

장측 늑막에서 발생한 저등급 섬유점액성 육종

- 1예 보고 -

김연수* · 장선희** · 이성순*** · 류지윤* · 박경택* · 장우익* · 김창영* · 조성준****

Low Grade Fibromyxoid Sarcoma of the Visceral Pleura

- A case report -

Yeon Soo Kim, M.D.*, Sun Hee Chang, M.D.**, Sung Soon Lee, M.D.***, Ji Yoon Ryoo, M.D.*,
Kyung Taek Park, M.D.*, Woo-Ik Chang, M.D.*, Chang Young Kim, M.D.*, Seong Joon Cho, M.D.****

Low grade fibromyxoid sarcoma (LGFM) is a rare, deep soft-tissue malignant tumor. Although its histologic features are benign, the clinical course is malignant. The usual tumor locations are the lower extremity and chest wall. LGFM originating from the visceral pleura is extremely rare. We report here on a 37 year old man with a LGFM of the visceral pleura. Thirty three months after surgery, the patient is alive without any sign of local recurrence or distant metastasis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:141-144)

Key words: 1. Sarcoma
2. Pleural neoplasms

증례

평소 좌측 흉부의 불편감이 있었으나 특별한 검사 없이 지내던 37세의 남자 환자가 하루 된 호흡곤란과 좌측 흉부 불편감을 주소로 내원하였다. 내원하여 시행한 단순 흉부 촬영 및 흉부 전산화 단층 촬영(Fig. 1A)에서 좌측 흉강 안에 다량의 흉수로 생각되는 음영이 있어서 흉관삽관술을 시행하였다. 흉관삽관을 위해 피부를 절개하고 손가락을 넣어 늑간근육을 박리하였는데, 종양이 촉지되었다. 흉부 자기공명영상(Fig. 1B)에서 좌측 흉강 안의 종양을 확인하였다. 흉수의 세포검사에서 암세포는 없었으며,

경피적 조직검사에서 두꺼워진 콜라겐 결절과 조직의 괴사소견이 확인되었다.

수술은 우측 측와위에서 6번째 늑간으로 후측부 흉부절개를 시행하였다. 종양의 크기는 19×12×10 cm였고, 표면은 상아색을 띠었고 매끈하였고, 고무정도의 경도로 단단하였다. 또한 종양은 장측 늑막으로 둘러 싸인 양상이었고, 폐 하엽의 전기저부 소엽(anterobasal segment)과 연결되어 있었고, 폐로부터 혈류 공급을 받고 있었다(Fig. 2). 우하엽의 전기저부를 췌기절제하여 종양을 제거하였다.

조직검사에서 종양은 장측 늑막에서 발생한 저등급 섬유점액성 육종으로 진단되었다. 종양은 섬유아세포가 물

*인제대학교 의과대학 일산백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ilsan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

**인제대학교 의과대학 일산백병원 병리학교실

Department of Anatomical Pathology, Ilsan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

***인제대학교 의과대학 일산백병원 내과학교실

Department of Internal Medicine, Ilsan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

****강원대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kangwon National University

논문접수일 : 2007년 10월 4일, 심사통과일 : 2007년 10월 15일

책임저자 : 김연수 (411-706) 경기도 고양시 일산구 대화동 2240, 일산백병원 흉부외과

(Tel) 031-910-7365, (Fax) 031-910-7614, E-mail: kimyns@ilsanpaik.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

