

횡격막의 원발성 악성 섬유성 조직구종

-1례 보고-

김 대 현* · 김 범 식* · 조 규 석* · 박 주 철*

=Abstract=

Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Diaphragm -One Case Report-

Dae Hyun Kim, M.D.*, Bum Shik Kim, M.D.*, Kyu Seok Cho, M.D.*, Joo Chul Park, M.D.*

A 25-year-old female patient was admitted due to discomfort in the right chest and left epigastric area. Chest X-ray and chest CT showed a round 4x4x4cm sized mass located in the right lower lobe and abutted on the right diaphragm and metastatic lesions in the right lower lobe and right middle lobe. In exploratory thoracotomy, we discovered a mass originating from the right diaphragm which directly invaded the right lower lobe and metastatic subpleural lesions in the right lower lobe and right middle lobe. The mass was diagnosed as sarcoma by frozen section biopsy and we removed the mass by en bloc resection of the right diaphragm and right lower lobe. Metastatic subpleural lesions in the right lower lobe and right middle lobe were removed by wedge resection. The mass was malignant fibrous histiocytoma of the diaphragm in permanent pathologic examination and chemotherapy was done as adjuvant measure. We report one extremely rare case of malignant fibrous histiocytoma of the diaphragm with literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:118-21)

Key words : 1. Fibrous histiocytoma
2. Diaphragm neoplasm

증 례

평소 건강히 지내던 25세 여자가 약 2개월전부터 발생한 우측 하흉부 및 좌측 상복부의 불쾌감을 주소로 본원에 입원하였다. 내원 당시 전신 상태는 양호하였고 과거력상 특이 소견은 없었다. 혈압은 120/80mmHg, 심박수는 80회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.5℃였다. 청진상 우폐 하야의 호흡음이 약간 감소되어 있었으며, 혈액 검사상 ESR이 48mm/

hour로 증가된 소견 이외에는 모두 정상 범위였다.

흉부 단순 X-선 촬영(Fig. 1.A,B)과 흉부 전산화 단층촬영(Fig. 2.A, B) 소견상 우폐 하엽에 위치하면서 횡격막과 접한 것으로 보이는 약 4×4×4cm 크기의 등근 종괴 및 이 종괴의 좌측에 2×2×2cm 크기의 종괴가 관찰되고, 우폐 중엽과 우폐 하엽에 흉막하 결절들이 여러개 관찰되었으며, 종격동에 의미있게 커진 임파선은 없었다. 위내시경 검사, 기관지 내시경 검사, 복부 초음파 검사, 복부 전산화 단층촬영 검사,

*인제대학교 의과대학 부산 백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

논문접수일 : 2002년 7월 18일 심사통과일 : 2002년 9월 27일

책임저자 : 김범식 (130-702) 서울시 동대문구 회기동 1번지, 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-958-8414, (Fax) 02-958-8410

E-mail : bskim16@khmc.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

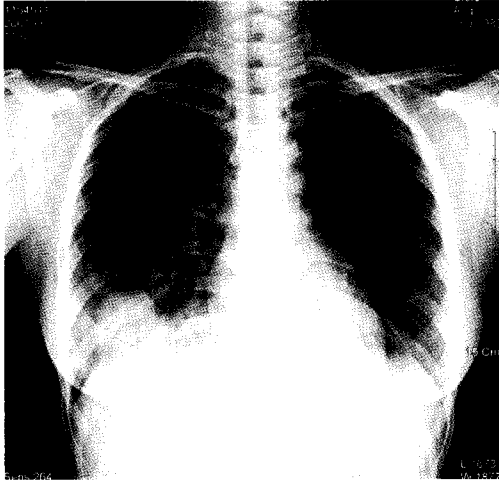


Fig. 1A. Preoperative chest PA view show 4x4cm sized round mass abutted on the right diaphragm and metastatic lesions in the right lower lung field.



Fig. 1B. Preoperative chest lateral view shows a 4x4cm sized round mass abutted on the right diaphragm.

상지와 하지에 대한 단순 X-선 촬영 및 뼈 스캔(bone scan) 검사상 이상 소견은 발견되지 않았다.

