

종격동에 발생한 고립성 섬유종의 외과적 치험 1례

조수신* · 이철주* · 김세환* · 김준미** · 주영채**

=Abstract=

Surgical Resection of Solitary Fibrous Tumor in the Anterior Mediastinum - Report of a Case -

Soo Shin Cho, M.D.*, Cheol Joo Lee, M.D.*, Sae Whan Kim, M.D.*,
Jun Mee Kim, M.D.**, Young Chae Ju, M.D.**

A solitary fibrous tumor in the pleura has been reported occasionally, but extremely rare in the mediastinum. The histogenesis of this tumor has been still in controversy, but recent studies paid attention to it a mesenchymal origin by the immunohistochemical and ultrastructural bases. A few cases, reported in the literature, suggest that the mediastinal solitary fibrous tumor occurs more commonly in adult and shows slightly higher incidence in women. Its aggressive behavior such as recurrence rate and distant metastasis, is more prominent than reported in solitary fibrous tumor of the pleura. No single histologic feature allows an assumption definite prognosis. Surgical resection of this tumor is usually curative although the recurrence or distant metastasis are reported in about half of the patients.

This report is a case of solitary fibrous tumor in the mediastinum in a 16-year-old female patient. She underwent surgical resection and her postoperative result was satisfactory.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:76-80)

Key words : 1. Mediastinal neoplasm
2. Fibrome

증 례

환자는 16세된 여자로서, 2년전 학교 신체검사시 촬영한 단순 흉부 X-선상 우연히 우측 폐야에 심장과 연하여 존재하는 종괴를 발견하였으나 특별한 증상없이 치료받지 않고 지내던 중, 금년 4월경 상기도 감염증세를 보여 개인 병원을 거쳐 본원 흉부외과에 내원하였다가, 흉부전산화 단층촬영상 기형종이 의심되어 수술을 위해 입원하였다.

과거력상에서는 특이소견이 없었으며, 특이증상도 보이지 않았다. 이학적소견상 호흡수가 분당 20회, 맥박수 분당 80회, 혈압 120/80mmHg로 정상범위였고, 청진상 호흡음은 우측 전흉하부에서 약간 감소되었고 타진상 탁음을 나타내었다. 검사 소견상 이상소견이 없었다. 단순흉부 X-선상 종격동 우측 전방하에 불규칙한 석회침착을 보이는 종괴와 함께 국소적인 흉골의 미란을 보였으며, 양측 폐야의 병변은 보이지 않았으며 (Fig. 1), 전산화단층촬영

* 인하대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Inha University Collage of Medicine

** 인하대학교 의과대학 해부병리학교실

** Department of Anatomical Pathology Inha University Collage of Medicine

통신저자: 조수신, (461-192) 성남시 수정구 태평 2동 3309-327, Tel. (0342) 720-5361

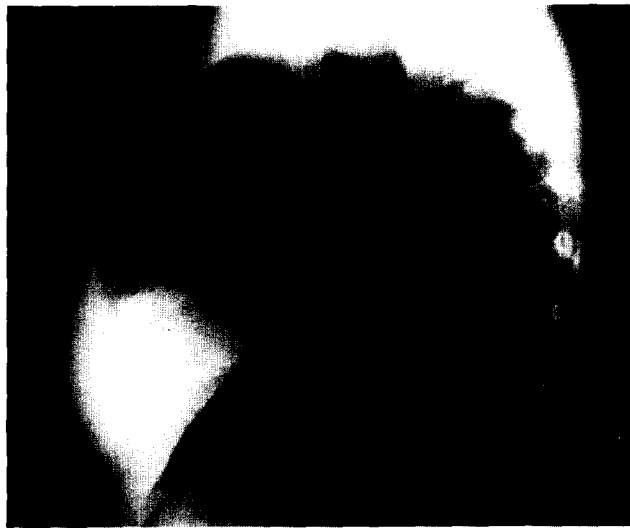
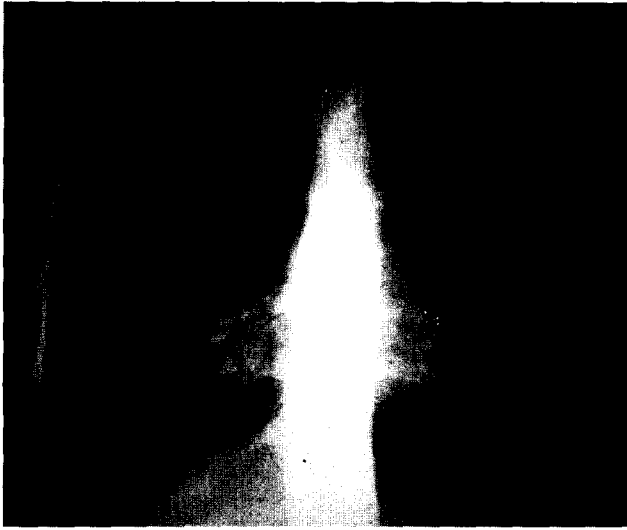


