

## 원발성 간 악성섬유조직구종

한양대학교 의과대학 외과학교실

하태경 · 이광수 · 이경근 · 권오정 · 이흥우

### Primary Hepatic Malignant Fibrous Histiocytoma

Tae Kyung Ha, M.D., Kwang Su Lee, M.D., Kyung Keu Lee, M.D., Oh Jung Kwon, M.D. and Heung Woo Lee M.D.

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is a common sarcoma of the soft tissue, usually occurring in the extremities and less commonly in the retroperitoneal space, the abdominal cavity, or other site such as the skin or the head and neck region. However, MFH of the liver is quite a rare neoplasm. This tumor has five distinct histological subtypes: storiform pleomorphic, myxoid, giant cells, inflammatory and angiomatoid. Recently, we experienced a case of primary MFH in a surgically removed liver. This case is reported with a review of the literature. (*J Korean Surg Soc* 2002;62:994)

**Key Word:** Primary hepatic malignant fibrous histiocytoma  
**중심 단어:** 원발성 간 악성섬유조직구종

Department of Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

### 서 론

악성섬유조직구종(Malignant fibrous histiocytoma)은 연부 조직에서 주로 발생하는 가장 흔한 육종 중에 하나로, 주로 사지에 발생하며 드물게 후복막강, 복강, 피부, 두경부에 발생한다. 하지만 간에 발생하는 경우는 매우 드물다.

저자들은 정기신체검사 결과 우연히 발견된 간내 종괴를 주소로 내원한 중년 여성 환자를 수술한 결과 악성섬

책임저자 : 이광수, 서울시 성동구 행당동 17번지  
☎ 133-791, 한양대학교 의과대학 외과학교실  
Tel: 02-2290-8451, Fax: 02-2281-0224

접수일 : 2001년 11월 20일, 게재승인일 : 2001년 12월 26일  
본 증례는 2001년 제53회 추계 외과학회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.

유조직구종으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

52세의 여자 환자로 정기건강검진 시 시행한 초음파검사 결과 발견된 간내 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 외상, 간염, 알코올, 수혈을 받은 과거력은 없었으며, 특별히 호소하는 증상은 없었다. 진찰소견 결과 촉진되는 종괴나 동통은 없었으며 그 이외의 특이소견은 없었다. 입원시 일반혈액검사 결과 적혈구 수  $432 \times 10^4/\text{mm}^3$ , 혈색치 40%, 혈색소 13.2 g/dl, 백혈구 수  $10,200/\text{mm}^3$ , 혈소판 수  $223 \times 10^3/\text{mm}^3$ 였고, 총 단백, 총 빌리루빈, alanine aminotransferase, aspartate aminotransferase, alkaline phosphatase, lactate dehydrogenase 수치는 정상이었다. 종양표지자 검사 결과 alpha-fetoprotein, carcinoembryonic antigen, 19-9 carbohydrate antigenic determinant는 모두 정상이었다. HBsAg, Anti-HBs, Anti-HBc 및 HCV-Ab도 음성이었다. 복부 전산화 단층촬영상 동맥기에서(arterial phase)에서 고음영, 문맥기(portal phase)에 등음영, 지연기(delay phase)에서 저음영을 보이는 구역 6 (segment VI)에 약 4 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 간 혈관촬영검사 결과 상장간막동맥에서 기시하는 우간동맥으로부터 혈류공급을 받는  $3.5 \times 3$

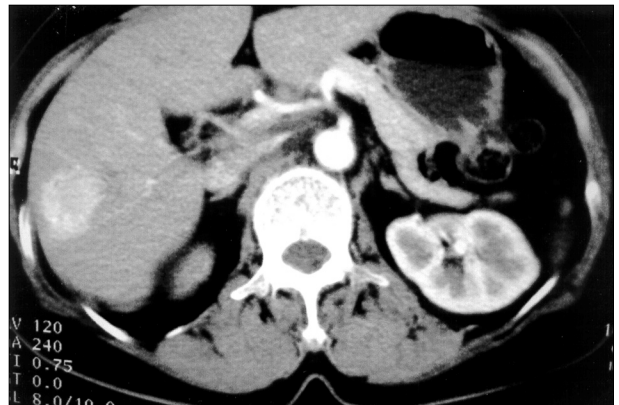


Fig. 1. Computed tomography showing a high-density area involving the posterior segment of the right lobe of the liver.



