

절제후 단기간에 발생한 악성섬유조직구종

인제대학교 해운대백병원 외과학교실, ¹병리학교실

김기훈 · 김진수 · 박성진 · 김운원 · 오상훈 · 최수임¹

Malignant Fibrous Histiocytoma Originating in the Short-term after Excision

Ki Hoon Kim, M.D., Jin Su Kim, M.D., Sung Jin Park, M.D., Woon-Won Kim, M.D.,
Sang Hoon Oh, M.D., Su Im Choi, M.D.¹

Departments of Surgery, ¹Pathology, Haeundae Paik Hospital, University of Inje College of Medicine, Busan, Korea

MFH is rare with just a few thousand cases diagnosed each year. We report a case of right flank malignant fibrous histiocytoma (MFH) in the short-term after tumor excision. A 47-year-old woman visited hospital after being diagnosed with MFH. Resection margin was positive, so we planned for wide excision. While awaiting surgery, 1.5 cm sized new mass occurred adjacent to the incision site. The patient underwent wide excision. Postoperative pathologic findings observed a 1.0 cm diameter mass with infiltrative borders in the subcutaneous fat. It was composed of spindle or epithelial cell showing severe polymorphism. Many mitotic cells were observed including atypia. In immunohistochemical study, tumor cells were negative for smooth muscle actin, desmin, myoglobin, S100, cytokeratin, and positive for CD68, and thus diagnosed as pleomorphic MFH. With the purpose of improving local tumor control, radiation therapy was performed after wide excision. (J Korean Surg Soc 2011;80:147-150)

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma (MFH), Resection margin, Wide excision

중심 단어: 악성섬유조직구종, 절제면, 광범위 절제

서론

악성 섬유조직구종은 50~70대의 늦은 성인에 발생하는 연부조직 육종 중 가장 흔한 종양이다. 이종양은 사지와 후 복막에 흔히 발생하지만, 폐, 머리, 목 등의 다른 부위에서의 발생도 보고되고 있다. 악성 섬유조직구종은 연부 조직이 있는 어떤 곳에서도 발생할 수 있으며 남자가 여자보다 발생빈도가 높은 것으로 되어 있으며 통증이 없는 결정성 종괴로 나타나며 조직 병리학적으로 명석-다형(storiform-pleomorphic), 점액양형(myxoid), 거대세포형(giant cell), 그

리고 염증형(inflammatory)의 4가지 아형으로 구분되며,⁽¹⁾ 2002년 WHO 분류에 의하면 다형(pleomorphic), 거대세포형(giant cell), 그리고 염증형(inflammatory)의 3가지로 나눌 수 있다.⁽²⁾ 악성 섬유조직구종의 진단에는 연부 조직 종양에 대한 정보를 가장 잘 알 수 있는 자기 공명 영상(MRI)이 가장 유용하지만, 확진을 위해서는 조직검사가 필요하다. 치료는 병변을 포함한 수술적 제거가 가장 중요한 치료 방법이며, 미세하게 남겨진 암세포를 없애 국소암의 조절을 향상시킬 목적으로 방사선 치료를 시행하기도 한다. 전이는 폐(90%), 뼈(8%), 그리고 간(1%)에 주로 발생하며 예후는 종양의 등급, 크기, 깊이, 전이상태, 환자의 나이, 병리학 적 아형 등에 달려 있으며, 국소 재발이 19~31% 발생하고 5년 생존율은 65~70%정도로 보고되고 있다.^(3,4)

저자들은 우연히 발견된 우측 옆구리 악성 섬유성 조직구종의 절제후 암의 절제면 침범으로 인해 광범위 절제술을

책임저자: 김기훈, 부산시 해운대구 좌동 1435
☎ 612-030, 인제대학교 해운대백병원 외과
Tel: 051-797-0664, Fax: 051-797-0298
E-mail: medhun@hanmail.net

접수일 : 2010년 10월 22일, 게재승인일 : 2010년 12월 21일

시행하였고, 광범위 절제술시 절제면 인접부위에 빠르게 생성된 병변을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자

한다.

