

## 충수장간막의 원발성 악성 섬유성 조직구종 1예

연세대학교 원주의과대학 외과학교실, <sup>1</sup>병리학교실

성승훈 · 조민수 · 김익용 · 박광화<sup>1</sup> · 김대성

### Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Mesoappendix: Report of a Case

Seung Hoon Seong, M.D., Min Soo Cho, M.D., Ik Yong Kim, M.D., Kwang Hwa Park, M.D.<sup>1</sup>, Dae Sung Kim, M.D.

Departments of Surgery, <sup>1</sup>Pathology, Wonju College of Medicine, Yonsei University, Wonju, Korea

A primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) is a soft tissue sarcoma of mesenchymal origin. A primary MFH occurs most commonly in the extremities and the trunk in adults, but rarely in the alimentary tract. We report a case of MFH of the mesoappendix in a 49-year-old male who presented with a periappendiceal abscess. To the best of our knowledge, this is the first report of MFH in the large intestinal tract, including the appendix, in Korea. The patient recovered well after a right hemicolectomy and was given adjuvant chemotherapy. **J Korean Soc Coloproctol 2006;22:132-136**

**Key Words:** Malignant fibrous histiocytoma, Mesoappendix  
악성 섬유성 조직구종, 충수장간막

### 서 론

원발성 악성 섬유성 조직구종(primary malignant fibrous histiocytoma)은 매우 드문 연부조직의 종양으로 소용돌이형(storiform) 혹은 cartwheel 양상의 다형성 육종(pleomorphic sarcoma)이다. 1963년 Ozello가 섬유아 세포와 조직구세포가 혼재되어 있는 종양을 보고하면서 처음 기술되었다.<sup>1,2</sup>

접수: 2004년 8월 4일, 승인: 2006년 3월 30일  
책임저자: 김익용, 220-701, 강원도 원주시 일산동 162번지  
연세대학교 원주의과대학 외과학교실  
Tel: 033-741-0573, Fax: 033-742-1815  
E-mail: iykim@wonju.yonsei.ac.kr

본 논문의 요지는 2004년 대한대장항문학회 춘계학술대회에서 포스터 발표되었음.

원발성 악성 섬유성 조직구종은 주로 성인의 사지와 체간, 후복막에 발생하며 소화기계에서 발병하는 것은 매우 드물어 문헌상의 보고도 50예가 안 되며 그 중 결장 및 직장의 원발성 악성 섬유성 조직구종은 20예 미만으로 보고되고 있다.

국내에서도 복강 내의 후복막강,<sup>3</sup> 소장 및 장간막<sup>4</sup> 등에서의 증례가 보고된바 있으나 충수를 포함한 대장의 원발성 종양은 보고된 예가 없다.

이들의 예후는 극히 불량하여 빠른 국소재발과 원격전이로 재발하는 것이 특징이며 예후인자는 일차종양의 크기와 침윤도와 연관이 있고 수술적 완전절제만이 치료로 선택할 수 있는 방법으로 인정되어 있다.<sup>5</sup>

최근 저자들은 급성 충수염과 농양을 동반한 충수장간막 기원의 원발성 악성 섬유성 조직구종 1예를 시험하여 이에 보고하는 바이다.

### 증 례

49세 남자 환자가 3일간의 지속된 우하복부 동통과 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 환자는 평소 건강하게 지냈으나 약 3일 전부터 지속적인 통증이 우하복부에 발생하여 타 병원에 내원하여 급성 충수염 진단하에 수술을 시행하였다.

당시 수술소견상 충수는 경미한 염증소견을 나타내었고 장간막 및 맹장의 기저부에 경미한 농양 소견과 3×3 cm 크기의 종괴가 촉지되었으며 수술은 단순충수절제술을 시행받았다. 이후 환자는 정밀 검사를 위하여 본원에 전원되었다. 가족력상 특이소견 없었다.

Received August 4, 2004, Accepted March 30, 2006  
Correspondence to: Ik Yong Kim, Department of Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine, 162 Ilsan-dong, Wonju 220-701, Korea.  
Tel: +82-33-741-0573, Fax: +82-33-742-1815  
E-mail: iykim@wonju.yonsei.ac.kr

최근 수개월 동안 체중감소나 야간의 발열이나, 한신 등의 전신증상은 없었다. 내원 당시 신체검사상 전신상태는 양호하였으며, 두경부나 사지 및 서혜부에 종괴의 촉지나 이상소견은 없었다.

복부소견상 우측 하복부에 Rocky-Davis 절개선 창상 및 우측배액관이 관찰되었으며 압통의 소견은 관찰되지 않았다.

