

흉벽에 발생한 다형성 초자화 혈관 확장 종양

- 1예 보고 -

조정수* · 김광호* · 윤용한* · 김정택* · 백완기* · 김원홍** · 박인서***

Pleomorphic Hyalinizing Angiectatic Tumor of the Chest Wall

- A case report -

Jung Soo Cho, M.D.*, Kwang-Ho Kim, M.D.*, Yong-Han Yoon, M.D.*, Joung-Taek Kim, M.D.*,
Wan Ki Baek, M.D.*, Won Hong Kim, M.D.**, In Suh Park, M.D.***

Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor (PHAT) is a rare, low grade soft tissue neoplasm of an unknown histogenesis. It is characterized by sheets of mitotically inactive oval and pleomorphic cells, mono- and multi-nucleated giant cells, intranuclear cytoplasmic inclusions and prominent clusters of thin-walled ectatic vessels with perivascular hyalinization. We have experienced a 50 years old male patient who had a palpable mass in his right anterior lower chest wall. The mass was excised and it was confirmed as PHAT. He has been well 2 years postoperatively without recurrence.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:289-291)

- Key words:**
1. Chest wall
 2. Chest wall neoplasms
 3. Pathology

증례

50세 남자 환자로 내원 약 2개월 전부터 우측 전 흉부 정중 쇄골선의 우측, 제 7늑간에 종괴가 촉지되어 내원하였다. 흉통을 포함한 특이 증상은 없었고, 종괴는 조금씩 커져 왔었다. 과거력 상 특이한 병력은 없었으며 흡연의 경력도 없었다. 이학적 검사상 우측 전 흉부의 제 7늑간에 3 cm 직경의 부드럽고 압통이 없는 종괴가 촉지되었다. 흉부 엑스선 촬영은 정상이었다. 흉부 전산화 단층 촬영술에서 우측 7번 늑골의 외측으로 2.2×0.9 cm 크기의 조영이 증강된 결절의

소견을 보였다(Fig. 1). 골 주사 검사는 정상이었다. 이상의 소견으로 술 전에 혈관종으로 진단하였다. 수술은 전신마취 하에 우측 전 흉부에 약 4 cm 길이의 횡절개를 하였다. 종괴는 대흉근 하방 제7늑골 외측에 3×2×1 cm 크기의 붉고, 부드러운 촉감이었으며 외막이 잘 발달되어 있었으나, 늑막과 유착이 되어 있어 주위조직을 포함하여 절제하였다. 수술 후 경과는 양호하여 당일 퇴원하였다. 병리학적 검사상 이 종양은 균집을 이루는 얇은 확장된 혈관들과 유리질화 된 기질을 보이는 소엽성 침윤성 종괴였다. 종괴의 일부에는 얇고 확장된 혈관들의 균집을 보였고, 그 외 다른 부위는 방추형

*인하대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Inha University Hospital, College of Medicine, Inha University

**인하대학교 의과대학 영상의학교실

Department of Diagnostic Radiology, Inha University Hospital, College of Medicine, Inha University

***인하대학교 의과대학 해부병리학교실

Department of Pathology, Inha University Hospital, College of Medicine, Inha University

논문접수일 : 2007년 9월 22일, 심사통과일 : 2007년 11월 10일

책임저자 : 김광호 (400-711) 인천시 중구 신흥동 3가 7-206, 인하대병원 흉부외과

(Tel) 032-890-2280, (Fax) 032-890-3099, E-mail: khkim@inha.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

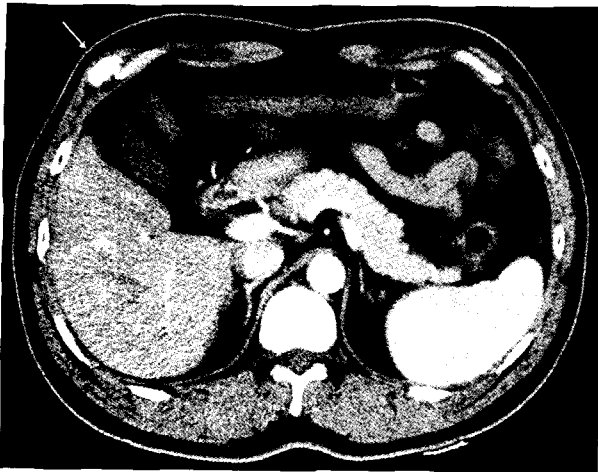


Fig. 1. Chest computed tomography shows ovoid shaped solid mass in right lower anterior chest wall with homogeneous enhancement. (↘) This mass does not invade the adjacent chest wall muscles and right 7th rib. CT findings suggest the possibility of the vascular benign tumor.

