

惡性纖維性組織球腫에 對한 放射線學的 所見

慶熙大學校 醫科大學 放射線科學教室

朴基淳·李善和·尹 燁·成東昱·安致烈

— Abstract —

Radiologic Evaluation of Malignant Fibrous Histiocytoma

Ki Soon Park, M.D., Sun Wha Lee, M.D., Yup Yoon, M.D.,
Dong Wook Sung, M.D., Chi Yul Ahn, M.D.

Department of Radiology, Kyung Hee University Hospital

Malignant fibrous histiocytoma is a new malignant tumor entity of histiocytic origin which arises as a primary tumor of the bone as well as the soft tissue.

Radiologic features of 12 cases of pathologically proven intra-and extraosseous malignant fibrous histiocytoma were analyzed.

The results were as follows:

1. Seven cases were of soft tissue origin and 5 cases were of primary bone origin.
2. Seven were male and 5 were female: Eight cases were beyond 5th decades.
3. The clinical presentations of malignant fibrous histiocytoma of the soft tissue origin were a mass with rapid growth or high rate of local recurrence. The roentgen evidence of soft tissue density mass was demonstrated in 7 cases and scintigraphic evidence of cortical invasion was suggested in 2 cases.
4. Malignant fibrous histiocytoma arising from bones had ill defined moth-eaten osteolytic lesion with cortical destruction, periosteal reaction and soft tissue extension.
5. Among 12 cases, there were 2 cases of pulmonary metastases and 2 cases of osseous metastases.
6. In the presence of soft tissue mass with locally aggressive behavior and/or nonspecific roentgen features of malignant bone tumor, one should consider the possibility of malignant fibrous histiocytoma.

I. 緒 論

惡性纖維性組織球腫은 中年 以後에 好發하는 組織肉腫으로 病理組織學的으로 紡錘細胞의 나선형(storiform) 配列과 組織細胞의 增殖이 特徵이고^{1~7)} 臨床的 所見과 豫後가 他 惡性腫瘍인 骨肉腫, 纖維肉腫, 紡錘細胞

肉腫 등과 다르므로 1960年代 初부터 새로운 腫瘍群으로 연구되어 최근에는 하나의 獨立된 腫瘍으로 인정되고 있다^{1,2,8~10)}.

著者들은 慶熙大學校 醫科大學 附屬病院에서 病理組織學的으로 確診된 12例의 筋骨格系 惡性纖維性組織球腫을 경험하였기에 이를 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

이 논문은 1987년 3월 21일에 접수하여 1987년 4월 1일에 채택되었음.

Ⅱ. 對象 및 方法

1) 對 象

1978년부터 1986년까지 慶熙大學校 醫科大學 附屬 病院에서 수술 및 病理組織學的으로 確診된 惡性纖維性 組織球腫 12例를 對象으로 하였다.

2) 方 法

總 12例中 全例에서 單純X線撮影을 施行하였고, 電 算化斷層撮影(이후 CT로 약함) 2例, 骨신티그라피 7 例, 血管造影術을 2例에서 施行하였다.

Ⅲ. 結 果

總 12例의 惡性纖維性組織球腫은 骨에서 發生한 5 例 및 軟組織에서 發生한 7例로 이들의 性別, 年齡, 放 射線學的 所見 등에 관한 要約은 Table 1 및 2와 같 다.

症例 報告

症例 1 :

38 歲 된 여자로 約 4個月前부터 左側頸骨下端的 局 所痛症과 함께 腫塊가 觸知되어 來院하였다. 單純X線 撮影上 頸骨下端部 骨幹에 境界가 不分明한 吸收性 骨 破壞所見, 骨被의 破壞 및 骨膜反應이 觀察되었다(Fig. 1-A). 骨肉腫 推定하에 生檢을 施行한 결과 惡性纖維 性組織球腫으로 確診되어 總 70 Gy의 放射線照射를 받 았다. 以後 점차 腫塊가 커져 左側下肢切斷術과 腓骨移 殖術을 施行하였으나 約 1年後 追跡檢査時 肺 및 骨轉 移에 의한 多發性的 肺結節陰影 및 左側肩胛骨破壞所見 이 觀察되었다(Fig. 1-B).

