

대장의 염증성 악성섬유조직구종 1예

단국대학교 의과대학 외과학교실

남 궁 환

A Case of Inflammatory Malignant Fibrous Histiocytoma of the Colon

Hwan Namgung, M.D.

Department of Surgery, University of Dankook College of Medicine, Cheonan, Korea

A malignant fibrous histiocytoma (MFH) is one of the most common types of soft-tissue sarcomas. It tends to develop in elderly people and is mainly localized in skeletal muscles, the dermis, the subcutis, and the retroperitoneum. A MFH of the intestine is an exceedingly rare neoplasm. We experienced a primary inflammatory malignant fibrous histiocytoma of the colon in a 51-year-old male. A right hemicolectomy and gastro-jejunostomy were performed. Microscopically, the tumor consisted of atypical fibroblast like spindle cells, arranged in a storiform or fascicular pattern and accompanied by infiltration of acute inflammatory cells. **J Korean Soc Coloproctol 2006;22:279-282**

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Colon, Neoplasm
악성섬유조직구종, 대장, 종양

서 론

악성섬유조직구종은 조직소견상 이형성 섬유아세포와 조직구들의 나선형(storiform) 및 섬유속형(fascicular) 배열을 특징으로 하는 성인에서 가장 흔한 연부조직 육종으로 1963년 Ozzello 등¹에 의해 처음 기술되었다. 방사선 치료 후에 발생한 보고가 있지만, 아직까지 발

생기전은 알려지지 않았다. 대부분 장년기에 발생하고, 남성에서 다소 많다. 사지에 생기는 경우가 가장 많고, 후복막, 흉부, 두경부에 발생한 예가 보고되었다. 복강 내 장기에서 발생하는 경우는 드물고, 특히 소화관에 발생한 경우는 매우 적다. 이처럼 대장에서 발생한 염증성 악성섬유조직구종은 빈도가 매우 적어 임상경과 및 치료방법이 명확히 밝혀지지 않은 질환으로 위상복부 종괴와 복막염 증상으로 수술한 환자에서 발견되어 경험을 보고한다.

증 례

51세 남자 환자가 2주 전부터 위상복부 동통 및 변비 증상이 있었으나 치료 없이 지내다가 3일 전부터 증상이 심해지고 열감이 발생하여 응급실로 내원하였다. 5년전에 유행성출혈열로 치료받은 과거력이 있었고 가족력에서 특이소견은 없었다. 내원 당시 혈압은 97/70 mmHg, 맥박수 100회/분, 호흡수 28회/분, 체온 38.4°C였다. 이학적 검사 결과 위상복부에 종괴가 촉지되었고 복부는 전반적으로 압통 및 반발통이 있었다. 혈액 및 일반화학검사에서 GOT 71 IU/L, GPT 58 IU/L, total bilirubin 1.9 mg/dl이었고 CRP가 25.8 mg/dl로 상승한 외에 특이 소견은 없었다. 복부 전산화단층촬영 결과 대장의 간막곡부에 저음영 병변을 내부에 포함하는 종괴가 관찰되었고, 십이지장과 간으로의 침윤이 의심되었다(Fig. 1). 간막곡부 종양의 천공에 의한 복

접수: 2006년 1월 12일, 승인: 2006년 8월 4일
책임저자: 남궁환, 330-714, 충남 천안시 안서동 산 29번지
단국대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 041-550-3929, Fax: 041-556-3878
E-mail: gsnamgung@dankook.ac.kr

본 논문의 요지는 2004년 대한대장항문학회 추계학술대회에서 포스터 발표되었음.

이 연구는 2005년도 단국대학교 대학연구비의 지원으로 연구되었음.

Received January 12, 2006, Accepted August 4, 2006

Correspondence to: Hwan Namgung, Department of Surgery, University of Dankook College of Medicine, San 29, Anseo-dong, Cheonan 330-714, Korea.

Tel: +82-41-550-3929, Fax: +82-41-556-3878

E-mail: gsnamgung@dankook.ac.kr

막염으로 진단하고 응급으로 수술을 시행하였다.

수술 소견에서 전 복강 내에 삼출액이 있었고, 간만곡부가 심하게 비후되면서 십이지장과 유착되어 침윤이 의심되었다. 결장 우반절제술을 시행한 후 육안적으로 종괴가 남지는 않았으나 병변과 유착되었던 십이지장 부위에 수술 후 방사선 치료를 위하여 hemo-clip으로 표시하였고 위-공장 문합술을 시행하였다. 절제된 대장의 점막은 정상이었고, 단면에서는 점막하층에서 장막에 걸쳐 경계가 불분명한 6.5×5.0 cm 및 5.0×3.0 cm의 황갈색 종괴가 간만곡부와 맹장에서 관찰되었다(Fig. 2).

