

흉벽에서 발생한 악성 섬유성 조직구종

이 철 범* · 정 태 열* · 함 시 영* · 김 혁* · 정 원 삼*
김 영 학* · 강 정 호* · 지 행 옥* · 박 용 옥**

=Abstract=

Malignant Fibrous Histiocytoma Originating from the Chest Wall

Chul Burm Lee, M.D.*, Tae Yul Chung, M.D.*, Shee Young Halm, M.D.*, Hyuk Kim, M.D.*.
Won Sang Jung, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*, Jung Ho Kang, M.D.*,
Heng Ok Jee, M.D.*, Yong Wook Park, M.D.**

Malignant fibrous histiocytoma(MFH) is a deep-seated pleomorphic sarcoma, which occurs principally as a mass of the extremities, abdominal cavity, or retroperitoneum in adults. However, it only rarely occurs in the chest wall. An 85-year-old man had undergone excision of a small mass on the right posterior chest wall under local anesthesia 14 months ago. However, the lesion did not heal and the mass recurred. He was referred to our hospital after the mass had grown to a size of 10.5×8×4 cm with a 3×3 cm skin defect. Intraoperative frozen biopsy revealed MFH. An en-bloc wide resection and thin-thickness skin graft from his thigh were performed. Although distant metastasis to the lung developed 14 months later and the patient died 2 months later, there was no local recurrence. Thin-thickness skin graft is a simple method for a wide range skin defect, especially in the old age. He recovered in good condition without any physical disabilities.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:333-7)

Key word : 1. Neoplasm
2. Thorax neoplasm
3. histiocytoma

증 례

85세의 남자 환자가 우측 흉배부에 피부결손을 동반한 거대한 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 내원 14개월전(1997년 3월) 우측 견갑골 하각 아래쪽의 흉배부에 통증이 없이 성장하는 조그만 종괴를 발견하고 개인의원에서 국소마취로

제거하였다. 그러나 수술절개창이 치유되지 않았고 수개월 후 종괴가 국소재발하였으나 통증이 없어 혼자 사는 노인이 더 이상의 치료를 시도하지 않았다. 종괴는 서서히 성장하였고 종괴의 연육조직이 피부 밖으로 돌출하면서 피부 결손의 범위가 넓어졌다. 피부결손부에서 간헐적으로 소량의 출혈과 감염이 반복되었다. 피부 결손부와 종괴가 커지면서 통증과

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital

**한양대학 구리병원 병리학교실

Department of Pathology, Hanyang University Kuri Hospital

논문접수일 : 99년 12월 24일 심사통과일 : 2000년 3월 31일

책임저자 : 이철범(471-020) 경기도 구리시 교문동 249-1, 한양대학교 구리병원 흉부외과학교실. (Tel) 0346-560-2301, (Fax) 0346-568-9948
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. A large bulging mass with focal ulceration in the right posterior chest wall.

압통이 동반되었고 양와위나 우측와위로 취침을 할 수 없어 본원으로 전원되었다.

환자는 신장 150 cm, 체중 58 kg, 혈압 120~80 mmHg이었다. 과거력상 특이한 병력과 흡연력은 없었으며 최근 체중감소도 없었다. 이학적 검사상 종괴는 우측 흉배부의 전갑골 하각 2 cm 하방부터 아래쪽과 내측으로 연장된 약 10.5×8 cm의 원형이었고 주변조직과의 경계가 분명하였다. 종괴의 외측부에 3×3 cm 크기의 피부 결손이 있었고 그 사이로 선홍색 아교모양의 점액성 연육조직이 밖으로 돌출되어 있었다. 피부 결손부 주변은 종괴가 피부와 피하조직에 단단하게 고정되어 있었다(Fig 1). 심전도, 폐기능 검사 및 병리검사 소견은 정상이었다.

단순 흉부 X선과 흉부 전산화단층 촬영상 광배근에서부터 거대한 종괴가 피부 밖으로 돌출한 소견을 보였으며, 늑골과 늑간근육과의 경계는 잘 유지되어 있었다.

