

# 흉막에 발생한 국소성 섬유성 종양 -3례 보고-

박정준\* · 김관민\*\* · 김진국\*\* · 심영목\*\*

=Abstract=

## Localized Fibrous Tumors of the Pleura -Report of 3 cases, Benign and Malignant-

Jeong Jun Park, M.D.\*, Kwhan Mien Kim, M.D.\*\*, Jhin Gook Kim, M.D.\*\*, Young Mog Shim, M.D.\*\*

Localized fibrous tumor of the pleura is a rare condition. Most follow a benign course and they are found as an incidental finding during routine chest X-ray. A small proportion of these tumors are malignant and have characteristic clinical and histopathological features.

In this paper, we report three cases of localized fibrous tumors of the pleura, one malignant associated with asymptomatic hypoglycemia, the others benign.

In a malignant case, the tumor was resected through thoracotomy and the hypoglycemia was relieved immediately. In two benign cases, tumors on small pedicles were resected using video-assisted thoracic surgical technique.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30:353-6)

**Key words:** 1. Pleural neoplasm  
2. Hypoglycemia  
3. Thoracoscopy

### 증례 1

57세된 여자 환자가 건강 검진시 우연히 발견된 우폐하엽의 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 특이사항은 없었으며, 이학적 소견상 우측 폐하부에 감소된 호흡음과 끈봉지, 혹조증 및 시상조갑을 보이고 있었다. 수술전에 실시한 검사소견에서 공복시 저혈당(39~64 mg/dL)이 있음을 알게 되었으나 그로 인한 증상은 없었다. 단순흉부

촬영 및 CT상에서 우측 횡격막 위로 우폐하엽을 거의 차지하고 있는 혈관이 풍부한 커다란 종괴가 발견되었으며 주위 조직과의 경계는 뚜렷하였다(Fig. 1, 2).

수술은 우측 후측개흉술 후 제 6늑골간을 통해 접근하였으며 19×15×8 cm 크기의 종괴가 우폐하엽의 장축 늑막에 넓은 기저부를 가지고 연결되어 있었다. 2개의 GIA 60 mm를 이용하여 폐실질의 일부를 포함한 절제를 하였으며 표면은 부드럽고 매끈한 섬유성 피막이 잘 형성되어

\* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\* 삼성의료원 삼성서울병원 흉부외과

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center

논문접수일: 96년 6월 29일 심사통과일: 96년 11월 7일

책임저자: 박정준, (110-460) 서울시 종로구 연건동 28번지, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664



Fig. 1. Preoperative chest X-ray in case 1. A huge mass shadow occupying RLL zone just superior to the Rt. hemidiaphragm.

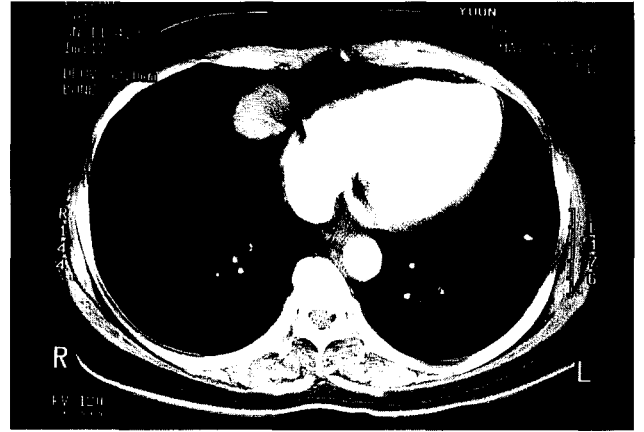


Fig. 3. Preoperative chest CT scan in case 2. A well circumscribed homogeneous 4 × 3cm sized mass is located in adjacent to the cardiophrenic angle.

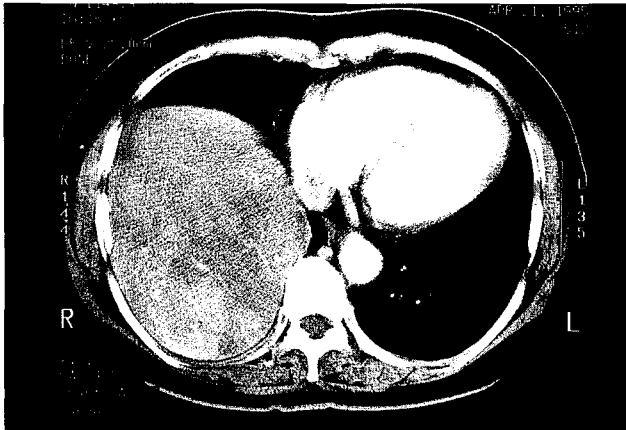


Fig. 2. Preoperative chest CT scan in case 1. This image shows a very large, lobulated mass with variable attenuation on this contrast-enhanced scan. This mass filled the pleural cavity and displaced the heart to the Lt.