症例 2 :

54 歲 된 남자로 약 10年前부터 左側 장단지 部位에 腫塊가 觸知되어 2회의 切除術을 받았으나 再發하여 來 院하였다. 血清檢査上 알칼리성 인산효소值가 8.7 u/ℓ 로 增加된 외에 異常所見은 없었다. 單純X線撮影上 左 側 장단지에 軟組織 腫塊陰影(Fig. 2-A)이 血管造影術 上 新生血管 및 腫塊內 造影劑染色所見이 觀察되었다 (Fig. 2-B). ^{99m}Tc-MDP 신티그라피上 腫塊內 放射 能蓄積所見 및 隣接骨膜浸潤에 의한 骨被의 放射能增加 所見이 있었다(Fig. 2-C). 血管腫 診斷下에 生檢을 施 行한 結果 惡性纖維性組織球腫으로 確診되어(Fig. 2- D) 下肢 切斷術을 施行하였다.

Table 1. Summary of 7 patients with Malignant Fibrous Histiocytoma of Soft Tissue

Patient	Age (yrs)	Sex	Location	Radiologic Features		Metastasis	Treatment
				Soft tissue mass	Cortical invasion		
1	57	M	Knee	+	-	-	Excision
2	43	M	Thenar	+	(+)	Lung	Enblock resection
3	54	M	Leg	+	(+)	-	Excision
4	60	F	Arm	+	-	Bone	Radical excision
5	56	M	Thigh	+	-	-	Enblock resection
6	30	M	Thigh	+	-	-	Excision & chemotherapy
7	61	M	Thigh	+	-*	-	Excision

() positive finding on scintigraphy

* presence of periosteal reaction

症例 3 :

22 歲 여자로 15 日前부터 右側 大腿骨下部에 痛症이 發生하여 來院하였다. 單純 X線撮影上 骨被質의 破壞 및 境界가 不分明한 吸收性 膨脹性 骨破壞 所見이 大腿骨

骨端에서 觀察되었고 (Fig. 3-A) CT上 骨被質의 破壞 및 壞死를 同伴한 周圍軟組織으로 波及된 腫塊를 더 正確히 알 수 있었다 (Fig. 3-B). 骨肉腫으로 診斷하였으나 骨生檢上 惡性纖維性組織球腫으로 確診되었다. ^{99m}Tc-MDP 신틸그라피上 病變部位에 放射能 蓄積이

Table 2. Summary of 5 Patients with Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone

Patient	Age (yrs)	Sex	Location	Radiology feature				Metastasis
				Osteolytic lesion	Cortial change		Soft tissue extension	
					Periosteal reaction	Cortical destruction		
1	48	M	Femur diaphysis & metaphysis	Moth-eaten with sclerosis	+	+	+	—
2	22	M	Femur diaphysis	Moth-eaten	+	+	+	—
3	38	F	Femur diaphysis	Moth-eaten with sclerosis	+	+	+	Lung & bone
4	22	M	Tibia diaphysis	Moth-eaten	+ *	+	+	—
5	41	F	L2-4	Moth-eaten	+ *	+	+	—

