

# 흉벽에 발생한 저등급의 섬유점액성 육종 -1례 보고-

이 기 복\* · 홍 기 우\* · 박 희 철\* · 이 원 진\*  
김 건 일\* · 최 광 민\* · 박 혜 림\*\* · 장 기 택\*\*

=Abstract=

## Low Grade Fibromyxoid Sarcoma in Chest Wall -One case report-

Gi Bok Lee, M.D.\*, Ki Woo Hong, M.D.\*, Hee Cheol Park, M.D.\*, Won Jin Lee, M.D.\*  
Kun Il Kim, M.D.\*, Kwang Min Choi, M.D.\*, Hye Rim Park, M.D.\*\*, Kee Taek Jang, M.D.\*\*

Low grade fibromyxoid sarcoma is a recently recognized, uncommon soft tissue neoplasm. It has a tendency to develop in deep soft tissue of young adults and a possibility of local recurrence or distant metastasis. Diagnostic criteria have not been well defined and this tumor has not been accepted as a distinct entity. Histologically, it is characterized by the presence of bland spindle cells with mainly whorled pattern of growth, set in alternating areas with a myxoid or fibrous stroma. Careful consideration of the morphological and immunohistochemical features of this tumor permit a positive diagnosis of low grade fibromyxoid sarcoma and allow its distinction from a number of other benign and malignant soft tissue neoplasms. We experienced a low grade fibromyxoid sarcoma in chest wall and report this case with a review of the literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:638-41)

Key words : 1. Chest wall neoplasma  
2. Sarcoma

### 증 례

45세 남자 환자로 우측 흉벽에 생긴 거대 종물로 내원하였다. 종물은 내원 10개월 전에 처음 1×1cm 정도 크기로 처음 발견되었으나, 특별한 관심 없이 지내던 중, 내원 2개월 전부

터 갑자기 빠르게 성장하였다. 내원시 생체 징후는 정상이었고, 과거력이나 가족력상 특이 소견은 없었으며, 하루 한 갑씩 20년 동안의 흡연력 이외에는 특이 소견이 없었다. 이학적 검사상, 우측 흉부에 약 17×14cm 정도의 거대 종물이 관찰되었으며 (Fig. 1), 매우 딱딱하였고 압통은 없었으며 표면

\*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

\*\*한림대학교 의과대학 병리학 교실

Department of Pathology, Hallym Univ., Medical college

논문접수일 : 2002년 5월 6일 심사통과일 : 2002년 8월 24일

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

E-mail : hkw09@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative image, showing huge mass in right lower thorax.



Fig. 2. Preoperative Chest PA, showing huge bulky mass lesion in right lower thorax.

에 결절 등은 관찰되지 않았다. 수술 전 검사상 혈액검사, 심전도 모두 정상이었으며, 폐기능 검사상 FVC 4.03 liter(89%), FEV1 3.05 liter(89%), FEV1/FVC 76% 이었다. 단순 흉부 방사선상 거대 종물이 우측 흉벽 하부에 관찰되었고(Fig. 2), 흉부전산화단층 촬영상 흉벽 우하부에 조영이 불균질한, 거대한 아령형(dumbbell) 종물이 있고, 흉곽내에서는 우하엽과 우중엽의 압박 소견과 우측 폐의 하엽으로의 침습이 관찰되었다(Fig. 3). 뼈 동위원소 검사상 우측 7~10번째 늑골에 양성 소견을 보였다. 기관지 내시경 검사상에도 특별한 병변이나 이상 소견을 관찰할 수 없었다. 이상의 결과로 흉벽에 발생하여 늑골과 우하엽을 침범한 악성 연부 조직 종양으로 진단되어 수술적 절제를 시행하였다.



Fig. 3. Preoperative Chest CT with enhancement, showing bulky right lower chest wall mass with heterogeneous enhancement and pleural spread inducing passive atelectasis of right lower lobe.