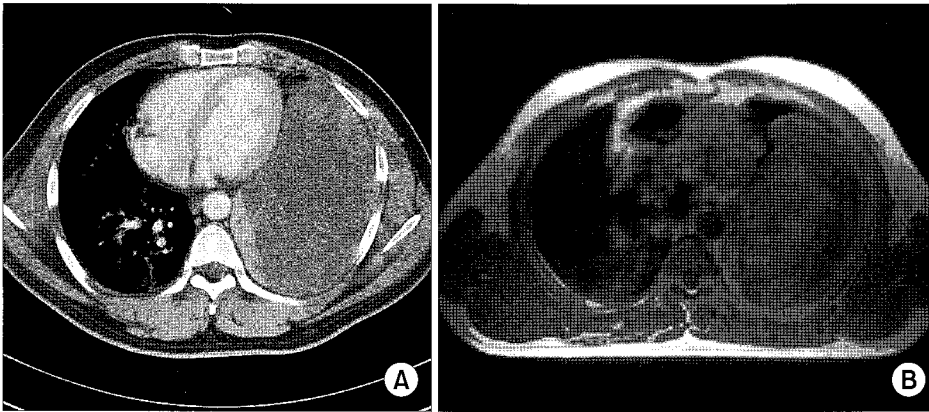


Fig. 1. (A) Contrast-enhanced CT scan shows homogenous low attenuating huge mass which was mistaken for pleural effusion. (B) Magnetic resonance image (Gadolinium enhanced T1-WI) shows heterogeneous enhancement within the mass.



Fig. 2. Operative finding. Large tumor is connected to anterobasal segment of left lower lobe.

결치듯 배열된 부위와 점액성의 기질을 갖는 세포가 적은 부위가 교대로 나타나는 소견을 보였으며(Fig. 3), 종양이 폐실질로 침윤하는 소견을 보였고, 괴사를 동반하였고, 부분적으로 출혈이 있었다. 면역조직화학염색에서 vimentin에 양성반응을, cytokeratin, CD34에서는 음성반응을 보였다. 경과 양호하여 수술 후 10일째 퇴원하였다. 추가 치료는 시행하지 않았고, 환자는 2년 9개월 동안 국소재발이나 원발 전이 없이 추적 관찰 중 이다.

고 찰

Evans[1]는 1987년 처음으로 조직학적으로는 양성소견이었으나 원격전이가 발생한 연부조직의 종양 두 증례를 저등급 섬유점액성 육종으로 기술하여 보고하였다. 저등급 섬유점액성 육종은 젊은 혹은 중년의 성인에서 심연부

조직에서 발생하는 드문 종양으로, 양성 형태를 지닌 악성종양이다[2,3]. 저등급 섬유점액성 육종이 가장 흔히 발생하는 부위는 하지와 체벽이며, 그 외에 겨드랑이, 사타구니, 회음부, 엉덩이에서 발생할 수 있다[2,3]. 그러나 본 증례와 같이 장측 늑막에서 저등급 섬유점액성 육종이 보고된 예는 현재까지 극히 드물다.

종양은 주로 연한 노란색이며, 경계가 좋으며, 단면이 섬유질 양상으로 단단하고, 아교질 양상(gelatinous appearance)이 부분적으로 나타난다. 암을 시사하는 소견인 괴사, 출혈, 침윤 혹은 결절양상의 표면은 일반적으로 동반하지 않지만, 일부에서는 침윤하는 소견을 보이는데 특히 재발된 종양에서 빈번하다[2]. 조직검사서 특징적으로 섬유상과 점액상 영역이 교대로 나타나며, 면역조직화학염색에서 vimentin에 양성 반응을, cytokeratin과 CD34에 음성반응을 나타낸다. 흔히 저등급 근섬유육종(low grade myofibrosarcoma), 점액성 고립성 섬유종성 종양(myxoid solitary fibrous tumor), 점액성 신경섬유종(myxoid neurofibroma)으로 오인된다[4]. 저등급 근섬유육종은 점액성 기질이 균일한 것이 특징적이며, 종양세포의 물결치는 배열이 적고, 세포의 비정형성이 적다. 점액성 고립성 섬유종성 종양은 CD34에 양성 반응을 나타내고, 점액성 신경섬유종은 핵이 보다 많다.