* presence of pathologic fracture

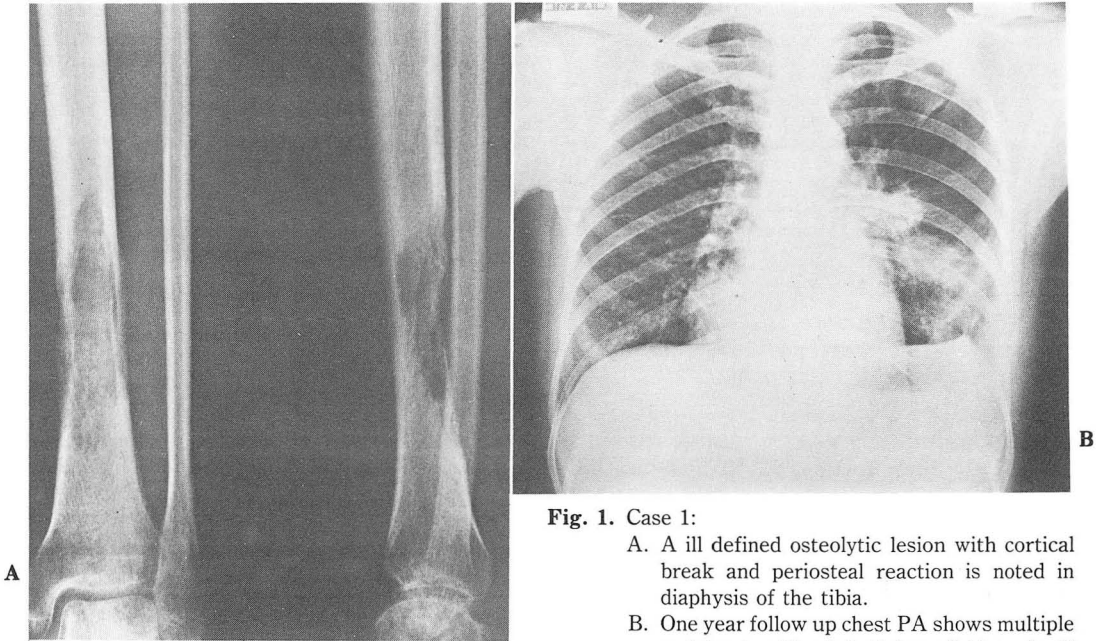


Fig. 1. Case 1:

- A. A ill defined osteolytic lesion with cortical break and periosteal reaction is noted in diaphysis of the tibia.
- B. One year follow up chest PA shows multiple nodular densities in both lung fields and a ill defined osteolytic lesion in left scapula, representing pulmonary and osseous metastases.

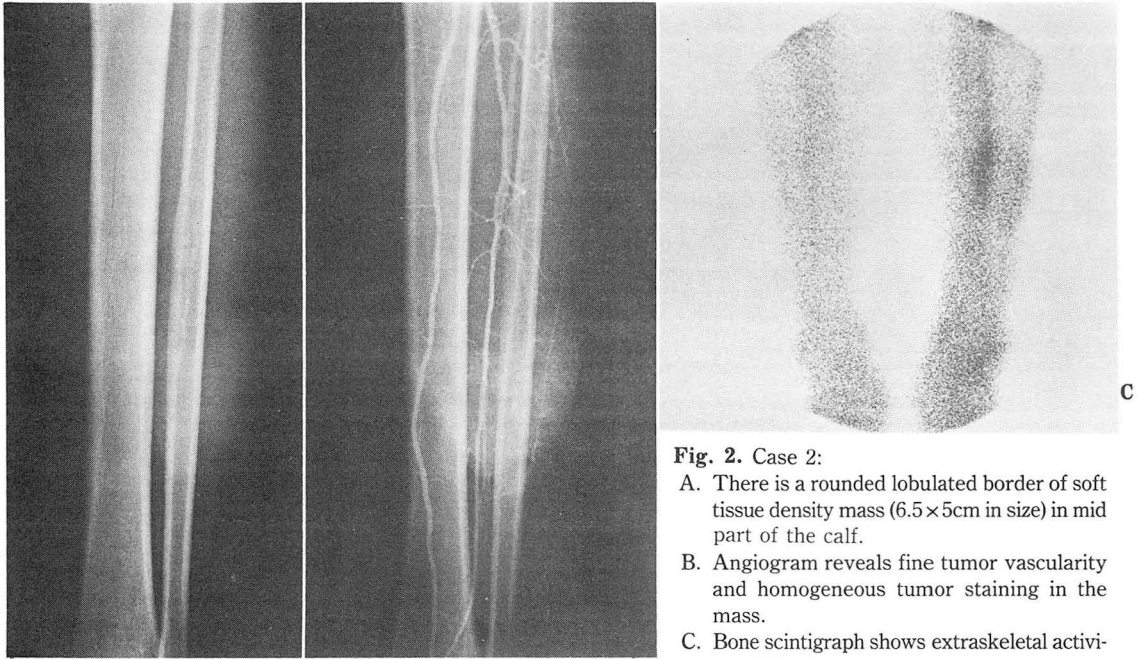


Fig. 2. Case 2:

- A. There is a rounded lobulated border of soft tissue density mass (6.5×5cm in size) in mid part of the calf.
- B. Angiogram reveals fine tumor vascularity and homogeneous tumor staining in the mass.
- C. Bone scintigraph shows extraskelatal activity within the mass and localized increased activity at adjacent cortex.

