

늑막의 악성 고립성 섬유성 종양

- 1례 보고 -

이 희 성* · 지 현 근* · 홍 기 우* · 안 현 성* · 박 혜 림** · 김 덕 환**

=Abstract=

Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura

- one case report -

Hee Sung Lee, M.D.*, Hyun Keun Chee, M.D.*, Ki Woo Hong, M.D.*, Hyun Sung An, M.D.*,
Hye Rim Park, M.D.**, Duck Hwan Kim, M.D.**

It suggested that localized fibrous tumor of the pleura originated from a primitive submesothelial mesenchymal cell. The criteria used for a judgment of malignancy were high cellularity and mitotic activity (more than four mitotic figures per 10 high-power fields), pleomorphism, hemorrhage, and necrosis. This 62 years female was admitted with dyspnea and cough. Chest X-ray and CT scan showed a huge mass in right thorax. A 23×18×12 cm, 2 Kg sized mass was excised, and it was collapse the right lower lobe and right middle lobe and was adhered to the diaphragm. Pathologically, the tumor was composed high cellularity, fascicle of the spindle cells, and high mitotic numbers (27 mitosis/10HPF). Immunohistochemically, it was positive for vimentin and CD34. This tumor was diagnosed to the malignancy localized fibrous tumor. We experience a case of pleural malignant fibrous tumor and report this case with the review of literature.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:97-100)

key words : 1. Pleural neoplasm
2. Fibrous neoplasm

증 례

환자는 62세된 여자로서 내원 1년전부터 시작된 호흡곤란 및 기침을 주소로 내원하였다. 환자는 기왕력상 9~10년 전에 흉막염으로 병원에서 치료받은 적이 있었다. 입원 당시 활력검사상 심박은 규칙적으로 92회/min, 혈압은 140/80 mmHg,

호흡수 20회/min, 체온 36.2℃ 이었고 이학적 검사상 의식은 명료하였고 흉곽의 형태는 정상적이었고 청진상 우폐야에서 호흡음이 감소되었고 천명음이나 수포음은 들리지 않았으며 타진상 탁음이 나타났다.

말초혈액검사, 전해질검사, 동맥혈가스분석, 소변검사 소견 등은 모두 정상범위내이었다. 내원하여 촬영한 단순 흉부 X선 촬영상에는 우폐의 3/4이상을 차지하는 증가된 음영이

*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hallym Univ., Medical College

**한림대학교 의과대학 해부병리학 교실

Department of Pathology, Hallym Univ., Medical College

논문접수일 : 2000년 5월 15일 심사통과일 : 2000년 11월 24일

책임저자 : 지현근(431-070) 경기도 안양시 동안구 평촌동 896, 한림대학교 성심병원 흉부외과. (Tel) 031-380-3816, (Fax) 031-380-3817

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

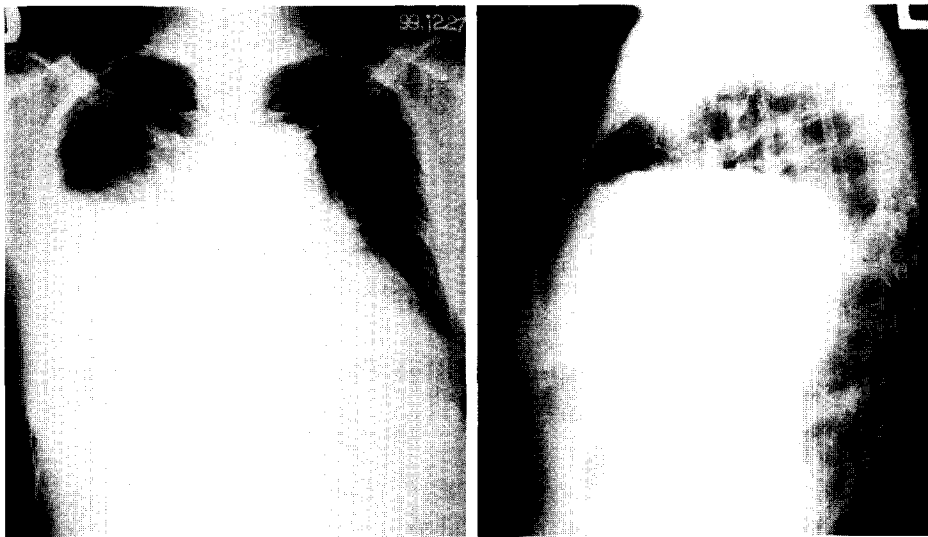


Fig. 1. Preoperative chest PA and Right lateral view: The large mass in right chest. The right middle and lower lobe were collapsed by the mass.

