

# 흉막에 발생한 악성 고립성 섬유성 종양

## - 1예 보고 -

박승일\* · 양경무\*\* · 조재민\* · 이종국\* · 정순희\*\*

=Abstract=

### Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura

#### - A case report -

Seung Il Park, M.D.\*, Kyung Moo Yang, M.D.\*\*\*, Jae Min Cho, M.D.\*  
Chong Kook Lee, M.D.\*, Soon Hee Jung, M.D.\*\*

Solitary fibrous tumor of the pleura has been classified as a type of mesothelioma. This tumor has been recently described and distinguished from the mesothelioma, immunohistochemically and electromicroscopically.

This 65 years female was admitted with right chest pain, coughing and dysnea. Chest X-ray and C-T scan showed a huge mass in the right thorax. Right thoracotomy was done and a 12×12×6cm(400gm) sized mass was excised, and the tumor had metastasized to the diaphragm, parietal pleura and lung parenchyma.

Microscopically, the tumor is composed of oval-round and plump spindle cells with diffuse pattern. There are occasional mitoses(3/10HPFs) and invasion to lung parenchyma. The immunohistochemical and electromicroscopical findings are consistent with malignant solitary fibrous tumor of the pleura.

We experienced a case of pleural malignant solitary fibrous tumor and report this case with the review of literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 1385-91)

**Key words:** Pleura Neoplasm

### 증 례

환자는 65세 여자로서 내원 15일전부터 시작된 우측 후측벽 흉통과 기침 및 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 30년전 흉막염을 앓은 적이 있으나 병원에서 치료받은 적은 없었고, 8년전 개인 병원에서 단순흉부 방사선 검

사상 우측 흉부에 6~5cm 크기의 증가된 음영을 보이는 단원형 종괴가 우측 흉부에 관찰되어(Fig. 1) 치료를 권유 받았으나 환자가 거부하여 별다른 치료없이 지내 왔으며 그 외에는 별다른 특이 사항이 없었다.

내원 당시 이학적 소견상 호흡수가 분당 20회, 맥박은 분당 80회 및 혈압은 140/80mmHg로 정상 범위였고 청진소

\* 연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine

\*\*\* 연세대학교 원주의과대학 병리학교실

\*\*\*\* Department of Pathology, Yonsei University Wonju College of Medicine

논문접수일: 96년 7월 3일 심사통과일: 96년 9월 25일

책임저자: 이종국, (220-701) 강원도 원주시 일산동 162번지, Tel (0371)41-1320, Fax (0371)42-0666



Fig. 1. Preoperative chest X-ray findings(8 years ago); About 6 cm sized oval shaped mass in right lower thorax (arrow).



Fig. 2. Preoperative chest X-ray findings; Diffuse radioopaque density in right lower lung zone with adjacent intermediate bronchus narrowing



Fig. 3. Preoperative Chest C-T findings; Huge pleural abutting heterogenous mass in right lower thorax with central irregular necrotic portion



Fig. 4. 12×12×6cm sized mass was shown in operative field which was metastasis to diaphragm, lung parenchyma and parital pleura (arrow).

건상 우측폐하부에 호흡음이 약간 감소되었고 타진상 탁음을 나타내었다. 심잡음은 들리지 않았으며 간비대나 다른 특이 소견은 없었으며, 일반 혈액검사, 간기능검사, 전해질 검사 및 소변 검사도 이상 소견은 없었다.

단순흉부 방사선 검사상 우폐하부 전체에 증가된 음영과 인접된 기관지의 불규칙한 협착이 관찰되었다(Fig. 2). 흉부전산화 단층 촬영상 우폐하엽과 중엽에 걸쳐 커다란 종괴와 이 종괴는 흉막과 연결해 있으며 종괴 내부에 불규칙한 괴사가 관찰되었다 (Fig. 3).