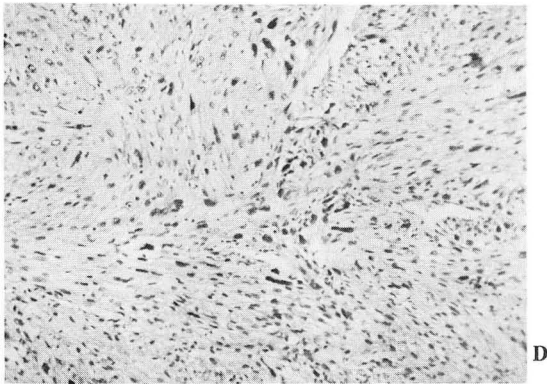


Fig. 2. D. There is storiform area from malignant fibrous histiocytoma showing hyalinization resulting in separation of pleomorphic tumor cells (H & E×200).

減少된部位와 이를 둘러싸는放射能蓄積이增加된部位가觀察되었다(Fig. 3-C). 患者는化學療法를받던중死亡하였다.

症例 4 :

41歲된여자로3個月前에發生한腰痛을主訴로入院하였다. 過去歷上7年前腰椎骨腫瘍으로放射線治療를받았으며入院당시施行한單純X線撮影上第2 및

3腰椎體 및椎幹,棘突起의骨被質破壞를同伴한膨脹性骨吸收性病變 및隣接軟組織으로波及된腫塊陰影이觀察되었다(Fig. 4-A). 手術前診斷은再發된骨巨細胞腫이나骨動脈瘤嚢胞였으나脊椎弓切除術施行後病理組織學的으로骨軟骨腫이疑心되었다. 約6個月後四肢麻痺 및排尿不能으로再入院時施行한CT上病變이보다더波及되었으며(Fig. 4-B)再手術後病理組織學的 最終診斷은惡性纖維性組織球腫이었다.

Ⅳ. 考 察

1972年Feldman等⁸⁾이原發性骨性惡性纖維性組織球腫에 대해 처음報告한 이래 130例가報告되었고 Spainier¹¹⁾는 407例의原發性骨腫瘍중 15例의惡性纖維性組織球腫의發生을報告한 바 있다. 著者들이經驗한惡性纖維性組織球腫總 12例중 7例는軟組織에서, 5例는骨에서發生하였다.

年齡分布는 10代에서 70代에 이르기까지多樣하나^{11~14)}大部分 40代以後에好發하며男女比는 3:2로男子에 많은 것으로 알려져 있다^{9,12,14)}. 著者들의 12例에서도 40歲以後가 8例였고男子가 7例,女子가 5

