

악성 국한성 섬유성 중피종

— 1 예 보고 —

박해문* · 김응수* · 이신영* · 강정호* · 지행옥* · 김근호*

— Abstract —

Malignant Localized Fibrous Mesothelioma — Report of one case —

Hae Moon Park, M.D.*, Eung Soo Kim, M.D.*, Shin Yeong Lee, M.D.*,
Jung Ho Kang, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*, Kun Ho Kim, M.D.*

Mesothelioma is a primary tumor of the pleura. There are two forms of mesotheliomas; diffuse form and localized form. The majority of localized mesotheliomas are benign, but the tumor with pedicle recur at 20% after removal of it. Malignant localized fibrous mesothelioma is differential diagnosed pathologically and clinically with diffuse mesothelioma. Symptoms of localized mesothelioma are generally related to the size of the tumor.

We presented one case of malignant localized fibrous mesothelioma. The patient was 32 years old female and chief complaints were dyspnea and dry cough. Sputum cytology and needle lung biopsy were not able to diagnose definitely the tumor. Exploratory thoracotomy was carried out for definite tissue biopsy.

At the time of operation, huge adult head size mass was in the right thoracic cavity. The surface of the mass was nodular, multilobular and had hard consistency. Pedicle was formed above first rib and its diameter was 4.5cm. There was no adhesion except to RUL. Frozen biopsy suggested mesothelioma. Extirpation of the mass, right upper lobectomy, and partial pleurectomy were carried out.

서 론

중피종은 1870년 Wagner가 원발성 흉막 종양이라고 처음 기술하였다⁶⁾. 1931년 Klemper와 Rabin⁶⁾이 범발성(diffuse form)과 국한성(localized form)으로 구분한 이래 1942년 Stout와 Murry¹³⁾가 조직배양방법으로 중피종이 원발성 흉막종양임을 입증하였다.

악성 중피종은 드문 질환으로서 흉막, 복막, 또는 심

낭막에서 기원하나 대부분 흉막에서 기원하며 석면에 노출될 때, 특히 석면을 다루는 공장에서 상당 기간 노출될 경우 5~7%에서 이 질환이 발생한다고 보고되었다. 역학적 조사에 의하면 석면에 노출되어 종양이 발현할 때까지 약 20~40년이 걸린다는 보고가 있다¹⁰⁾.

국한성 중피종은 범발성 중피종과 병리학적 또는 임상적으로 상당히 다른 양상을 보여주는데 특히 국한성 중피종이 조직학적으로 섬유육종(fibrosarcoma)의 양상을 띠는 경우 국한성 섬유성 중피종(localized fibrous mesothelioma)이라 하며 이 중에서도 수술후 재발하거나 종양내에 조직학적 구조가 space와 gland-like cavity의 양상을 갖는 경우 또는 전이가 있을 때 악성 국한성 섬유성 중피종으로 구분한다⁴⁾.

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
School of Medicine, Hanyang University.

1987년 8월 31일 접수

본 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 시험적 개흉술을 시행하여 악성 국한성 중피종을 진단하고 성공적으로 거대한 종양을 절제 및 치험하여 경과가 양호하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하고자 한다.

증 례

32세 된 여자 환자로 입원전 4개월동안 호흡곤란과 마른 기침을 주소로 내원하였으며 5~6개월동안 5 kg의 체중감소가 있었으나 환자의 과거력 및 가족력상 특이한 사항은 없었다.

입원당시 이학적 소견상 혈압은 110/70mmHg, 맥박은 78회, 호흡수는 20회, 체온은 36.2°C 였으며 우측 흉부의 타진상 탁음이 들렸으며 청진 소견상 우측 흉부에 호흡음이 현저히 감소되어 있었다.

임상병리소견으로서 혈액학적 소견상 백혈구는 4600/mm³, 혈색소는 12.4 gm%, 혈소판은 185000/mm³으로서 정상의 범위였고 뇨검사는 정상이었으며 간기능검사는 혈당치가 70mg%로 저하된 것 외에는 정상이었다. 심전도 역시 정상이었다.

