

## 전종격동에 발생한 악성 섬유 조직구종

— 1예 보고 —

김 혁\* · 노선균\* · 강정호\* · 김영학\* · 정원상\* · 박문향\*\*

### Malignant Fibrous Histiocytoma of the Anterior Mediastinum

— A case report —

Hyuck Kim, M.D.\*, Sun Kyun Ro, M.D.\*, Jeong Ho Kang, M.D.\*,  
Young Hak Kim, M.D.\*, Won Sang Chung, M.D.\*, Moon Hyang Park, M.D.\*\*

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is a tumor which most often develops in the soft tissues of the extremities and retroperitoneum, but very rarely originates in the mediastinum. We report a 71-year-old man who admitted with anterior mediastinal tumor and underwent surgical resection of tumor in our hospital. The mass was histologically confirmed as MFH.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:802-804)

**Key words:** 1. Tumor, malignant  
2. Mediastinum  
3. Mediastinal neoplasms

### 증 례

71세의 남자 환자가 2004년 8월 외부병원에서 시행한 건강 검진에서 발견된 전종격동의 종양에 대한 검사를 위해 2004년 9월 본원에 입원하였다. 환자는 혈액 검사상 백혈구 증가 소견과 입원 8일째부터 발생한 원인 불명의 발열 외에 특별한 소견은 관찰되지 않았다. 입원하여 검사한 흉부 X-ray와 외부병원에서 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 다엽성 전종격동 종양이 관찰되었고(Fig. 1) 전산화 단층 촬영 하 세침 흡입술이 시행되었다. 이때 얻은 조직으로 시행한 조직검사상 악성 섬유조직구종, 염증성 근 섬유모세포성 종양 등을 포함하는 육종이 의심되어 2004년 9월 13일 정중 흉골 절제술을 통한 종양 제거술을 시

행하였다. 종양의 크기는 10×8×4 cm 정도로 측정되었으며 양측 폐상엽으로의 유착이 관찰되어 종양 제거술과 함께 양측 폐상엽의 부분 절제술, 흉선 절제술을 동시에 시행하였다. 육안적으로 종양은 괴사와 출혈을 동반한 회백색의 연부조직으로 관찰되었다. 조직학적으로는 소용돌이 모양의 다형성 방추 세포들과 거대 세포들로 구성되어 있었으며 다형성의 핵과 유사분열, 그리고 산재되어 있는 림프구들이 관찰되었다(Fig. 2). 양측 폐와 흉선으로의 침습 소견은 관찰되지 않았다. 면역조직화학검사에서는 vimentin, CD68, HLA-DR에 양성으로 염색되었으며 CD34, S-100, CD31, MSA 등에는 음성으로 나타났다. 이상과 같은 결과에서 소용돌이-다형성형(storiform-pleomorphic) 악성 섬유조직구종에 합당한 것으로 진단되었다. 수술 후

\*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

\*\*한양대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University

논문접수일 : 2006년 5월 25일, 심사통과일 : 2006년 7월 18일

책임저자 : 김영학 (133-792) 서울시 성동구 행당동 산 17번지, 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2290-8465, (Fax) 02-2290-8462, E-mail: yhkim@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

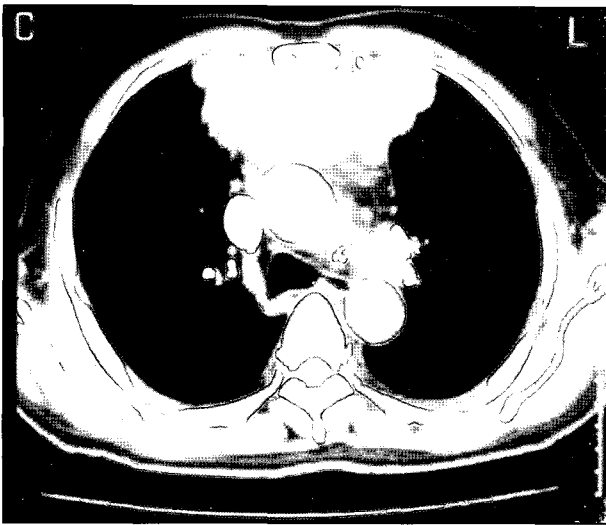


Fig. 1. Initial chest CT showed a multilobulated mass in the anterior mediastinum.