기관지 내시경검사상 우폐중엽 기관지 및 우폐하엽 기관지 입구가 외부 종양에 의한 압박에 의해 좁아져 있었으며 우측 주기관지에 괴사성 종괴가 관찰되었는데 병리 조

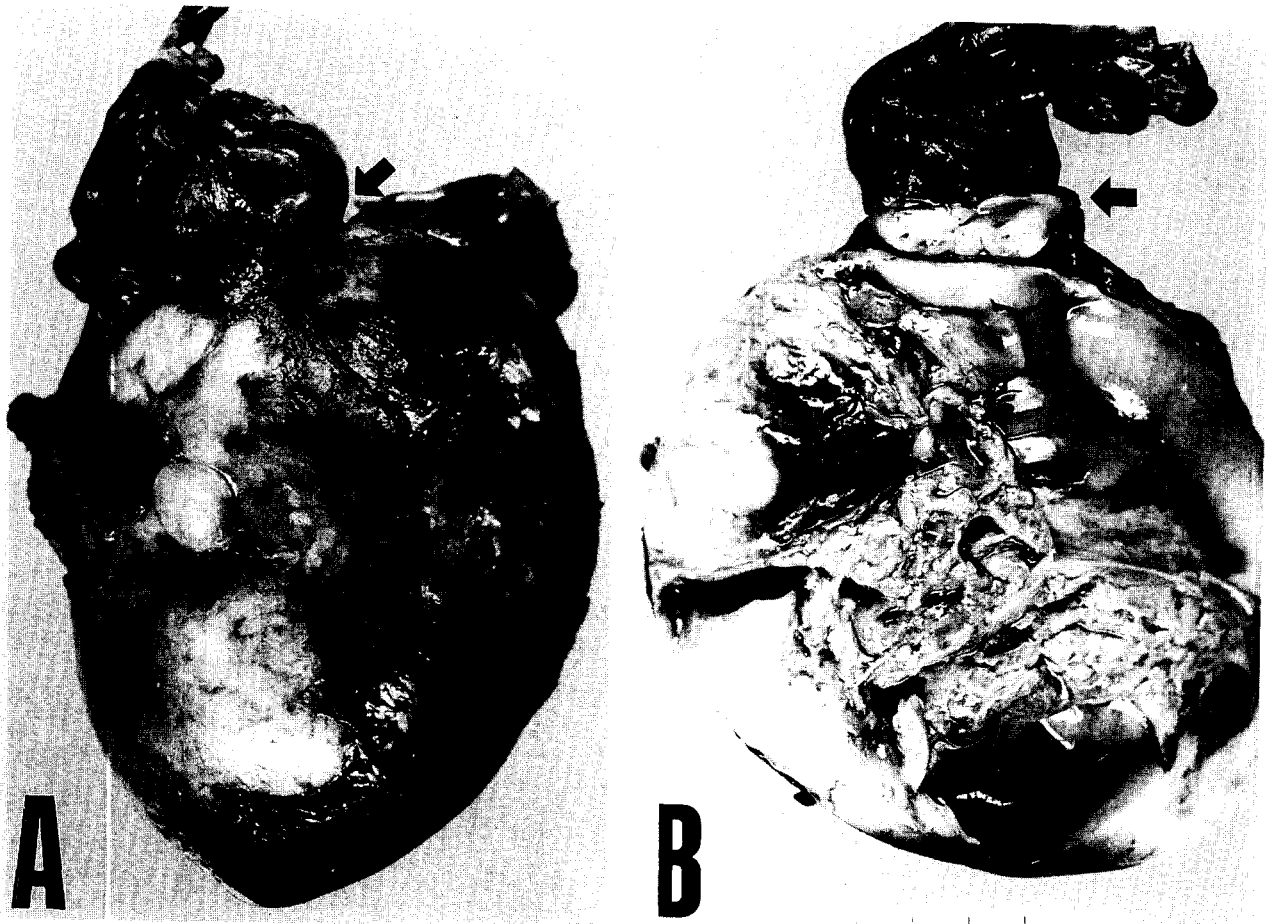


Fig. 5. Gross findings. A. An ovoid well circumscribed mass(12×12×6cm, 400g) shows multifocal fibrous adhesions and firmly attached right lower lobe (arrow). B. Cut surface shows central cystic cavities with necrosis and peripheral grayish yellow flesh solid area. The upper portion of the mass extends to the lung parenchyma with relatively well demarcated margin (arrow).