단순 흉부 사진 소견상 종양으로 보이는 균질한 이상 음영이 우측 흉곽 내부를 거의 채우고 있었으며 이 종양으로 인해 심장과 기관지가 좌측으로 밀려 있었고 종양의 하면은 다소엽의 연(multilobular margin)을 보여주고 있으며 우측 폐는 이 종양으로 인해 눌려 있었다(사진 1, 2).

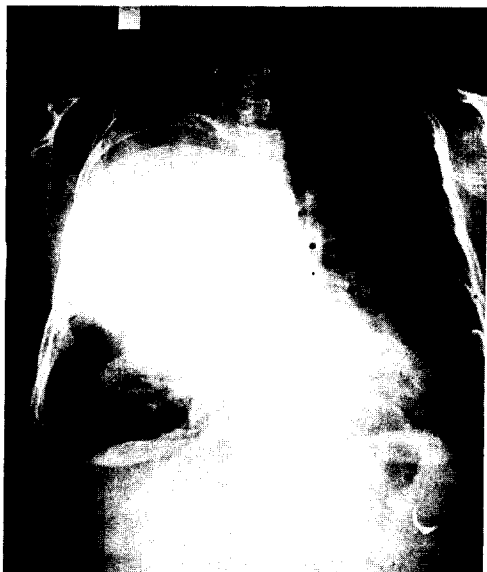


사진 1. 술전 전면 흉부 사진



사진 2. 술전 측면 흉부 사진

흉부 컴퓨터 단층 촬영상 우측 흉곽을 거의 채우고 있는 종양으로 인해 종격동내의 기관 및 심장이 좌측으로 밀려 있고 중등도의 흉막 삼출액을 볼 수 있으며 종격동으로부터 기원된 종양으로 보였다(사진 3, 4).

병리조직소견

객담세포검사는 정상이었고 주사 천자 폐 생검(Needle lung biopsy)을 시행한 바 소세포 폐암 또는 악성 임파종을 의심케 하였다.

본 환자는 이상과 같은 소견으로서 내과에서 악성 임파종으로 생각하고 항암요법으로 VP 16, Cysplatin 으

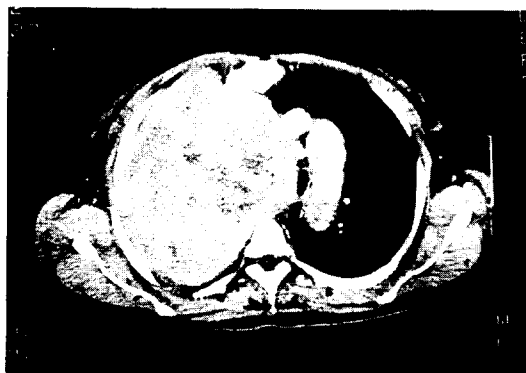


사진 3. 술전 컴퓨터 단층 촬영사진



사진 4. 술전 컴퓨터 단층 촬영사진

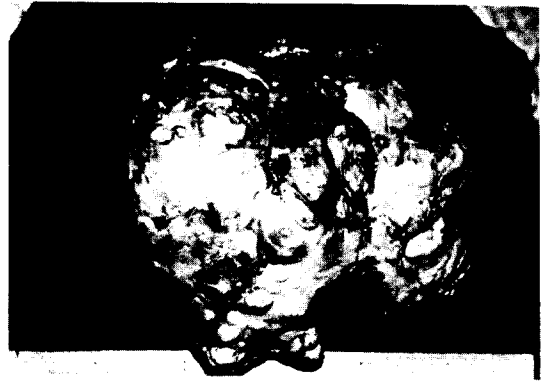


사진 6.

로 2회, 방사선 치료로 500 rad 2회 시행하였으나 전혀 치료의 반응이 없어서 정확한 조직생검(tissue biopsy)을 얻기 위해 본원 흉부외과로 전과되어 시험적 개흉술을 시행하였다.