증 례

47세 된 여자가 20여일 전 모기에 물린 듯한 우측 옆구리 무통성 종괴를 주소로 개인병원을 방문하여 시행한 조직검사에서 악성 섬유성 조직구종 소견을 보여 해운대 백병원 외과를 방문하였다. 내원 당시 4 cm 정도의 수술 창상이 관찰되었고 주변으로 축지되는 종괴는 없었으나 이후 외래 추적 관찰중 환자분이 상처부위가 터지는 듯한 통증이 있는 후 1.5 cm 정도의 새로운 종괴가 절제면에 인접하여 관찰되었다. 외부 절제 병변 슬라이드에서 다형성 악성 섬유 조직구종 및 절제면이 침범된 소견 보여 전이 여부 상태 확인을 위해서 골 스캔(Bone scan), 흉부 및 복부 전산화 촬영, 양전자 방출 단층 촬영(PET CT)을 시행하였고 양전자 방출 단층 촬영상에서 수술 후의 염증 또는 잔류 병변이

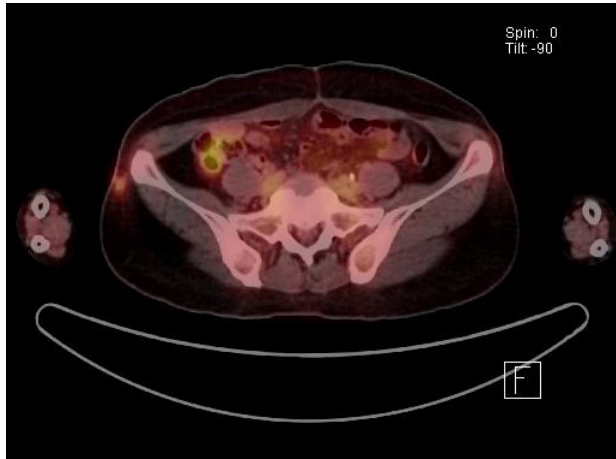


Fig. 1. PET CT findings. There is a mild FDG-avid lesion in right flank (skin and subcutaneous area).

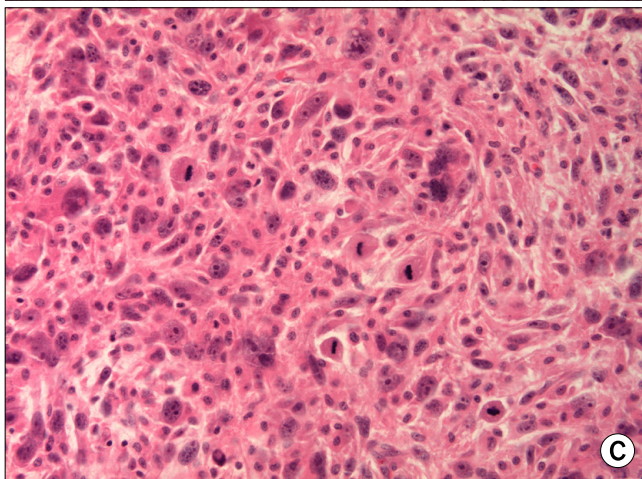
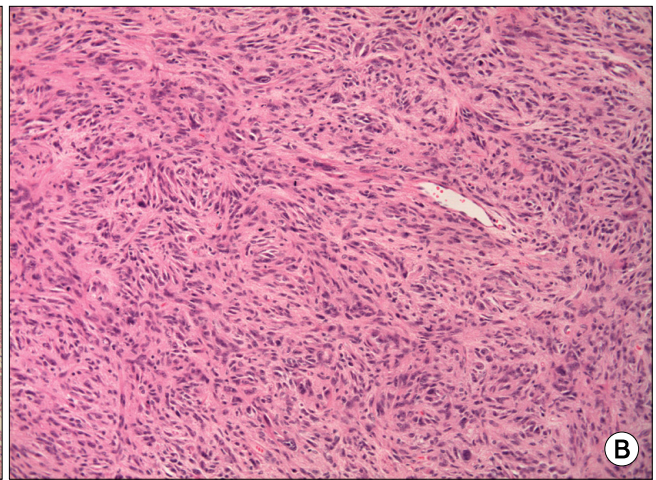
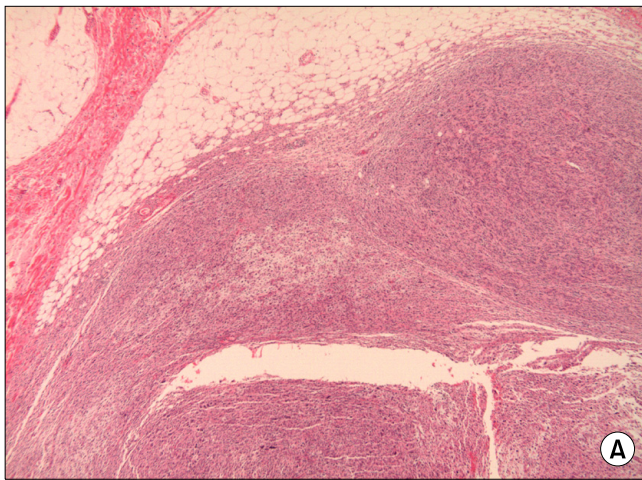


