

소장의 Malignant Fibrous Histiocytoma 1예

고신대학교 복음병원 일반외과, ¹해부병리과

유대우 · 신동훈 · 박명선¹ · 허 방¹ · 이충한

Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Jejunum

Dae Woo Yoo, M.D., Dong Hoon Shin, M.D., Myeng Sun Park, M.D.¹, Bang Hur, M.D.¹ and Choong Han Lee, M.D.

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) occurs primarily in the extremities and trunk, however primary malignant fibrous histiocytoma of the alimentary tract, particularly of the jejunum, is uncommon. This case report presents a case of malignant fibrous histiocytoma as the primary lesion of the jejunum in a 42-year-old male patient with a 10-day history of melena. A small bowel tumor was resected without complication. The final diagnosis was based on the pathological report of the surgical specimen. (J Korean Surg Soc 2001; 60:575-578)

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Jejunum
중심 단어: 악성섬유조직구종, 공장

Departments of General Surgery and ¹Anatomical Pathology, Kosin University, Gospel Hospital, Busan, Korea

서 론

악성섬유조직구종(Malignant fibrous histiocytoma; MFH)이라는 용어는 1963년 Ozello(1)에 의해 처음 기술되었으며, storiform 혹은 cartwheel 양상의 성장을 하는 연부조직의 종양을 말한다. 악성섬유조직구종은 주로 성인의 사지와 체간에서 발생하며, 소화기계에서 발병하는 경우는 매우 드물다고 보고되고 있다.(2)

소화기계 발병의 경우, 연부 육종의 전이형태로 소장, 대장, 위 등에 나타나며 출혈과 장 중첩증의 임상양상을 나타낸다고 하며, 소화기계가 원발성 병변일 때는 소화 불량, 체중 감소, 복통 등의 형태로 나타난다고 한다. 최근

저자들은 혈변을 주소로 한 소장의 원발성 악성섬유조직구종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 42세 남자.

주 소: 두통

병 력: 환자는 10일간의 두통을 주소로 신경과에 입원하여 신경학적 검사 등을 시행하였으나, 빈혈 소견이외에는 특이 소견이 발견되지 않고, 입원 전후로 생긴 흑색변(melena)으로 인하여, 본원 내과에서 소화기계 검사를 시행하게 되었다. 혈변은 하루에 한두 차례씩 하였으며, 입원중 이삼일에 농축적혈구를 2 pack 정도를 수혈하면서, 혈색소를 유지하였다. 상부 소화기 내시경과 대장경 검사상 특별한 병변을 발견하지 못하였으며, Technetium 99m-RBC scan상 소화기계 출혈을 확인했으나 정확한 병변을 밝혀 내지는 못하였다. 상부장간막동맥혈관촬영(superior mesentric artery angiography)을 시행하였으나 출혈위치를 밝혀지는 못하였다. 그리고 고위관장법(enteroclysis)를 이용한 소장조영술(small bowel series)을 시행하였으나, 역시 병변을 찾지 못하였다. 따라서, 진단과 치료목적으로 개복을 하게 되었다.

수술소견 및 경과: 개복을 한 결과, 트레이즈씨 인대(Treitz ligament) 하방 65 cm에 2 cm 크기의 유경 용종성 종양(pedunculated polypoid mass)이 존재하였으며(Fig. 1), 장막침습(serosa invasion) 소견이 있었으며, 흑적색의 울퉁불퉁한 표면으로 이루어져 있었으며, 종양에서 30 cm 거리에 또 다른 0.7 cm 크기의 용종(polyp)이 존재하고 있었다. 수술은 종양을 포함하여, 광범위한 소장절제술을 시행하였으며, 환자는 수술 후 2주에 퇴원하였다. 현재 외래로 6개월간 추적중인데 별다른 이상은 관찰되지 않고 있다.

