

# 늑막강에서 기원한 악성 섬유성 조직구종

- 치험 1례 -

최 순 호\* · 고 광 표\* · 한 재 오\* · 최 종 범\*

=Abstract=

## Primary Malignant Fibrous Histiocytoma(MFH) of Pleura

- A case report -

Soon Ho Choi, M.D.\*. Kwang Pyo Koh M.D.\*, Jae O Han M.D.\*, Jong Bum Choi, M.D.\*

Primary malignant fibrous histiocytoma(MFH) of pleura is very rare. Upon microscopic examination, the tumor was characterized by storiform pattern of growth and intense, diffuse immunostaining for  $\alpha$ 1-antichymotripsin. We report a case of primary malignant pleural fibrous histiocytoma with extension to lung, which was managed by complete excision of pleural mass and lobectomy with thoracoplasty

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:770-2)

Key word : 1. Fibrous histiocytoma  
2. Pleural neoplasm

### 중 려

68세 남자 환자로 1년이상 지속된 좌측 흉부 동통을 주소로 내원하였다. 환자는 1년 전 호흡기 내과에서 늑막 삼출 및 폐렴소견으로 입원 치료받은 기왕력이 있었으며, 그 후 지속적인 좌흉부 통증이 있었다.

내원시 환자의 전신 상태는 비교적 양호한 편이었으며, 내원시 혈압, 맥박수, 체온등은 정상범주에 있었다. 좌폐야의 청진음이 전반적으로 약간 감소되어 있었으며 마찰음등의 이상 청진음은 관찰되지 않았다.

술 전 흉부 컴퓨터 단층촬영상 폐외는 경계가 비교적 분명한 볼록렌즈 모양의 늑막 비후 및 늑막 삼출소견이 있었

으나 뼈의 파손은 확인할 수 없었고(Fig. 1) 술 전의 방사선 동위원소에 의한 뼈 스캐닝에서도 늑골에 대한 병변은 없었다. 혈액학적 검사상 백혈구 수치는 8,700/ $\mu$ L로 정상범주에 있었고, 적혈구 침강 속도는 27mm/hr로 증가된 소견을 보였다. 환자는 늑막박피술 예정 하에 좌측 후측방 흉부 절개 후 6번 늑간을 통해 흉강 접근을 시도했으며 비후된 늑막의 흉벽 유착이 매우 심하여 7번 늑골을 일부 절제하고 비후된 늑막을 완전 제거하였다. 수술 중 늑막종양과 연관 좌폐상엽에 장측늑막의 침윤에 의한 피사성 종괴 소견 보여 동결 절편 검사가 행해졌으며, 검사상 악성 병변으로 판정되어 좌상엽 절제술이 이루어 졌으며 4~6번 늑골의 일부 절제에 의한 흉곽성형술이 시행되었다.

\*원광의대 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Jeonbuk, Korea

논문접수일 2000년 3월 20일 심사통과일 : 2000년 7월 25일

책임저자 : 최순호(570-180) 전북 익산시 신룡동 344-2번지, 원광대병원 흉부외과. (Tel) 063-850-1275, (Fax) 063-857-0252

E-mail shchoi@wmc.wonkwang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

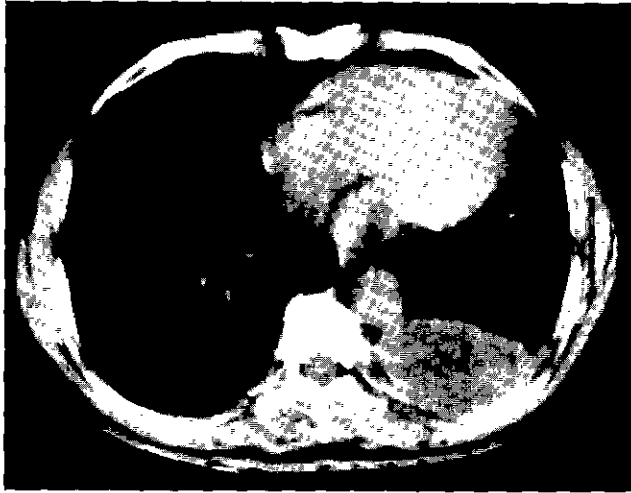


Fig. 1. Lentiform pleural thickening with pleural effusion in the left posterior dependent area(Preoperative CT scanning)