그림 1. 단순흉부 전후 및 측부촬영. 종격동 우측 전방하에 불규칙한 석회침착을 보이는 종괴가 있음.

상 종격동 우전방으로 내부에 불규칙한 고음영을 갖는 연조직의 종괴가 보였고, 폐실질과의 경계는 잘 유지되고 있었으며, 종양과 흉벽 및 심장사이의 지방조직 역시 비교적 잘 유지되어 있었다(Fig. 2).

수술 소견

수술은 기관삽관후 전신마취하에서 좌측 측와위를 취하여 제 6늑간을 통하여 후측방절개술로 시행하였다. 종괴는 우측전방 늑골중격동(costomediastinal sinus)에 위치하여 늑흉막과 중등도의 유착을 보였으며, 심낭과는 심한 유착이 있었다. 육안적으로 종괴는 피낭을 형성하고 있었으

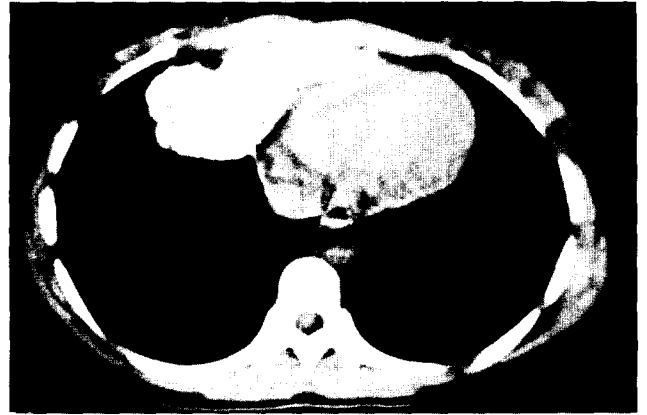


그림 2. 흉부전산화단층 촬영. 종격동우전방에 내부에 불규칙한 고음영을 갖는 연조직의 종괴가 보이며, 폐실질 및 심장과는 경계가 잘 유지되어 있음.

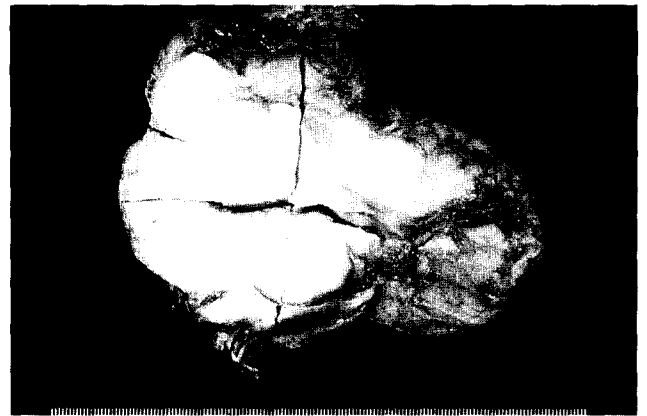


그림 3. 육안적 소견. 피낭에 싸여있는 연분홍색의 종괴가 보임.

