

간에 발생한 악성 섬유조직구종

- 1예 보고 -

전북대학교 의과대학 병리학교실

오 소 영 · 정 명 자 · 김 상 호

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Liver

- A case report -

So Yeong Oh, M.D., Myoung Ja Chung, M.D.
and Sang Ho Kim, M.D.

Department of Pathology, Chonbuk National University Medical School

Primary sarcomas of the liver are rare. A case of primary malignant fibrous histiocytoma of the liver is reported. A 55-year-old male was admitted with epigastric pain. An abdominal computed tomographic scan disclosed a 10cm, low-density area in the left lobe of the liver. Histological examination of the resected tumor showed bundles of spindle cells arranged in a storiform pattern. In some areas, many bizarre giant cells were scattered. Immunohistochemically, tumor cells were positive for alpha 1-antitrypsin and alpha 1-antichymotrypsin, and weakly positive for vimentin. The tumor cells did not express cytokeratin, desmin or alpha fetoprotein. (**Korean J Pathol 1997; 31: 59-62**)

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Liver

서 론

악성 섬유조직구종은 연부조직에서는 비교적 흔한 종양이며 주로 사지나 후복막강, 복강, 피부, 두경부에 발생하는 것으로 알려져있다¹. 그러나 간의 악성 섬유조직구종은 1985년 Conran 및 Stodker²에

의해 최초로 보고된 이후 최근까지 극히 드물게 보고되었으며 국내 문헌상 보고된 예는 찾아볼 수가 없었다.

최근 저자들은 간에 원발성으로 발생한 악성 섬유조직구종 1예를 경험하였기에 그 희귀성에 비추어 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

55세 남자 환자가 15일 전부터 발생한 상복부 통증을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 압통성의 크고 단단한 종괴가 검상돌기 하방에서 10 cm 크기로 촉지되었다. 수술전 시행한 초음파 검사 및 복부 전산화 단층 촬영 소견상 간의 좌엽에 장경 10

접 수: 1996년 5월 20일, 게재승인: 1996년 8월 14일

주 소: 전주시 덕진구 금암2동 634-18, 우편번호 560-182

전북대학교병원 해부병리과, 오소영

*본 논문은 1996년도 전북대학교병원 임상연구비로 이루어졌음.

*본 논문은 1994년 대한병리학회 제 46차 가을학술대회 포스터로 발표되었음.

cm 크기의 종괴가 있었고 종괴의 내부는 저밀도 소견을 보여 혈관종 의전하에 개복술을 시행하였다. 좌측 간엽 질제술 소견상 간은 중등도의 경화소견과 황색막에 유착된 소견을 보였고 장성 10 cm 크기의 외부로 돌출하는 종괴가 관찰되었다. 종괴는 절단면상 중심부에 광범위한 출혈 및 괴사소견을 보이고 있었고, 변연부에서는 황백색을 띠는 충실성 부위가 관찰되었다(Fig. 1). 충실성 부위는 부드럽게 촉지되었으며 생선살같은 양상을 보였고 주변 간질 전과의 성기는 불분명하였다. 조직학적 소견상 종괴

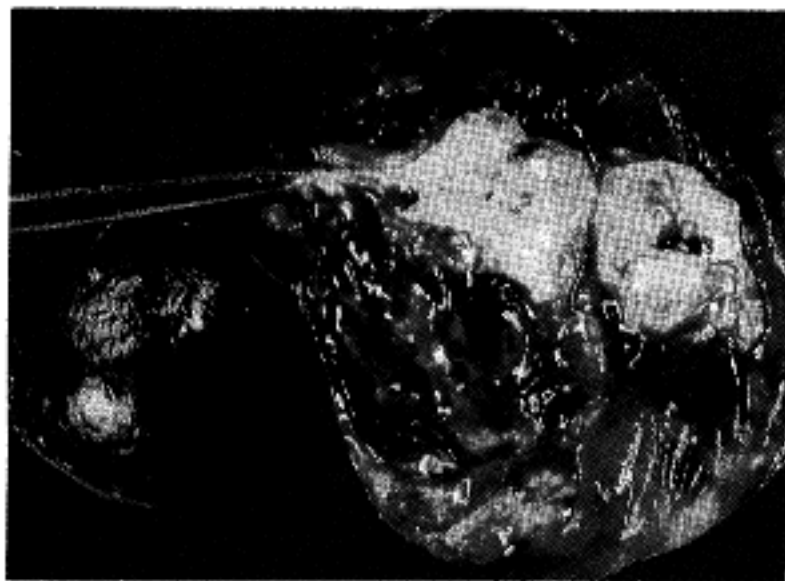


Fig. 1. The cut surface of the mass showing extensive hemorrhage and necrosis.