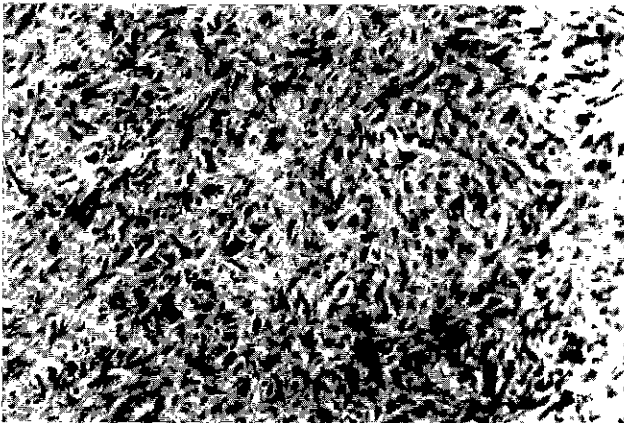


Fig. 2. 'Storiform' pattern of growth of the neoplasm (H-E stain)

병리 조직 검사 결과, 악성 섬유성 조직구종(Malignant fibrous histiocytoma, storiform-pleomorphic type) 으로 판정되었고(Fig. 2), 면역 염색법에 의한  $\alpha 1$ -antichymotrypsin에 대해 양성소견 보였다(Fig 3). 환자는 수술 후 19명 일찍 퇴원하였으며 방사선 치료 증으로 전신상태는 양호하고, 타 장기에 대한 전이 소견은 보이지 않고 있다.

### 고 찰

악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma, MFH)은 처음으로 O'Brien & Stout<sup>1)</sup>가 연조직에서 기시하는 종양으로써 조직구성세포와 섬유아성세포로 구성되어있다고 하였다. 일차성 늑막종양은 상대적으로 희귀한데 늑막의 악성 섬유성 조직구종은 극도로 희귀하다고 한다. 나이트는 남성

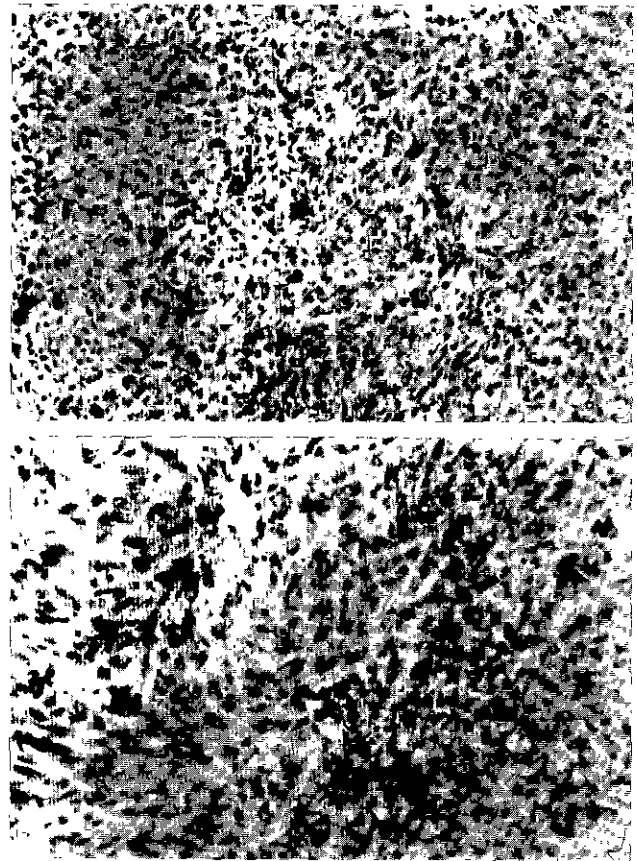


Fig. 3. Intense and Diffuse Immunostaining for  $\alpha 1$ -antichymotrypsin(A.  $\times 100$ , B:  $\times 400$ )

서 가장 흔한 결체조직의 악성 종양으로 생각되어지고 있으나 실질성 기관(parenchymal organ)에서 기시하는 경우는 매우 드물고 특히 늑막에서 기시 하는 경우는 아주 희귀하며 우리 나라 문헌에서는 보고 된 그 예를 찾을 수 없었다. Weiss등<sup>2)</sup>은 악성 섬유성 조직구종 200예를 분석하였는데 연조직 종양의 21.6%를 차지하고 60~70%는 사지에서, 나머지는 대개 체간 과 복막에서 발견되었으나 늑막에서 기시는 단 1예 만을 보고하였다. 저자의 예도 좌벽측 늑막에서 기시하여 종양이 확장되면서 연하고있는 좌상엽의 장측 흉막 과 일부의 폐실질부를 침윤한 상태를 보였고 폐 침윤부위는 아주 소량이였다.