며, 크기는 약 12×9×6cm이었고 석회화침착을 보이는 연분홍색의 종괴였다. 종괴의 절제시 벽측흉막과의 박리는 비교적 쉬웠으나, 심방과는 심한 유착으로 박리가 불가능하여 심낭의 일부분을 같이 절제하였으며 심낭의 결손 부위는 0.2mm Gore-Tex patch를 이용하여 봉합하였다. 흉선은 관찰되지 않았으며, 또한 흉막과 연결된 각(pedicle)도 관찰되지 않았다.

병리학적 소견

육안적 검사상 크기는 12.0×9.0×6.0cm, 무게는 230gm의 경계가 좋은 연분홍색의 종괴였으며 피막에 싸여 있었고 주변에 흉선은 부착되어 있지 않았다(Fig 3). 광학



그림 4. 광학현미경 소견. 다량의 교원섬유와 소량의 섬유모세포가 관찰되며, 다수의 사종체와 석회화침윤 및 소량의 백혈구 침윤이 관찰됨.

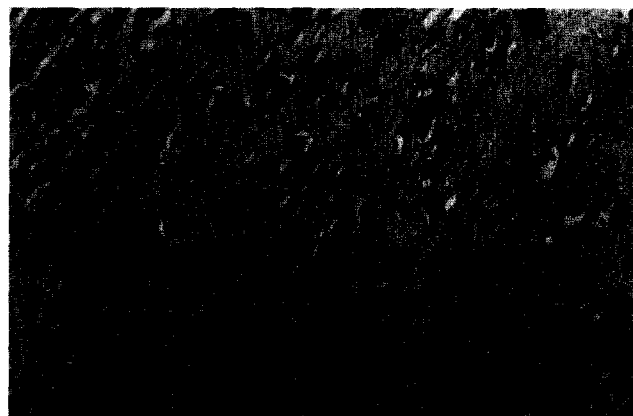


그림 5. 면역조직학적 소견. Vimentin에 양성반응을 나타냄.

현미경 소견으로 종괴의 대부분은 교원섬유로 구성되어 있었고, 소량의 섬유 모세포가 관찰되었는데 세포의 다형성은 전혀 없었다. 다수의 사종체와 석회화, 소량의 백혈

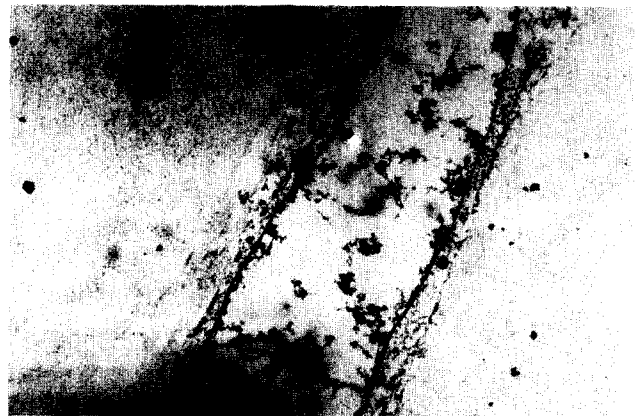


그림 6. 전자현미경 소견. 방추형의 간엽조직세포가 확인됨.

구침윤이 관찰되었다(Fig. 4). 면역조직화학학적 염색에서 vimentin에 양성을 나타내었고 그외 cytokeratin, carcinoembryonic antigen, S-100 단백질등에 모두 음성이어서 간엽조직에서 기원했음이 확인되었다(Fig. 5). 전자현미경 검사에서 방추형의 세포는 간엽조직세포의 소견을 나타내었다(Fig. 6).

