

흉막에 발생한 고립성 섬유종

- 외과적 치험 1례 -

울지외과대학교 흉부외과학교실* · 울지외과대학교 해부병리학교실**

금동윤* · 원정준* · 강동욱**

=Abstract =

Solitary fibrous tumor of pleura

- 1 case report -

Dong-Yoon Keum MD*, Kyung-Jun Won MD*, Dong-Uk Kang MD**

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Eulji Medical University

**Department of Pathology, Eulji Medical University

Solitary fibrous tumor of pleura is a rare and slow growing neoplasm. The histogenesis of this tumor is thought as mesenchymal origin by immunohistochemical and ultrastructural bases.

This case report is of a 69-year-old female who presented severe dyspnea and orthopnea with long-term history. Preoperative chest X-ray and chest CT revealed huge and hemithorax-occupying heterogenous mass and cardiomegaly. She underwent surgical resection and a 22 X 18 X 10 Cm sized visceral pleural based mass was evacuated. Histologic findings of tumor showed patternless proliferation in a fibrocollagenous and well vascularized stroma. Immunohistochemical staining revealed strong positive in CD34, that are compatible with solitary fibrous tumor of pleura. The patient was discharged without any complications and no evidence of recurrence was found after 2 years.

Key Words : solitary fibrous tumor
pleura

서론

고립성 섬유종은 주로 성인의 흉막에서 발생하는 방추형 세포로 구성된 매우 드문 종양으로 최근 전자현미경검사 및 면역조직화적 염색방법 등을 통해 그 기원이 간엽세포의 일종인 섬유모세포에서 발생한 것으로 밝혀지고 있다. 저자들은 심한 호흡곤란을

호소하는 69세 환자에서 우측 흉곽의 대부분을 차지하는 거대 종괴를 제거후 조직검사상 장측흉막에서 발생한 고립성 섬유종으로 확진된 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

69세 여자 환자로 3년전부터 지속되어온 호흡곤란이 최근 1개월간 급속히 악화되어 지역병원에서 치료중 전원되었다. 환자는 주부로 내원 7년전 호흡곤란을 주소로 타병원에 입원하여 심장질환 및 위상폐야 종괴가 있다는 소리를 들었으나 자의퇴원후 정밀

교신저자 : 금동윤, 301-726 대전광역시 중구 복동 24-14
울지외과대학교 흉부외과학교실 · 해부병리학교실
전화 : 042)259-1218, 전송 : 042)257-1827
E-mail : kdy@emc.eulji.ac.kr

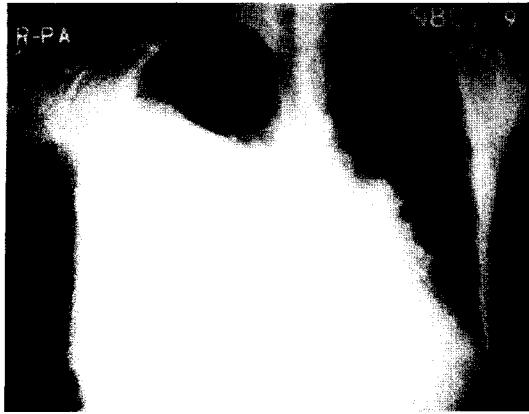


Fig 1. Preoperative chest PA shows cardiomegaly and increased hazy density at right lung field

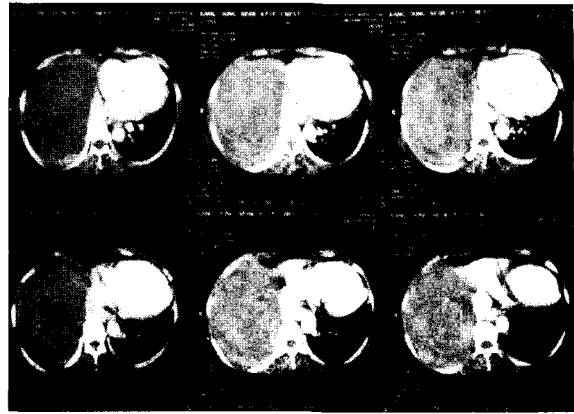


Fig 2. Preoperative chest CT reveals huge heterogenous mass that occupying whole hemithorax



