□ 증 례 □

폐에 발생한 원발성 악성 섬유성 조직구종 1예

동부시립병원 내과

김 중 식

가톨릭의과대학 내과학교실

김 방 선 · 문 화 식 · 이 완 국

노 재 철 · 박 성 학 · 변 해 원

임 상 병 리 학 교 실

서 은 주

= Abstract =

A Case of Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Lung

Joong Sik Kim, M.D.,** Bang Sun Kim, M.D., Hwa Sik Moon, M.D., Wan Kook Lee, M.D.
Jae Cheol Ro, M.D., Seung Hak Park, M.D., Hae Won Pyun, M.D. and Eun Joo Seo, M.D.*

Department of Internal Medicine, Clinicopathology, Catholic Medical College*
*Department of Internal Medicine, Dong Boo City Hospital**, Seoul, Korea*

Malignant fibrous histiocytoma was originally considered as a rare variant of common benign fibrous histiocytoma, but recently reclassified as a distinct form of sarcoma. A storiform pattern with admixture of fibroblasts and histiocytes, as well as xanthomatous and giant cells, is characteristic histological findings. This tumor is a deep seated soft tissue sarcoma of the extremities and trunk. Although the lung is a frequent site for distant metastasis of this tumor, primary malignant fibrous histiocytoma of the lung is quite rare. We present a case of primary malignant fibrous histiocytoma of the lung with a discussion of its clinical and pathological manifestations.

서 론

섬유성 황색종(fibrous xanthoma)은 피부 및 연부조직에 생기는 양성종양으로 알려져왔으나 O'Brien과 Stout¹⁾는 이종의 일부에서 악성경과를 밟는 악성 섬유성 황색종(malignant fibrous xanthoma)을 관찰한 바 있고 Stout와 Lattes²⁾는 이를 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)이라고 명명하였다.

악성 섬유성 조직구종의 발생빈도는 매우 낮으나, 노년기 성인에서 볼 수 있는 육종(sarcoma)중 가장 흔하며 남자에 많고 극소재발과 원격전이를 잘 일으켜 예후가 좋지 못한 것으로 알려져 있다³⁾. 호발 부위는 사지 및 체간부의 심부 근육과 골격근이며, 심부 장기에서 원발성으로 발생하는 경우는 골, 인두, 폐, 종격동등에서의 발생이 보고되어 있다^{4~10)}.

국내에서는 폐, 기관, 기관지에 발생한 양성 섬유성 조직구종이 보고되어 있으나^{11~13)} 악성 섬유성 조직구종에 대한 보고는 아직 없는 실정이다.

저자들은 최근 가톨릭의과대학 부속 성바오로병원 내과에서 폐에 원발성으로 생긴 악성 섬유성 조직구종 1예

*본 논문의 요지는 1987년 1월 대한결핵협회 월례집담회에서 발표 되었음.

를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○○, 66세, 남자.

주 소 : 호흡곤란, 기침.

과거력 : 40년전부터 하루 20개피씩 흡연 하였음.

가족력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 상기 환자는 2개월전부터 호흡곤란이 있었으며 1개월 전부터 객혈, 기침 및 호흡곤란이 심해져 내원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 120/80 mmHg, 맥박 분당 120회, 호흡수 분당 28회, 체온 섭씨 36.5도였다.

환자는 호흡이 곤란해 보였으나 청색증은 없었고, 흉부진찰상 우측 흉부의 호흡음이 감소되어 있었으나 수포음은 들리지 않았으며 심음은 정상이었다. 복부에서 간장 및 비장은 촉진되지 않았다. 임파절 종대는 없었으며 사지에 부종이나 곤봉지(棍棒指)는 없었고 직경수지검사도 정상이었다. 사지의 운동범위는 정상이었으며 특별한

종괴는 만져지지 않았고 신경학적 검사에서도 이상소견이 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 말초혈액 검사상 혈색소 14 gm/dl, 헤마토크릿 42%, 백혈구수 9,000/mm³로 다형핵 백혈구 69%, 임파구 28%, 호산구 3%였다. BUN 16.9 mg/dl, creatinine 1.0 mg/dl, 총 빌리루빈 0.4 mg/dl(직접형 0.2 mg/dl), 총단백 6.9 gm/dl(알부민 3.9 gm/dl), SGOT 29 IU/dl, SGPT 21 IU/dl, Na 140 mEq/l, K 4.9 mEq/l였다. 객담 직접도말검사상 항산균은 발견되지 않았으며 객담 세포진검사는 class II이었다.