병리조직학적 소견: 육안적으로 2 cm 크기의 유경성 용종은 심한 점막 미란과 출혈이 있었고, 절단면상 점막하층에 국한된 회백색의 균질성의 생선살 같은 양상의 종괴였다(Fig. 2). 조직학적으로 세포밀도가 매우 높은 종양으로써 고유근층으로의 침윤은 관찰되지 않았다. 종양세포들은 특정 기관구조를 형성하지 못하고 세포간 응집력이 약하여 세포간 균열을 보이기도 하였고, 많은 염증 세포

책임저자 : 신동훈, 부산광역시 서구 압남동 34
☎ 602-702, 고신의대 복음병원 일반외과
Tel: 051-990-6299, Fax: 051-246-6093
접수일 : 2001년 3월 20일, 게재승인일 : 2001년 4월 14일

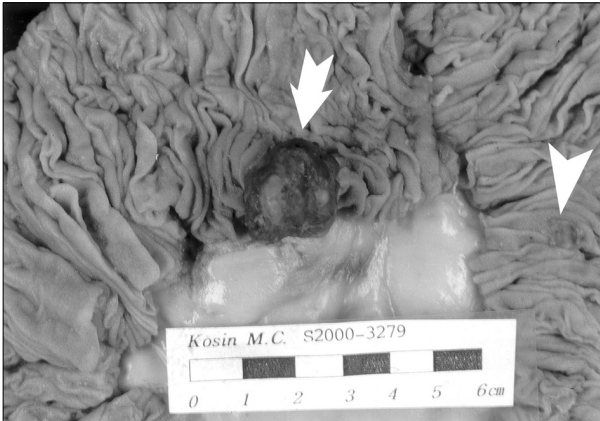


Fig. 1. Two pedunculated hemorrhagic polyps are noted, measuring 2 cm (arrow) and 0.7 cm (arrow head) in diameter.



Fig. 2. The cut surface shows grayish white homogeneous flesh mass, which is confined within submucosal layer, with mucosal hemorrhage and erosion.

들의 침윤이 동반되어 있었다. 개개의 종양세포들은 대부분 크고 세포질이 풍부하며 다형성이 심한 다각형의 세포들로써 작은 세포도 있고, 다핵 거대세포들도 존재하였다. 간혹 섬유아 세포와 유사한 방추상의 세포들도 존재하였고 빈번한 유사분열과 비정형 유사분열도 관찰되었다(Fig. 3). 조직학적인 감별진단으로는 다형성 암종(pleomorphic carcinoma), 악성섬유조직구종, gastrointestinal stromal tumor, 전이성 악성 흑색종, 역형성 대세포 임파종(anaplastic large cell lymphoma) 등이 있는데, 특수염색과 면역조직화학적 검사로 감별에 도움을 받았다(Fig. 4). PAS와 D-PAS 염색에서 점액성분이 없다는 것을 확인하였고, 면역조직화학 검사상 상피 표지자들(cytokeratin, EMA, CEA)에 음성 반응을 나타내어 다형성 암종을 배제할 수 있었다. HMB-45에 음성이어서 악성 흑색종을, LCA나 CD-30에 음성이어서 이형성 대세포 임파종을 감별하였다. vimentin과 CD68에 강양성 반응을 보이면서, CD-34, SMA, S-100 단백질에

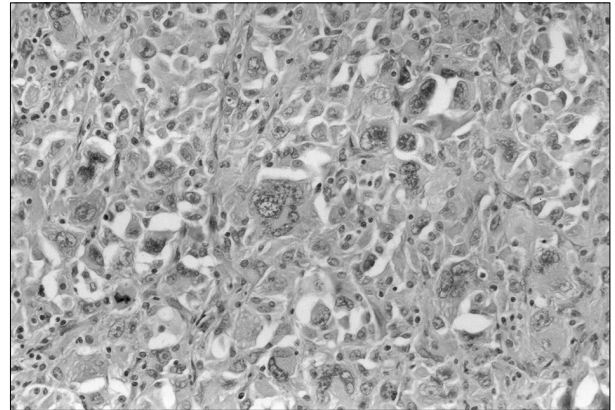


Fig. 3. The tumor cells are large and small, pleomorphic cells with bizarre nucleus. Many inflammatory cell infiltration is also associated (H-E, ×200).

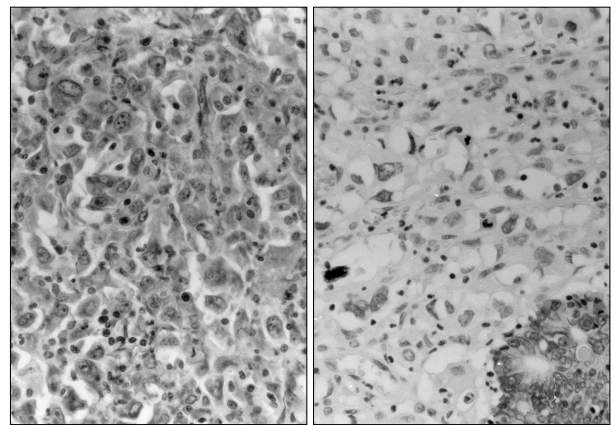


Fig. 4. The tumor cells show strong reactivity for vimentin (left) and negative reaction for cytokeratin (right).