수술은 전신 마취하에서 종괴면으로부터 4 cm 떨어진 정상 피부조직에 원형으로 절개를 가하고 종괴와 피부, 피하조직, 광배근과 전거근을 포함한 광범위한 제거술을 시행하였다. 종괴는 전거근을 침범하지 않았으며 내측으로 유착이 전혀 없어 손가락의 무딘 박리로 쉽게 박리되었다. 수술중 종괴의 동결절편 생검 결과는 악성 섬유성 조직구종이었으며 절제면의 여러 부위에서 동결절편 생검을 시행하였으나 종양 세포는 발견되지 않았다. 절제면의 조직과 늑골 주변의 근막 조직이 종양 침습의 어떠한 증후도 없었고 부분층 피

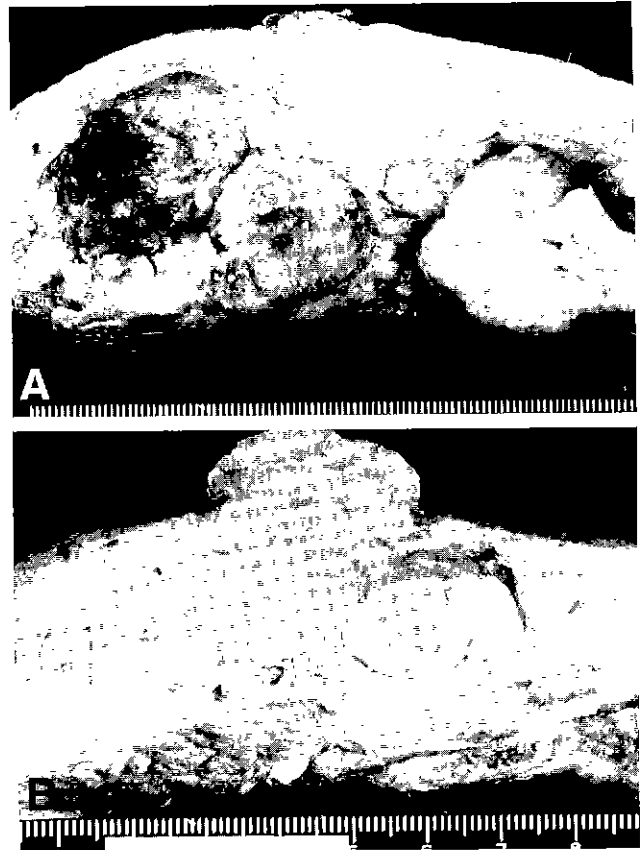


Fig. 2. Cross-section of the resected specimen A. A relatively well circumscribed large lobulated mass with firm consistency and focal necrosis, measuring 10.5 x 4 cm in cross diameter. B. The protruding portion of the mass with surface ulceration, measuring 3 x 3 cm in cross diameter.

부 이식의 수용조직으로 충분하다고 판단되었다. 충분한 지혈을 하고 환자의 대퇴부로부터 얇은 피부편을 채취하여 부분층 피부 이식을 하였다. 수술 후 환자는 매우 쉽게 회복하였고 이식 피부편도 잘 치유되었다 항암화학요법과 방사선 치료는 시행하지 않았다.

적출된 조직표본은 종괴를 포함하여 19×16×6.5 cm이었으며 피부 표면에 3.0×3.0 cm 크기의 궤양을 동반한 돌출부위가 있었다. 절단면상 종괴는 10.5×4.0 cm 이었으며 비교적 경계는 뚜렷하였고 회백색을 띠고 있었다. 종괴는 부분적으로 엽상구조를 가지며 중심부에 출혈성괴사도 있었다. 종괴의 일부는 피부로 침윤하여 용종양의 돌출부위를 형성하고 있었다(Fig 2).