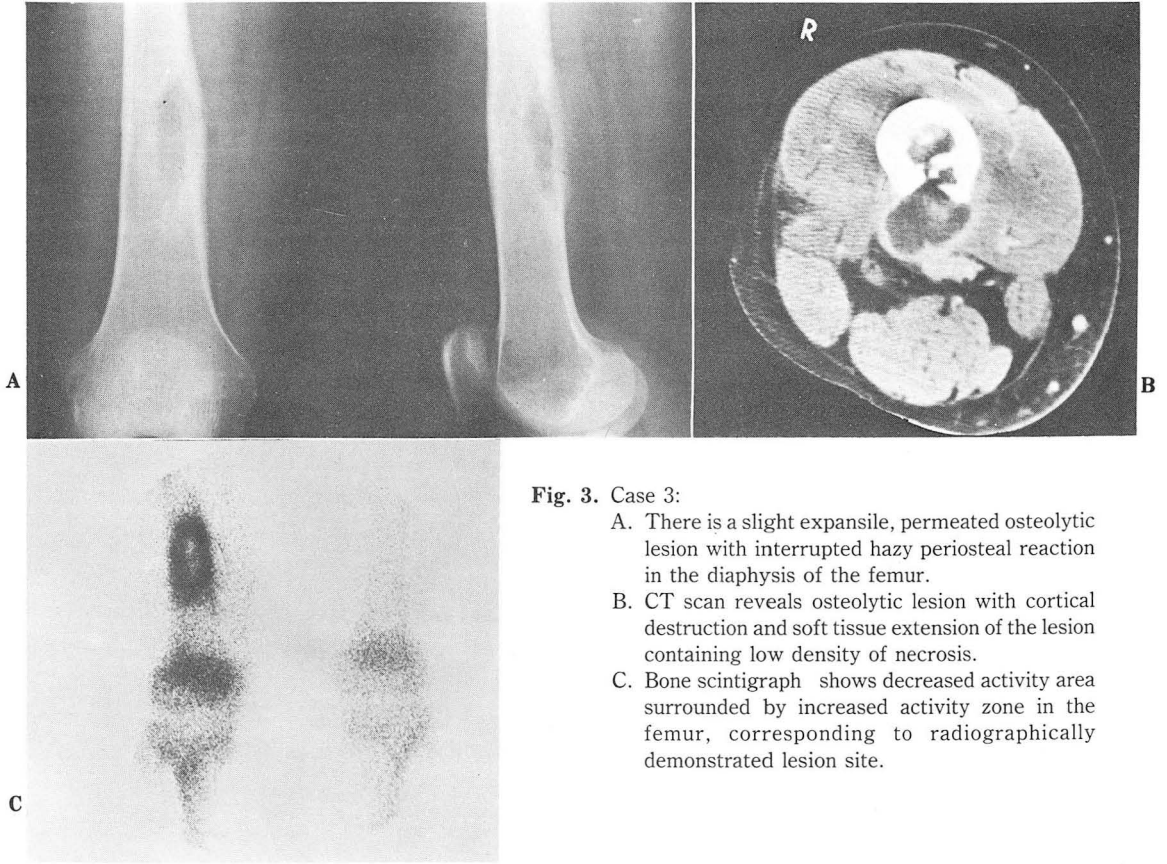


Fig. 3. Case 3:

- A. There is a slight expansile, permeated osteolytic lesion with interrupted hazy periosteal reaction in the diaphysis of the femur.
- B. CT scan reveals osteolytic lesion with cortical destruction and soft tissue extension of the lesion containing low density of necrosis.
- C. Bone scintigraph shows decreased activity area surrounded by increased activity zone in the femur, corresponding to radiographically demonstrated lesion site.