Fig 3. Intraoperative photograph shows huge visceral pleural origin mass

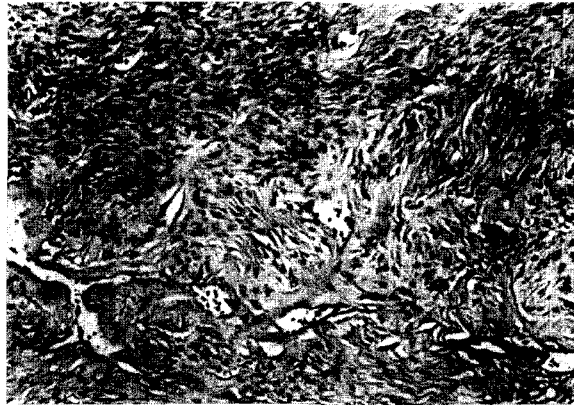


Fig 4. Histologic findings of solitary fibrous tumor. Tumor cells show patternless proliferation in a fibrocollagenous and well vascularized stroma (X200, H&E)

검사나 특이 치료없이 지내왔다. 입원 3년전 호흡곤란으로 본원을 방문하여 시행한 흉부단순촬영상 심비대 및 우하폐야에 10 × 10 Cm 크기의 종괴소견이 보였다. 이때 시행한 흉부전산화단층촬영 소견상 우하엽 및 상엽을 누르는 불균질성종괴가 보였으나 조직검사상 적절한 진단을 얻지는 못하였다. 심초음파 검사상 우심실비대, 삼첨판폐쇄부전증 및 폐동맥고혈압소견을 보였다. 이 시기에 시행한 폐기능검사상 FEV1 1.24(73%), FVC 1.67(70%)로 제한적 호흡부전소견을 보였다. 환자는 시험적개흉술을 권유받았으나 ACE억제제 및 이노제치료만 받고 퇴원하였다. 입원 1개월전부터 호흡곤란이 점차 악화되어 타병원에 입원중 증상호전없이 전원되었다. 전원 당시 활력징후중 맥박이 분당 130회, 호흡수 분당 30회였으며

기좌호흡이 심하였다. 흉부 단순촬영상 균질성 종괴음영이 우상폐야 일부를 제외한 우측전폐야를 차지하고 있었으며 심비대소견 및 종격동의 좌측편위소견을 보였다(Fig. 1). 마스크 산소를 분당 8L 주입한 상태에서 시행한 동맥혈가스분석검사상 pH 7.36, PaCO₂ 50.9mmHg, PaO₂ 68.4mmHg였다. 폐기능검사상 FEV1 0.89(39%), FVC 0.70(43%), MVV 36%로 3년전 시행한 검사보다 폐기능이 악화된 양상을 보였다. 전산화단층촬영상 우측흉곽을 가득 채우는 비균질성종괴가 보이고 우측 폐실질은 대부분 허탈된 상태였으며 소량의 흉수도 보였다(Fig. 2). 심초음파 검사상 심한 폐동맥고혈압, 삼첨판폐쇄부전증 소견이 있어 폐성심의 양상을 나타내었다. 환자는 기존의 심질환이 있었으나 폐질환이 진행됨에 따라 심질환이

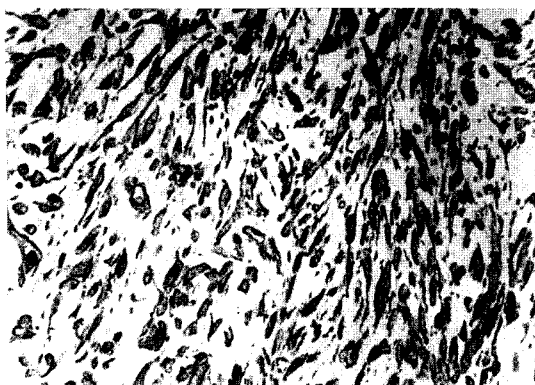


Fig 5. Immunohistochemical staining of solitary fibrous tumor. Tumor cells show diffuse strong positive reaction in CD34 (X400)



Fig 6. Electron microscopic findings of solitary fibrous tumor. Tumor cells have slightly indented nuclei, numerous rough endoplasmic reticulum and primitive intercellular junction (X18,000)



Fig 7. Postoperative chest PA show full expansion of right hemithorax

더욱 악화된 것으로 사료되었으며 우측 전폐야를 차지하는 종괴를 제거하여만 증상 완화가 있을 것으로 판단되어 조직생검 없이 바로 개흉술에 의한 종양제거를 계획하게 되었다.