Fig. 2. (A) Microscopic findings of the right flank mass. The tumor has an encapsulated ill-defined margin infiltrating surrounding subcutaneous adipose tissue (H&E, $\times 12.5$). (B) Microscopic findings of the right flank mass. The spindle tumor cells grow in fascicular pattern (H&E, $\times 100$). (C) Microscopic findings of the right flank mass. The tumor cells have markedly pleomorphic nuclei with frequent mitoses (H&E, $\times 400$).

의심된다는 소견외에 다른 장기로의 전이는 관찰되지 않았다(Fig. 1). 2010년 8월 30일 전신 마취하에 수술을 시행하였고 수술 소견상 우측 옆구리에 수술반흔이 4 cm 정도 있었으며 수술 반흔에서 아래쪽의(골반부 방향) 약 0.7 cm 떨어진 부위에 외래 추적 관찰중 발견되었던 1.5 cm 크기의 유동적이고 단단한 둥근 종괴를 포함되게 주변 연부 조직과 아래 근막의 일부까지 광범위 절제를 시행하였다. 절제면에 대한 동결 절편 조직 검사상 암세포는 관찰되지 않아 배액관 삽입 후 수술을 완료 하였다. 술 후 조직 병리 소견상 장경 1.0 cm의 침윤성 경계를 가진 종괴가 피부밑 지방층에서 관찰되었고 이들은 심한 다형증을 보이는 방추형 혹은 상피형 세포로 구성되어 있었고 비정형성을 포함한 다수의 세포분열 세포가 관찰되었다. 종양 세포들은 면역조직화학적 검사에서 smooth muscle actin, desmin, myoglobin, S-100, cytokeratin에 음성반응을 보였고, CD68에 양성 반응을 보여서 다형 악성 섬유조직구종으로 진단되었다(Fig. 2).

환자는 이차 수술 후 3일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였고 술 후 12일째 봉합사 제거를 하였고 합병증은 발생하지 않았으며 6주간에 걸쳐 총 6,000 cGY용량을 목표로 방사선 치료를 받았다.