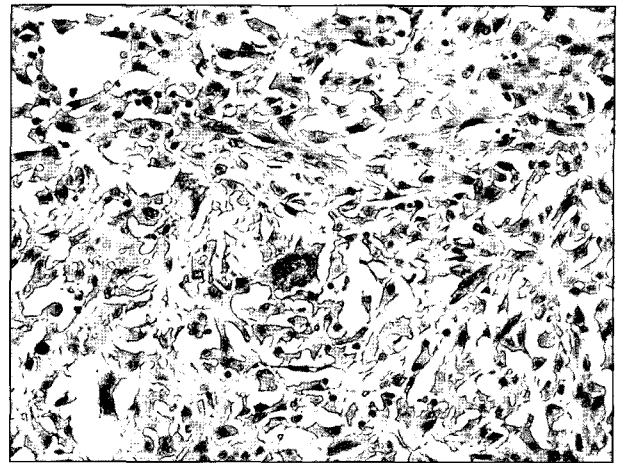


Fig. 2. The cellular tumor is composed mainly of highly pleomorphic spindle-shaped cells and mononuclear or multinucleated giant cells. The spindle tumor cells show focal storiform pattern. Multinucleated giant cells show a foamy or vacuolated cytoplasm (H&E stain,  $\times 400$ ).



Fig. 3. Chest CT 13 months after complete surgical resection (B) showed a newly developed large mass in the right upper lobe, which had not been seen on the chest CT 10 months after operation (A).

특별한 문제는 없었으며 방사선 치료 계획 하에 21일째 퇴원하였다.

이후 타병원에서 방사선 치료를 시행하였으며 본원 외래 추적관찰 중 2005년 10월 기침, 가래 등의 증상이 발현하여 흉부 전산화 단층 촬영을 시행하였고 우상엽에 새로이 나타난 종괴를 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 입원 후 세침흡입술 검사를 시행하였고, 조직검사상 악성 섬유조직구종의 전이로 진단되어 2005년 10월 4일 우측 개흉을 통한 폐우상엽 절제술을 시행하였다. 전이된 종양은  $5 \times 4 \times 3$  cm의 크기로 흉막으로의 침습 소견은 관찰되지 않았고 조직학적으로 2004년 9월 전종격동에 발생했던 악성 섬유조직구종

의 전이로 확진되었다.

이후 추가 항암 치료를 시행하였으며(cytoxan, adriamycin, cisplatin) 2차 항암치료(ifosfamide, vincristin, adriamycin)까지 시행 후 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

악성 섬유조직구종은 O'Brien과 Stout에 의해 1964년 처음으로 기술된 질환으로[1] 성인기에 가장 흔한 연부조직 육종이다[2]. 주로 사지(68%) 또는 몸통(16%)의 심부 근막과 골격근에 발생하며 종격동에 발생하는 경우는 매우 드

물다[2]. 현재까지 보고된 바에 따르면 종격동에 발생하는 악성 섬유조직구종 중에서 후종격동에 발생하는 경우가 가장 많으며 전종격동에 발생하는 경우는 그 다음으로 나타난다[3].

악성 섬유조직구종은 조직학적으로 (1) storiform-pleomorphic형, (2) myxoid형, (3) giant cell형, (4) inflammatory형, (5) angiomatoid형의 5가지로 나뉘며 다엽성 회백색의 종괴, 세포학적 다형성증, 소용돌이 모양이나 다형성 또는 섬유성 세포 배열 등의 특징을 통해 진단할 수 있다[2].