단순 흉부 X-선검사항 우측 폐야에 전반적인 폐음영의 감소와 중격동의 우측 편이가 있었다(Fig. 1). 우측 주기판지의 폐쇄를 의심하여 입원 제 4 병일째 실시한 굴곡성 기관지경검사상 우측 주기판지 및 우측 상엽기관지의 내강을 막고 있는 용종모양의 종괴가 관찰되었으며 종괴의 표면은 출혈성 괴사의 소견을 보였다(Fig. 2). 굴곡성 기관지경검사를 통해 2회에 걸쳐 실시한 조직생검, 세포진검사, 기관지 세척액에 의한 세균학적 및 세포학적 검사에서는 특기할 소견이 관찰되지 않았다.

Fig. 1. Chest X-ray film shows diffuse haziness in the right lung field and marked mediastinal shift to the right side.

Fig. 2. Bronchoscopic examination. Right main bronchus is almost obstructed by a large polypoid mass with necrotic surface.

치료 및 경과 : 환자는 제12병일부터 객혈 및 호흡곤란이 매우 악화되어 응급수술이 필요하였고 흉부외과에 의뢰하여 우측 주기관지 절개후 종괴를 적출하였다. 환자는 수술후 객혈 및 호흡곤란이 소실되고 임상적 호전을 보였으며 흉부 X-선 추적검사에서도 수술전에 무기폐였던

우측 폐야에서 폐의 확장이 관찰되었다(Fig. 3). 조직검사상 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었으며 원발성 병소 혹은 타장기로의 전이성 병소의 유무를 알기 위하여 골 스캔, 전산화단층촬영 및 골수천자를 실시하였으나 특기할 소견은 없었다. 따라서 저자들은 폐에 생긴 원발성 악성 섬유성 조직구종으로 진단하고 2차 폐절제술을 권유하였으나 환자의 경제적인 어려움으로 입원 제28병일에 퇴원하였으며 현재 우측 폐절제술을 고려하고 있다.

병리학적 소견 : 육안적으로 용종모양의 종괴가 양쪽으

Fig. 3. Chest X-ray film, after excision of endobronchial tumor mass, shows reexpansion of the right lung.

Fig. 4. A bifurcated polypoid mass, with rather short and broad stalk (arrow) and external hemorrhagic necrosis.

Fig. 5. Bundles of spindle cells showing occasional storiform pattern with dispersed cells of histiocytic appearance. (H&E, ×100)

Fig. 6. High power view showing large plumps or vacuolated cells resembling histiocytes with two pleomorphic tumor giant cells having multiple nuclei. (H&E, $\times 400$)

로 가지를 내고 있었으며 한쪽은 우측 주기관지 방향, 다른 한쪽은 우측 상엽 폐첨구기관지방향을 향하고 있었고 1.3 cm의 짧은 경(莖)이 우측 상엽 폐첨구기관지에 붙어 있었다. 종괴가 우측 주기관지의 내강을 꽉 채우고 있었기 때문에 표면쪽 상당부분이 압박을 받아 출혈괴사에 빠져 있었으며 경에 가까운 쪽의 2 cm $\times$ 1 cm 정도의 조직만이 보존되어 있었고, 균질성의 연갈색을 띄고 있었다. 두번에 걸쳐 시행했던 기관지경 생검에서 적절한 조직표본을 얻을 수 없었던 이유는 표면조직의 대부분이 출혈괴사에 빠져 있었기 때문이었다(Fig. 4).