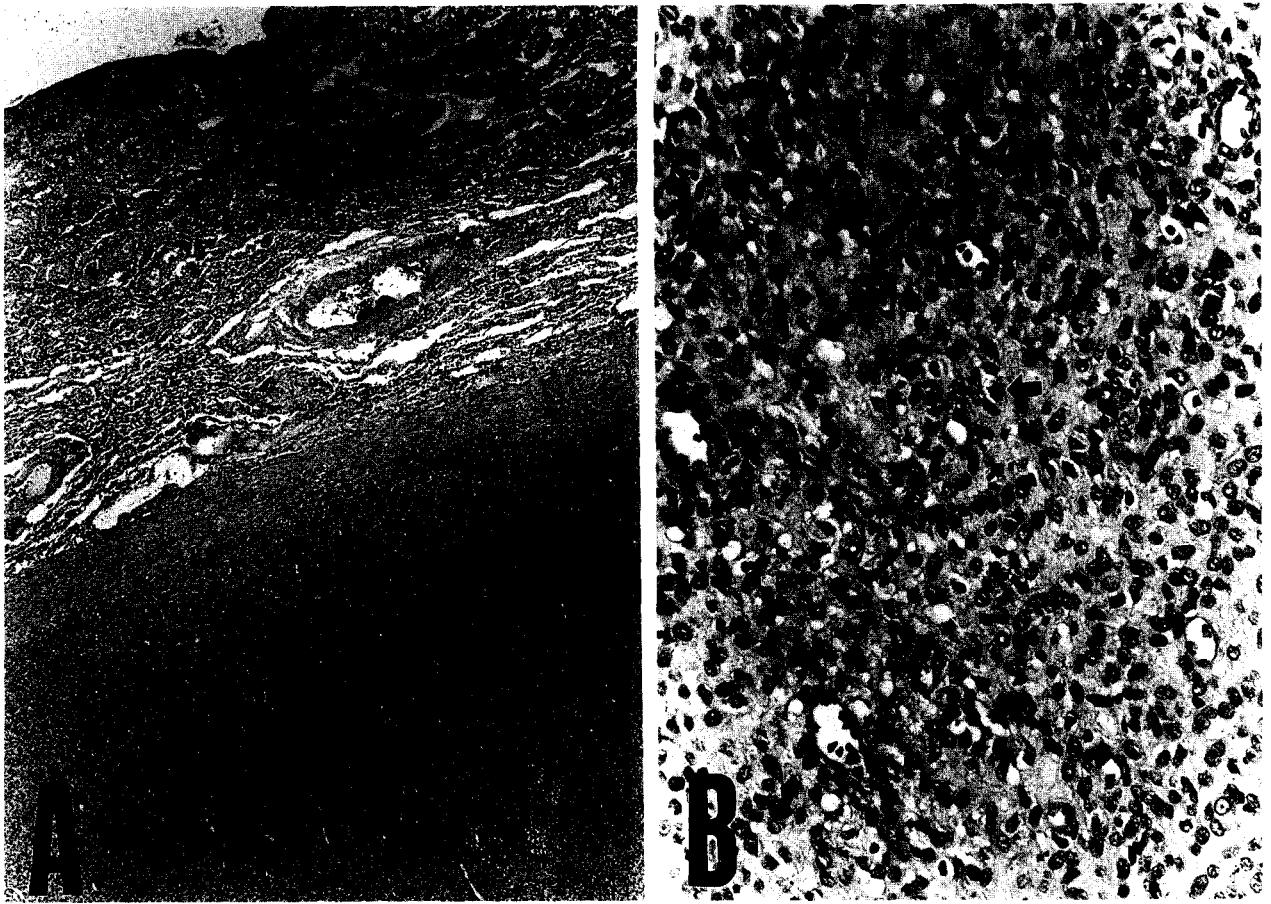
직학적 검사상 응고성 피사를 보이는 종양세포가 관찰되었다.

수술은 기관삼관후 전신마취 하에서 좌측 측와위를 취하여 우후측방절개술로 제7늑골 절제후 개흉하였다. 육안적으로 종괴는 피막을 형성하고 있었으며 크기는 12×12×6cm이었고 종괴의 하방은 횡격막과 심하게 유착되었으며(Fig. 4) 횡격막에도 암세포의 침윤이 육안적으로 확인되어 횡격막 일부분도 절제하였다. 종괴의 일부분이 우폐하엽에 길게 손가락처럼 파고 들어간 소견을 보여 우폐하엽 폐실질도 절제하였다. 종괴의 좌측 부위는 벽측 흉막에 심하게 유착되어 흉벽과 쉽게 분리되지 않았다. 수술시 종양 피막 파열에 의한 흉강내에 150ml 정도의 흉막삼출액이 관찰되었다. 종양은 흉벽, 횡격막, 심낭 및 폐실질에 다발성 전이가 육안적으로 관찰되어 완전 절제를 시도하였으나 불가능하였다.