고 찰

고립성 섬유종은 과거 흉막에서 발생하는 경우 흉막 섬유종(pleural fibroma)로 불려왔고, 그외의 이명으로 장막하 섬유종(subserosal fibroma), localized fibrous mesothelioma, benign local fibroma 등으로도 알려져 왔다.^{1, 2)} Klemperer와 Rabin 등³⁾에 의해 1931년 처음 새로운 질환군으로 인식되었으며 전자현미경 및 면역조직학 등의 발달로 많은 연구가 진행되어 왔다. G.B. Witkin과 J.R. Rosai 등이 1989년에 종격동에서 발생한 고립성 섬유종 14례를 보고한 이래, J.R. Goodlad 등이 1례²⁾, Fukushima, K⁴⁾ 등이

표 1. 고립성 섬유종과 방추형 흉선종과의 감별진단

	Solitary fibrous tumor	Spindle cell thymoma
Clinical association	Hypoglycemia, Clubbing	Red cell aplasia, Hypoglycemia, Globulinemia
Light microscopy	Collagen between cells	Collagen in trabeculae dividing tumor into lobules
Immunohistochemistry	Keratin-negative ; variably vimentin and actin positive	Keratin positive ; vimentin and actin negative
Ultrastructure	Mesenchymal, lacking epithelial features	Epithelial cells with tonofilament

1례를 보고하였다.

고립성 섬유종의 기원에 대하여는 논란이 있어 왔으며 처음 Klemperer와 Rabin은 광학현미경에 기초를 두어 장막하유문상조직(subserosal areolar tissue)에서 기원하였을 것으로 추측하였으며, Staut 등⁵⁾은 조직배양검사에 의거하여 중피세포(mesothelial cell)에서 기원하였다고 주장하였다. 그러나 현재 발달된 면역조직학적, 전자현미경적 연구에서 중간엽세포(mesenchymal cell)에서 기원한 것으로 믿어지고 있다.

육안적 소견상 고립성 섬유종은 크기는 수 cm에서 수십 cm까지 매우 다양하며, 대개의 경우 단단한 구형의 종괴를 이루며, 절단면에서는 황갈색의 윤상문양을 나타낸다. 광학현미경상에서 세포성 영역과 비세포성 영역이 다양한 양상으로 혼재되어 있으며 발달된 혈관조직을 관찰할 수 있다. 비세포성(hypocellular, hyalinized) 영역은 두터운 교원섬유들과 분산된 핵들로 구성되어 있으며, 세포성(hypercellula) 영역은 치밀하게 배열된 방추형의 핵들과 매우 가는 교원섬유들로 구성되어 있으나 특별한 배열상을 갖지 않는다. 전자현미경적으로는 방추형의 섬유모세포 형태인 원시적인 간엽세포들로 구성되어 있으며 미세음모를 갖지 않기 때문에 중피세포와는 다른 소견이다¹⁾.

면역조직학적검사에서 Vimetin과 Actin에 다양한 정도로 반응하지만 Keratin과는 반응하지 않으며, 이러한 소견 역시 간엽세포에서 발생하였다는 증거가 된다. 종양의 경계에는 keratin으로 염색되어지는 입방형세포들이 존재하며, 이들은 중피세포에서 유래한것으로써 이러한 이유로 인하여 과거 중피세포에서 유래한 종양으로 생각되어졌으나, 이것은 중피 혹은 상피세포가 종양 주위로 Entrapped 되는 것이라고 믿어진다¹⁾.

고립성 섬유종은 임상적으로 양성 및 악성의 양상을 모두 나타낼 수 있는데, 흉막에서 발견된 경우 약 13~23%가 악성이며⁶⁾ 종격동에서 발견된 경우는 이보다 더 많은 60% 정도가 악성경향을 갖는 것으로 보고되고 있다¹⁾.