현미경 소견상 종괴는 비정형성의 방추상 세포와 다형성을 보이는 세포들로 구성되어 있었고 부분적으로 조직구양 세포도 산재되어 있었다. 방추상 세포들은 다발상(fascicular) 또는 소용돌이(storiform) 양상으로 배열되어 있었으며 간혹 다핵성 거대세포와 함께 정형상 또는 비정형상의 세포분열

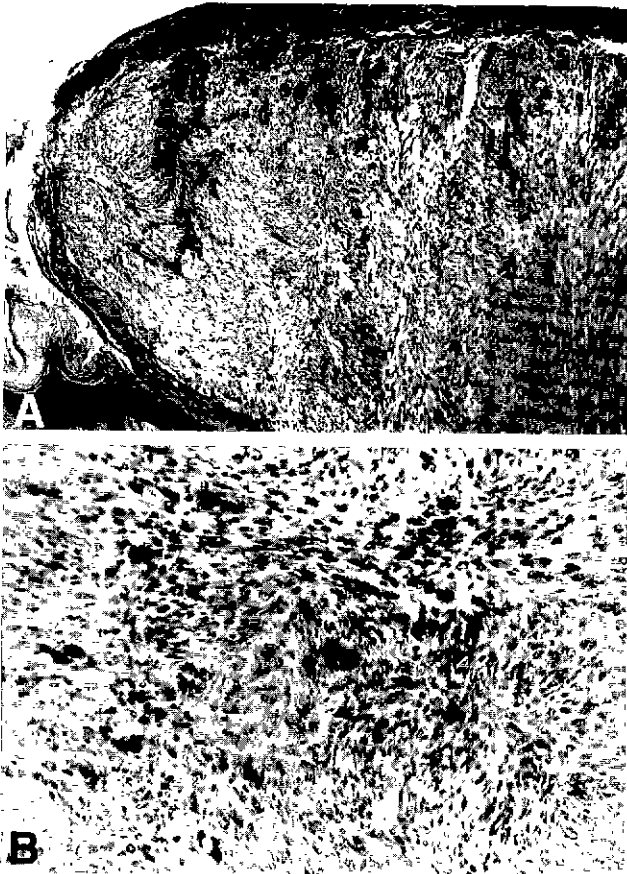


Fig. 3. A The protruding portion shows atypical spindle cell proliferation with surface ulceration(H & E, x40). B. The tumor is composed of spindle cells with storiform and/ or fascicular growth. There are pleomorphic and multinucleated giant cells. Mitoses are also present(H & E x 100).

도 관찰되었다(Fig 3).

퇴원 후 환자는 편하게 취침하면서 증상 없이 14개월 동안 정상적인 활동을 하였다. 수술 14개월째(1999년 7월) 운동시 호흡곤란과 기침으로 내원하였고 단순 흉부 X-선 촬영상 우측 폐 상엽과 하엽에 다발성 종괴 소견을 보였다. 환자는 재입원하였고 흉부 전산화단층 촬영과 세침흡인생검으로 악성 섬유성 조직구종의 폐 전이를 확인할 수 있었다. 광범위 절제술과 피부이식을 시행하였던 흉벽은 잘 치유되어 있었고(Fig. 4) 흉벽과 늑골의 국소 재발은 없었다. 입원도중 전이된 종양은 빠른 속도로 성장하였으며 2개월 후 호흡부전으로 병원내에서 사망하였다.

고 찰

악성 섬유성 조직구종은 대부분 사지, 복강 또는 후복막의 골격근과 심부 근막에서 발생하는 심부 연조직 육종으로 5



Fig. 4. Well healed thin-thickness skin graft of the patient 14 months postoperation without local recurrence.

0~70세의 성인에서 호발한다. 남녀간의 발생빈도는 2 : 1로 남자에서 많고 흑인과 아시아인보다 백인에서 많이 발생한다. 이 종양은 49~51%가 하지, 특히 대퇴부에서 가장 많이 발생하고, 19~24%가 상지에서, 9~16%가 복강이나 후복막에서 발생한다²⁾. 국소재발율과 원격전이율이 높으며 원격전이시 대부분 폐로 전이되지만 흉부외과 영역의 폐, 종격동, 늑골 또는 흉벽에서 원발성으로 발생하는 경우는 극히 드물다^{3~5)}.