#### 병리조직학적 소견 :

육안 소견; 종괴는 장경 12cm, 무게 400g으로 난원형의 고형성이며 비교적 경계가 좋았으나 흉막과 유착이 있던 부위는 불규칙한 표면과 섬유성 유착을 보였고 우폐 하엽과 단단히 붙어 있었다(Fig. 5A). 단면에서 종괴의 바깥 부분은 노란 어육질 모습을 보이고 중앙 부위는 심한 피사와 함께 다양한 크기의 낭성강을 형성하고 있었다(Fig. 5B). 우폐하엽과 비교적 명확한 경계를 보이며 팽창성 성장을 하였고 종양의 일부가 폐실질 내부 세기관지 내강을 따라 길게 성장한 부분이 관찰되었다.

조직학적 소견; 종괴는 높은 세포 밀도와 판상 배열을 보이는 둥글거나 난원형 또는 짧은 방추형 세포로 이루어져 있었다(Fig. 6A, 6B). 종양은 폐실질과 섬유성 벽에 의해 비교적 경계가 잘 지워지며 팽창성 성장 양상을 보였고, 중앙 부위는 심한 피사가 동반되어 있었다. 중앙 세포



**Fig. 6.** Histopathologic Findings. **A.** Well demarcated highly cellular tumor extends to the lung parenchyma(H&E, x40). **B.** The tumor is composed of oval round & plump spindle cells without organoid pattern. These tumor cells reveal occasional mitoses(arrow) (H&E, x200).

는 세포질이 불분명하고 과염색상의 핵, 한 개의 뚜렷한 핵소체를 보였으나, 유사분열은 간혹 관찰되어 10개의 고배율 시야에서 3개 정도였다(Fig. 6B).

면역조직화학염색 소견; 종양 세포는 vimentin, actin에 대한 면역조직화학 염색에서 미만성 강양성 반응을 보였고(Fig. 7A, 7B) cytokeratin은 국소적으로 약한 양성 반응을 보였으며 epithelial membrane antigen은 음성이었다.

전자현미경적 소견; 신선 조직을 이용한 전자현미경 검사에서 세포질내 많은 양의 조면 세포질내세망이 관찰되었다. 세포간질에는 다량의 교원섬유가 존재하였고 세포와 세포 사이에 접합부나 미세융모는 관찰되지 않았다.

유세포 측정기를 이용한 DNA분석; 파라핀 블록에 포매된 조직을 사용하여 유세포 측정기(FACScan, Becton-Dickinson)를 이용한 DNA 분석을 시행하였다. 다비배수성으로서 두 개의 비배수성 peak가 나타났고 DNA 지표

는 각각 1.18과 1.78이었다(Fig. 8).

## 고 찰

흉막의 고립성 섬유성 종양은 과거 중피종의 한 형태로 알려져 왔으나 최근에는 전자현미경 검색 및 면역 조직화학적 염색상 중피세포라기 보다는 중피하에 존재하는 미분화 중배엽성 기원의 섬유 세포에서 기원하는 것으로 알려져 있다<sup>1)</sup>. 비교적 드문 종양으로 흉막, 횡격막, 후복막과 심낭등에서 발생할 수 있으며 남녀 발생 빈도는 비슷하며 60~70세 사이에 호발하나 10대 어린 나이에도 발생된 경우가 있다<sup>2)</sup>. England 등<sup>3)</sup>은 66%는 장측 흉막에, 34%는 벽측 흉막의 중피하층에서, Briselli 등<sup>3)</sup>은 80%는 장측 흉막에 20%는 벽측 흉막의 중피하층에서 기시한다고 하며 장측 흉막 내에서 발생 빈도가 높은 것으로 알려져 있다.