수술은 전신마취하 우측후방절개술을 이용하여 시행하였으며 제 5늑간을 통해 흉강내로 진입하였다. 심한 흉막유착은 없었으며 200cc 정도의 흉수가 있었다. 벽측흉막에는 이 이상이 없었으며 우하엽 상분절의 장측흉막에서 발생한 것으로 보이는 22×18×10 Cm 크기의 경계가 잘 지워진 종괴를 발견하였다. 얇은 피막을 가진 종괴의 내부는 회백색양상의 단단한 물질로 차 있었으며 일부 석회화양상을 띤 곳도 보였다. 종괴의 기저부는 약 4Cm였다(Fig. 3). 재발방지를 위해 기저부에서 2Cm 정도 폐실질을 포함한

종양절제술을 시행하였다. 종양 제거후 우측 폐실질에 환기시 우상엽과 우하엽은 폐실질의 팽창을 확인할 수 있었으나 우중엽은 허탈된 상태를 지속하였다. 종괴의 조직학적 소견은 고형성의 방추형세포의 증식과 미만성 경화를 보이는 부분이 서로 혼재되어 있는 양상을 보여주고 있었다. 방추형세포들은 일정한 규칙없이 교차하고 있었고, 짧은 다발을 형성하거나 소용돌이 모양의 섬유속을 형성하며 다양한 형태의 배열이 관찰되었다. 미만성 경화를 보이는 부위는 세포밀도가 낮고 유리화된 교원질 섬유가 관찰되었다(Fig. 4). Vimentin과 CD34에 대한 면역조직화학염색에서 종양세포들은 강양성반응을 보였으나 desmin, smooth muscle actin, cytokeratin에는 음성반응을 보여 고립성 섬유종에 준하는 소견이 관찰되었다(Fig. 5). 전자현미경 소견에서 종양세포들은 방추형의 핵을 갖는 세포들로 구성되어 있었고 세포질에는 풍부한 조면내형질세망(rough endoplasmic reticulum)과 세섬유(microfilament)들이 관찰되었다. 세포의 경계는 원시 세포간 접합부(primitive intercellular junction)로 구성되었고 기저판(basal lamina)이나 미세융모(microvilli)는 관찰되지 않았다(Fig. 6).

술후 환자의 활력징후는 맥박 분당 100회, 호흡수 분당 16회로 안정이 되었다. 술후 6일째 흉관을 제거할 수 있었으며 술후 7일째 시행한 기관지경검사상 우중엽기관지의 내경이 좁아지는 소견을 보였는데 이는 장기간 우중엽이 허탈된 것이 원인으로 사료되었다. 심초음파검사는 술전 심초음파소견과 큰 변화

는 없었다. 술후 2개월째 시행한 폐기능검사상 FEV1 1.19(75%), FVC 1.56(69%), MVV 44%, DLCO 98%로 술전보다 향상된 소견을 보였으며 흉부단순촬영상 우측폐확장이 뚜렷하였다(Fig. 7). 환자는 외래 추적 2년 동안 재발의 징후는 보이지 않았으며 ACE억제제와 이뇨제를 복용중이다.