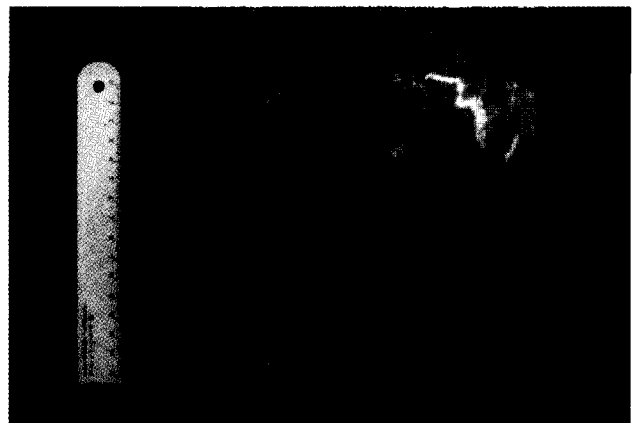


Fig. 4. The specimens image, showing 17×12×11cm sized huge mass.

수술은 기관삽관 후 전신마취 하에서 우측 측와위 자세를 취한 후 종양 중앙부에 전후로 절개선을 가하고 종양을 박리하기 시작하였으며 종양이 매우 커서 절개선 중앙에서 5cm 하방으로 절개를 수직 연장하였다. 상기 종양은 근육층 바로 아래에 있었고 주변조직과의 경계가 명확하였다(Fig. 4). 종양은 우측 7~9번째 늑골을 완전히 포함하였고 흉강내에는 우하엽 일부를 침습하는 양상이었다. 종양의 완전 절제를 위하여 우측 7~9번째 늑골을 부분 절제하였고, 우하엽 일부는 자동 봉합기를 이용하여 부분절제(wedge resection)하였다. 흉벽의 결손 부위는 2mm 두께의 Gortex<sup>®</sup> patch를 이용하여 복원한 후 수술을 마쳤다.

절제된 종양은 흉벽을 중심으로 두 개의 둥근 공을 붙여 놓은 듯한 아령 모양으로 17×12×11cm 크기였으며, 무게는 1.89kg이었다. 절단 소견상 나선 양식의 섬유성 조직으로 부

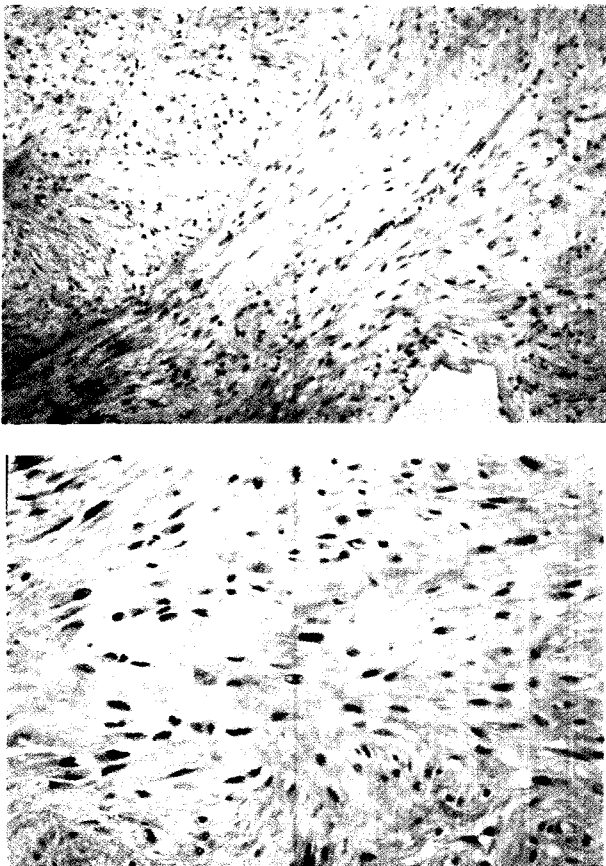


Fig. 5. Above picture, showing at low power magnification, alternating areas of fibrous & myxoid stroma are apparent( $\times 100$  H&E). Lower picture, showing at high power magnification, spindle shaped fibroblasts show no atypia and nuclear pleomorphism( $\times 200$  H&E).