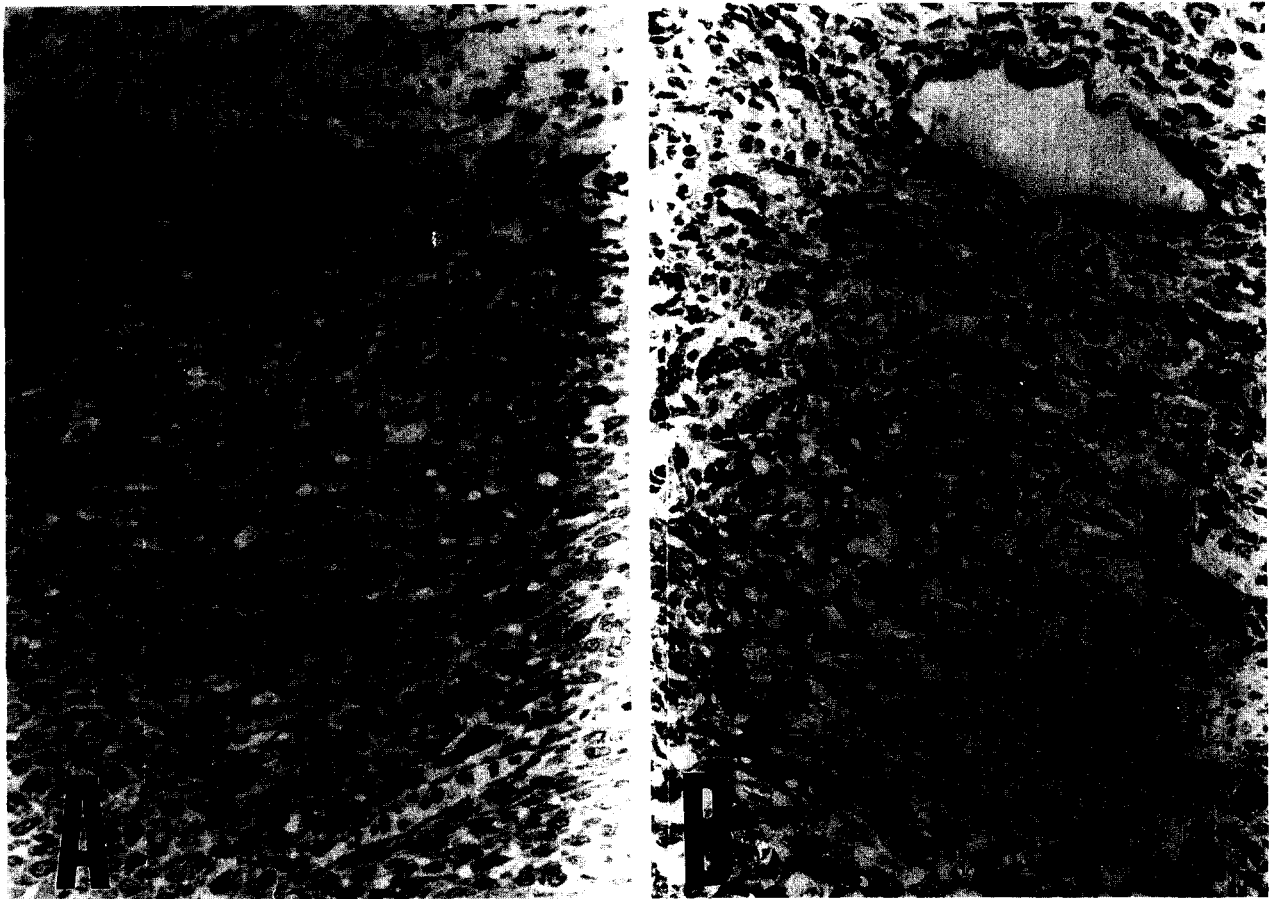


Fig. 7. Immunohistochemical stain for vimentin (A) & actin (B) show diffuse strong positive reaction(x200).

이 종양의 원인은 아직 규명된 바가 없으나 흉막의 중피종이 석면 노출과 관련된다는 보고와는 달리 고립성 섬유성 종양의 경우 석면이나 다른 암 유발 인자와는 무관하다<sup>3)</sup>.

초기에는 대부분 증상이 없으나 종양이 커지면서 기침, 흉통, 호흡곤란, 골관절증, 폐실질 압박 증상이 나타난다<sup>3)</sup>. England 등<sup>2)</sup>은 양성종양은 무증상이 67%, 악성종양은 증상이 있는 경우가 75%였다고 한다. 증상은 흉통(41%), 호흡곤란(20%), 기침(16%) 및 저혈당에 의한 증상(11%) 순으로 나타났으며, 증후는 흉막삼출액(32%), 곤봉지(5%) 순으로 나타났다. 저자등의 경우에도 환자는 흉통, 호흡곤란, 기침의 증상이 있었으며 수술소견상 흉막삼출액이 있었다. England 등<sup>2)</sup>은 대개 종양 크기는 5~10cm, 무게는 100~400g정도였으며 종괴의 크기가 10cm이상인 경우 악성일 가능성이 높다고 한다.