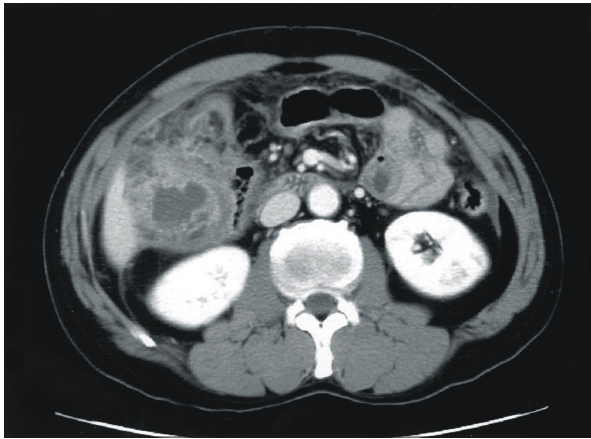


Fig. 1. Radiological finding. Abdominal CT scan shows a heterogeneously enhancing irregular soft tissue mass (9×6.5 cm sized) at the ascending colon near the hepatic flexure with suspicion of invasion to the liver and second portion of the duodenum.

병변의 조직학적 소견을 보면 비정형의 방추형세포가 섬유속형으로 배열되어 있고, 다형성세포, 황색종세포 및 급성 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 면역조직화학 검사 결과 C-kit, CD34, S-100, desmin에 음성이었고 CD68에 양성 반응을 보여 악성 섬유성 조직구종의 염증성형으로 진단하였다(Fig. 3). 환자는 수술 후 문제없이 회복되었고, 수술 시 hemo-clip으로 표시한 부위를 중심으로 5,040 cGy의 방사선 치료를 시행하였다. 현재 1년 6개월째 외래 추적 중으로 재발의 증거는 없다.

고 찰

악성섬유조직구종은 1963년 Ozzello 등¹에 의해 처음 기술되었으며, 1964년에 O'Brien과 Stout²가 양성 종양으로 알려져 있는 섬유성 황색종(fibrous xanthoma) 1516예를 재조사하여 이 중 악성화 소견을 보이거나 전이를 일으킨 53예를 구분하여 악성 섬유성 황색종(malignant fibrous xanthoma)으로 명명하였다. 악성섬유조직구종은 조직 소견상 비정형 방추형 세포의 나선형(storiform) 및 섬유속형(fascicular) 배열을 특징으로 하는 성인에서 가장 흔한 연부조직육종으로 호발 연령은 60대이며 남자에서 호발한다. 주로 사지에서 발생하며 드물게 후복막강, 복강, 피부, 두경부에 발생하고 소화기계에 발병하는 경우는 매우 드물다.³ 방사선 치료가 선행된 경우 및 수술이나, 외상의 과거력을 가진 환자에서 발생한 경우가 보고되고 있고, 최근 p53 암 억제 유전자나 ras 유전자, Rb1 유전자의 변이와 연관성이 보고되고 있으나 정확한 발생기전은 알