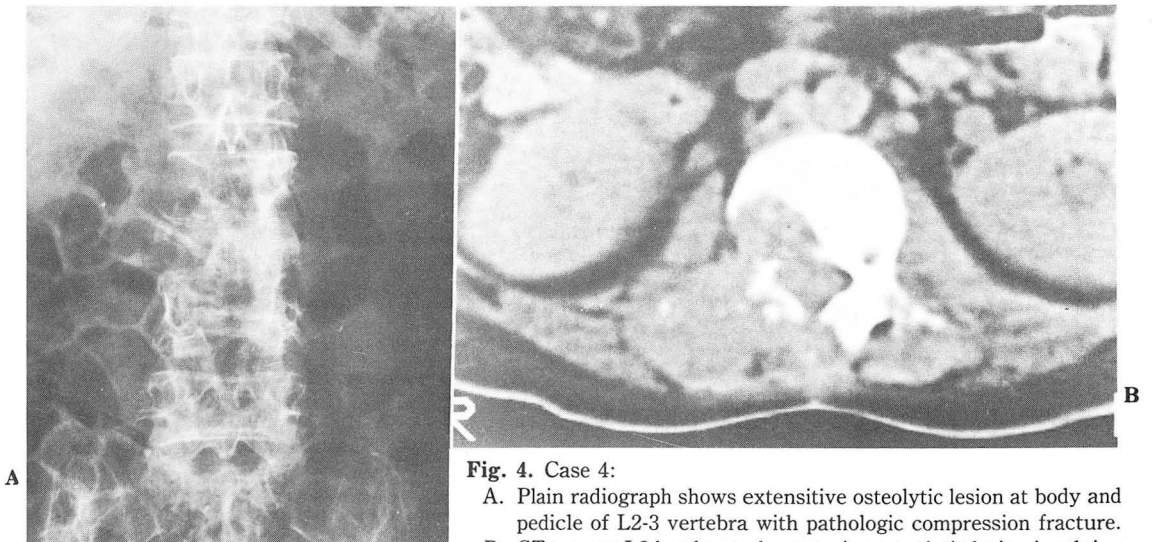


Fig. 4. Case 4:

- A. Plain radiograph shows extensive osteolytic lesion at body and pedicle of L2-3 vertebra with pathologic compression fracture.
- B. CT scan at L2 level reveals extensive osteolytic lesion involving right lateral part of the body and right sided posterior arch with cortical destruction, which extend into epidural space and multifidus and longissimus dorsi muscles.

例였다.

發生部位는 Weiss 等⁹⁾은 軟組織에서 發生한 惡性纖維性組織球腫의 경우 上肢, 下肢, 後腹膜, 體幹 및 頭頸部 順이고 骨에서 發生한 경우엔 그 發生頻度는 大腿骨, 頸骨, 上腕骨, 骨盤骨, 肋骨, 頭蓋骨, 顔面骨 및 腓骨 等の 順이며 長骨의 骨幹端部에서 好發함을 報告한 바 있다^{5,9,10,12,14,15)}. 著者들의 軟組織에서 發生한 惡性纖維性組織球腫의 경우엔 下肢 5例, 上腕部 및 手掌部가 各 各 1例씩이었고 骨에서 發生한 惡性纖維性 組織球腫은 大腿骨 2例, 頸骨, 上腕骨 및 脊椎가 各 各 1例씩이었으며 長骨에서 發生한 4例중 3例는 骨幹部를, 1例는 骨幹部 및 骨幹端部를 同時에 侵犯하였다. 이러한 發生部の 差異는 著者들의 症例가 적기 때문인 것으로 思料된다.

惡性纖維性組織球腫은 病理組織學的으로 매우 多樣한 所見을 보이며 그 特徵의 所見은 紡錘細胞의 나선형 (storiform) 配列과 組織細胞의 增殖이다. 肉眼의으로 多樣한 所見을 보여 회색에서 황색, 암갈색으로 나타나고 多樣한 軟性 및 固形性部分을 가지며 腫塊內 壞死가 흔히 同伴된다^{5,8,11,14)}. 著者들이 經驗한 12例중 CT를 施行한 2例에서도 壞死所見이 觀察되었으며 手術 및 病理組織學的으로 全例에서 腫塊內 壞死가 確認되었다.

骨에서 發生한 경우 單純X線撮影上 骨幹部에서 境界가 不分明한 腫이 먹은 것 같은 吸收性 骨 破壞 所見에 同伴된 骨被膨脹이나 破壞所見, 隣接軟組織으로 波及된 腫塊陰影等이 주로 觀察된다^{1,8,11,12,14,15)}. 骨膜反應은 거의 일어나지 않으나 病的 骨折 또는 骨生檢後 輕微하게 나타나기도 하며 軟組織에서 發生한 惡性纖維性組織球腫이 骨을 侵犯하거나 轉移性 骨病巢에서 骨膜反應이 보다 더 흔한 것으로 보고되고 있다^{8,14,16)}. 또 드물게는 病變의 周邊部에 骨硬化가 나타나거나 腫塊內 얼룩진 모양의 石灰化가 觀察되기도 하며^{8-10,14,17-20)}. 骨肉腫이나 纖維肉腫에 比해 骨梗塞이 드물지 않게 同伴된다^{20,21)}. 以上の X線撮影所見은 餘他的 惡性骨腫瘍에서 觀察되는 所見과 類似하며 惡性纖維性組織球腫과 鑑別診斷을 要하는 疾患으로는 骨肉腫, 纖維肉腫, 轉移性 癌, 惡性巨大細胞腫, 惡性細網細胞腫 等이 있다^{9,10,12,13)}. 著者들의 경우 全例에서 吸收性的 骨 및 骨被의 破壞와 骨膜反應所見에 同伴된 軟組織腫塊陰影이 觀察되었고 2例에서는 病的骨折도 있었으나 石灰化의 所見은 觀察되지 않았다.