종격동에 발생하는 악성 섬유조직구종의 경우 임상적 증상이 나타나는 경우 주로 흉통으로 나타나며 발열이나 체중감소, 호흡 곤란, 식욕 감소 등으로 나타나는 경우도 있다[3]. 본 증례의 경우 특별한 임상 증상 없이 건강 검진상 발견되었으나 입원 후 발열과 백혈구 증가 소견이 관찰되었으며 술 후 발열과 백혈구 증가 소견은 사라졌다. 이렇게 발열과 백혈구 증가 등이 나타나는 원인에 대해서는 명확히 밝혀지지 않았으나 종양에서 나오는 lymphokine의 분비 때문이라는 보고도 있다[4].

악성 섬유조직구종의 진단에 도움이 되는 검사로는  $\alpha_1$ -antichymotrypsin과  $\alpha_1$ -antitrypsin 등이 종양 표지자로 사용될 수 있으며[5] 종양의 침범 부위나 혈액 공급과 같은 주변 조직과의 관계를 파악하기 위해 술 전 자기 공명 영상이 도움이 되는 경우도 있다[6].

종격동에 발생한 악성 섬유조직구종의 치료는 수술적 절제가 우선이며 가장 효과적인 방법으로 현재 알려져 있다[3]. 술 후 추가적인 방사선 치료가 국소 재발의 위험성을 낮추는데 도움이 된다는 보고도 있으나[7] 추가 방사선 치료에도 불구하고 국소 재발을 하는 경우가 종종 있어 이에 대한 추가적인 연구가 필요할 것으로 보인다. 또한 항암 약물치료는 대부분의 경우에서 효과적이지 않은 것으로 보고하고 있으며[3] Muneta 등은 후종격동의 악성 섬유조직구종의 interferon  $\alpha$ -2a와 OK-432를 이용한 면역

치료 결과 장기적으로 부분적 관해가 나타났다고 보고하고 있다[8]. 그러나 대부분 경우에서 수술적 절제에도 불구하고 그 예후가 좋지 않은 것으로 보고하고 있어[3] 보다 많은 연구를 통한 치료 방법의 확립이 필요할 것으로 보인다.

저자들은 국내에서는 처음으로 전종격동에 발생한 악성 섬유조직구종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. O'Brein JE, Stout AP. *Malignant fibrous xanthomas*. Cancer 1964;17:1445-55.
2. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 2nd ed. St Louis: CV Mosby. 1988.
3. Murakawa T, Nakajima J, Fukami T, Tanaka M, Takeuchi E, Takamoto S. *Malignant fibrous histiocytoma in the anterior mediastinum*. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2001;49:722-7.
4. Aggarwal P, Sharma SK, Dey AB, Chattopadhyay TK, Mathur M. *Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum*. Postgrad Med J 1989;65:929-31.
5. Chowdhury LN, Swerdlow MA, Jao W, Kathpalia S, Desser RK. *Postirradiation malignant fibrous histiocytoma of the lung: demonstration of alpha1-antitrypsin-like material in neoplastic cells*. AJCP 1980;74:820-6.
6. Morshuis WJ, Cox AL, Lacquet LK, Mravunac M, Barentsz JO. *Primary malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum*. Throax 1990;45:154-5.
7. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB, et al. *Prognostic factors for patients with localized primary fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis*. Cancer 1996;77:1823-30.
8. Muneta S, Kohno N, Matsuoka H, Hiwada K, Ueda N. *Prolonged partial remission of malignant fibrous histiocytoma in posterior mediastinum by immunotherapy*. Chest 1992;101:1163-5.

#### =국문 초록=

악성 섬유 조직구종은 사지나 후복막의 연부조직에 주로 발생하는 종양으로 종격동에 발생하는 경우는 극히 드물다. 환자는 71세 남자 환자로 전종격동에 발생한 원발성 종양에 대해 종양 제거술을 시행하였고 조직학적으로 악성 섬유 조직구종으로 진단되었다.

중심 단어: 1. 악성 종양  
2. 종격동  
3. 종격동종양