원발병소의 확인을 위하여 소화기계검사를 시행하였다. 분변 잠혈검사는 정상이었고, 전장대장내시경상 직장 및 에스자결장에 10 mm 크기의 관상형 종성 용종외에 맹장 및 말단 회장부 등 다른 부위에 특이소견은 없었다.

검사실 소견상 혈청 암 태아성항원(CEA)은 2 ng/ml로 정상이었고, 그 외 종양표지자 모두 정상이었다. 일



Fig. 1. A mass of heterogenous density extends to the right medial side from the cecum.

반혈액검사 및 혈청 전해질검사, 간기능 검사 및 기타 화학 검사도 정상소견을 보였다.

방사선 소견상 단순복부방사선 사진에서 우하복부의 경미한 장마비 소견 관찰되었고, 복부골반의 전산화 단층촬영에서(CT) 맹장 내측의 충수장간막 주위에 3.5×3 cm 크기의 혼합형 음영의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1).

수술소견 및 경과: 대장 전처치 후, 전신마취하에 환자를 앙와위 자세를 취한 후 정중 절개로 개복하였다. 이전의 충수돌기 절제술로 충수돌기끝은 관찰되지 않았으나 종괴와 주위 조직들의 유착이 관찰되었으며 복강 내 복수는 없었다.

유착박리 후 맹장 기저부 내측 및 충수장간막에 3.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 회맹부에 다수의 장간막 림프절 종대가 관찰되었다. 그 외 원격전이 소견은 보이지 않았다. 수술은 우반결장절제를 시행하였으며 회장과 횡행결장의 일차 문합술을 시행하였다.

환자는 수술 후 12일째 별다른 합병증 없이 퇴원하였으며 술 후 6개월간 본원에서 Ifosfamide, Mesna, Doxorubicin, Cisplatin 등의 다제병합 항암화학 약물 치료하였으며 술 후 18개월 경과하여 현재까지 국소재발이나 원격전이 소견은 관찰되지 않고 있다.

병리학적 소견: 육안적으로 직경 3 cm 크기의 불규칙한 모양의 고형 종괴가 충수장간막에 관찰되며 이 종괴는 충수돌기와 맹장 기저부로 침윤되어 있다(Fig. 2). 결장주위의 획득한 림프절 34개 중 2개의 림프절에 전이가 관찰되었다.

현미경적 소견상 불규칙한 배열의 방추형 세포가 보이며 다형성의 암종과 조직구 세포에 특이하다고

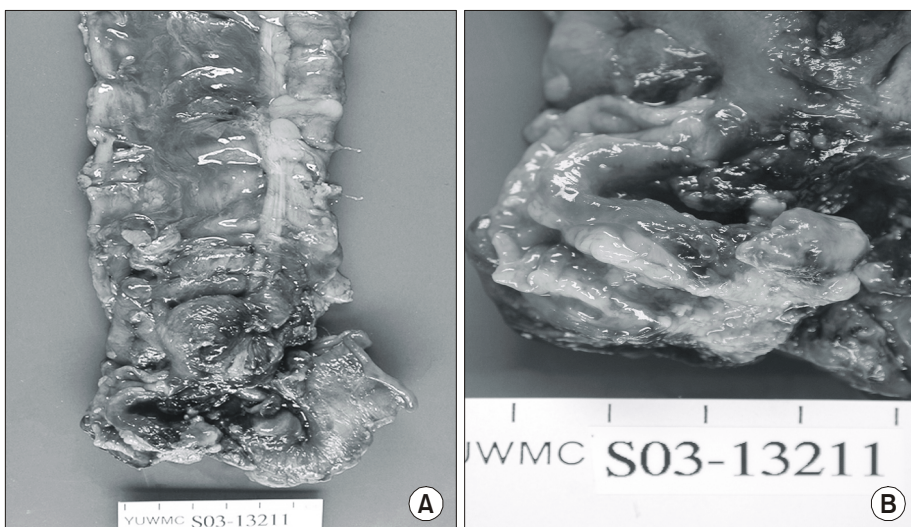


Fig. 2. There is a ill-defined solid mass in the mesoappendix. It is yellow gray with infiltrative growth into the appendix and cecum base (A, B).