분적으로는 점액성 변화를 동반하였으며 출혈과 괴사의 소견이 일부 관찰되었다. 병리 조직학적 검사상 섬유성과 점액성 부위가 번갈아 가면서 관찰되었고, 점액성 부위는 종종 섬유성 다발에 의해서 경계 지워지고 있었으며, 둥글고 과색소성 양상을 보이는 방추상의 핵과 가성의 지방모세포 양상을 지닌 경계가 잘 지워지지 않는 세포질을 지니고 있는 세포들로 구성되어 저등급의 섬유점액성 육종으로 진단되었다. 세포 충실도는 중등도 정도였고, 핵의 다형성은 심하지 않았으며 유사분열은 2/10 HPF로 드물었다. 모세혈관의 농도는 매우 다양하였으나 모세혈관 다발이 뚜렷이 관찰되었고, 종양 내에서 관찰되는 섬유성 물질은 꼬부라지는 머리카락 같은 성장양상을 보이고 있었다(Fig. 5). 면역염색 검사상 vimentin에 강한 양성 반응을 보였고, smooth muscle actin에 국소적인 양성 반응을 보였으며, S-100 protein, p53, neuron-specific enolase, neurofilaments, glial fibrillary acidic protein, demin과 cytokeratins에는 음성 반응을 보였다.

환자는 수술 후 특별한 이상 소견 없이 술 후 14일째 양호한 상태로 퇴원하였고, 수술 7개월째 국소 재발이나 원격 전이 없는 상태로 외래 추적 관찰중이다.

## 고 찰

낮은 분화도의 섬유점액성의 육종은 연부조직에서 기원하는 아주 드문 종양으로 1987년 Evans<sup>1)</sup>에 의하여 처음 보고된 후, 1993년<sup>2)</sup>에 다시 그에 의해서 12개의 임상례가 보고되었으며, 그 후 Goodlad<sup>3)</sup>에 의해서 11례가 보고된, 아주 드문 질환으로 아직까지도 정확한 진단적 범주가 정해지지 않고 있는 질환이다. 일반적으로 젊은 성인에 호발하며, 남자에게 많으나 남녀의 성비는 같다는 보고도 있다<sup>2,3)</sup>. 주로 심부 연부조직에 발생하며, 대부분의 증례에서 종양은 골격근으로 둘러싸인 양상을 보인다. 호발 부위는 주로 서혜부, 대퇴부, 견갑부이며, 액외부의 흉곽부위와 종격동<sup>5)</sup>, 소장, 방, 후복막 등의 발생도 보고된 바 있다. 종양 크기는 3.5cm에서 15cm 정도로 다양하며 대개 통증은 없고 오랜 기간 지속되어 많은 시간이 흐른 뒤에야 종양의 양상을 보여 양성 종양의 양상을 보이지만, 종양을 제거하더라도 국소 재발이 많고 일부에서는 원격전이도 보고되어 확실한 악성 종양의 임상 양상을 보이는 질환이다<sup>2)</sup>.