고 찰

1931년 Klemper와 Rabin이 흉막에 발생한 종양을 미만성(diffuse)과 국한성(localized) 증피종으로 처음 기술한 이후 여러 저자들에 의해 국한성 양성증피종, 이중피종, 흉막하 섬유종 또는 장막하섬유종 등으로 불려왔다. Stout와 Murray¹⁾는 조직배양실험을 통해 증피기원임을 주장하였으나 최근 면역조직학적, 전자현미경학적 연구결과 간엽세포(mesenchymal cell)의 일부인 섬유모세포(fibroblast) 기원으로 생각되고 있다²⁾. 이 고립성 섬유종은 50대에 호발하며 여자에서 그 빈도가 높은 것으로 알려져 있다. 흉부의 비강이나 안와에서도 이 질환이 발생할 수 있으며 흉부에서 발생할 경우 약 2/3에서 장측흉막에 발생한다. 그의 폐실질, 종격동, 심낭 등에서도 발견될 수 있다³⁾. 이 질환과 연관된 증상이 많으나 50%에서는 아무런 증상없이 흉부단순촬영상 우연히 발견된 경우이며 주요 증상으로는 기침, 흉통, 호흡곤란, 폐골관절 증 및 저혈당증이 있다. 저혈당의 기전은 확실치 않으나 종양이 인슐린 같은 물질(insulin-like substance)을 분비하거나 당분의 과다소비, 당분합성 억제 등이 원인으로 생각되고 있다⁴⁾. Okki등⁵⁾은 환자가 호소하는 대부분의 증상은 악성의 정도를 나타내는 것이 아니라 종양의 크기와 연관 있다고 보고하였다. 종양의 크기는 작은 것 부터 36Cm의 큰 종양으로 다양하게 보고되었으며 무게 4.5Kg 까지 나가는 것도 보고되었다. 본 증례의 경우 장측 22Cm, 무게 3.0Kg의 거대 종양이었다.

조직학적으로 흉막의 고립성 섬유종은 크게 고형성 방추세포 증식(solid spindle cell growth pattern)과 미만성 경화(diffuse sclerosing pattern)으로 나눌 수 있다⁶⁾. 고형성 방추세포 증식 경우 세포밀도가 높은 부분과 낮은 부분이 교대로 나타나며 유사분열이

관찰될 수 있다. 미만성 경화형은 세포성분이 적거나 거의 없고 유리질화된 교원질로 이루어진 섬유성 기질로 이루어진다. 면역조직화학염색에서 vimentin과 actin에 다양한 정도로 반응하지만 keratin과는 반응하지 않으며 CD-34에 양성반응을 보인다.

고립성 섬유종은 임상적으로 양성과 악성의 양상을 모두 나타낼 수 있는데 흉막에서 발견된 경우 13-23%가 악성이며 종격동에서 발견된 경우 이보다 더 많은 60% 정도가 악성경향을 나타내는 것으로 보고되고 있다⁷⁾. 악성경향을 나타내는 지표로는 임상양상과 병리학적 소견이 일치하지는 않지만 England 등²⁾에 의한 주위와 경계가 불명확한 침윤성 성장, 높은 세포밀도, 10개의 고배율 시야당 4개 이상의 유사분열수, 종양세포의 다형성, 출혈 및 괴사가 있는 경우 악성으로 판정된다.

수술적 종양제거가 가장 좋은 치료방법으로 보고되고 있으며 종양 재발시 처음보다 더 악성 형태를 나타낸다는 보고도 있으므로 지속적인 외래추적을 요할 것으로 사료된다⁸⁾.

을지의대 흉부외과학교실에서는 69세 여자환자에서 우측 장측흉막에서 발생한 거대 고립성섬유종 1례를 수술치험후 2년간 추적한 결과 좋은 결과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

References

- 1) Stout AP, Murray MR: *Localized pleural mesothelioma. Investigation of its characteristics and histogenesis by method of tissue culture.* Arch Pathol 1942;34:951-64.
- 2) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ: *Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura : A clinicopathologic review of 360 cases in the literature.* Cancer 1981;47:2678-89.
- 3) 강윤경, 유현주, 엄호기, 이홍섭: 전종격동에서 발생한 흉막의 악성 고립 섬유성 종양. 대한병리학회지 1997;31:351-6.
- 4) Strom EH, Skojorten F, Arseth LB: *Solitary fibrous tumor of the pleura. An immunohistochemical, EM, tissue culture study of a tumor producing*

- Insulin-Like Growth Factor I in a patient with hypoglycemia. Path Res Pract 1991;187:109-13.*
- 5) Okiki N, Bernatz PE, Wooler LB: *Localized mesothelioma of the pleura benign and malignant variant. J thorac Cardiovasc Surg 1978;75:363-72.*
- 6) Moran CA, Suster S, Koss MN: *The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura. Semin Diag Pathol 1992;9:169-80.*
- 7) Witkin GB, Rosai J: *Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases. Am J Surg Pathol 1989;13(7):547-57.*
- 8) Stout AP, Himadi GM: *Solitary localized mesothelioma of the pleura. An Surg 1951;133: 50-64.*