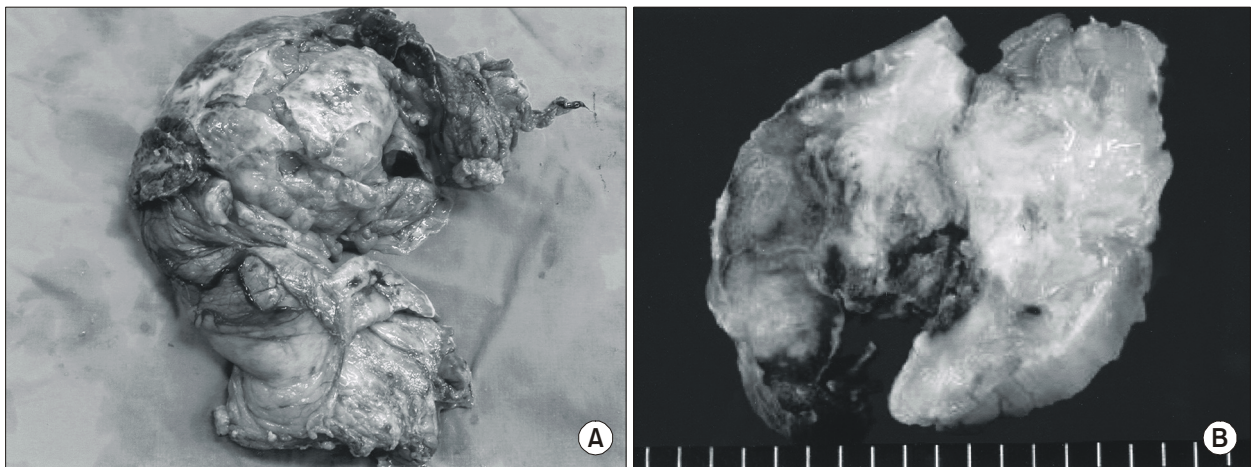


Fig. 2. Gross finding. The ascending colon demonstrates marked wall thickening (A), and two ill demarcated firm yellowish brown mass (6.5×5.0 cm and 5.0×3.0 cm) were found in the colonic wall on cut section (B).

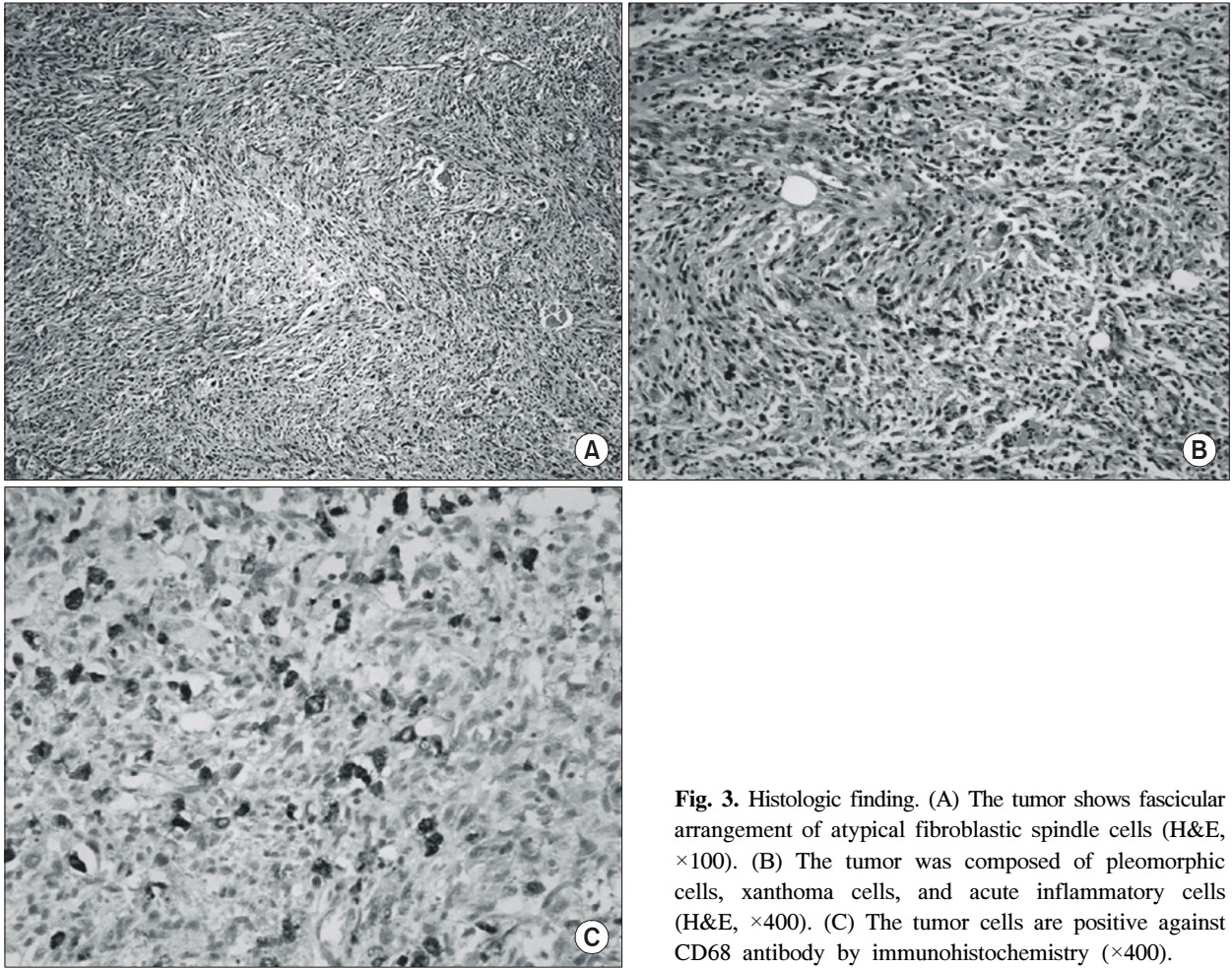


Fig. 3. Histologic finding. (A) The tumor shows fascicular arrangement of atypical fibroblastic spindle cells (H&E, $\times 100$). (B) The tumor was composed of pleomorphic cells, xanthoma cells, and acute inflammatory cells (H&E, $\times 400$). (C) The tumor cells are positive against CD68 antibody by immunohistochemistry ($\times 400$).