종양세포가 판상 증식을 하면서 적은 수의 확장된 혈관이 흩어져 있고 림프구 집합체가 보였으며, 혈관으로부터 나온 유리질 물질이 뿔어나가 종양세포를 둘러싸는 소견을 보였다(Fig. 2). 기질세포들은 통통한 방추형 또는 원형이었고, 핵 내 세포질 포함물을 보이는 과염색성 다형태 핵을 가지고 있었다. 면역 조직화학염색에서 종양세포들은 CD34 (1 : 100, Neomaker, San Francisco, USA)에 양성이었다고 Factor VIII (1 : 100, DAKO, Glostrup, Denmark)에 음성이었다.

고 찰

다형성 초자화 혈관 확장 종양(PHAT)은 피하층이나 근육층 같은 연조직에 발생하는 연조직종양으로 Smith 등[1]에 의하여 처음 보고되었다. 확장된 혈관 주위에 비 활동성 유사분열의 판(sheet)과 다발(fascicle)로 이루어지면서, 혈철소(hemosiderin)가 점점이 박혀있는 방추형의 다형성 세포로 이루어진 종양으로 매우 희귀한 종양으로 알려져 있다. 주로 하지의 표재성 연조직에 호발하며[1,2] 액와부[1-3], 서혜부[1,2,4]에서 발생한 보고가 있다. 또한 흉부에도 증례가 보고된 바 있으나[1,2,5] 본 예는 전 흉부의 근층에 발생한 매우 희귀한 예로 생각된다. 본 종양은 30대에서 80대까지의 성년에서 발생되며 남자에서 약간 발생빈도가 높은 것으로 알려져 있다[5]. 그러나 발견된 예가 적어서 앞으로 이에 대한 종합적인 연구가 더 이루어져야

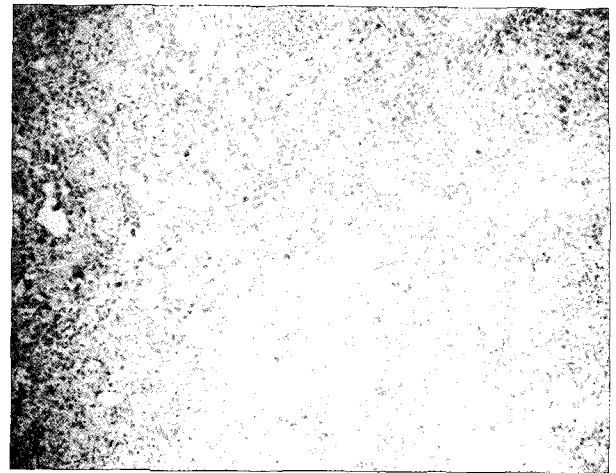


Fig. 2. On low magnification, this tumor show a sheet-like proliferation of spindle and plump tumor cells and hyaline material emanates from the vessels and extends into the stroma of the neoplasm, trapping neoplastic cells (H&E stain, x100).

할 것이다. 주 증상으로 서서히 커지는 종괴가 촉진됨으로 발견 되며 완전 절제로 치료가 되고 병리 조직학적 검사 소견으로 확진이 된다.

본 종양의 조직학적인 특성으로 확장된 혈관 주위에 비 활동성 유사분열의 판(sheet)과 다발(fascicle)로 이루어지면서, 혈철소(hemosiderin)가 점점이 박혀있는 방추형의 다형성 세포소견과 확장된 혈관 주위에 유리질 물질이 둘러싸고 있다. 실질 세포는 비 특이화 소견을 보이거나, 분열 소견은 드물게 보인다. 면역조직화학적 염색에서는 PHAT는 CD34, vimentin 등에 양성반응을 보이거나 S-100 단백질, factor VIII-related antigen, smooth-muscle actin 등에는 음성으로 반응한다[4]. 본 예에서는 CD34에는 양성, factor VIII에는 음성 소견을 보였다.