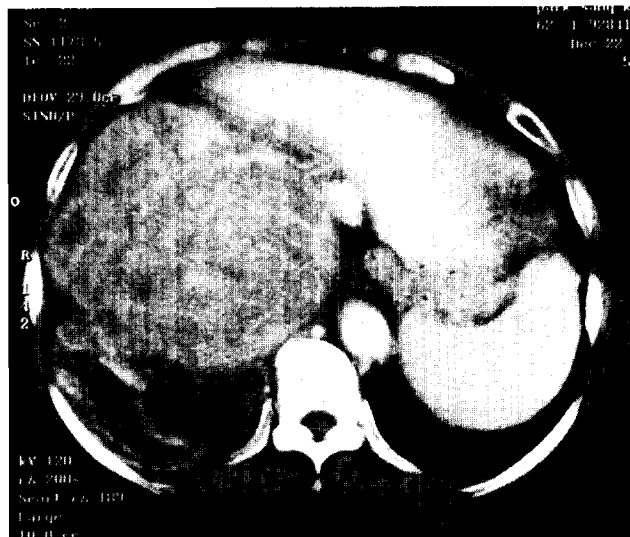
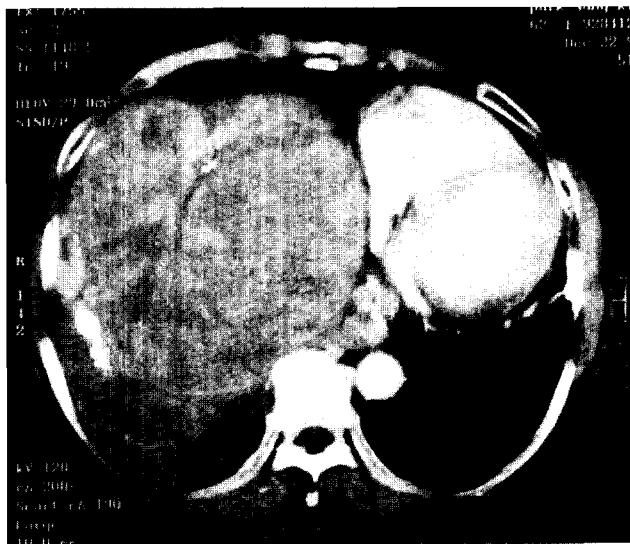


Fig. 2. Preoperative chest CT : Well margined huge mass in the right pleura. The mediastinal structures was deviated to left side.

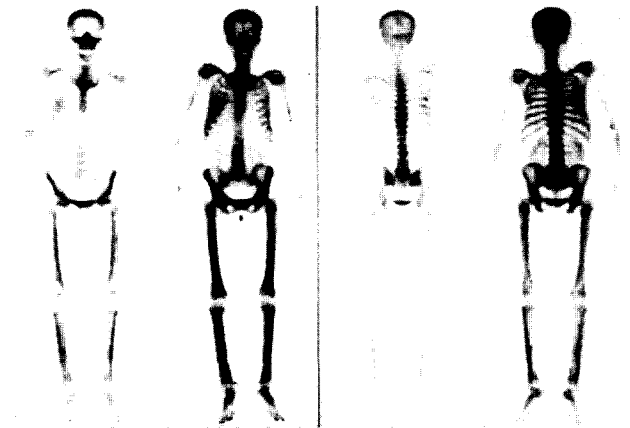


Fig. 3. Preoperative bone scan : Hot uptake in the both upper and lower limbs was suggest to the hypertrophic osteoarthropathy.

보였으며 우중엽과 우하엽에 폐허탈이 보였고(Fig. 1), 흉부 전산화 단층촬영상에서는 경계가 잘 지어진 커다란 종양이 우측 전 폐야를 차지하고 있었으며 석회화를 형성하며 종격동 구조물을 왼편으로 편위시켰고 우중엽과 우하엽에 폐허탈을 보이며 우측에 약간의 흉수가 발견되었다(Fig. 2). 폐기능검사상 FVC-1.09ℓ (39%), FEV1-0.69ℓ (34%), FEV1/FVC-63%이었고 골 동위원소 촬영상 비대성 골관절증의 소견이 양측 상, 하지에서 나타났으며, 우측 늑골에서 양성의 소견이 보였다(Fig. 3).

경피적 폐침 생검술상 방추형 세포로 구성된 고립성 섬유종으로 진단되었으며 CD34와 Vimentin 염색에 강한 양성을 보였으며 S100, Desmin, Smooth muscle actin과 CD56에는 음성반응을 보였다.