음성반응을 보여 gastrointestinal stromal tumor 보다는 악성 섬유성 조직구종으로 결론을 내리게 되었다. 따로 떨어져 있는 0.7 cm 크기의 용종도 병리학적 소견이 위에 언급한 2 cm 크기의 용종과 동일하였다.

고 찰

원발성 소장종양은 매우 드문 질환으로 소장이 전체 위장관 점막표면의 75% 이상을 차지함에도 불구하고 전체 위장관 종양의 3~6%만이 소장에서 발생하며(3) 악성종양은 전체 위장관 악성종양의 1~2%에 불과하다.(4) 특히 위장관의 육종은 전체 위장관 악성종양의 약 1~2% 정도를 차지하는 비교적 드문 질환으로 알려져 있다.(5-10) Evans는 전체 위장관 육종에서 성별에 따른 발생빈도의 차이는 없다고 하였으며, 연령적으로는 50~60대에서 가장 호발하는 것으로 보고되고 있다. 소장은 팽창성이 좋

고 내용물이 액체상태이어서 소장종양에 의한 증상은 서서히 나타나고 비특이적이어서 조기진단이 어렵다. 양성 종양은 약 반수에서 증상을 나타낸다고 하는데 복통이 가장 흔하고 이외에 위장출혈, 장중첩증 등이 나타날 수 있다고 하였다. 위장관에 발생한 육종의 임상 증상 및 소견은 위장관 출혈이 가장 흔한 증상이고 복부 팽만 또는 종물 촉진, 복통 등이다.(2) 그러나 종양이 크게 성장할 때까지 증상이 없이 지내는 경우가 많으며 드물게 종양이 천공을 야기하여 복막염을 일으키기도 한다. 양성종양은 간질종양, 선종, 지방종, 혈관종의 순으로 빈발하며 발생위 치별로는 회장, 공장, 십이지장의 순으로 빈발하지만 십이지장의 짧은 길이를 고려하면 단위 면적 당 종양 발생률은 십이지장이 가장 높다고 한다.(9) 소장의 악성종양은 그 종류가 35가지 이상이 되며, 선암은 40~50%, 카시노이드는 30%, 그리고 육종은 11%를 차지한다. 위치상 거의 50%가 회장에서 발생하며 25%는 십이지장에서, 그리고 25%는 공장에서 발생한다.(4)

악성섬유성조직구종은 다형성 육종(pleomorphic sarcoma)이며, 성인의 하지에서 주로 발생한다. 대략 40%의 악성섬유성조직구종에서 원격전이가 이루어지나 소화기계로의 전이의 경우는 현재까지의 문헌고찰에 의하면 9%에 불과하며, 소장, 대장, 위로의 전이가 보고되고 있다.(11) 전이의 경우가 아닌 소화기계에서 발생한 원발성 악성섬유성조직구종의 경우는 공장, 공장의 계실, 위장 등에서 발병하였다고 보고되고 있다. 환자들은 흑색변, 궤양 출혈, 소화불량, 체중감소 등을 주소로 병원을 방문하였으며, 이 질환과 관련한 특이적인 증상은 없었다.(12)

공장에 발생한 원발성 악성섬유성조직구종의 외국문헌을 보면 Rasero 등이 보고한 60세 여자 환자가 있다. 4개월 간의 식욕부진, 전신쇠약, 모호한 복부 불쾌감으로 입원하였는데, 이 기간 동안 수 차례의 흑색변을 보았다. 상부위장관 내시경상 비특이적 미란성위염소견을 보였고, 대장 내시경상에는 정상소견을 보였다. 상부위장관 촬영상 공장의 장벽내에 위치한 4 cm 크기의 병소를 발견하게 되었다. 복부초음파상 고체상의 균질한 저음영을 보이는 3.8 cm의 등근 종양을 확인하였다. 수술은 소장의 부분절제를 시행하였는데, 병리조직검사상 악성섬유성조직구종을 진단하게 되었다.(13) 이외에 Cordoba 등(14)에 의해 공장에 발생한 원발성 악성섬유성조직구종 1예가 보고되고 있다.