우폐 하엽의 종괴에 대한 조직학적 진단을 얻기위해 우측 여섯번째 늑간을 통해 시험적 개흉술을 시행하였다. 수술 소견상 4×4×4cm 크기의 비교적 단단한 회백색 종괴가 우측 횡격막의 중앙부에서 기시하여 우폐 하엽으로 직접 침범되어 있었으며, 우폐 하엽의 내측 기저구역에서 2×2×2cm 크기의 전이성 병변이 촉진되었고, 우폐 중엽과 우폐 하엽의 흉막하에 직경 1cm 내외의 전이성 결절들이 관찰되었다. 저자들은 종괴 기시부의 횡격막과 종괴에 의해 침범된 부분의



Fig. 2A. Preoperative chest computed tomogram show 4x4cm sized rather round heterogenous mass(arrowed) and 2x2cm sized round homogenous mass in the right lower lobe.



Fig. 2B. Preoperative chest computed tomogram show a subpleural metastatic nodule in the right lower lobe.

우폐 하엽을 일괄 절제(en bloc resection)하고, 우폐 하엽 내측 기저구역의 전이성 병변 및 우폐 중엽과 우폐 하엽의 흉막하 전이성 결절들을 췌기 절제후 횡격막은 비흡수성 봉합사로 일차 봉합하였다. 종괴에대한 냉동 절편 조직검사 소견은 육종(sarcoma)이었으며, 최종 조직검사상 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)으로 진단되었다. 종양에 대한 현미경적 소견상 미분화된 방추형 세포와 원형 세포가 섬유속(fascicular) 또는 소용돌이(storiform) 양상으로 관찰되었다(Fig. 3).

저자들은 횡격막에 원발성으로 발생한 악성 섬유성 조직구종이 우폐 하엽을 직접 침범하고 우폐 하엽 및 우폐 중엽으로 전이된 것을 확인하였고, 비록 악성 섬유성 조직구종에 대한 그 효과에는 논란이 있지만 내과에 자문후 수술 1개월

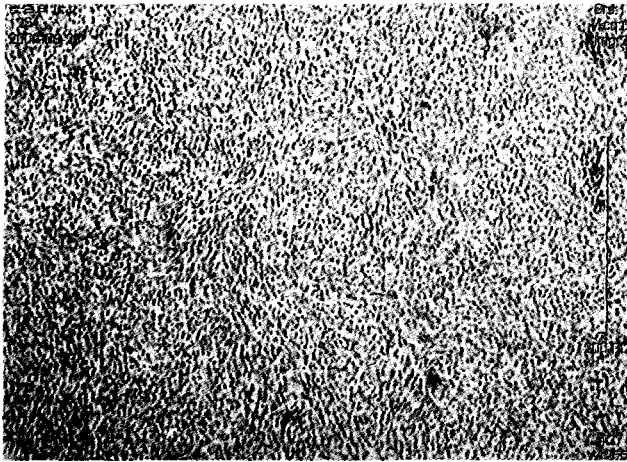


Fig. 3. Microscopic finding of the tumor. Spindled cells and ovoid cells are arranged in fascicular or some storiform pattern.(Hematoxylin & Eosin stain, x40)

후부터 보조적 항암 약물 치료를 시행후 환자는 현재 내과 외래 추적중이다.

고 찰

원발성 횡격막 종양은 드문편이다. 1998년 Weksler 등¹⁾이 22례의 원발성 횡격막 종양을 보고한 바에 따르면 좌우측 및 남녀간의 발생 빈도에는 차이가 없었고, 양성 종양과 악성 종양의 비율은 3:2였으며, 양성 종양 중에는 낭종이 가장 많았고 악성 종양 중에는 섬유육종이 가장 많았다. 횡격막의 원발성 악성 섬유성 조직구종은 1982년 Tanaka 등²⁾이 세계 최초로 보고한 후 최근까지 세계적으로 몇례만 보고된 매우 드문 종양이다.

악성 섬유성 조직구종은 연부 조직에서 발생하는 육종 중 가장 발생 빈도가 높고 주로 50~70세의 고령에서 나타난다. 전형적인 조직학적 특징은 방추형 세포와 원형 세포가 소용돌이(storiform)의 양상을 보이며, 거대 세포 및 염증 세포등이 관찰된다. 1991년 Pezzi 등³⁾이 보고한 227례의 악성 섬유성 조직구종 환자의 발생 부위를 보면 사지(62.2%), 체간(18.5%), 두경부(6.6%), 후복막(5.75%) 순이었다. 악성 섬유성 조직구종의 치료는 완전한 수술적 제거가 원칙이며, 수술 후의 보조적 항암 약물 치료 및 수술 후의 보조적 방사선 치료가 효과적이라는 보고^{4,5)}도 있지만 아직까지도 논란이 되고 있다.