려져 있지 않다.^{4,6}

악성섬유조직구종은 다양한 조직 소견을 보일 수 있고, 조직 소견에 따라 나선형-다형성형(storiform-pleomorphic), 점액성형(myxoid), 거대세포형(giant cell), 염증성형(inflammatory)의 4가지로 분류한다. 나선형-다형성형은 가장 흔한 형태로 주로 방추형 섬유 아세포가 모여 나선형-다형성 형태를 이루며, 비정형 다핵성 세포의 출현, 다수의 세포 분열 또는 소수의 염증세포 등이 특징이라 할 수 있다.⁷ 점액성형은 기질 내에 hyaluronic acid와 mucopolysaccharide가 많으며 특히 점액성 구조가 최소한 반 이상 포함될 때 분류할 수 있고, 다른 조직 분류형보다 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. 거대세포형은 둥글고 약간 비대한 방추형 세포들이 전형적인 결절을 이루며 이 결절들 사이에 파골 세포양(osteoclastic) 거대세포들이 혼합되어 나타나는 형태이며 주로 뼈에서 발생하며 이차 출혈이나 조직괴사가 흔하다.⁸ 염증성형은 1976년 Kyriakos 등⁹에 의해

처음 기술되었으며 풍부한 황색세포종세포(xanthoma cell)와 급성염증세포의 침윤을 특징으로 하고, 다른 형태와는 달리 사지보다 후복막에 발생하는 경우가 많고, 발열 및 백혈구 증가의 소견을 흔하게 보인다.^{10,11} 본 증례의 경우도 조직검사소견에서 풍부한 황색종 세포와 급성 염증세포의 침윤이 관찰되어 염증성형의 악성섬유조직구종으로 진단하였다. 다른 형태에 비해 전이 및 주위 조직으로의 침윤이 많아 예후가 가장 불량한 것으로 알려져 있다.

임상증상은 발생위치에 따라 다양하고, 후복막이나 복강 내에 발생한 경우는 복부종괴, 복부팽만, 체중감소, 통증, 빈혈, 발열 등의 증상을 보이며 종양이 크지 않을 때에는 증상이 없이 지내는 경우가 많고 드물게 종양이 천공을 야기하여 복막염을 일으키기도 한다.^{12,13} 소화기계에 발생하는 악성섬유조직구종은 대부분 점막하층에 발생하기 때문에 수술 전 진단이 어려우나 전산화단층 촬영이 비교적 유용하다.

면역조직화학검사에서는 상피세포항원(epithelial antigen)에는 음성이나 vimentin이나 alpha-1-antitrypsin 및 조직구 표지자인 CD68에 양성 반응을 보여 간엽조직 기원의 종양임을 알 수 있고, c-kit, CD34, SMA, S-100 단백질에 음성 반응을 보여 다른 간엽조직기원 종양의 감별진단에 도움을 준다.¹⁴ 본 증례의 경우에도 종양세포는 CD68에 양성 반응을 보였고, c-kit, CD34, S-100 단백질에 음성 반응을 보여 다른 보고들과 일치하였다.