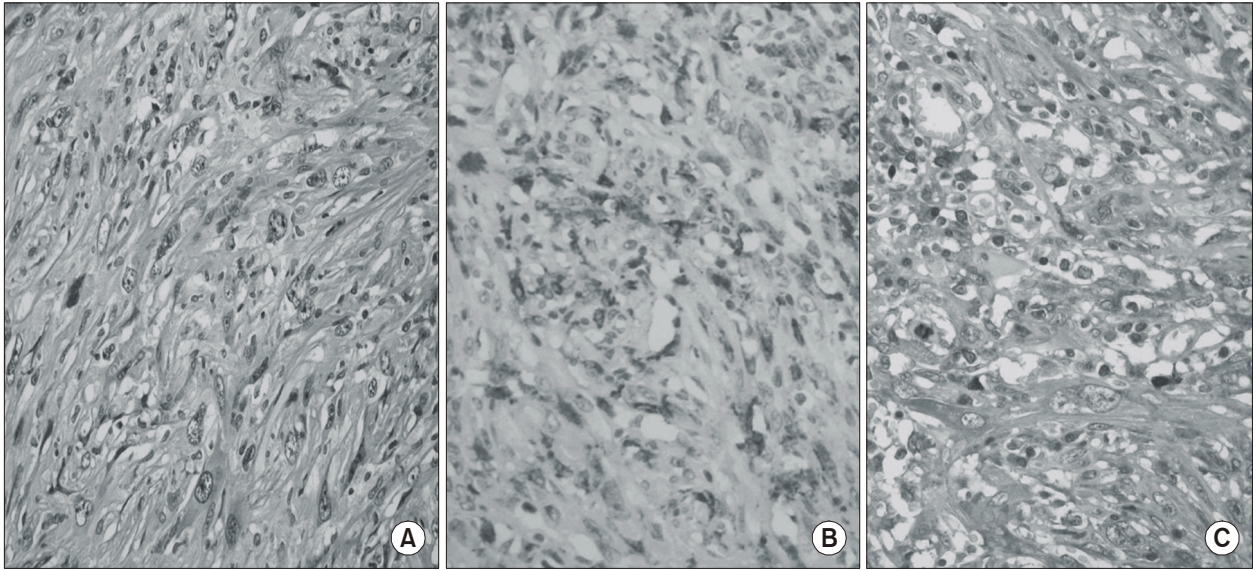


Fig. 3. Anaplastic spindle cells are arranged haphazardly in sheets (A) (H&E stain, ×400). Tumor cells show positive stain for CD-68 (B) and α1-antichymotrypsin (C).