본 종양은 늑막 등에 발생하는 단독 섬유화 종양(solitary fibrous tumors)과 조직학적으로 비슷하나 핵 비정형(nuclear atypia)이 조직학적으로 덜 확실하고 다핵거대세포가 보이지 않는 것과 CD34 단백질이 항상 발현되는 것 등[6]이 감별점이 된다. 감별 종양으로는 안와주위에 발생되는 거대 세포 혈관 섬유종(giant cell angiofibroma)이 있고[7], 그 밖에도, 혈관 주위 세포종(hemangiopericytoma), 말초 신경초 종양(peripheral nerve sheath tumor) 및 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)과도 감별이 필요한 것으로 알려져 있다.[3]

본 종양의 진단은 종괴촉지를 주소로 내원하게 되며 흉부 전산화 단층 촬영이 종양의 위치, 범위 등을 확인하는

데 도움을 줄 것으로 생각된다. 본 예는 술 전 흉부 전산화 단층 촬영상 흉벽에 발생한 혈관종으로 생각하였다. Fujiwara 등[5]은 핵자기 공명술로 신경초종과 비슷한 소견을 보인다고 보고한 바 있다.

PHAT는 국소적으로 주위조직으로 침윤이 많은 것(locally aggressive)으로 알려져 있으며, 악성종양의 형태를 보이는 것으로 알려져 있으나 아직까지 전이 소견을 보고한 예는 없다. 그러나 Folpe 등[2]에 의하면 12개월에서 420개월간의 추적 관찰 동안 33%에서 재발됨을 보고하여, 철저한 추적 관찰로 재발 유무를 확인하여야 한다. 재발 시에는 첫 발병 시보다 적극적인 수술이 필요할 것으로 생각된다. 본 예에서는 절제된 종양의 경계에서 PHAT의 소견이 보이고 있어 재발의 우려가 있을 것으로 보고 있다. 수술 후 2년이 지난 현재까지 재발의 징후는 없으나 철저한 관찰을 권유하고 있는 중이다.

저자들은 흉벽에 발생한 아주 드문 종양인 다형성 초자화 혈관 확장 종양을 치험하였기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Smith MEF, Fisher C, Weiss SW. *Pleomorphic hyalinizing*

angiectatic tumor of soft parts. A low-grade neoplasm resembling neurilemoma. Am J Surg Pathol 1996;20:21-9.

2. Folpe AL, Weiss SW. *Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor. Analysis of 41 cases supporting evolution from a distinctive precursor lesion.* Am J Surg Pathol 2004;28:1417-25.

3. Fukunaga M, Ushigome S. *Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts.* Pathol Int 1997;47:784-8.

4. Chu YC, Chou SK, Park IS, Han HS, Han JY, Kim JM. *Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts. -a case report-*. Korean J Pathol 2002;36:195-8.

5. Fujiwara M, Yuba Y, Wada A, Ozawa T, Tanaka T. *Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts: report of a case and review of the literature.* J Dermat 2004;31:419-23.

6. 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.

7. Dei Tos AP, Seregard S, Calonje E, Chan JKC, Fletcher CDM. *Giant cell angiofibroma: A distinctive orbital tumor in adults.* Am J Surg Pathol 1995;19:1286-93.

=국문 초록=

다형성 초자화 혈관 확장 종양은 경미한 악성종양의 특성을 가지며 주로 하지의 포재성 연조직에 발생하는 매우 희귀한 종양으로 알려져 있다. 조직학적으로 확장된 혈관 주위에 비 활동성 유사분열의 판(sheet)과 다발(fascicle)로 이루어지면서, 혈철소(hemosiderin)가 점점이 박혀 있는 방추형의 다형성 세포로 이루어진 종양세포로 구성되며, 유사분열이 거의 없는 것이 그 특징적 소견으로 알려져 있다. 저자들은 우측 전 흉부의 종괴 축지를 주소로 내원한 50세 남자환자에서 상기 질환을 치험하였기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 흉벽
2. 흉벽종양
3. 병리조직