악성 섬유성 조직구종의 발병원인으로 의인성 병인론의 보고가 많다. Sawai⁶⁾은 그들의 증례보고를 포함하여 흉벽에서 발생한 악성 섬유성 조직구종 37례의 문헌을 고찰하였다. 37례중 12례가 유방암으로 방사선 치료를 받은 후 방사선 조사부위에서 발생하였는데 평균 방사선 조사량은 4880 rad였고 잠복기는 2~22년이였다. 앞으로 흉부 방사선 치료 후 장기 생존자가 증가되면서 흉벽의 악성 섬유성 조직구종의 발생도 아마 증가할 것으로 생각된다. 수술 반흔조직도 발병원인으로 사지절단술, 헤르니아성형술, 흉막폐절제술 후⁶⁾ 발생 보고와 사지의 화상, 파편상 또는 골경색 등의 반흔 조직에서의 발생 보고도 있다. 또한 phenoxyacid 등의 특정 화학물질의 노출이 종양을 유발시켰다는 보고도 있으나 원인 관계가 확실하지 않다.

악성 섬유성 조직구종은 드물게 골조직에서도 발생하며 주로 대퇴골이나 경골에서 발생하지만 늑골에서 발생한 보고도 있다⁷⁾.

흉벽의 악성 섬유성 조직구종의 증상은 통증이 없는 국소 종괴가 75%이며 통증을 동반하는 경우는 드물다³⁾. 사지에서도 통증이 없이 수개월동안 성장하는 종괴가 대부분의 초기 증상이고 66%는 직경 5cm 이상으로 성장한 후 진단되고 있다¹⁾. 흉벽이나 사지의 종양과 다르게 후복막에서 발생한 종

양은 식욕부진, 권태, 체중감소와 복잡상승의 전신증상을 나타낸다.

악성 섬유성 조직구종은 초기에 원격전이를 잘 일으키는 활동적인 종양으로 원발성 종양 발견전에 이미 원격전이가 되어 있을 수 있다. 대퇴부의 원발성 종괴가 발견되기 전에 폐로 전이된 종양이 먼저 발견된 보고도 있으므로, 수술 전 전산화 단층 촬영으로 전이에 대해 충분한 검사를 해야 한다.

치료는 광범위한 절제술과 이에 따른 적절한 흉벽재건술이다. King 등⁸⁾은 악성 종양면으로부터 정상조직 4 cm 과 2 cm을 포함하여 절제한 경우를 비교하였는데 생존율에는 차이가 없었으나 종양의 재발율은 2 cm 절제시보다 4 cm 절제시가 현저하게 낮았다고 했으며 종양면으로부터 최소한 4 cm이상의 여유를 두고 절제하여야 한다고 주장하였다. 특히 늑골의 침범이 없는 경우 흉벽의 절제 범위는 크게 문제가 되지 않는다. 보통 흉벽의 재건술로 대흉근, 전거근, 광배근, 복직근, 외사근과 승모근 등의 근육 전위술이 많이 사용되고 있다. 본 증례도 수술전에는 적절한 근육 전위술을 계획하며 준비를 했으나 종양이 손가락의 무딘 박리로 쉽게 적출되었으며 내측으로 종양 침습의 어떠한 증후도 없고 내측 조직이 피부 이식의 수용조직으로 충분하다고 판단되어 부분층 피부 이식을 시행하였는데 85세의 고령 환자에서 수술 후 회복이 매우 원만했으며 수술후 흉벽과 상지의 운동에 전혀 장애가 없었고 충분한 수면을 취하며 정상 활동하였다.

전반적으로 예후는 좋지 않다. Sawai 등³⁾의 문헌고찰에 의하면 37례 중 16례가 평균 11.7개월후 사망하였고 절제술을 시행한 32례의 평균 생존은 23.2개월이었으며 오직 3례만이 장기 생존을 하였다. 전이나 생존율은 병리조직학적 특성, 종양의 크기와 깊이 등에 의해 영향을 받는다. 일반적으로 표재성과 종양의 크기가 5 cm 미만이면 예후가 좋다.