의 고형성부분에서는 끝이 불특한 모양의 방추상 세포와 신기한 모양(bizarre-shape)의 다핵기대세포가 서로 섞여있는 다형성부위가 관찰되었다(Fig. 2). 종괴의 주변부에서는 포말성 조직구와 림프구 및 형질세포가 침윤되는 등 심한 염증반응을 동반하였으며(Fig. 3) 망상의 혈관을 가진 전액양 부위도 관찰되었다. 다핵거대세포의 세포질내에 퇴행성 변화를 반영하는 것으로 생각되는 호산성의 유리질 구상체가 다수 관찰되었으며 이는 PAS에 양성소견을 보였다. 면역조직화학적 검사상 종양세포는 alpha 1-antitrypsin과 alpha 1-antichymotrypsin에 양성소견을 보였고 vimentin에는 약양성소견을 보였다(Fig. 4). 그러나 cytokeratin, desmin, alpha-fetoprotein, factor VIII-related antigen에는 음성소견을 보였다. 상기의 조직학적 소견 및 면역조직화학적 검사를 종합하여 storiform-pleomorphic type의 악성 섬유조직구종으로 진단하였다.

환자는 추적검사상 수술후 8개월만에 간에 종괴가 다시 발생하여 종괴적출술을 시행하였다. 조직학적 검사상 원발종괴와 유사한 소견을 보여 재발성 악성 섬유조직구종으로 진단하였으며 재수술후 현재까지 생존해 있는 상태이다.

고 찰

Enzinger와 Weiss¹⁾는 초기에 악성 섬유조직구종을

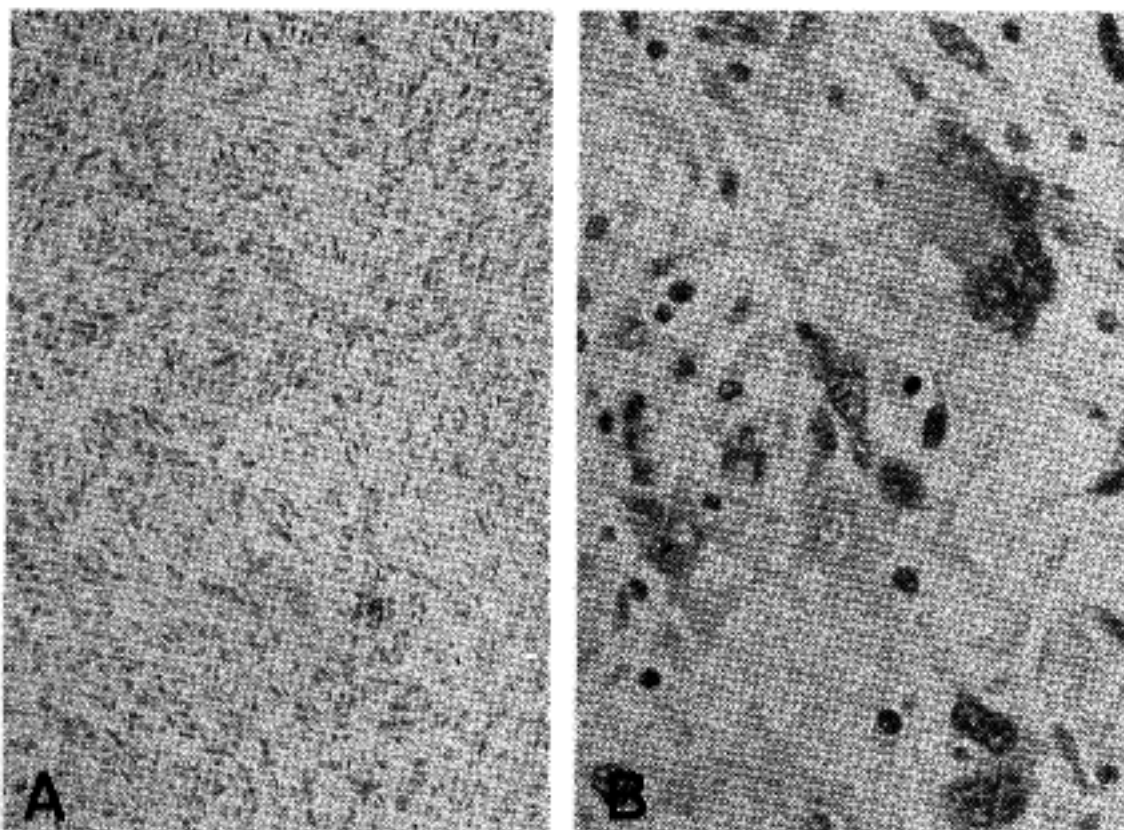


Fig. 2. A. Spindle shaped tumor cells forming a storiform pattern. (HE, ×40) B. High power view of a microscopic field showing many pleomorphic bizarre giant cells. (HE, ×400)