**Fig. 2.** Hepatic arteriogram. Note the presence of the hypervascular mass in the posterior segment of the right lobe in the liver.

cm 크기의 혈관분포가 풍부한 종괴가 구역 6에서 관찰되었다(Fig. 2). 혈관촬영술 중 색전술(lipiodol 3 cc)과 항암제 투여(mitomycin 10 mg, adriamycin 50 mg)를 시행하였으며, 방사선학적 소견에서 간세포암으로 진단하였다. 우엽간절제술을 시행하였으며, 수술소견상 간 표면에는 간경화 소견은 없었고, 외견상 구역 6에서 3 cm 정도의 단단한 종괴가 만져졌으며 간내 다른 부위에서는 특별한 이상소견은 없었다. 간 이외의 다른 부위에서 전이성 병변은 없었다.

절제된 간의 육안소견에서 회황색의 비교적 경계가 잘 구분되는 2.6×2.2 cm 크기의 종괴가 하나 관찰되었고 주위 간실질에 간경화 소견은 보이지 않았다.

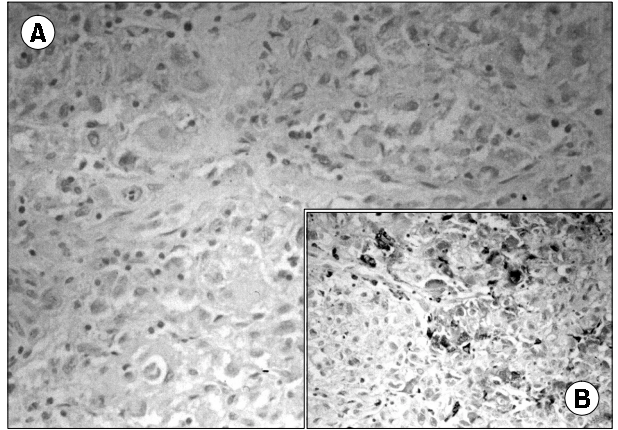
현미경소견에서 종양은 통통한 방추형세포들이 길거나 혹은 짧은 소속을 이루거나 판상으로 배열하고 있었다. 일부에서 나선형이 관찰되었다(Fig. 3). 종양세포들이 좀더 다형성을 보이며 다핵의 큰세포들과 같이 섞여있는 부위도 있었다(Fig. 3B).

면역조직화학염색 시 alpha-1 antitrypsin, HLD-DR, vimentin과 CD68 등에는 양성반응을 보였고(Fig. 4A, B, C, D), smooth muscle actin과 cytokeratin엔 음성이었다(Fig. 4E, F).

이상과 같은 조직검사 결과 나선형-다형형(storiform-pleomorphic) 악성섬유조직구종이라고 진단되었다. 수술 후 환자는 골주사검사를 하였으나, 명확히 보이는 전이성 병변을 찾을 수 없었다. 환자는 수술 후 경과가 양호하였으며, 특별한 합병증 없이 3주 후에 퇴원하였다. 퇴원 후 외래에서 초음파로 재발유무를 3달마다 추적검사하였으며 9개월간의 추적검사에서 종양은 재발하지 않았다.