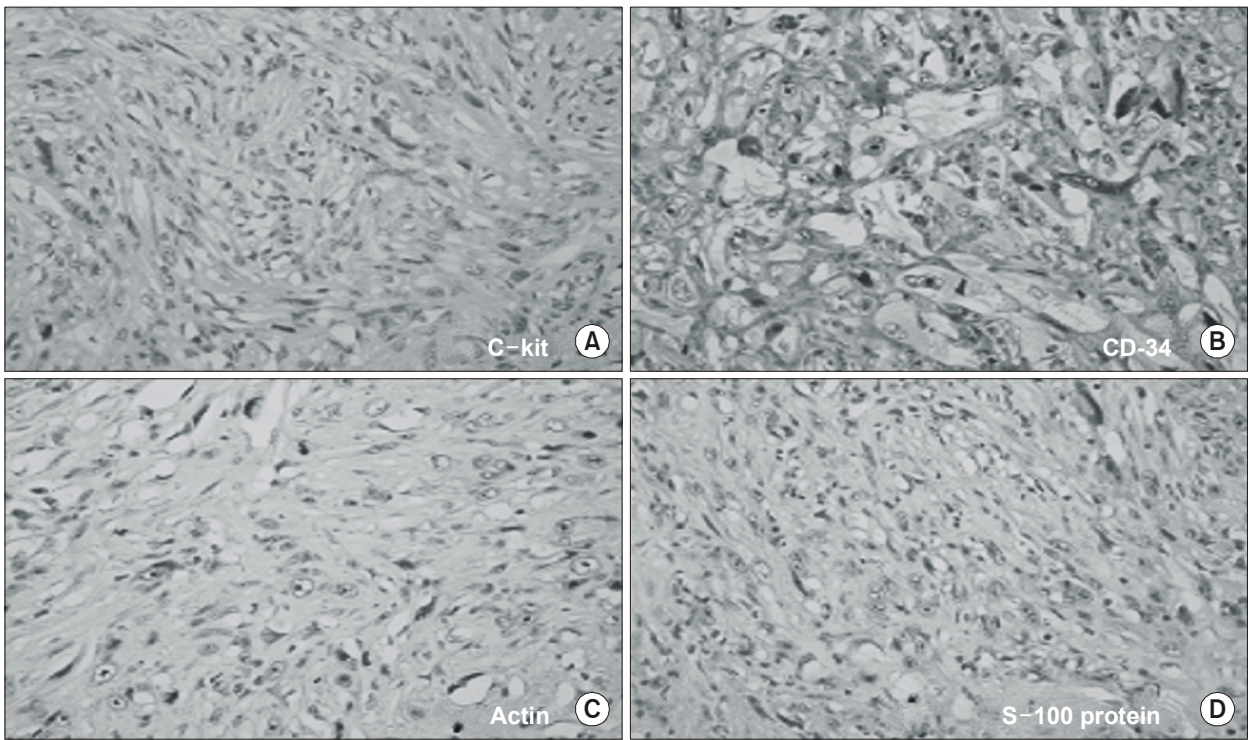


Fig. 4. Tumor cells show negative stain for C-kit (A), CD-34 (B), smooth muscle actin (C), and S-100 protein (D) (H&E stain, ×400).

알려진 염색 기법인 CD-68, α-1 antichymotrypsin의 형광 면역조직화학검사에 강하게 염색되었다(Fig. 3). 또한 간질성 기질 종양에 비교적 특이하다고 알려진 C-kit, CD-34, Smooth muscle actin, S-100 protein 등의 면역 형광에 염색되지 않아 위장관 간질성종양(gastrointestinal

stromal tumor)을 진단에서 제외할 수 있었다(Fig. 4).

#### 고 찰

원발성 악성 섬유성 조직구종은 다형성 육종으로

1963년 Ozello가 처음 기술하였으며,<sup>1</sup> 이후 O'Brein과 Stout<sup>2</sup>도 빠른 분열속도, 침투성 성장, 전이 등이 특징이라고 하였다. 분류는 소용돌이-다형성(storiform-pleomorphic), 혼합형(myxoid), 거대 세포형(giant cell), 염증형(inflammatory) 등의 세부형태로 나누어 볼 수 있다.<sup>6</sup>

발생부위는 신체 연부 조직 어디에서나 생길 수 있으나 주로 성인의 사지(68%)나 후복막강(16%)에 발생하는 것으로 알려져 있으며 소화기계에서 발생하는 경우는 매우 드물다.<sup>2,5</sup>

소화기계에서 발생하는 경우 문헌상에서 소장 원발성으로 발생한 경우는 여러 저자들이 발표한 바 있지만 Kobayashi 등<sup>7</sup>이 그 동안의 문헌 고찰 및 자신들의 증례를 포함하여 수술을 시행한 25예를 발표한 것이 가장 많고 Kotan 등<sup>8</sup>은 소장이 원발성이라고 보고된 이전의 10예를 포함하여 증례를 보고하였는데 이중 발생부위별로는 십이지장이 2예, 공장 5예, 회장부위가 4예였다. 반면, 맹장을 포함한 결장, 직장에 발생한 경우는 역시 Udaka 등<sup>9</sup>이 증례 및 문헌 고찰을 하여 발표한 18예의 보고가 있다. 이 중 맹장은 2예, 상행결장 5예, 횡행결장 6예, 하행결장 1예, 에스자결장 2예, 다발성 2예 그리고 직장, 항문 2예로 보고하였으며 충수가 원발성인 보고는 없었다.

국내 문헌에도 복강내 및 소화기계에서의 증례가 확인되고 있으나,<sup>3,4</sup> 맹장을 포함한 대장의 증례는 보고된 바가 없고 본 저자들이 처음 보고하는 바이다. 위장관에 발생한 악성 섬유성 조직구종의 임상 증상 및 소견은 위장관 출혈이 가장 흔한 증상이고 복부 팽만 또는 종물 촉진, 복통 등이며 그 외 체중감소, 소화불량의 비특이적 증상이 있다.<sup>6</sup> 본 증례에서는 종괴가 천공성 급성 충수염 및 충수농양을 유발하였고 수술 소견상 충수장간막의 종괴로 촉진되었으며 수술 후 조직학적 검사로 진단이 되었다.

원발성 악성 섬유성 조직구종의 조직학적인 감별진단으로는 지방육종(liposarcoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 다형성 암종(pleomorphic carcinoma), 간질성 기질 종양(gastrointestinal stromal tumor) 등이 있으며,<sup>6</sup> 방추형 배열 및 간질 교원질(stromal collagen)이 부족한 지방 육종 및 횡문근육종은 진단에서 배제할 수 있었고 면역조직 화학 검사상 상피표지자들(cyokeratin, EMA, CEA)에 음성 반응을 나타내어 다형성 암종을 배제할 수 있었다.

