소견으로는 포말(거품)세포, 탐식세포(hemosiderin, hematin, RBC, 1; pofuchsin 등 탐식), 상피양 세포로 변한다고 하였으며, 섬유형성 세포소견은 방추상 세포, 교원질형성 및 종양세포의 Storiform, Cart-wheel모양의 배열을

나타낸다고 하였다.

치료방법에는 절제술<sup>1)</sup>, 근치적 절제술 및 골이식<sup>3)</sup>, 절단술, 화학요법, 방사선 요법등이 있으며, Dahlin 은 섬유육종, fibroblastic osteosarcoma와 같은 치료방법이 좋다고 하였고, 방사선 요법에 종괴가 줄어들어는 것을 관찰하였고<sup>7)</sup>, 약물요법으로는 Dactinomycin<sup>15)</sup>, Vincristine, cytoxan, adriamycin<sup>16)</sup>, azathioprine<sup>9)</sup> 등을 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 발표하였다.

예후면에서는 비교적 악성이나 Dahlin 은 반수에서 5년이상 생존하였다고 하였고, Dunham<sup>6)</sup> 은 111예 중에서 21예에서는 2년간 생존하였고, 8예에서는 10년이상 생존하였다고 하였다.

## 결 론

본 전북대학교 의과대학 정형외과학 교실에서는 우측 경골에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1예에서 절단술을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) 김광희, 김성준 외 : 악성 섬유성 조직구종, 1례 보고, 대한정형외과잡지, 제 15권 제 3호, 588, 1980.
- 2) 김영조, 이종달 외 : 장관골에 발생한 악성섬유성 조직구종 2례, 대한 정형외과잡지, 제 16권 제 3호, 685, 1981.
- 3) 유명철, 안진환 외 : 장관골에 발생한 악성 섬유성 조직구종, 대한 정형외과잡지, 제 16권 제 3호, 689, 1981.
- 4) Dahlin, D.C, Unn. K.K. and Hatsumo, Taekeo. : Malignent fibrous histiocytoma of bone. Fact or Fantasy? *Cancer*. 39, 1508, 1977.
- 5) Dahlin, D.C. : *Bone tumors. General aspects and data*

- on 6221 cases. 3rd Ed. 307. Springfield, Charles. C. Thomas. 1978.
- 6) Dunham, W.K. and Wilborn, W.H. : malignant fibrous histiocytoma of bone. *J.B.J.S.* 61-A. 939. 1979.
- 7) Feldman, F.M. and Norman, D. : Intra and extra osseous malignant histiocytoma (Malignant fibrous xanthoma) *Radiology*. 104, 497, 1972.
- 8) Huvos, A.G. : Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. Clinicopathologic study of 18 patients. *N.Y. State. J. Med*, 76, 552, April, 1976.
- 9) Joan B.D. : Malignant fibrous histiocytoma of bone in a renal transplant patient. *J.B.J.S.* 62-A. 297, 1980.
- 10) Michael, R.H. : Malignant fibrous histiocytoma associated with bone infarction. *Clinical Orthopedics*. 118, 180, 1976.
- 11) Mirra, J.M. : *Bone tumors, Diagnosis and treatment.* 1st Ed. 284. Philadelphia. Lippincott Co. 1980.
- 12) Mirra, J.M. : Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in associated with bone infarct. Report of four cases, two in cassion worker, *J.B.J.S.* 56-A. 932. 1974.
- 13) Murray, R.O. : *The radiology of skeletal disorders.* 2nd Ed. 230. New York. Churchill, Livingstone. 1977.
- 14) O'Brien, J.E. and Stout, A.P. : Malignant fibrous xanthomas. *Cancer*. 17, 1445. 1964.
- 15) Simon, M.A. and Enneking, W.F. : The management of soft tissue sarcoma of the extremities. *J.B.J.S.* 58-A, 317, 1976.
- 16) Spector, D.B. and Miller, J. : Malignant fibrous histiocytoma. *J.B.J.S.* 61-B, 190, 1979.