고 찰

1960년대 처음 소개되어진 악성 섬유성 조직구종은 부드러운 조직과 뼈에서 모두 발생할 수 있는 기원이 불명확한 신생물로 50~70세의 나이에 호발하며 20세 이전에는 거의 나타나지 않고 남자에서 조금더 많이 발생하는 것으로 알려져 있다.(5) 몸의 어떠한 부위에서도 발생할 수 있으며 주로 하지에 호발하며 특히 허벅지에 잘 발생한다. 환자들은 수주에서 수달의 짧은 기간 동안에 발생한 종괴를 주소로 병원을 방문하고 종괴는 주위 신경을 눌러지 않는한 통증을 유발하지 않는 것이 특징이다. 조직학적으로 4가지의 아형으로 구분할수 있는데, 첫째는 명석-다형(storiform-pleomorphic type)으로 섬유성 조직구종의 약 70% 정도를 차지하며 분화가 잘된 섬유모세포를 닮은 방추형 세포가 명석형(storiform) 또는 차륜형(cartwheel)의 배열을 하고 있는 부위와 다수의 조직구양 세포가 불규칙하게 배열되고 과다염색상의 다수의 거대세포들이 관찰되는 다형태(pleomorphic) 부위로 구성된다. 둘째는 점액양(myxoid)형으로 명석-다형태와 같은 기본적인 배열에 점액이 풍부한 간질이 종양의

50% 이상을 차지하는 경우를 말하며 덜 공격적으로 예후가 더 좋으며 약 20% 정도를 차지하고 있다. 셋째로 거대세포형(giant)으로 풍부한 세포질과 균일한 크기의 다수의 소수 포형핵을 가진 파골 세포형의 거대세포, 조직구, 섬유아세포가 다수 관찰되며 이차 출혈이나 조직 괴사가 흔하다. 넷째는 염증형으로 호중구(neutrophil)나 황색종 세포(xanthoma cell)의 침윤이 나타나는 것이 특징이며 후복막에 호발한다.

악성 섬유성 조직구종의 치료는 광범위한 수술적 절제를 통한 안전한 절제면(resection margin)을 확보하는 것이 가장 중요하다. 광범위 절제를 통한 적절한 종양의 수술적 제거 후 현미경적 잔존병변을 죽여 국소적 종양 조절을 향상시킬 목적으로 방사선 치료가 시행되고 있다.(6)

예후는 종양의 등급, 크기, 깊이, 전이 상태, 환자의 나이, 병리학적 아형 등에 달려 있으며 60세 이하, 종양의 크기가 5 cm 미만, 병변의 표면 위치, 낮은 등급, 전이 병변이 없고 점액양형 아형의 경우 좋은 예후를 보이는 것으로 보고되고 있다.(7-9)

저자들은 우연히 발견된 우측 옆구리 악성 섬유성 조직구종의 절제 후 암의 절제면 침범으로 인헤이차적으로 광범위 절제술을 시행하였고 이차 수술시 절제면에 인접한 곳에 빠르게 생성된 악성 섬유성 조직구종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Weiss SW, Goldblum JR. Soft Tissue Tumors. 5th ed. Philadelphia: Mosby; 2008.
- 2) Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. WHO Classification of Tumors, Pathology & Genetics Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2002.
- 3) Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB, et al. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma. Cancer 1996;77: 1823-30.
- 4) Salo JC, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. Cancer 1999;85:1765-72.
- 5) Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. Cancer 1978;41:2250-6.
- 6) Yang JC, Chang AE, Baker AR, Sindelar WF, Danforth DN, Topalian SL, et al. Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremity. J Clin Oncol 1998;16:197-203.
- 7) Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Le

- Doussal V, et al. Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *J Clin Oncol* 1996;14:869-77.
- 8) Gaynor JJ, Tan CC, Casper ES, Collin CF, Friedrich C, Shiu M, et al. Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity. *J Clin Oncol* 1992; 10:1317-29.
- 9) Pisters PW, Leung DH, Woodruff J, Shi W, Brennan MF. Analysis of prognostic factors in 1041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Clin Oncol* 1996; 14:1679-89.