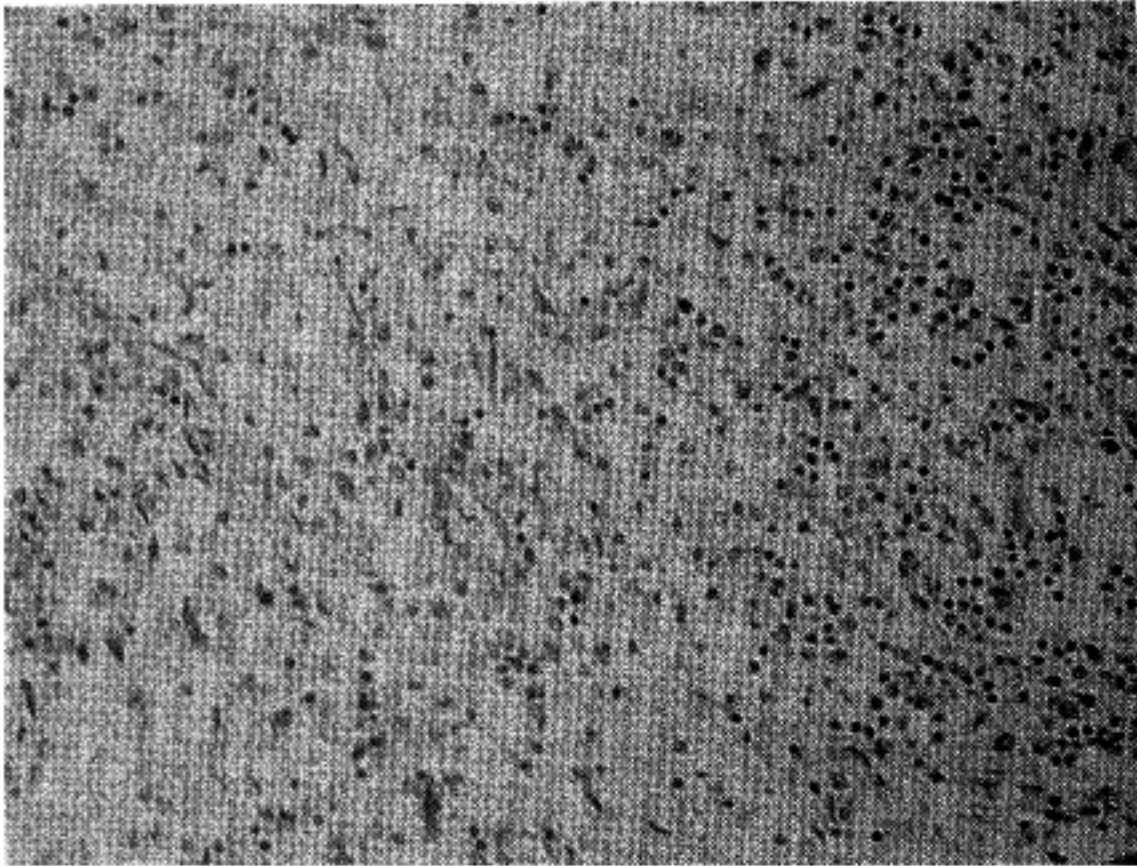


Fig. 3. Foci of xanthoma cells and inflammatory cells are commonly present. (HE, $\times 100$)