^{99m}Tc-MDP 나 ⁶⁷Ga-citrate를 이용한 신티그라피는 惡性纖維性組織球腫의 侵犯部位, 隣接軟組織으로의 波及程度 및 骨轉移 與否等을 正確히 診斷할 수 있어 治療에 도움을 줄 수 있다^{22,23)}. 著者들의 경우 7例에서 ^{99m}Tc-MDP 骨신티그라피를 施行하여 軟組織腫塊內에서 放射能의 骨骼外 蓄積所見 그리고 放射能 蓄積의 減少된 部位와 增加된 部位의 混合된 樣相을 侵犯된 骨에서 觀察하였으며 이러한 骨內 放射能 蓄積의 減少 部位는 腫塊內 骨梗塞이나 壞死所見과 關聯된 것으로 思料된다. 또한 軟組織에서 發生한 경우에 隣接骨被의 放射能 蓄積增加所見으로 骨被의 侵犯與否를 보다 더 正確히 評價할 수 있었다.

血管造影術은 手術計劃 設定에 도움이 되며 그 所見으로는 腫瘍內 血流增加, 周圍血管의 轉移, 新生 血管의 形成等이다^{24,25)}.

惡性纖維性組織球腫은 腫塊除去後 頻繁히 再發하며^{8,9)} 著者들의 경우에서도 軟組織에서 發生한 7例중 6例에서 手術의 除去後 腫塊가 再發하였다.

또한 惡性纖維性組織球腫은 他肉腫들처럼 轉移가 흔히 일어나며 이중 肺轉移가 가장 많고 그의 淋巴節, 肝, 副腎, 骨等に 轉移된다^{6-9,11-16)}. 著者들의 경우 總 12例중 肺 및 骨轉移를 보인 것이 各 各 2例였다.

惡性纖維性組織球腫에 대한 治療는 化學療法, 手術의 除去 및 放射線治療等이 있고 대다수 初期 診斷後 3年以內에 死亡하는 것으로 알려져 있으며 肺轉移에 의한 合併症이 死亡의 主要因이 된다. 豫後는 患者의 年齡이나 腫瘍의 病理學的 形態와는 無關한 것으로 報告되고 있다^{5,8,9,11,14)}.

VI. 結 論

著者들은 最近 8年間 慶熙大學校 附屬病院에서 手術 및 病理組織學的으로 確診된 12例의 筋骨格系 惡性纖維性組織球腫을 經驗하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 7例는 軟組織에서, 5例는 骨에서 發生하였다.
2. 男女比는 7:5였고 40歲 以後가 8例로 대다수를 차지하였다.
3. 軟組織에서 發生한 惡性纖維性組織球腫은 臨床의으로 急成長하거나 手術의 切除後 再發된 腫塊로 觸知되었다. 單純X線撮影上 全例에서 軟組織腫塊陰影 所見, 骨신티그라피上 2例에서 隣接骨被의 浸潤이 觀察되었다.

4. 骨에서 發生한 경우 全例에서 境界가 不分明한 吸收性 骨 및 骨被의 破壞所見, 骨膜反應 및 同伴된 軟組織腫塊陰影이 觀察되었다.

5. 肺轉移가 2例, 骨轉移가 2例였다.

6. 臨床적으로 攻擊의 傾向의 腫塊가 있거나 放射線學的으로 惡性 腫瘍에 의한 非特異的 骨破壞 所見이 觀察될 때에는 惡性纖維性組織球腫의 可能性도 考慮해 보아야 할 것으로 思料된다.