Fig. 4. Preoperative chest CT scan in case 3. An ovoid, relatively well enhanced mass is located within major fissure.

있었다. 수술 중 포도당 혈중 농도는 20% D/W를 정맥내 점적하여 정상치를 유지하였으며 수술 후 저혈당은 소실되었다. 종양의 무게는 936gm이었으며 절단면에서 장액 또는 혈액을 함유하는 다양한 크기의 낭성 변화 및 괴사된 병변을 관찰할 수 있었고 조직학적 검사상 난원형의 핵을 가진 방추상 세포들이 높은 밀도로 관찰되었으며, 핵의 다형성 및 증가된 유사분열(고배율 10시야당 8~9개)을 볼 수 있었다. 면역조직화학검사상 Vimentin, CD34, NSE

에 양성 반응을, S-100 protein에 음성 반응을 보였다. 그러나 환자는 수술 후 2일째 갑작스럽게 사망하였으며 사인은 급성 심근 경색으로 추정되었다.

## 증 례 2

37세된 여자 환자가 한달전부터 시작된 기침 및 가래를 주소로 내원하였다. 과거력상 특이소견은 없었고 단순흉부촬영상 전방중격동에 종괴가 관찰되었고 CT에서 우측 심황격막각에 지름 3cm 크기의 조영제에 의해 증강되는 균일한 종괴가 관찰되었다(Fig. 3).

비디오 흉강경을 이용하여 우중엽 장측 늑막에 연해 4 × 3 × 3 cm 크기의 피막이 잘 형성된 종괴를 endo GIA를

이용하여 절제하였으며 절단면은 연백색의 섬유성 조직으로 이루어져 있었다. 조직학적 검사상 교원섬유에 의해 둘러싸인 방추상의 세포들이 특정한 배열 양상없이 증식하고 있었으며 부드러운 경계를 갖는 핵과 저밀도의 세포질을 관찰할 수 있었다.

### 증 례 3

54세된 남자가 우연히 발견된 우중엽의 종괴를 주소로 내원하였으며 단순흉부촬영 및 CT상 우측 대엽간열내에 비교적 잘 조영 증강되는 난원형의 종괴가 있었다(Fig. 4).

비디오 흉강경을 이용하여 우중엽의 아래쪽 장측 늑막에 1cm 가량의 목(stalk)을 가진 4×3×3cm의 종괴를 endo GIA를 이용하여 절제해 내었으며, 육안 및 조직학적 소견은 증례 2와 유사하였다.

### 고 찰

흉막의 원발성 종양은 크게 국소성 및 미만성으로 분류되며 이중 미만성인 경우는 육안 소견이나 임상경과, 석면과의 연관성 등으로 잘 알려져 있다. 그러나 국소성의 경우에는 그간 다양한 이름이 거론되어 왔으며, 발생학적으로도 논란이 많았다. 특히, 이 종양이 중피세포 기원이 아니라 중피세포층 아래에 존재하는 섬유아세포나 원시간엽세포로부터 기원한다는 점은 국소성 중피세포종이 잘못된 명칭이라는 점을 시사해 주고 있다<sup>1)</sup>.

국소성 섬유성 종양의 발생 빈도 자체는 매우 낮지만 양성 또는 악성인 경우가 모두 있으며 Okike<sup>2)</sup>나 Briselli 등<sup>3)</sup>은 각각 국소성 종양의 13.3%, 12.0%에서 악성임을 보고하였고 석면과의 연관성은 없는 것으로 알려져 있다. 양성인 경우, 여자가 남자보다 2배의 발생 빈도를 보이고, 50% 이상에서 무증상이지만 증상이 있을 경우 흉통, 기침, 호흡곤란 등을 보이며, 직경이 7cm 이상일 경우에는 골관절증, 곤봉지, 저혈당증의 증세를 보이게 된다. 악성인 경우에는 남성에 더 호발하며 75%에서 증상이 있으나 곤봉지나 골관절증은 오히려 드문 것으로 되어 있다<sup>2-4)</sup>. 저혈당증은 양성에서 3~4%, 악성에서 11%의 발생 빈도를 보이며<sup>4)</sup>, 대한흉부외과학회지에도 홍유선 등<sup>5)</sup>이 1례를 보고한 바 있다. 저혈당이 생기는 원인으로는 종양 자체에 의한 당의 소비 증가, 종양 자체가 insulin이나 유사물질(somatomedins, insulin-like growth factors)을 분비하는 것, 종양의 대사산물이 포도당 신생을 억제한다는 설 등이 보고되고 있으나 아직 확실하지 않으며<sup>6)</sup>, 저혈당증 자체는