**고 찰**

악성섬유조직구종은 O'Brien과 Stout(1)가 1964년 처음으



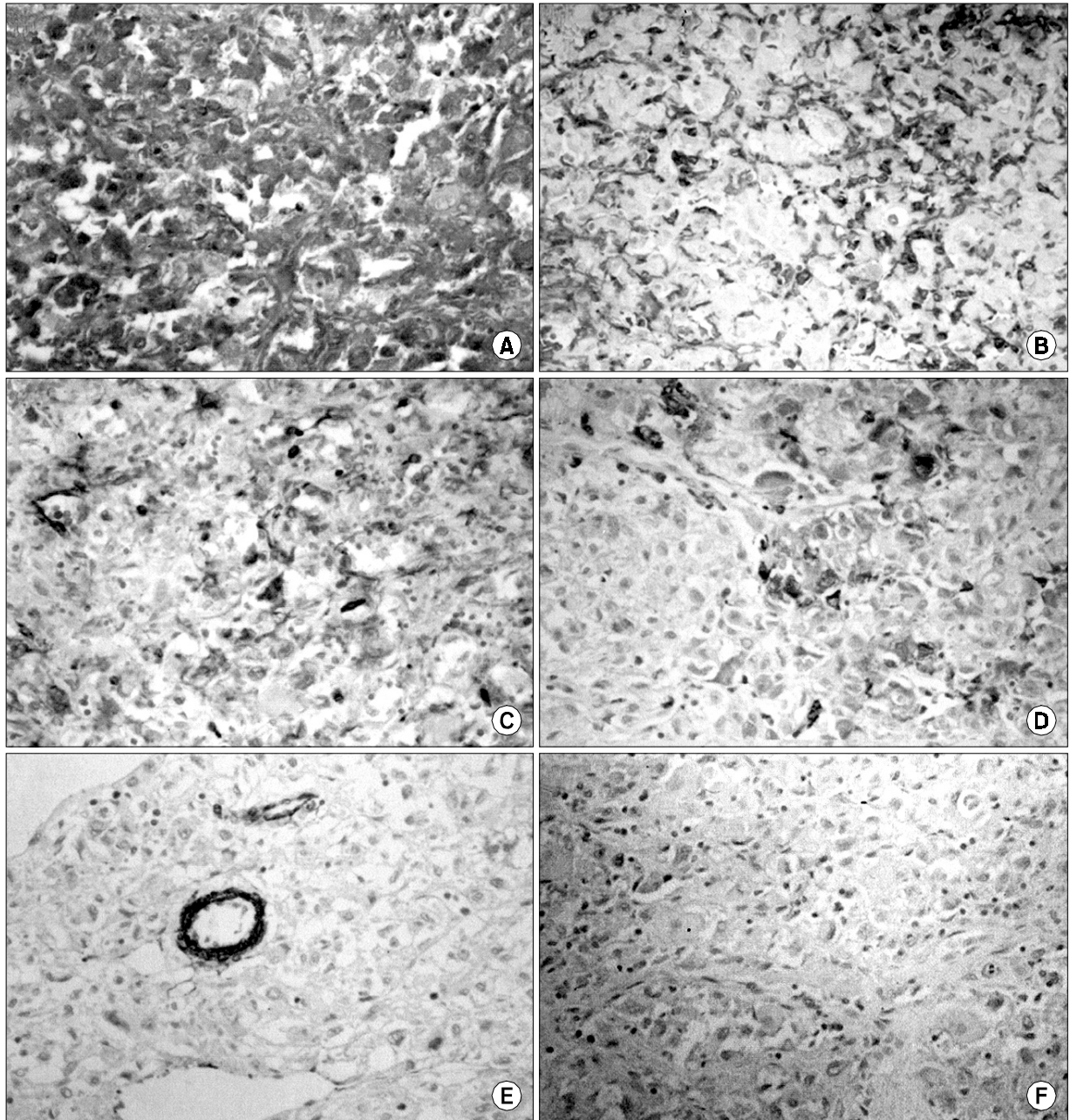
**Fig. 3.** Microscopic appearance of malignant fibrous histiocytoma of the liver. Note the presence of plump spindle cells arranged in short fascicles and partly storiform pattern (H&E, ×100). (A), some areas have a markedly pleomorphic and giant cells (H&E, ×200) (B).

로 기술하였다. 악성섬유조직구종은 성인에서 주로 사지에 발생하는 흔한 육종 중의 하나이다. 하지만 복부와 후복막강에 발생하는 경우는 16% 정도밖에 안 된다. 더욱이 간에서 발생하는 경우는 더욱더 드물다.(2) 1985년 Coran과 Alberti-Flor가 간에 생긴 악성섬유조직구종 2예를 발표한 이후 현재까지 저자가 알고 있는 간에 생긴 악성섬유조직구종은 16예가 발표되었다.(3) 이들을 분석한 결과 대개의 경우 중년성인에 발생하며 성별 간에 차이는 없었다. 증상은 비특이적이며, 복부종괴, 복통, 피로감, 체중감소, 복부포만감, 전신피로감 등이 있었다.(3-11) 발생부위는 양측엽에 모두 발생하며 특별한 차이는 없었으며, 진단 시 종괴의 크기는 평균 12 cm 이상이였다.(3)

Weiss와 Enzinger(2)는 악성섬유조직구종의 2년 생존율이 60% 정도였으며 42%에서 전이소견을 보였는데, 종양의 크기가 클수록 전이율이 높았다고 하였다. 또한 간세포암과는 달리 간경화나 간염 소견이 없고 검사 결과 특별한 이상이 없으며 종양지표검사는 대개 정상소견을 보인다. 복부 전산화 단층촬영검사에서는 이질성 밀도(heterogenous density), 괴사 부위, 주위의 가성낭 등 다양한 소견을 보인다.(12) 또한 혈관촬영에서 혈관분포가 풍부(hypervascularity)하거나 적은(hypovascularity) 소견 모두 다 나타날 수 있다.

감별진단해야 할 종양으로는 전이성 악성섬유조직구종, 원발성 간 평활근육종, 전이성 흑색종, 방추가육종 간세포암(spindle-pseudosarcomatous hepatocellular carcinoma)이 있다.(13)

Ohyama(14)는 악성섬유조직구종과 담관세포암, 전이성 간암, 간농양과 감별이 어렵다고 하였다. 따라서 조직생검으로 확진이 가능하다고 하였다.