이 종양은 대부분 양성 경과를 보이며 Briselli 등<sup>3)</sup>은 88%가 양성 12%가 악성이었고, England 등<sup>2)</sup>은 80%가 양

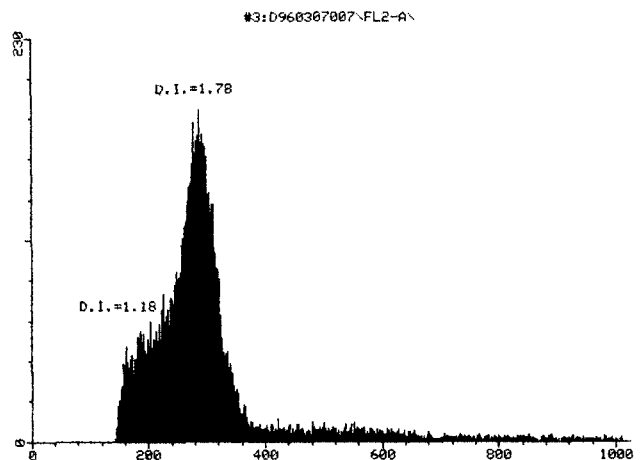


Fig. 8. Histogram of flowcytometric DNA analysis Multiploidy showing two aneuploid peaks(DNA index=1.18 and 1.78) are present with matched G2M peaks.

성 20%가 악성으로 보고하였다. 종양이 pedicle에 지지되었거나, 폐실질이나 종격동, 흉벽 등에 침윤이 없이 경계가 분명하게 흉막으로 잘 둘러싸여져 있으면 양성 소견이며 대부분 예후가 좋으나<sup>4)</sup> 병리학적으로 높은 세포 밀도, 유사분열의 수가 많고(10개의 고배율 시야에서 4개 이상), 핵의 다양성, 출혈, 괴사 등은 악성의 판단 기준이 된다<sup>2)</sup>. 김대영 등<sup>5)</sup>은 가장 중요한 병리학적 악성 기준은 인접한 장기조직의 침윤이며, 위 저자도 흉벽 침윤을 악성으로 진단 하였다. 본 예는 크기가 장경 12cm이었고 높은 세포 밀도를 보이는 난원형 또는 짧은 방추형 세포들이 판상 배열을 보이며 중앙에 심한 괴사 소견과 함께 낭성강이 형성되어 있었다. 세포 자체의 대소 부동은 심하지 않았고 유사분열의 수는 10배의 고배율 시야에서 3개정도 관찰되었다. 주변 폐실질내로 팽창성 성장 양상을 보이며 세기관지 내강을 따라 성장하였고, 이 소견은 수술전 내시경 검사에서 관찰되었던 우폐하엽 기관지 내강을 막고 있던 5cm 가량의 긴 괴사성 종양으로 조직학적으로 구성 세포가 모두 괴사 되어 있었으나, 흉막하 종괴의 괴사 부위와 동일한 소견이었다. 면역 조직 화학 염색 소견은 중피종과 감별하는데 유용한 것으로, 중피종인 경우 cytokeratin과 epithelial membrane antigen에는 양성 반응을 보이며 vimentin에는 음성인 반면, 흉막의 악성 고립성 섬유성 종양은 vimentin 및 actin에 양성 반응을 보이고 cytokeratin과 epithelial membrane antigen에는 음성으로 나타난다<sup>2)</sup>. 본 예는 vimentin과 actin에 미만성으로 강 양성이고 cytokeratin에는 국소적으로 일부의 세포에서만 양성 반응을 보였으며 epithelial membrane antigen에는 음성이었다. 전자현미경적으로 세포질내 풍부한 조면 세포질내세망이 관찰되었으며 세포간질에는 풍부한 교원섬유가 존재하였고 미세 움모 및 세포사이 접합부는 관찰되지 않아 흉막의 악성 고립성 섬유성 종양에 합당하였다. 흉막의 악성 고립성 섬유성 종양에서 유세포 측정기를 이용한 DNA 분석에 대한 이전의 보고는 이배수성<sup>6)</sup>과 비배수성<sup>7)</sup>을 모두 보였는데 본 예는 다비배수성(DNA index=1.18 & 1.78)을 보여 후자의 연구와 유사한 소견을 나타내었다. 그러나 다비배수성을 보인 예는 보고된 바가 없어서 다비배수성을 보인 경우의 정확한 생물학적 행동 양상은 더 많은 예에 대한 연구가 필요할 것으로 사료된다<sup>2)</sup>.