종양의 임상적 양상을 추측할 수 있는 지표들로 종양의

크기, 각(pedicle)의 유무, 주위와의 경계 유지정도, 세포층실도, 역형성(anaplasia) 및 유사분열 등이 있다^{1, 7)}. 종양의 크기가 클수록 악성 경향을 나타내며, 각을 가지고 있는 경우는 절제가 용이하고 완전할 수 있으므로, 양성의 지표로 이용 가능하다. 그러나, 한가지 지표로써 예후를 정확하게 추정하는 것은 어려운 것으로 보인다. 따라서 조직학적으로 양성의 소견을 보여도 임상적으로 악성의 양상을 나타내기도 하며, 때로는 그 반대일 수도 있다.

발생부위는 흉막이 가장 흔하고 그외에 폐, 종격동, 심낭, 복막, 비강, 간 등에서도 발견된다. 흉막에서 발생하는 경우는 80%가 장측흉막에서, 20%가 벽측흉막에서 발생하고, 종격동에서 발생하는 경우 대부분 흉선주위 즉 전상부 종격동에서 관찰되며 그 밖에 중종격동 혹은 후종격동에서 발견되기도 한다.

발생빈도는 흉막에서 발생한 고립성 섬유종의 경우 약 2.8/100,000으로 보고되어진다⁶⁾. 대개 성인에서 호발하며, 여자에게서 조금 더 빈발하는 것으로 되어있다.

임상증상은 매우 다양하며 발생부위에 따라 다르지만 기침, 흉통, 호흡곤란 등이 흔하며, 때로는 무증상일 수도 있다. 드물게는 객혈, 오한, 체중감소, 흉막삼출액, 곤봉지, 폐 골관절증 등이 있다. 흥미로운 것으로 저혈당증이 보고되어 있는데 이것은 약 4%에서 보고되었으며, 종양의 크기가 큰경우 빈발하고, 원인으로는 자율신경의 기계적 압박, 종양에 의한 당소비의 증가, 당 재합성의 억제 등이 생각되어져 왔으나 최근 insulin like growth hormon (IGF-I)이 관계한다는 보고가 있다⁸⁾. 이들 증상은 대부분 종양의 절제와 함께 대부분 소실되어지나, 저혈당 자체로 치명적이기도 하다.

종양의 절제후 재발 및 전이가 약 13~20%로 보고되어 있으며⁶⁾, 앞서 언급한 것과 같이 종격동에서 발생한 경우 더 많은 악성 경향을 보이며, 이러한 경우 술후 방사선요법 등이 도움이 되기도 한다.

고립성 섬유종이 종격동에 발생하였을 경우 감별하여야 할 질환으로 흉선종(thymoma), 중피종(mesothelioma),

혈관주위세포종(hemangiopericytoma), 신경초종(schwannoma) 등이다. 특히 방추세포형선종(spindle cell thymoma)과의 감별이 중요하며 표와 같이 구분할 수 있다(표. 1).

References

1. Witkin GB, Rosai J. *Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases.* Am J Surg Pathol 1989;13(7):547-57
2. Goodlad JR, Fletcher CD. *Solitary fibrous tumor arising at unusual sites.* Histopathology 1991;19:515-22
3. Klemperer P, Rabin CB. *Primary neoplasm of the pleura.* Arch pathol 1931;11:385-412
4. Fukushima K, Yamaguchi T, Take A, Ohara T, Hasegawa T, Mochizuki M. *A case report of so-called solitary fibrous tumor of the mediastinum.* Nippon-Kyobu-Gekai-Zasshi:1992;40(6):978-82
5. Stout AP, Murray MR. *Localized pleural mesothelioma: Investigation of its characteristics and histogenesis by the method of tissue culture.* Arch pathol 1942;34:951-64
6. Okike N, Bernatz PE, Wooler LB. *Localized mesothelioma of the pleura Benign and malignant variants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:363-72
7. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. *Solitary fibrous tumor of the pleura: 8 new cases and review of 360 cases in the literature.* Cancer 1981;47:2678-89
8. Strom EH, Skjorten F, Aarseth LB. *Solitary fibrous tumor of the pleura. An immunohistochemical, EM, tissue culture study of a tumor producing Insulin-Like Growth Factor I in a patient with hypoglycemia.* Path Res Pract 1991;187:109-13