조기에 완전한 절제가 치료의 원칙이고, 소화기계에 발생한 경우에는 주위 림프절로의 전이가 많으므로 림프절 광검사를 포함한 종양의 광범위 절제가 필요하다. 진행성인 경우 doxorubicin, cyclophosphamide, vincristine, adriamycin 등을 이용한 항암치료가 시행되기도 하지만 유용성이 확실하지 않고 전반적으로 생존률을 증가시키지는 못하였다.¹⁵ 수술적 제거 후 방사선 치료가 국소 재발을 줄인다는 보고도 있으나 그 유용성은 확실하지 않다. 본 증례는 조직검사에서 절단면에 암세포는 발견되지 않았으나, 수술 전 복부전산화단층촬영 소견 및 수술 소견에서 십이지장의 침윤이 의심되어 미세잔류암의 가능성이 있다고 판단하고 수술 후 방사선 치료를 시행하였다. 5년 생존률은 비소화기계에서 발생한 경우 40~70%로 보고되고 있으나 소화기계에서 발생한 경우는 20% 이하로 낮은 생존율을 보인다.^{11,16} 또한 재발 및 전이가 40% 이상으로 흔하고 전이는 폐(82%)가 가장 많고 림프절(32%), 간(15%), 뼈(15%) 등의 순으로 빈도를 나타내고 있다.¹⁶ 고령, 여성, 종양의 크기가 크거나 심부에 위치하는 경우, 절단면 양성, 종양내 궤사조직의 존재 및 고배율상 20개 이상의 유사분열을 보이는 경우가 나쁜 예후 인자로 알려져 있고,^{9,16,17} Makino 등⁵은 종양 표면에 궤양의 존재 유무가 재발률과 밀접한 연관이 있다고 기술하였으며, Brinck 등¹⁸은 p53 항원의 존재 및 Ki67 출현이 많을수록 종양의 분열 양상이 높으며 생존률이 낮아진다고 보고하였다.

이처럼 대장에 발생하는 염증성 악성섬유조직구종은 매우 드문 질환이나 대장의 점막하 종양의 감별진단에 포함되어야 하고, 수술 전 및 수술 시 종양의 정확하고 세심한 병기 결정을 통해 광범위 절제연을 포함한 종양의 완전 절제를 시행하는 것이 재발 및 전이를 줄이기 위한 최선의 방법이다.

REFERENCES

1. Ozzello L, Stout AP, Murray MR. Cultural characteristics of malignant histiocytoma and fibrous xanthomas. *Cancer*

1963;16:331-44.
 2. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964;17:1445-55.
 3. Kanoh T, Shirai Y, Wakai T, Hatakeyama K. Malignant fibrous histiocytoma metastases to the small intestine and colon presenting as an intussusception. *Am J Gastroenterol* 1998;93:2594-5.
 4. Halpern J, Kopolovic J, Catane R. Malignant fibrous histiocytoma developing in irradiated sacral chordoma. *Cancer* 1984;53:2661-2.
 5. Makino M, Kimura O, Kaibara N. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the transverse colon: Case report and review of the literature. *J Gastroenterol* 1994;29:767-71.
 6. 윤성재, 김수홍, 최석진, 이동윤, 이일수. 악성 섬유성 조직구종 2예. *대한피부과학회지* 2002;40:975-9.
 7. Meister P, Konrad EA, Nathrath W, Eder M. Malignant fibrous histiocytoma: Histological patterns and cell types. *Pathol Res Pract* 1980;168:193-212.
 8. Guccion JG, Enzinger FM. Malignant giant cell tumor of soft parts. An analysis of 32 cases. *Cancer* 1972;29:1518-29.
 9. Kyriakos M, Kempson RL. Inflammatory fibrous histiocytoma. An aggressive and lethal lesion. *Cancer* 1976;37:1584-606.
 10. Kawashima H, Ikeue S, Takahashi Y, Kashiyama M, Hara T, Yamazaki S, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the descending colon. *Surg Today* 1997;27:851-4.
 11. Kato T, Kojima T, Shimizu T, Sasaki H, Abe M, Okushiba S, et al. Inflammatory malignant fibrous histiocytoma of the gallbladder: report of a case. *Surg Today* 2002;32:81-5.
 12. Murata I, Makiyama K, Miyazaki K, Kawamoto AS, Yoshida N, Muta K, et al. A case of inflammatory malignant fibrous histiocytoma of the colon. *Gastroenterol Jpn* 1993;28:554-63.
 13. Udaka T, Suzuki Y, Kimura H, Miyashita K, Suwaki T, Yoshino T. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon: report of a case. *Surg Today* 1999;29:160-4.
 14. 유대우, 신동훈, 박명선, 허 방, 이충한. 소장 malignant fibrous histiocytoma 1예. *대한외과학회지* 2001;60:575-8.
 15. Usher SM, Beckley S, Merrin CE. Malignant fibrous histiocytoma of the retroperitoneum and genitourinary tract. A clinicopathological correlation and review of the literature. *J Urol* 1979;122:105-9.
 16. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980;45:167-78.
 17. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;41:2250-66.
 18. Brinck U, Stachura J, Rudzki Z, Kellner S, Hofer K, Schauer A. P-53 positivity and high proliferative index: Factors of bad prognosis in malignant fibrous histiocytomas. *In Vivo* 1995;9:475-8.