악성 섬유성 조직구종의 조직 기원에 관한 확실한 설명은 없으나 조직구 기원과 미분화 중간엽 기원의 2가지 가설이 있다. Kauffmann 등<sup>3)</sup>은 MFH가 조직구에서 기시하였다고 하였고 Ozello등<sup>4)</sup>이 조직배양으로 이 가설을 지지하였다. 다른 한편으로는 Weiss등은 조직구종은 미분화 중간엽 세포로부터 파생하였다고 했는데 그건 조직아세포와 섬유아성세포로부터 분화되었다고 주장하기도 한다.

악성 섬유성 조직구종의 병리조직 소견상 특성은 Storiform

양상의 섬유아성 세포(fibroblast-like cell)와 조직구성 세포(histiocyte-like cell) 그리고, 이들 중간 세포(intermediate cell)가 확인되고, 또한 거대 세포(giant cell)와 다형성(pleomorphism)을 보인다<sup>5,6</sup>. Yumoto등<sup>7</sup>은 악성 섬유성 조직구종의 가장 중요한 악성양상은 세포밀도, 비 특이성 조직구, 증가된 유사분열 그리고 기이 다핵 거대세포라 하였다. 늑막에 발생한 악성 섬유성 조직구종의 진단에 있어 감별해악 종양으로 악성 중피종인데 감별은 악성 섬유성 조직구종이 면역 화학법에 의한  $\alpha 1$ -antichymotripsin 양성 및 PAS stain에 음성소견을 보이는 것을 통해 가능하다<sup>8</sup>.

Weiss등은 환자의 42%에서 전이를 보인다고 했는데 폐에 가장 흔하며(82%) 다음으로 림프절(28%), 뼈(15%)순으로 보인다고 하였다. Cameron등<sup>9</sup>은 5년 생존율은 50%라 하였고 폐암보다는 예후가 더 좋은 것으로 보고하였다. 저자 등은 벽측 늑막에서 기원한 악성 섬유성 조직구종 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1 O'Braien JE, Stout AP. *Malignant fibrous xanthomas*. Cancer 1964;17:1445-55.

2. Weiss SW, Enzinger FM. *Malignant fibrous histiocytoma, an analysis of 200 cases*. Cancer 1978;41:2250-66.  
3. Kauffman SL, Stout AP. *Histiocytic tumors(fibrous xanthoma and histiocytoma) in children* Cancer 1961,14. 469-82.  
4. Ozello L, Stout AP, Murray MR. *Cultural characteristics of malignant histiocytoma a and fibrous xanthomas*. Cancer 1983;16:331-44.  
5. Kearney MM, Soul EH, Ivins JC. *Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases*. Cancer 1980;45:167-78.  
6. Yang HY, Weaver LL, Forti PR. *Primary malignant fibrous histiocytoma of the pleura. A case report*. Acta Cytol 1983;27:683-7  
7. Yumoto T, Yoshida H, Yoshida Y, Hashimoto K, Teitei N, Ozaki Y, Wada M. *Benign and malignant fibrous histiocytoma -Histopathological and statistical study of 252 cases-*. J Yonago Med Ass 1978;29:1-12.  
8. Sforza V, del Vecchio MT, Gotti G, et al. *Primary Fibrous Histiocytoma of the Pleura. A Case Report*. Appl Pathol 1986;4:162-9.  
9. Cameron EW. *Primary sarcoma of the lung*. Thorax 1975;30:515-20.

**=국문초록=**  
늑막강에서 기원하는 악성 섬유성 조직구종은 매우 희귀하다. 이 종양은 병리 조직 검사상 storiform 양상의 세포를 특징으로 하며, 면역 화학 검사상  $\alpha 1$ -antichymotripsin에 대해 강한 양성 반응을 보인다. 저자 등은 늑막강에서 기원하여 폐로 침습한 악성 섬유성 조직구종에 대해 늑막 종양 완전 제거 및 폐엽절제 그리고 흉곽 성형술을 이용하여 치료를 시도하였기에 보고한다.

중심단어 . 1. 악성 섬유성 조직구종  
2. Pleural neoplasm