종양의 수술적 제거 후 소실되는 것으로 보고되고 있다. 본 증례에서도 비록 증상은 없었으나 저혈당을 동반하였고, 수술직후 저혈당의 소실을 관찰할 수 있었다. 술전 진단은 단순흉부촬영 및 CT 스캔이 가장 도움이 되며, Lee 등<sup>7)</sup>은 CT 스캔의 소견이 침윤의 양상없이 늑막에 연해서 잘 조영증강되는 염상화된 경계를 가지며, 점액성 또는 낭성 변화나 출혈 부위에서는 감소된 조영증강을 관찰할 수 있다고 하였다. 절제된 종양의 육안 및 현미경 소견을 통한 양성 및 악성 국소성 섬유성 종양의 감별은 악성의 경우 높은 세포 밀도, 핵의 다형성, 유사분열의 수(고배율 10시야당 4개 이상), 종괴의 크기가 10cm 이상인 경우, 종양이 비전형적인 곳에 위치하거나(벽측늑막, 종격동, 엽간열), 육경(peduncle)이 없는 경우, 괴사나 출혈 등의 소견을 보이는 경우라 할 수 있겠다<sup>3, 4)</sup>. 전자현미경 소견으로 양성 및 악성을 구별하는 뚜렷한 특징은 없으며, 일반적으로 풍부한 교원질, 조면세포질내세망 및 세포질 세사(cytoplasmic filament)를 보이며 세포내 기관은 결핍되어 있고 원시적인 세포간극을 볼 수 있다<sup>3, 4)</sup>. 면역조직화학 검사상에서는 일반적으로 Vimentin이 간엽세포의 표지자로, Cytokeratin이 중피세포의 표지자로서 쓰여 왔으며 이외에 국소성 섬유성 종양의 양성 표지자로는 CD34, 음성 표지자로는 S-100 protein, EMA(epithelial membrane antigen) 등이 유용하다<sup>8)</sup>.

양성 및 악성 모두 가능한 폐 조직을 보존하면서 완전히 조직을 절제해 내는 것이 치료의 원칙이며 작은 크기의 양성 종양에서는 비디오 흉강경을 이용한 절제술도 가능하다. 본 증례 2, 3에서도 비디오 흉강경하에서 endo GIA를 이용하여 폐실질의 일부를 포함해서 종괴를 쉽게 절제해 낼 수 있었다. 양성인 경우 재발 가능성은 낮지만 재발하더라도 재수술로 치료가 가능하고, 악성인 경우에는 국소 재발 및 원격 전이의 가능성이 높고 장기 생존률이 상대적으로 낮으므로 정기적인 외래 추적 관찰이 중요하다 하겠다.

### 참 고 문 헌

1. Scharifker D, Kaneko M. Localized fibrous mesothelioma of the pleura (submesothelial fibroma): a clinicopathologic study of 18 cases. *Cancer* 1979;43:627-35
2. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;75:363-72
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. Douglas ME, Liscotte H, Michalci JM. *Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases.* Am J Pathol 1989;13:640-58
5. 홍유선, 김유선, 정경영, 홍승록, 박광화, 이광길. 저혈당을 동반한 늑막 중피세포종(1예 보고). 대흉외지 1988;21:558-62
6. Nelson R, Burman SD, Kiani T, et al. *Hypoglycemic coma associated with benign pleural mesothelioma.* J Thorac Cardiovasc Surg 1975;69:306-14
7. Lee KS, Im J, Choe KO, Kim CJ, Lee BH. *CT findings in benign fibrous mesothelioma of the pleura.* Am J Radiol 1992;158:983-6
8. van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. *Expression of CD34 by Solitary fibrous tumors of the Pleura, Mediastinum, and Lung.* Am J Surg Pathol 1994;18(8):814-20

**=국문초록=**

흉막에 발생하는 국소성 섬유성 종양은 드문 질환으로 대부분의 경우 단순흉부촬영상 우연히 발견되며 특징적인 임상상 및 조직병리학적 소견을 보인다.

본 논문에서는 증상없는 저혈당을 동반한 악성 국소성 섬유성 종양 1례 및 양성 국소성 섬유성 종양 2례를 보고하고자 한다.

악성의 예에서는 개흉술을 통해 종양을 절제해 내었고 수술직후 저혈당의 소실을 관찰할 수 있었으며 양성 2예에서는 비디오 흉강경을 이용하여 종양을 절제할 수 있었다.