수술 소견

기관삽관 전신마취하에 우측 제 5 늑간을 통해 개흉술을 시행하였다. 성인 머리 크기의 거대한 종양이 우측 흉곽내를 꽉 채우고 있었다(사진 5).

표면은 소결절, 소엽등으로 구성되었으며 단단하였고 벽측 흉막으로 덮혀 있었다(사진 6).

동결 조직생검을 두번 시행하였는데 첫번째는 중피종, 두번째는 신경종같다는 두가지의 답을 조직 병리과에서 받았다. 이 종양은 손으로 박리할 수 있을 정도로 주위 장기와의 유착은 있었으며 우측 폐는 이 종양으로 인해



사진 5.

거의 눌러 있었다. 우측 폐상엽이 이 종양과 유착이 심하여 거의 압박 괴사되었고 종양 절제후 폐의 팽창이 불량하고 동결조직 생검결과에서 중피종을 의심하였으므로 우측 폐상엽 절제술도 같이 시행하였다. 우측 폐중엽과 하엽은 육안적으로 정상이었다(사진 7).

벽측 흉막과 종양 사이에 직경 4.5 cm의 Pedicle이 우측 제 1 늑골 상방에 위치하고 있었으며 이 부위를 포함한 후상방의 흉벽에서 흉막제거술을 시행하였다.



사진 7. 종양 절제후 우측 폐 소견

병리조직소견

육안적 소견상 거대한 타원형의 성인 머리 크기로서 표면은 소결절, 소엽으로 구성된 종양은 무게가 850 gm, 크기는 22×18.5×9 cm 이었다. 종양의 단면은 회백색이었고, 점액성(myxoid)의 구조와 탄력성이 있고 단단하였다(사진 9).

현미경적 소견상 교원질 섬유다발과 방추형과 난원형의 세포들이 보이고 세포의 다형태성(pleomorphism)

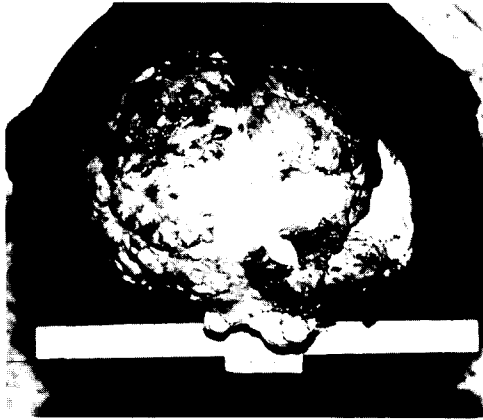


사진 8. 화살표 방향이 pedicle 을 가리킴

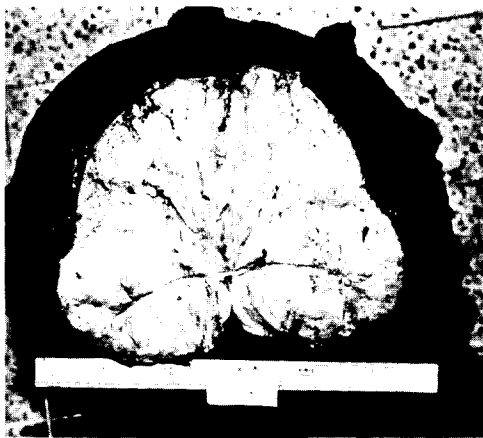


사진 9. 종양의 단면구조

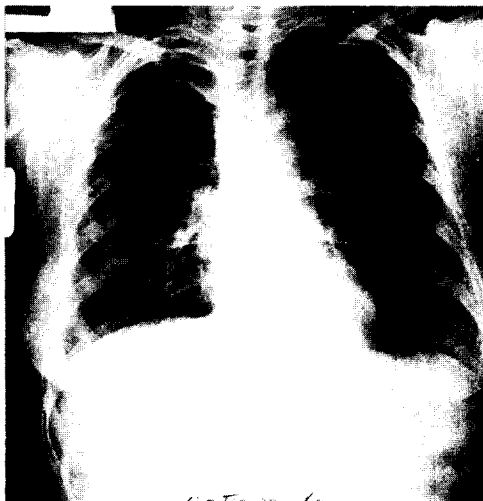


사진 10. 수술 후 단순 흉부 사진 소견

과 유사 핵분열(mitosis), 괴사등을 볼 수 있었으며 우측 폐상엽의 혈관내에 종양세포 색전자(tumor emboli) 등을 볼 수 있었다.