수술은 기관 삽관후 좌측 측와위를 취한 후 후방 외측 흉부 절개술로 제 6번 늑골 절제후 개흉하였다. 육안상 종괴는



Fig. 4. Gross findings. The tumor was well capsulated multinodular firm mass, was measured 23×18×12 cm in size and over 2 Kg in weight. On section, the cut surface was composed of wellow myxoid tissue with hemorrhage and necrosis.

피막에 싸여 있었으며 다결절성의 망상형 혈관종을 이루고 있었다. 크기는 23×18×12 cm에 2 Kg의 무게를 가지고 있었으며 내부에 출혈과 괴사의 소견이 보였다(Fig. 4). 이 종양은 우측폐 하엽과 중엽을 압박하고 있었으며 심하게 유착되어 있었다. 그러나 종양의 절개 후 우측폐 하엽과 중엽은 재팽창되었다. 또한 횡격막과도 유착이 심하여 박리 중 횡격막의 손상으로 일차적 봉합이 필요하였다.

병리 조직학적 검사상 종양은 높은 세포 밀도 및 방추형 세포의 다발로 구성되어있었고 다형성 세포가 발견되었다. 유사분열의 수가 많고(27 mitosis/10HPF) 면역염색 검사상 CD34와 vimentin에 강한 양성을 보였으며 S-100, desmin, smooth muscle actin, cytokeratin에는 음성 반응을 보였다(Fig. 5). 이러한 소견으로 악성 고립성 섬유성 종양으로 확진되었다.

환자는 술후 단순 흉부 방사선 검사상 우측폐 하엽과 중엽부위에 부분적인 무기폐의 소견이 보였으나 점점 향상된 소견을 보였으며 술후 11일째 양호한 상태로 퇴원하였다. 현재 아무런 재발 소견 없이 6개월 동안 외래로 추적관찰 중이다.

고 찰

원발성 흉막종양은 1767년에 Lieutaud에 의해 보고되었다. 그후 흉막의 고립성 섬유성 종양은 중피종의 한 형태로 알려졌으나 최근에는 전자 현미경 검색 및 면역조직화학적 염색상 중피세포가 아닌 중피하에 존재하는 미분화 중배엽

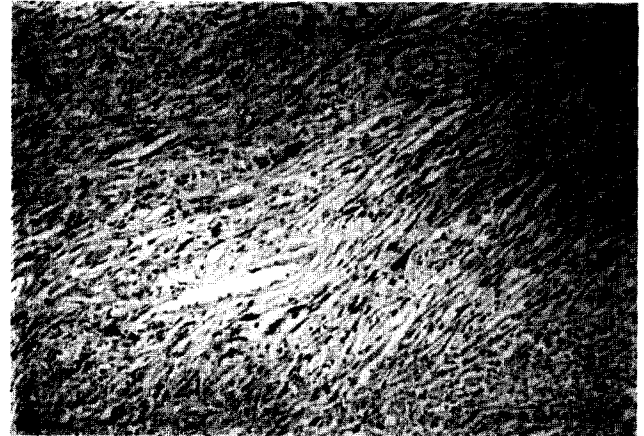


Fig. 5. Microscopical finding of the tumor : A) It was composed of fascicles of spindle cell. Some pleomorphic cells were formed with background of hyalinized stroma. (H&E,×100). B) The neoplastic cells were diffusely positive for CD34(×200).

성 기원의 섬유 세포에서 기원하는 것으로 알려져있다²⁾. 비교적 드문 종양으로 흉막, 횡격막, 후복막, 및 심낭등에서 발생할 수 있으며 남녀 발생 빈도는 비슷하며 60-70세 사이에 호발하나 10대의 어린 나이에도 발생한 경우가 있다. England 등은 66%는 장측 흉막에, 34%는 벽측 흉막에서, Briselli 등은 80%는 장측 흉막에 20%는 벽측 흉막에서 기시한다고 보고하였다¹⁾. 이러한 종양에 대한 원인은 규명되지 않았으나 흉막의 증피증과는 달리 석면에의 노출과는 관련이 없는 것으로 되어있다.

이 종양은 흉통, 기침, 호흡곤란등의 증상이 나타나며, England 등은 양성종양은 무증상이 67%, 악성종양은 75%에서 증상이 나타났다고 보고하였다. 또한 이들중 25%에서 저혈당증, 곤봉지, 및 흉수의 증후가 나타났다³⁾.