또한 조직구 세포에 특이하다고 알려진 염색 기법인 CD-68, α-1 antichymotrypsin에 강양성 반응을 보이고 C-kit, CD-34, Actin, S-100 protein에 음성반응을 보

여 간질성 기질 종양보다는 악성 섬유성 조직구종으로 진단할 수 있었다.

치료는 조기에 림프절을 포함한 수술적 완전 절제가 원칙으로 국소재발이나 원격전이 는 종양의 크기나 침윤도와 연관이 있다고 알려져 있으며,<sup>10,11</sup> 문헌 고찰상으로는 소장에 발생한 경우 재발 및 전이가 40%에서 발생하였고 2년 생존율이 42.9%였으며,<sup>12</sup> 결장 및 직장에서의 경우는 33%에서 재발 및 전이가 있었으며 48개월까지 생존한 경우가 있었다.<sup>9</sup> 원발성 대장의 병변 중 추적관찰된 18예 중 재발의 형태는 국소재발이 2예, 림프절전이 2예, 간, 후복막, 복막 재발이 각각 1예 있었다 한다.

악성 섬유성 조직구종의 치료는 방사선 치료에 민감하지도 않고 전통적인 항암화학약물치료에 효과가 없는 것으로 알려져 있지만,<sup>10,11</sup> 문헌상 원발성 섬유성 조직구종이 간 전이까지 있던 경우에서 수술과 항암화학약물 치료를 병행한 경우에서 국소재발 없이 10개월, 수술과 방사선 치료를 병행한 경우에서는 16개월까지 국소재발 없이 생존한 경우가 있다고 한다.<sup>10,11</sup> 이들 치료의 선택은 높은 재발률, 불량한 예후를 보이는 경우가 많으므로 종괴가 큰 경우, 높은 분화도가 있는 경우, 과거 수술 후 재발된 경우는 항암치료 및 방사선 치료를 적극 고려하여야 한다. 본 증례에서도 수술적 완전 절제를 시행하였으며 림프절 침윤과 전이 소견을 보여 항암화학약물 치료를 시행하였으며 수술 후 18개월째 국소재발이나 원격전이 소견은 보이지 않고 있다. 향후 주기적으로 신체검사, 혈액검사 및 방사선학적 검사를 통한 국소재발 및 원격전이 여부를 추적 관찰해야 할 것으로 사료된다.

## 결 론

충수 및 결장, 직장의 원발성 악성육종은 매우 드물며 또한, 악성 섬유성 조직구종은 더욱 드물다. 저자들은 국내외적으로 매우 드문 급성 충수염과 농양을 동반한 충수장간막 기원의 원발성 악성 섬유성 조직구종 치료를 경험하여 이에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Ozello L, Stout AP, Murray MR. Cultural characteristics of malignant histiocytoma and fibrous xanthomas. *Cancer* 1963;16:22-41.
- O'Brein JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964;17:1445-55.

3. 신호균, 이영석, 한명철, 김영균, 강성구, 정규원 등. 복강 내에서 발생한 악성 섬유성 조직구종 2예. 대한내과학회지 1988;34:251-8.
  4. 유대우, 신동훈, 박명선, 허방, 이충환. 소장 Malignant fibrous histiocytoma 1예. 대한외과학회지 2001;60:575-8.
  5. Atmatzidis KS, Pavlidis TE, Galanis IN, Papaziogas BT, Papaziogas TB. Malignant fibrous histiocytoma of the abdominal cavity: report of a case. Surg Today 2003;33:794-6.
  6. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM, editors. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001.
  7. Kobayashi K, Narita H, Morimoto K, Hato M, Ito A, Sugiyama K. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ileum: report of a case. Surg Today 2001;31:727-31.
  8. Kotan C, Kosem M, Alici S, Ilhan M, Tuncer I, Harman M. Primary Malignant fibrous histiocytoma of the small intestine: presenting as an Intussusception: report of a case. Surg Today 2002;32:1091-5.
  9. Udaka T, Suzuki Y, Kimura H, Miyashita K, Suwaki T, Yoshino Y. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon: report of a case. Surg Today 1999;29:160-4.
  10. Ekfors TO, Rantakokko V. An analysis of 38 malignant fibrous histiocytoma in the extremities. Acta Pathol Microbiol Scand[A] 1978;86:25-35.
  11. Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benjamin R. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma: a south west oncology group report. Cancer 1977;40:2010-4.
  12. Katz RN, Waye JD, Batzel EL, Reiner MA, Freed JS. Malignant fibrous histiocytoma of the gastrointestinal tract in a patient with neurofibromatosis. Am J Gastroenterol 1990;85:1527-30.
-