보존되어 있었던 부위의 조직절편의 광학현미경 소견상 방추형의 세포들이 다발을 이루면서 곳곳에서 소용돌이 또는 차바퀴모양(storiform pattern)을 형성하고 있었다(Fig. 5). 섬유세포 성분사이에서 좀더 상피양형태를 취하는 조직구성요소들을 관찰할 수 있었는데 이들중에는 종양 거대세포를 형성하는 세포들도 볼 수 있었다(Fig. 6).

고 안

1972년 Kempson과 Kyriakos¹⁴⁾는 악성 섬유성 조직구종은 storiform하게 배열한 섬유성 기질과 방추형의 섬유아세포 및 조직구로 구성되어 있으며 이 사이에 거대세포, 염증세포, foam cell등이 섞여 있고 유사분열과 기질세포의 위축변화를 보이는 것이 특징이라고 하였다. 이

러한 조직학적 진단기준을 이용하여 Kempson과 Kyriakos^{14,15)}, Weiss와 Enzinger^{16,17)}는 이 종양을 다시 섬유성, 거대세포성, 점액성, 염증성으로 세분하였으며 이중 섬유성이 가장 흔한 형이라고 하였다.

이 종양의 조직학적 기원에 대하여 O'Brien과 Stout¹¹⁾는 조직구가 대식세포로서 작용할 뿐만 아니라 결합조직 섬유를 형성할 수도 있다고 하였으며 Ozzello등¹⁸⁾은 facultative 섬유아세포로서 작용하는 조직구를 조직배양에서 증명하여 악성 섬유성 조직구종의 기원은 조직구라고 하였다. 그러나 Fu등¹⁹⁾은전자현미경으로 세포의 모양을 관찰한 결과 섬유아세포 및 조직구가 동일한 미분화된 간충조직세포(undifferentiated mesenchymal cell)에서 기원한다고 주장하였다.

원인은 현재까지 불명하며 Chowdhury등⁸⁾은 임파종 환자에서 방사선 치료후 폐에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1예를 보고한 바 있다. 악성 섬유성 조직구종은 60~70대의 남자에 많고 사지 및 체간부의 심부 연부조직에 호발하는 육종으로서 Kearney등³⁾의 보고에 의하면 하지 51%, 상지 24%, 체간부 16%, 후복막강 9%의 순으로 발생한다고 하였다. Weiss와 Enzinger¹⁷⁾은 44%에서 국소재발, 42%에서 원격전이를 관찰하였으며 이는 Kearney등³⁾의 보고와 유사하였다. 원격전이를 잘 일으키는 장기로는 폐 49%, 인접 임파절 22%, 간 12%의 순서이었으며 광범위한 전이도 2예의 부검에서 관찰되었다^{20,21)}. 이 종양은 비록 폐에 전이를 잘 일으키지

만 폐에 원발성으로 발생하는 경우는 매우 드물며 1979년 Bedrossian등⁶⁾이 51세된 남자에서 1예를 처음 보고한 이래 수예만이 보고되어 있다⁷⁻¹⁰⁾.

치료로서는 종양의 근치절제술(radical resection)을 원칙으로 하며 수술시행전에 전산화 단층촬영등을 실시하여 전이유무를 아는 것이 필요하다. 보조치료로 화학요법과 방사선치료를 하나 종양이 재발한 경우나 원격전이 있는 경우에는 예후가 극히 불량하다. Weiss와 Enzinger¹⁷⁾는 진단 및 수술후 2년이내에 40%가 사망하였고 2년후에도 대다수의 환자에서 재발과 전이가 발견되었다고 하였다. Leite등²⁰⁾은 수술후 재발한 환자 23명에 대하여 cyclophosphamide, vincristine, dacarbazine(CYVADID) 혹은 cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, actinomycin D(CYVADACT)로 화학요법을 시행하여 33%에서 반응을 보였으며 50%에서 종양의 크기가 줄어들었다고 보고하였다. 화학요법에 반응을 보인 경우 평균 생존기간은 40개월이상이었으나 반응을 보이지 않을 경우에는 15.6개월이었다. 그러므로 종양을 en bloc으로 근치절제한다 하더라도 이것만으로는 불충분하므로 보조치료(adjuvant therapy)에 대한 연구가 더 필요할 것으로 생각된다. Kearney등³⁾은 종양이 심부에 위치하는 경우, 젊은 나이에 생긴 경우 및 원격전이가 있을 경우에 예후가 더 불량하다고 하였다.