본 환자는 수술 후 합병증 없이 내과로 전과되어 항암치료를 받은 후 퇴원해서 현재 건강한 상태로 외래에서 추적 관찰중에 있다. 사진 10은 수술 후 단순 흉부 사진소견으로 우측 폐는 술전에 비해 거의 정상으로 돌아왔다.

고 찰

국한성 중피종은 1931년 Klemper와 Rabin⁶⁾이 범발성 중피종과 감별한 이후로 범발성 중피종은 거의 항상 악성이고 국한성 중피종은 일반적으로 양성으로 생각되었다.

Klima⁷⁾에 의하면 중피종은 임상적으로 두가지 형태로서 범발성 중피종은 거의 대부분 악성이고 국한성 중피종은 대부분 양성이어서 이를 한국성 양성 중피종(Solitary benign mesothelioma)으로 명칭하였다.

그러나 Okike 등의 보고에 의하면 국한성 중피종의 60명의 환자중 52명은 양성이었고 8명은 악성이었으며 이는 조직학적으로 감별하였는데 양성인 환자는 생존선(survival curve)이 수술 후 일반 인구집단과 같았으며 악성의 환자는 8명중 7명이 재발 또는 전이에 의해 첫 수술 후 2년내에 사망한 것으로 알려졌다¹⁰⁾.

증상의 대부분은 서서히 시작되는 흉부 동통과 호흡곤란을 주소로 하며, 종종 동통이 상복부, 견갑부등으로 전이되고, 이로 인해 심장질환, 정형외과적 질환 혹은 담낭질환으로 오진하는 경우도 흔하다고 하였다⁶⁾.

한국성 양성 중피종의 경우 때때로 저혈당증이 나타나고 폐성 골관절 비대증(Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy)이 종종 나타난다고 보고되었다¹⁰⁾. 때로는 국한성 중피종이 심장과 폐등 Vital structure에 압박을 가하여 증상이 나타날 때까지 전혀 증상이 없는 경우도 흔하다고 하였다^{10,12)}.

진단방법으로 흉막 삼출액의 세포검사나 폐천자 조직생검으로는 정확한 진단이 어려우며 선암(Adenocarcinoma)으로 오진하기 쉽기 때문에 개흉술을 통한 조직생검이 일반적으로 요구되며 기관지경 생검이나 객담세포검사는 기관지암을 감별하기 위해서만 유용하다고 하였다. 특히 흉부 컴퓨터 단층촬영은 이 질환의 전이 정도를 아는데 유용하다⁸⁾.

평균수명은 Butchart staging system에 의하면 동측 흉막 또는 동측 폐에 전이된 경우 16개월, 흉벽, 종

격동, 심낭, 또는 반대측 흉막에 전이된 경우 9개월, 흉곽내와 복강내, 또는 흉곽외의 임파선에 전이된 경우 5개월정도 된다고 보고하였다³⁾.

한국성 양성 중피종의 치료원칙은 외과적 절제술이며 이 종양의 대부분이 Pedunculation되어 있는 것이 중요한 감별점이고 75%가 장흉막에서 기원한다고 하였다^{10,12)}.

국한성 중피종은 양성과 악성을 감별하는데 있어서 조직학적으로나 X-ray 사진상으로는 완전하지 못하기 때문에 개흉시 육안적 소견이 중요하다고 하였는데 흉벽 측에 Pedicle이 형성되어 있는 경우 이는 악성일 가능성이 많다고 하였으며 이러한 종양은 절제후 20%에서 재발된다고 보고되었다¹⁾.