악성섬유성조직구종은 다양한 조직적인 형태를 가지고 있는 종양으로 전형적인 형태는 방추상의 유섬유아세포(fibroblast-like cell)와 등근형태의 조직구(histiocytic) 형태의 세포로 구성되어 있는데 이들의 배열이 층층을 이루거나 마차바퀴모양으로 형태를 이루기도 한다. 또한 거대세포와 염증세포들(giant and inflammatory cells)도 동반되어 그 배열을 구성하기도 한다.(15) 그리고 과립구 집락자극인자(Granulocyte Colony-Stimulating Factor)를 생산해 내는

경우도 있으며,(16) 그 발생이 방사선조사와 관련된 경우의 증례가 보고되기도 했다.(17)

악성섬유성조직구종은 악성종양으로써 그 예후가 불량하며 선택할 수 있는 치료적인 방법은 완전한 수술적 제거이다.(2) 약물치료나 방사선치료는 혈관침습이나 림프관침습이 있을 시에 주로 권장할 수 있다.

결론

소장의 악성 육종은 매우 드물며, 악성섬유성조직구종의 경우 더욱 그러하다. 공장에서 원발성으로 발생한 악성섬유성조직구종의 경우 국내외적으로 매우 희귀한 경우이며, 국내 보고의 경우가 없어 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Ozello L, Stout AP, Murray MR. Cultural characteristics of malignant histiocytoma and fibrous xanthomas. *Cancer* 1963; 16:33-41.
- Kanoh T, Shirai Y, Wakai T, Hatakeyama K. Malignant fibrous histiocytoma metastases to the small intestine and colon presenting as an intussusception. *AJG* 1998;93:2594-5.
- Ashely SW, Wells SA. Tumors of the small intestine. *Seminars in Oncology* 1988;180:116-28.
- Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, Beachrs OH. Leiomyosarcoma of small and large bowel. *Cancer* 1978;42:1375-84.
- Kim DJ, Cho YK. Leiomyosarcoma of small intestine. *J Korean Surg Soc* 1972;14:709-13.
- Park BK, Park YK, Chi KC, Lee JH, Chang IT. Synchronously occurring multiple leiomyosarcoma in the small intestine and stomach. *J Korean Surg Soc* 1999;57:33-7.
- Darling RC, Welch CE. Tumors of the small intestine. *N Engl J Med* 1959;260:397-408.
- Freund H, Lavi A, Pfeffermann R, Durst A. Primary neoplasms of the small intestine. *Am J Surg* 1978;135:757-9.
- Herbsman H, Westsein L, Rosen Y. Tumors of the small intestine. *Curr Probl Surg* 1980;17:121-84.
- McGrath PC, Neifeld JP, Lawrence WJ, Kay S. Gastrointestinal sarcomas: Analysis of prognostic factors. *Ann Surg* 1987;206:706-10.
- Baltaziak M, Zimnoch L, Sobaniec-Lotowska M, Kemon A, Dzieciol J. Malignant fibrous histiocytoma of the colon. *Patol Pol* 1993;44:109-12.
- Miles RM, Crawford D, Duras S. The small bowel tumor problem: An assessment based on a 20-years experience with 116 cases. *Ann Surg* 1979;189:732-40.
- Morson BC, Dawson IM. Tumors of small intestine. *Gastrointestinal Pathology*. Oxford: Black-well Scientific Publications 1972;352-77.
- Cordoba Diaz de Laspra E, Calleja JL, Hernando E, Lahuerta

- L. Ceballos C, Cardiel MJ, del Rio Marco F, Ferreira Montero V. Primary malignant fibrous histiocytoma of the jejunum: report of a case and review of subject. [Review] [15 refs] Journal of the Royal College of Surgeons of Edinburgh 1997;42:355-8.
- 15) Umehara M, Watanabe A, Umehara M, Matsumoto S, Saito T, Naito Z. G-CSF producing malignant fibrous histiocytoma in the jejunum. a case report. Hepatogastroenterology 2000; 47:1630-2.
- 16) Fujunaga M, Ushigome S. Radiation-induced inflammatory malignant fibrous histiocytoma of the ileum. APMIS 1999; 107:837-42.
- 17) Rasero M, Manjon P, Jimenez M. Malignant fibrous histiocytoma of the jejunum [letter]. European Radiology 1999;9: 1236-7.
-