전이는 82%가 폐로 32%가 임파절로 일어난다. 악성 섬유성 조직구종은 국소 또는 원격으로 전이를 잘 일으키는 매우 활동적인 악성도가 높은 연조직 육종으로 최근 점점 더 잘 알려지고 있지만 최근의 보고들은 초기에 진단하고 적절한 절제를 하고 있기 때문에 50% 이하의 낮은 국소 재발율과 전이율을 보이고 있다. 본 증례는 개인의원에서 적은 크

기의 종괴를 처음 발견했을 때 정확한 진단과 적절한 절제를 하지 못한 것이 장기 생존을 하지 못한 주원인이다.

국소재발 또는 원격 전이가 된 경우의 치료에 대해 아직 확실히 정립되어 있지는 않으며 재발 방지를 위한 항암화학요법과 방사선 치료의 효과에 대해서는 아직 논쟁의 여지가 있다.

결론적으로 악성 섬유성 조직구종은 대부분 통증이 없이 국소 종괴가 만저지므로 양성 종양으로 간과할 수 있으나 재발과 전이율이 매우 높으므로 조기 진단이 가장 중요하다. 진단시 이미 원격 전이의 가능성이 있으므로 흉부 전산화 단층 촬영 등의 적극적인 검사가 필요하다. 수술은 종양면에서 4 cm 이상의 정상조직을 포함한 광범위한 절제술이 필요하다. 본 증례는 비록 14개월째 폐로 원격 전이가 있었고 전이 확인 2개월 후 사망하였지만 국소 재발은 없었다.

참 고 문 헌

1. Weiss SH, Enzinger FM. *Malignant fibrous histiocytoma: An analysis of 200 cases.* Cancer 1978;41:2250-66.
2. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. *Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 167 cases.* Cancer 1980;45:167-78.
3. Sawai H, Kamiya A, Kurahashi S, Yamanaka Y, Manabe T. *Malignant fibrous histiocytoma originating from the chest wall: Report of a case and collective review of cases.* Surg Today Jpn J Surg 1998;28:459-63.
4. 김애중, 구자홍, 김공수. 흉벽에 발생한 악성 섬유성 조직구종 -1례보고-. 대흉외지 1996;29:472-6.
5. 나석주, 왕영필, 김세화, 이흥균. 폐에 발생한 악성 섬유 조직구종 -1예보고-. 대흉외지 1987;20:598-602.
6. Takanami I, Imamura T, Morota N, Kodaira S. *Malignant fibrous histiocytoma of the chest wall developing after pleuropneumectomy performed for tuberculous pyothorax: Report of an unusual case.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:395-6.
7. Laverdiere JT, Abrahams TG, Jones MA. *Primary osseous malignant fibrous histiocytoma involving a rib.* Skeletal Radiol 1995;24:152-4.
8. King RM, Pairolero PC, Trastex VF, Piehler JM, Payne WS, Bernatz PE. *Primary chest wall tumors: factors affecting survival.* Ann Thorac Surg 1986;41:597-601.

=국문초록=

악성 섬유성 조직구종은 성인에서 주로 사지, 복강 또는 후복막에서 발생하는 심부 연조직 육종으로 흉벽에서 발생하는 경우는 드물다. 85세 남자가 내원 14개월전 개인의원에서 우측 흉배부의 작은 종괴를 국소마취로 절제하였다. 그러나 절개창이 치유되지 않았으며 종양이 국소재발하였다. 재발된 종양이 10.5×8×4 cm으로 성장하고 3×3 cm 크기의 피부 결손을 동반한 상태에서 본원으로 전원되었다. 수술중 종괴의 동결절면 생검 결과 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었다. 수술은 흉벽의 광범위한 절제술과 결손부의 재건을 위해 환자의 대퇴부로부터 부분층 피부이식을 하였다. 비록 환자는 수술 14개월 후 폐로 원격 전이가 되었고 2개월 후 호흡부전으로 사망하였지만 흉벽의 국소재발은 없었다. 부분층 피부이식은 특히 고령의 환자에서 넓은 범위의 흉벽 결손시 가장 간단한 수술방법으로 환자가 쉽게 회복하였고 운동 장애가 전혀 없었기에 보고하는 바이다.

- 중심단어:** 1. 종양
2. 흉곽종양
3. 악성 섬유성 조직구종