흉막의 고립성 섬유종은 대부분 국소적으로 침윤하며

재발 가능성이 높고 환자에게 치명적 일 수 있지만 미만적인 침윤이나 다른 장기에 전이가 거의 없는 것으로 보고되었다<sup>2)</sup>. 치료는 수술로서 종양을 완전히 제거하는 것이 가장 중요한 근치법으로 알려져 있으며 흉벽이나 폐실질, 벽측 흉막에 침윤이 있다면 완전히 수술적으로 제거를 해야 하며 완전한 수술적 제거가 가능했다면 술후 방사선 치료나 화학요법은 필요 없는 것으로 보고되었다. 만약 수술로 완전한 제거가 불가능 할 경우 수술후 방사선 치료나 화학요법이 예후에 도움이 된다고 한다<sup>8)</sup>. 악성 고립성 섬유성 종양의 약 반수는 수술로서 완전히 치료가 되고 그 밖의 반수는 국소 침윤, 재발 및 전이 등을 유발하는데 처음에는 수술로서 종괴를 완전히 제거하는 것이 가장 중요한 근치법이다<sup>2)</sup>.

결과적으로 저자등의 경우에도 병리 조직학적 검사상 횡격막 및 벽측 흉막, 폐실질에 침윤이 있어 불완전한 수술적 절제가 되었고 술후 화학요법 및 방사선 치료를 권유하였으나 환자가 거부하여 별다른 치료없이 지내고 있으며 향후 국소 재발 및 원격 전이 등에 대한 추적관찰이 요망된다.

## 참 고 문 헌

1. 금주섭, 이종달. 흉막의 고립성 섬유종 종양의 세침 흡인 세포학적 검색. 대한세포병리학회지 1991; 2: 134-41
2. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1989;13:640-58
3. Briselli M, Mark EJ, Dickerson GR. Solitary fibrous tumors of the pleura : Eight new cases and review of 360 cases in the literature. Cancer 1980;47:2678-89
4. 김대영, 손재문, 문광덕, 등. 흉막에 발생한 국소성 섬유성 종양. 대흉외지 1996;29:112-4
5. 김남혁, 양성린, 은종화, 등. 흉막에 발생한 국소성 섬유성 종양 -1례 보고. 대흉외지 1993;26:959-61
6. El-Naggar AK, Ro JY, Ayala AG, et al. Localized fibrous tumor of serosal surfaces : Immunohistochemical, electron-microscopic and flow cytometric DNA study. Am J Clin Pathol 1989;92:561-5
7. Uzoaru I, Chou P, Reyes-Mugica M. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura. Ped Pathol 1994;14:11-8
8. Shields TW. Localized fibrous tumor of the pleura. In : Shields TW(ed). General thoracic surgery. 4th ed, Philadelphia: Williams & Wilkins Co. 1994;722-30

**=국문초록=**

흉막의 고립성 섬유성 종양은 과거 중피종의 한 형태로 알려져 있으며 중피종과 혼돈하여 쓰여 왔으나 최근에는 중피하에 존재하는 미분화 중배엽성 기원의 섬유세포에서 기원하고 있는 종양으로 해석된다.

환자는 65세 여자로서 우측 흉통과 기침 및 호흡곤란을 주소로 본원에 입원하여 흉부 방사선 및 전산화 단층 촬영상 우측 흉강내에 고형성 종괴가 발견되었다.

수술소견상 종괴의 크기와 무게는 12×12×6cm, 400gm 이었으며, 폐실질내로 침윤하였고 세기관지 내강을 따라 성장한 부분이 관찰되었다. 또한 종괴는 횡경막과 벽측 흉막 및 폐실질에 다발성으로 전이되어 있었다.

병리학적으로, 종괴는 세포밀도가 높았고, 판상배열을 보이는 둥글거나 난원형 또는 짧은 방추형의 세포로 이루어졌으며, 10배의 고배율 시야에서 3개의 유사분열이 관찰되었다. 면역조직화학 염색상 vimentin과 actin에 미만성 강양성 반응을 보였고 전자현미경적으로 조면 세포질내세망이 풍부하며 세포 접합부나 미세융모는 관찰되지 않아서 악성 고립성 섬유성 종양에 합당하였다.

본 교실에서는 흉막에 발생한 악성 고립성 섬유성 종양을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

**중심단어** : 1. 흉막종양