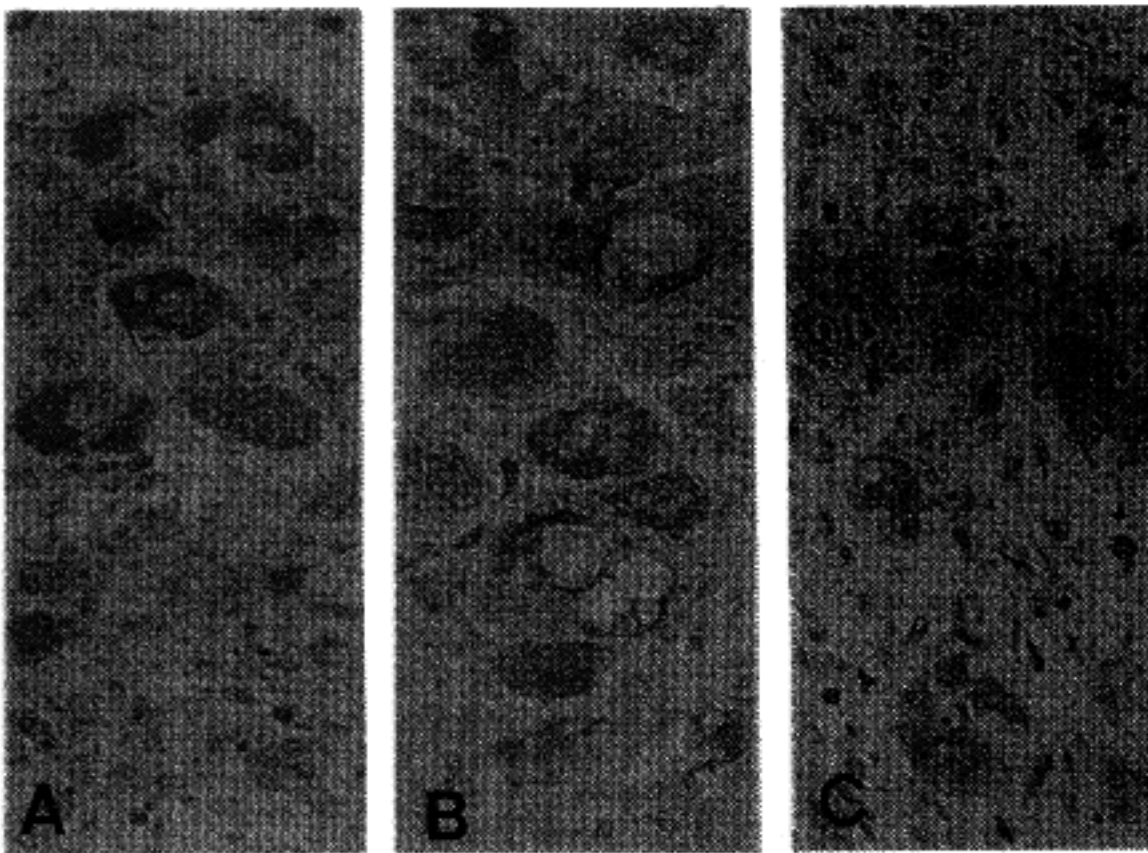


Fig. 4. Spindle cells and multinucleated giant cells showing positive reactions to alpha-1 antitrypsin(A), alpha-1 antichymotrypsin(B), and vimentin(C). (ABC method, $\times 200$)

소용돌이모양의 성장형태, 세포의 다형성, 만성 염증, 그리고 전자현미경적 검색상 섬유모세포와 조직구로의 분화를 보이는 심부 연조직의 종양으로 기술하였다. 악성 섬유조직구종에서 섬유모세포를 담은 세포와 조직구모양의 세포가 이들 종양의 주요 구성성분이나 이들 종양세포의 정확한 조직학적 기

원은 밝혀지지 않았다. 종양세포의 기원에 대해 현재까지 문헌상 보고된 바로는 조직구가 사실상의 기원세포이며 어떠한 자극이 가해졌을 때 섬유모세포모양으로 변형되어 종양을 형성한다는 설³과 두가지 세포형, 즉 조직구와 섬유모세포의 공통의 기원이라는 설⁴이 있으며, 세번째로 조직구와 섬유모세

포로 분화할 수 있는 원시 미분화 간엽세포가 종양을 형성한다는 설⁵이 있다. 이중 세번째 가설이 가장 호응을 얻고있다.

조직학적으로 악성 섬유조직구종은 storiform-pleomorphic 형, 점액양형, 거대세포형, 염증형 악성 섬유조직구종 등 네가지의 아형으로 분류할 수 있으며 이중 storiform-pleomorphic 형이 가장 흔하다. 간에 발생한 악성 섬유조직구종은 조직학적으로 다른 장기에 발생한 경우와 동일하여 방추상세포와 다핵 거대세포가 판상, 섬유속의 형태로 배열하며 현저한 소용돌이 모양의 배열을 하기도 하나 종양이 발생한 장기의 고유 기본구조가 종양의 성장에 영향을 미치지 때문에 연조직의 악성 섬유조직구종과는 다른 조직학적 소견을 보일 수 있다⁶.