**Fig. 4.** The tumor cells of malignant fibrous histiocytoma have positive results for alpha-1-antitrypsin (A), HLA-DR (B), CD68 (C), vimentin (D) ( $\times 200$ ), and negative results for Smooth muscle actin (E), cytokeratin (F) ( $\times 200$ ).

면역조직화학적염색에서 상피세포항원(epithelial antigen)에는 음성이나 간엽조직기원의 vimentin이나 alpha-1-antitrypsin에 양성반응을 보인다. 하지만 이것만으로 진단을 확신할 수 없다고 하였다.(15)

악성섬유조직구종의 치료방법은 수술이 가능한 경우 절제가 우선이며 항암요법 및 방사선요법은 아직까지 명확한 효과를 보인 경우는 없었다. 무엇보다도 조기에 절제하는 것이 환자의 생존율을 높일 수 있으리라 생각되

며, 따라서 종양의 크기가 예후에 중요한 영향을 미칠 수 있다.

### 결 론

간내에 발생하는 악성종양의 치료는 수술적 절제이며 종양의 크기가 작고 증상이 없을 경우 예후가 더 좋다. 성인에서 원발성 악성 간 종양은 그 크기가 크거나, 간경화

및 타장기에 전이 소견을 보여 수술적 치료가 불가능한 경우 간동맥색전술 및 항암치료 등을 한다. 하지만 무엇보다도 수술적 절제가 가능한 경우는 이것이 근치적 치료의 유일한 기회이다.(16)

본 증례의 경우 수술 전 간세포암의 진단하에 간동맥색전술을 시행한 후 근치적 간절제술을 시행하였다.

#### REFERENCES

- 1) O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964;17:1445-58.
- 2) Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma, an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;41:2250-66.
- 3) Fugita S, Lauwers GY. Primary hepatic malignant fibrous histiocytoma: Report of a case and review of the literature. *Pathol Int* 1998;48:225-9.
- 4) Albert-Flor JJ, O'Hara MR, Weaver F, Evans J, McClure R, Dunn GD. Malignant fibrous histiocytoma of the liver. *Gastroenterology* 1985;89:890-3.
- 5) Conran RM, Stocker T. Malignant fibrous histiocytoma of the liver. A case report. *Am J Gastroenterol* 1985;80:813-5.
- 6) Katsuda S, Kawahara E, Matsui Y, Ohyama S, Nakanishi I. Malignant fibrous histiocytoma of the liver: A case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1988;83:1278-82.
- 7) Fukayama M, Koike M. Malignant fibrous histiocytoma arising in the liver. *Arch Pathol Lab Med* 1986;110:203-6.
- 8) Hamasaki K, Mimura H, Sato S, Sakai H, Miyashima T, Gochi A, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the liver-A case report. *Gastroenterol Jpn* 1991;26:666-73.
- 9) Akifuji Y, Honjo I, Katayama S, Ishitobi S, Ueki J, Kishi K, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the liver: A case report and review of the literature. *Intern Med* 1992;31:284-8.
- 10) Zornig C, Kremer B, Henne-Bruns D, Weh HJ, Schroder S, Brolsch CE. Primary sarcoma of the liver in the adult. Report of five surgically treated patients. *Hepatogastroenterology* 1992;39:319-21.
- 11) Pinson CW, Lopez RR, Ivancev K, Ireland K, Sawyers JL. Resection of primary hepatic malignant fibrous histiocytoma, fibrosarcoma and leiomyosarcoma. *South Med J* 1994;87:384-91.
- 12) Ferrozzi F, Bova D. Hepatic malignant fibrous histiocytoma: CT findings. *Clin Radiol* 1998;53:699-701.
- 13) Maeda T, Adachi E, Kajiyama K, Takenaka K, Sugimachi K, Tsuneyoshi M. Spindle cell hepatocellular carcinoma. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 15 cases. *Cancer* 1996;77:51-7.
- 14) Ohyama S, Asano K, Sasaki M. Malignant fibrous histiocytoma of the liver. *J Japan Surg Soc* 1988;90:306-9.
- 15) Soini Y, Miettinen M. Alpha-1-antitrypsin and lysozyme. *Am J Clin Pathol* 1989;91:515-21.
- 16) Greenfield LJ, Mulholland M, Oldham KT, Zelenock GB. *Surgery scientific principles and practice: Liver and portal venous system*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven publishers; 1997. p.1018-19.