저자들이 경험한 증례는 개흉생검에 의해 확진된 악성 섬유성 조직구종으로 폐에서 원발한 것으로 생각되며, 검사상 원격전이의 증거가 없으므로 근치절제를 위한 2차적인 수술을 계획하고 있다.

결 론

저자들은 폐에 발생한 원발성 악성 섬유성 조직구종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- O'Brien JE, Stout AP: Malignant fibrous xanthoma. *Cancer* 17:1445, 1964
- Stout AP, Lattes R: Tumors of soft tissues, In Atlas of Tumor Pathology, second series, fasc 1, Washington DC, Armed Forces institute of Pathology 1967, p 38-52, 102-113
- Kearney MM, Soule EH, Ivins JC: Malignant fibrous histiocytoma — A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 45:167, 1980
- Spannier SS, Enneking WF, Enriquez P: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer* 36:2084, 1975
- Charimont AA, Conley JJ: Malignant fibrous histiocytoma of the parapharyngeal space: Case report. *Plast Reconstr Surg* 59:747, 1977
- Bedrossian CWM, Verani R, Unger KM, Salman J: Pulmonary malignant fibrous histiocytoma. Light and electron microscopic studies of one case. *Chest* 75:186, 1979
- Kern WH, Hughes RK, Meyer BW, Harley DP: Malignant fibrous histiocytoma of lung. *Cancer* 44:1793, 1979
- Chowdhury LN, Swerdlow MA, Jao W, Kathpalia S, Desser RK: Postirradiation malignant fibrous histiocytoma of the lung. Demonstration of alpha 1 antitrypsin material in the neoplastic cells. *Am J Clin Pathol* 14:820, 1980
- Mills SA, Breyer RH, Johnston FR, Hurdspeth AS, Marshall RB, Choplin RH, Cordell AR, Myers RT: Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum and lung. A report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84:367, 1982
- Venn GE, Gellister J, Dacosta PE, Goldstraw P: Malignant fibrous histiocytoma in thoracic surgical practice. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 91:234, 1986
- 이계숙, 김춘원, 김근호, 김기홍: 폐에 원발한 섬유성 조직구종 1예. *대한병리학회지*, 11:141, 1977
- 김성규, 최경훈, 김기호, 강면식, 홍필훈, 양우익, 박찬일: Tracheal fibrous histiocytoma의 1예. *대한내과학회지* 26:308, 1983
- 유세화, 국상표, 서순규, 김형목, 최종상: 좌측 주기관지에 발생한 염증성 가종양 — 조직구종. *대한내과학회지* 27:1520, 1984
- Kempson RL, Kyriakos M: Fibroxanthosarcoma of the soft tissues — A type of malignant fibrous histiocytoma — *Cancer* 29:961, 1972
- Kyriakos M, Kempson RL: Inflammatory fibrous histiocytoma: An aggressive and lethal lesion. *Cancer* 37:1584, 1976
- Weiss SW, Enzinger FM: Myxoid variants of malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41:2250, 1978
- Weiss SW, Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41:2250, 1978

- 18) Ozzello L, Stout AP, Murray MR: Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas. *Cancer* 16:331, 1963
- 19) Fu YS, Gabbiani G, Kaye GI, Lattes R: Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (malignant fibrous histiocytoma). General consideration, electron microscopic and culture studies. *Cancer* 35:176, 1975
- 20) Leite C, Goodwin JW, Sinkvics JG, Baker LH, Benjamin R: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 40:2010, 1977
- 21) Wasserman TH, Stuard ID: Malignant fibrous histiocytoma with widespread metastases. Autopsy study. *Cancer* 33:141, 1974
-