대개 종양의 크기는 5~10 cm, 무게는 100~400 g정도로 난원형이거나 구형을 이루고 있으며 종양의 크기가 10 cm 이상인 경우 악성일 가능성이 높다. 종양의 50%정도에서

pedicle에 지지되어 있으며, 이 경우 양성의 경과를 보이는 것으로 되어있다. 조직학적으로 대부분 "patternless pattern"의 양상을 보이며 난원형 또는 방추형의 세포들로 구성되어 있다. 병리학적으로 악성은 높은 세포 밀도, 유사 분열의 수가 많고(>4 mitosis/10HPF), 핵의 다양성, 출혈, 괴사 등의 소견이 나타난다.

대부분 양성의 경과를 보이며 Briselli 등²⁾은 88%가 양성, 12%가 악성이었고, England 등³⁾은 80%가 양성, 20%가 악성으로 보고하였다. 본 예는 크기가 23 cm이었고 높은 세포 밀도를 보이며 중앙에 괴사 및 출혈의 소견이 보였다. 다형성 세포의 수가 많았으며 유사 세포의 수(27 mitosis/10HPF)도 많았다. 이러한 소견들은 악성의 소견을 나타내었다.

면역 조직 화학 염색 소견은 중피종과의 감별을 하는데 유용하며 중피종의 경우 cytokeratin과 epithelial membrane antigen에는 양성 반응을 보이며 vimentin에는 음성 반응을 보이는 반면 악성 고립성 섬유성 종양은 vimentin 및 actin에 양성 반응을 보이고 cytokeratin과 epithelial membrane antigen에는 음성으로 나타난다²⁾.

흉막의 고립성 섬유성 종양은 대부분 국소적으로 침윤하며 재발의 가능성이 높고 재발이 환자에게 치명적 일 수 있으나 미반적인 침윤이나 다른 장기에의 전이는 거의 없는 것으로 알려져 있다. 치료는 수술로 종양을 완전히 제거하는 것이 원칙이며 주위의 폐실질도 함께 제거해야 한다. 완전히 종양이 제거되어 진다면 수술 후 방사선 치료나 화학요법이 필

요없는 것으로 알려져 있다. 그러나 종양의 제거가 불완전할 때는 수술 후 방사선 치료나 화학요법이 도움이 되는 것으로 알려져 있으며 재발시 절제 가능성에 대한 추적 관찰이 필요하다⁵⁾.

결과적으로 저자의 경우에도 주위 조직으로의 침윤 소견은 보이지 않아 수술 후 방사선 치료나 화학요법은 시행하지 않았으나 주위 조직과의 유착으로 침윤 여부의 감별이 어려워 지속적인 추적 관찰로 재발의 여부 및 치료를 결정해야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. 박승일, 양정무, 조재민, 이종국, 정순희. 흉막에 발생한 악성 고립성 섬유성 종양 1례 보고. 대흉외지 1996; 29:1385-91.
2. 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.
3. 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.
4. 이종호, 심성보, 박 건, 광문섭, 김세화. 흉막에 발생한 고립성 섬유종의 외과적 치험. 대흉외지 1996;29:798-801.
5. Shields TW. Localized fibrous tumor of the pleura. In : Shields TW(ed). General thoracic surgery. 5th ed. Philadelphia: Williams & Wilkins Co. 2000;757-66.

=국문초록=

흉막의 고립성 섬유성 종양은 중피하에 존재하는 미분화 중배엽성 기원의 섬유 세포에서 기원하는 종양으로 알려졌다. 이 종양은 대부분 양성으로 보고되고 있으나 병리학적으로 높은 세포 밀도, 유사분열의 수가 많고 (10개의 고배율 시야에서 4개 이상), 핵의 다양성, 출혈, 괴사등이 있으면 악성의 판단기준으로 보고된다. 환자는 62세 여자호흡곤란 및 기침을 주소로 본원에 입원하였으며 단순 흉부 방사선 및 전산화 단층 촬영상 우측 흉강내에 거대한 종양소견이 보였다. 이 종양은 23×18×12 cm, 2 Kg의 크기와 무게를 가졌으며 우측폐 하엽과 중엽은 압박되어있었으나 종양 절개 후 재 팽창됨을 확인하였다. 또한 횡격막과 심하게 유착되어 박리도중 손상이 동반되어 봉합술이 필요하였다. 병리학적으로 종괴는 세포밀도가 높았고 방추형세포의 다발로 이루어져 있었으며 유사분열의 수가 많이(27 mitosis/10HPF)보였다. 면역 조직 화학 검사상 vimentin과 CD34에 양성 반응을 보였다. 이에 악성 고립성 섬유성 종양으로 확진되었다. 본 교실에서는 흉막에 발생한 악성 고립성 섬유성 종양을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

중심 단어: 1. 고립성 섬유성 종양
2. 악성