REFERENCES

- Leonard BK, Bruce W, Elwin M et al: *Malignant fibrous histiocytoma of bone*. *Cancer* 42:640-651, 1958
- Ozzello L, Stout AP, Murray MR: *Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas*. *Cancer* 16:331-343, 1963
- O'Brien JE, Stout AP: *Malignant fibrous xanthomas*. *Cancer* 17:1445-1455, 1964
- Fu Y, Babbiani G, Kaye GI et al: *Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (malignant fibrous histiocytoma)*. *General considerations and electron microscopic and tissue culture studies*. *Cancer* 35:176-198, 1975
- Dahlin DC, Unni KK, Matsuno T: *Malignant fibrous histiocytoma of bone fact or fancy?* *Cancer* 39:1508-1516, 1977
- Kahn LB, Webber B, Mills E et al: *Malignant fibrous histiocytoma (malignant fibrous xanthoma: xanthosarcoma) of bone*. *Cancer* 42:640-650, 1978
- Miller R, Kreutner A, Kurtz SM: *Malignant fibrous Histiocytoma (Inflammatory fibrous histiocytoma)*. *Cancer* 45:179-187, 1980
- Feldman F, Norman D: *Intra and extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma)*. *Radiology* 104:497-508, 1972
- Weiss SW, Enzinger FM: *Malignant fibrous histiocytoma*. *Cancer* 41:2250-2266, 1978
- Spanier SS, Enneking WF, Enriques P: *Primary malignant fibrous histiocytoma of bone*. *Cancer* 36:2084-2098, 1975
- Spanier SS: *Malignant fibrous histiocytoma of bone: Orth* *Clin N Amer* 8:947-961, 1977
- Huvos A: *Primary malignant fibrous histiocytoma of bone: Clinicopathologic study on 18 patients*. *NYJ Med* 76:552-559, 1976
- McCarthy EF, Matsuno T, Dorfman HD: *Malignant fibrous histiocytoma of bone; A study on 35 cases*. *Human Path* 10:57-70, 1979
- Spjut HJ, Fechner RE, Ackerman LV: *Tumors of bone and cartilage*. 1st ed. Washington D.C. AFIP fascicle 5, 1981, P1
- 이문규, 이성로, 김대영 : 악성 섬유성 조직구종. 대한방사선의학회지.
- Kearney MM, Soule EH, Lvin JC: *Malignant fibrous histiocytoma: A retrospective study of 167 cases*. *Cancer* 45:167-178, 1980
- Bhagavan BS, Dorfman HD: *The significance of bone and cartilage formation in malignant fibrous histiocytoma of soft tissue*. *Cancer* 49:480-488, 1982
- Saito R, Caines MJ: *Atypical fibrous histiocytoma of the humerus*. *Am J Clin Pathol* 68:409-415, 1977
- Dorfman HD, Bhagavan BS: *Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue with metaplastic bone and cartilagenous formation: A new radiologic sign: Skeletal radiology* 8 145-150, 1982
- Mirra JM, Bullough PG, Marcove RC et al: *Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with bone infarcts. Report of four cases, two in caison workers*. *J Bone Joint Surg* 56A:932-940, 1974
- Dorfman HD, Norman A, Wolff H: *Fibrosarcoma complicating bone infarction in a caison worker*. *J Bone Joint Surg* 48A:528-532, 1966
- Zazzaro PF, Bosworth JE, Zelenak JJ: *Gallium Scannly in MFH*. *AJR* 135:775-779, 1980
- Harrowe DJ, Kessler S, Jansen AA: *Gallium 67 uptake by a MFH case report*. *J Nucl Med* 17:630-632, 1976
- Hudson TM, Hawkins IF, Spanier SS et al: *Angiography of malignant fibrous histiocytoma*. *Radiology* 131:9-15, 1979
- Pear BL: *The histiocyte in radiology: With case reports of retroperitoneal xanthogranuloma and malignant fibrous xanthoma*. *Am J Roentgenolgy* 110:159-165, 1979