본 예에서 감별해야 될 질환으로는 간의 원발성 육종이 극히 드물기 때문에 먼저 전이성 종양의 가능성을 고려해야 한다. 그러나 임상적으로 다른 장기나 조직으로부터 전이하였을 가능성이 없었기 때문에 배제하였다. 그리고 간에서 드물게 발생할 수 있는 여러가지 육종, 즉 횡문근육종, 평활근육종 및 섬유육종과 감별이 필요한데 이들은 본 예에서 볼 수 있는 다양한 조직학적 양상을 모두 설명할 수 없었으므로 감별할 수 있었다. 또한 조직학적으로 육종모습을 띤 간암종과의 감별이 문제가 된다. 상피기원의 암종으로부터의 육종모양 변화는 신장의 선암종이나 식도의 편평상피암종과 같이 여러 기관과 조직형에서 발견되는데 간세포암종에서도 3.9%에 달하는 육종양 변화가 보고되어 있다⁷. Haratake 및 Horie⁸는 육종모양 종양이 진정한 육종인지 육종모양의 암종인지를 감별하는데 있어 cytokeratin 8이 좋은 표지자가 될 수 있다고 하였다. 본 예에서는 조직학적으로 간세포암종의 소견이 전혀 관찰되지 않았고 면역조직화학적 검사상 상피세포에 특징적인 cytokeratin에 음성소견을 보이며 간엽기원세포의 표지자인 vimentin을 발현한 점으로 그 가능성을 배제할 수 있었다.

Akifuji등⁹은 간에 발생한 악성 섬유조직구종 12예를 분석한 결과 환자의 나이는 다른 기관에 발생하는 악성 섬유조직구종의 호발연령과 유사한 평균 55.3세이며 임상적으로 우측 늑골아래부위의 동통과 간종대를 보였다고 보고함으로써 본 증례와 일치하는 소견을 보였다. 종양의 크기는 대부분 6 cm 이상으로 비교적 진행된 상태에서 발견이 되며 초음파와 전산화 단층촬영상 출혈과 괴사를 반영하는 저음영이나 저밀도 병변을 보이는 고형성 종괴로 나타난다. 가장 흔한 조직학적 유형은 타 장기에서와

마찬가지로 pleomorphic-storiform 형이다. 악성 섬유조직구종의 예후는 나쁜 것으로 알려져 있고 대부분의 환자가 간절제형은 간절제술 이후 5개월 이내에 사망한다. 그러나 Fukayama⁶는 심한 염증반응을 동반한 경우 간절제술 이후 4년간 생존한 예를 보고하고 염증반응의 존재가 좋은 예후를 시사한다고 하였으며 연부조직의 악성 섬유조직구종에 있어서도 염증형의 경우 pleomorphic-storiform 형보다 전이율이 낮으며 예후가 좋은 것으로 알려져 있다¹. 본 예는 조직소견상 pleomorphic-storiform 형으로 분류되었으나 종괴의 주변부에서는 포말성 조직구와 림프구 및 형질세포가 침윤되는 등 심한 염증반응을 동반하고 있었다. 이러한 점은 간에 악성 섬유조직구종이 재발하기는 하였으나, 환자가 절제후 현재까지 생존할 만큼 비교적 좋은 예후를 보이는 것에 대한 설명이 될 수 있으리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-66.
2. Conran RM, Stodker JT. Malignant fibrous histiocytoma of the liver- a case report. *Am J Gastroenterol* 1985; 80: 813-5.
3. Merkow LP, Frich JC, Sliekin M, Kyreages CG, Pardo M. Ultrastructure of a fibroxanthosarcoma(malignant fibroxanthoma). *Cancer* 1971; 28: 372.
4. Kindblom LG, Jacobsen GK, Jacobsen M. Immunohistochemical investigations of tumors of supposed fibroblastic-histiocytic origin. *Hum Pathol* 1982; 13: 372-83.
5. Kempson RL, Kyriakos M. Malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1972; 29: 961.
6. Fukayama M, Koike M: Malignant fibrous histiocytoma arising in the liver. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110: 203-6.
7. Kakizoe S, Kokiro M, Nakashima T. Hepatocellular carcinoma with sarcomatous change: Clinicopathologic and immunohistochemical studies of 14 autopsy cases. *Cancer* 1987; 59: 310-6.
8. Haratake J, Horie A. An immunohistochemical study of sarcomatoid liver carcinomas. *Cancer* 1991; 68: 93-7.
9. Akifuji Y, Honjo I, Katayama S. et al. Malignant fibrous histiocytoma of the liver: A case report and review of the literature. *Intern Med* 1992; 31: 284-92.