조직학적으로 섬유성 기질과 점액성 기질이 대비되어 관찰되었고, 소용돌이치는 형상을 보이며 섬유증식성의 방추세포의 다발이 특징적으로 관찰된다. 세포충실성은 아주 적거나 중등도 이었으며, 유사분열은 매우 드물었고, 핵의 다형화는 대부분의 경우 없거나 드물었다<sup>2)</sup>. 면역 조직 화학 염색 검사들이 감별 진단에 도움을 주는데, vimentin에는 강한 양성 반응을 보이며 smooth muscle actin이나 pan-muscle actin에 대한 항체에는 일부 양성 반응을 보이며, actin, desmin, S-100 protein, CD34, EMA(epithelial membrane antigen), cytokeratin에 대한 항체에는 음성 반응을 보인다.<sup>3,7)</sup>

감별해야 할 양성 종양에는 desmoid fibromatoses, neurofibroma, fasciitis with myxomatous degeneration 등이 있으며, 악성 종양으로는 malignant fibrous histiocytoma, myxoid malignant peripheral nerve sheath tumor, synovial sarcoma with myxoid aspect 등이 있다<sup>4)</sup>. 양성종양인 desmoid fibromatoses는 교원질이 더 많고, 세포가 적은 것이 특징적이며, neurofibroma는 대개의 경우 S-100 protein에 양성 반응을 보이는 경우가 많고, fasciitis with myxomatous degeneration은 매우 빠르게 성장하고 통증이 심하며 크기가 작다. 악성종양의 경우 malignant fibrous histiocytoma는 다형성 정도가 심하고, myxoid malignant peripheral nerve sheath tumor는 종종 끝이 뾰족한 저세포 지역과 고세포 지역이 교대로 나타나는 것이 특징적

이며 약 50%의 경우에서 S-100 protein에 양성소견을 보이는 것으로 감별할 수 있다.<sup>3,4,5,8)</sup>

치료는 수술적 제거를 원칙으로 한다<sup>3)</sup>. 수술 후 방사선 치료나 화학치료를 시행하기도 하나 그 치료 효과는 잘 알려져 있지 않다<sup>6)</sup>. 그리고 수술적 치료로 종괴를 제거하였다고 하더라도 국소 재발이 많아 재수술과 같은 추가적인 치료가 필요한 경우가 흔하고, 원격전이도 58%까지 보고된 바 있어 지속적 추적관찰이 필요하다<sup>2,3)</sup>.

본 교실은 흉벽에 발생한 저등급의 섬유점액성의 육종을 경험하였기에, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Evans HL. *Low grade fibromyxoid sarcoma. A report of*

*two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance.* Am J Pathol 1987;88:615-9.

2. Evans HL. *Low grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases.* Am J Pathol 1993;17:595-600.

3. Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CDM. *Low grade fibromyxoid sarcoma: Clinicopathological analysis of eleven new cases in support of distinct entity.* Histopathology 1995;26:229-37.

4. Fukunaga M, ushigome S, Fukunaga N. *Low-grade fibromyxoid sarcoma.* Virchows Arch 1996;429:301-3.

5. Takanami I, Takeuchi K, Naruke M. *Low-grade fibromyxoid sarcoma arising in the mediastinum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:970-1.

6. Denvaney DM, Dervan P, O'Neill, et al. *Low grade fibromyxoid sarcoma.* Histopathology 1990;17:463-79.

7. Dvornik G, Barbareschi M, Gallotta P, et al. *Low-grade fibromyxoid sarcoma.* Histopathology 1997;30:274-6.

#### =국문초록=

저등급의 섬유점액성 육종은 최근에야 진단적 분류가 이루어진, 드문 연부 조직 종양이다. 젊은 성인의 심부 연부 조직에서 발생하는 경향이 있으며, 국소 재발이나 원격 전이가 가능하다. 진단적 범주가 확실히 정립되어 있지 않고 특정한 질환명으로 구분되고 있지 않다. 조직학적으로, 주로 소용돌이 양상으로 자라는 방추상 세포와 점액성이나 섬유성 기질이 번갈아 관찰되는 것이 특징이다. 형태학적이나 면역조직학적 특징에 대한 세심한 고려가 상기 질환의 진단에 도움이 되며, 다른 양성이나 악성 연부 조직 종양과의 감별에 도움이 된다. 흉벽에 발생한 저등급의 섬유점액성 육종을 경험하였기에, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. 흉벽 종양  
2. 육종