범발성 중피종은 수술로 완전히 제거하기 어려우나 횡격막과 심낭을 포함한 전폐절제술로서 근치수술을 시행하고 방사선 치료와 항암요법을 겸해서 5년 생존자가 10% 되었다고 보고되었다²⁾.

Wörn의 보고에 의하면 수술을 두가지로 구분하고 중피종중에서 상피종형은 근치술, 간엽세포형에서는 흉막 절제술을 시행하였다. 5년 생존율은 9%로서 양 수술간의 차이가 없었으며 특히 근치술(Radical pleuropneumectomy)은 25%의 수술 사망율이 있고 장기 생존에서 흉막절제술보다 좋지 않았기 때문에 근치술을 시행한다는 것은 타당하지 못하다고 하였다. 또 흉막절제술은 폐기능을 악화시키는 흉막 삼출액을 억제하는데 가치가 있다고 하였다¹⁴⁾.

최근 수술과 함께 흉곽내 방사선 치료(intercavitary radiotherapy)로 5년 생존율이 증가되었다는 보고가 있으며 항암치료요법으로 완전히 치유된 경우도 보고되었다⁹⁾.

흉막절제술, 흉곽내 방사선치료, 항암치료의 3가지 조합으로서는 아직 연구과제로 남아 있다.

결 론

한양대학교 의과대학 흉부의과학교실에서는 악성 국한성 중피종을 시험적 개흉술을 통해 진단하여 성공적으로 종양의 완전절제 및 우측 상엽 절제술, 흉막 제거술후 경과가 양호하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하고자 한다.

REFERENCES

1. Aisner, J., and Wiernik, P.H.: *Malignant mesothelioma. Current status and future prospects. Chest, 74:438, 1978.*
2. Antman, K.H.: *Malignant mesothelioma. N. Engl. J. Med., 303:200, 1980.*
3. Butchart, E.G., Ashcroft, T., Barnsley, W.C., and Holoen, M.P.: *Pleuropneumectomy in the management of diffuse malignant mesothelioma of the pleura. Experience with twenty-nine patients. Thorax, 31:15, 1976.*
4. Clagett OT, McDonald JR, Schmit HW: *Localized fibrous mesothelioma of the pleura. J Thorac Surg 40:393-409, 1960.*
5. Elmes, P.C., and Simpson, M.: *The clinical aspects of mesothelioma. Q. J. Med., 45:427, 1976.*
6. Klemperer, P., and Rabin, C.B.: *Primary neoplasms of the pleura. A report of 5 cases. Arch. Pathol., 65:583, 1976.*
7. Klima, M., Spjut, H.J., and Seybold, W.D.: *Diffuse malignant mesothelioma. Am. J. Clin. Pathol., 65:583, 1976.*
8. Kreel, L.: *Computed tomography in mesothelioma. Semin. Oncol., 8:302, 1987.*
9. Legha, S.: *Therapeutic approaches in malignant mesothelioma. Cancer Treat. Rev., 4:13, 1977.*
10. Okike, N., Bernatz, P., and Woolner, L.B.: *Localized mesothelioma of the pleura: Benign and malignant variants. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 75:363, 1978.*
11. Selikoff, I.J., Churgh, J., and Hammond, E.C.: *Relation between exposure to asbestos and mesothelioma. N. Engl. J. Med., 272:560, 1965.*
12. Shabanah, F.H., and Sayegh, S.F.: *Solitary(localized) pleural mesotheliomas. Report of two cases and review of the literature. Chest, 60:558, 1963.*
13. Stout, A.P., and Murry, M.R.: *Localized pleural mesothelioma: Investigation of its characteristics and histogenesis by the method of tissue culture. Arch. Pathol., 34:951, 1942.*
14. Wörn, H.: *Möglichkeiten und Ergebnisse der chirurgischen Behandlung des malignen Pleura mesotheliomas. Thorax chirurgie, 22:391, 1974.*