악성 섬유성 조직구종은 국소 재발 및 원격 전이를 잘하는 종양으로 알려져있다. Weiss 등⁶⁾은 200례의 악성 섬유성 조직구종 환자들에서 수술 후의 국소 재발율은 42%였으며,

원격 전이 부위로는 폐, 임파선, 간, 뼈 순이었다고 보고하였다. Kearney 등⁷⁾은 수술 후의 국소 재발율에 대해 심부 종양일 경우 71%, 표재성 종양일 경우 41%였다고 보고하였다. Pezzi 등³⁾은 227례의 악성 섬유성 조직구종 환자를 분석하여 종양의 병기와 종양의 크기를 예후 인자로 지목하였다.

1982년 Tanaka 등²⁾은 좌측 횡격막에 원발성으로 발생하여 좌폐 하엽, 위, 결장, 비장등을 침범한 최대직경이 22cm인 악성 섬유성 조직구종을 보고하였다. 이들은 좌측 횡격막을 전부 절제 후 Malex mesh로 횡격막을 대체하고, 좌폐 하엽 절제술, 부분적 위 절제술, 부분적 결장 절제술 및 비장 절제술을 시행하여 세계 최초로 원발성으로 횡격막에 발생한 악성 섬유성 조직구종을 보고하였다. 그러나, 이 환자는 4개월후 종양의 뇌전이로 사망하였다.

1993년 Yamamoto 등⁸⁾은 우측 횡격막에 원발성으로 발생하여 우폐 하엽, 간 좌엽, 우측 심낭으로 침범한 최대직경이 20cm인 악성 섬유성 조직구종을 보고하였다. 이들은 우측 횡격막을 부분적으로 절제후 Malex mesh로 대체하고, 간 좌엽 절제술, 부분적 우측 심낭절제술, 부분적 우폐 하엽 절제술을 시행하였으나 환자는 3개월후 종양의 국소 재발에 의한 호흡부전으로 사망하였다.

저자들은 우측 횡격막에서 기원하여 우폐 하엽을 직접 침범하고, 우폐 하엽 및 우폐 중엽에 전이된 악성 섬유성 조직구종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Weksler B, Ginsberg RJ. Tumors of the diaphragm. Chest Surg Clin N Am 1998;8:441-7
2. Tanaka F, Sawada K, Ishida I, et al. Prosthetic replacement of entire left diaphragm. J Thoracic Cardiovasc Surg 1982;83(2):278-84
3. Pezzi CM, Rawlings MS, Esagro JJ, Pollock RE, Romsdahl MM. Prognostic factors in 227 patients with malignant fibrous histiocytoma. Cancer 1991;69:2098-103
4. Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, Baker LH, Benzamen R. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report. Cancer 1997;40:2010-4
5. Mills SA, Breyer RH, Johnston FR, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum and lung. J Thoracic Cardiovasc Surg 1982;84:367-72
6. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200cases. Cancer 1978;41:2250-66
7. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. Cancer 1980;45:167-78
8. Yamamoto H, Watanabe K, Takayama W, Yamada S, Honda I, Fujita Y. Primary malignant fibrous histiocytoma of the diaphragm. Surg Today 1994;24(8):744-8

=국문초록=

25세 여자 환자가 우측 하흉부 및 좌측 상복부의 불쾌감을 주소로 입원하였다. 흉부 X-선 및 흉부 전산화 단층촬영 소견상 우폐 하엽에 위치하며 횡격막과 접하고있는 4×4×4cm 크기의 등근 종괴가 관찰되고, 우폐 하엽과 우폐 중엽에서 전이성 병변들이 관찰되었다. 시험적 개흉술 결과 우측 횡격막에서 기시한 종괴가 우폐 하엽에 직접 침범되어있었으며, 우폐 하엽과 우폐 중엽의 흉막하에 전이성 병변들이 발견되었다. 종괴에 대한 냉동 절편 조직 검사상 육종으로 진단되어 종괴 기시부의 횡격막 및 종괴에 의해 침범된 부위의 우폐 하엽을 일괄 절제하고 우폐 하엽과 우폐 중엽의 전이성 병변들을 췌기 절제하였다. 최종 조직 검사상 횡격막의 악성 섬유성 조직구종이었고, 보조적 항암 약물 치료를 추가로 시행하였다. 저자들은 횡격막에서의 발생이 극히 드문 악성 섬유성 조직구종 1례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어:** 1. 악성 섬유성 조직구종
2. 횡격막 종양