치료는 수술로 완전 절제하는 것이 원칙이며, 국소 재발하거나 원격 전이된 병변에 대하여서는 수술 절제를 다시 시행할 수 있고, 방사선치료나 항암치료를 병행하기도 한다[5]. 임상경과는 예측이 어려운데, 이는 종양이 천천히 자라고, 특별한 증상이 없으며, 수술 후 오랜 시간이 경과된 경우에도 국소 재발하거나 원격 전이 되는 경우가 많고, 또한 재발하였다 하더라도 장기간 생존할 수 있기 때문이다[3]. 저등급 섬유점액성 육종으로 수술 후 경과를

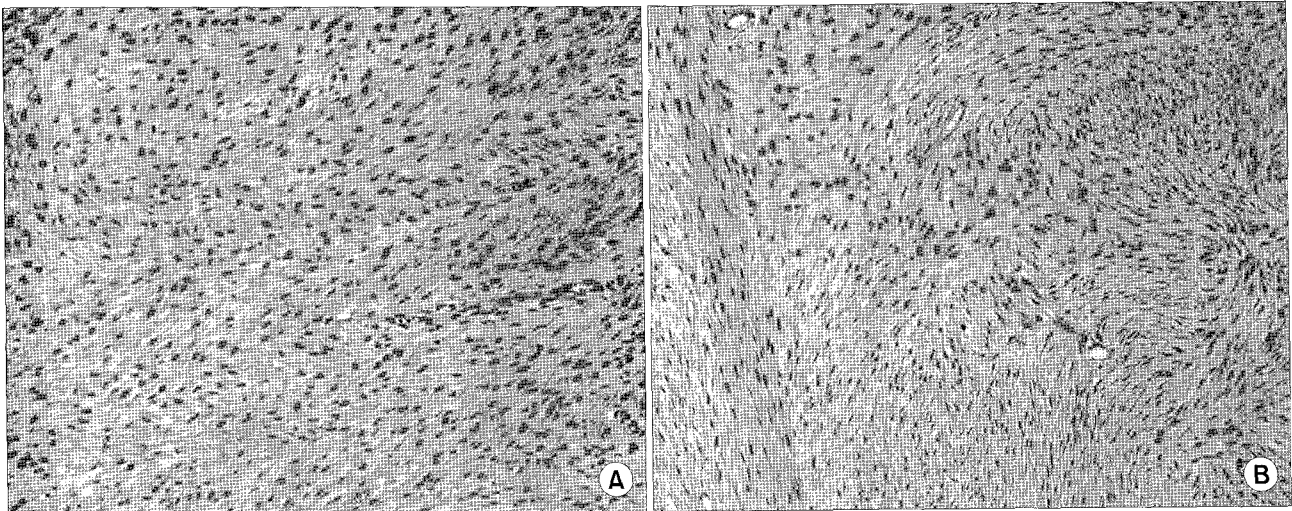


Fig. 3. Low grade fibromyxoid sarcoma. (A) The bland fibroblasts are arranged in a whirling pattern with no nuclear pleomorphism (H&E stain, $\times 100$). (B) Less cellular areas show bland fibroblasts with a myxoid stroma (H&E stain, $\times 100$).

보고한 논문들[3,6-8]에서 추적이 가능했던 93명의 환자 중(4년 이상 추적된 환자는 45예)에 국소 재발이 22예(24%), 원격전이가 8예(9%)에서 발생하였다. 국소 재발이 수술 17년 후에 발생한 경우도 있었고, 원격 전이가 수술 30년 후에 발생한 예도 있었으며, 종양으로 인해 사망한 경우가 5예였고, 종양이 재발된 상태로 수술 후 50년이 경과하였으나 생존한 경우도 있었다.

결론적으로 저자들은 장측 늑막에는 발생된, 드문 악성 종양인 저등급 섬유점액성 육종에 대하여 폐쇄기절제술로 치유한 경험을 하였다. 향후 장기적인 추적을 계획하고 있으며, 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 Clin Pathol 1987;88:615-9.
2. Zamecnik M, Michal M. *Low-grade fibromyxoid sarcoma: a report of eight cases with histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study.* Ann Diagn Pathol 2000;4:207-17.
3. Billings SD, Giblen G, Fanburg-smith JC. *Superficial low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic analysis of 19 cases with a unique observation in the pediatric population.* Am J Surg Pathol 2005;29:204-10.
4. Vemon SE, Bejarano PA. *Low-grade fibromyxoid sarcoma: a brief review.* Arch Pathol Lab Med 2006;130:1358-60.
5. Lee GB, Hong KW, Park HC, et al. *Low grade fibromyxoid sarcoma in chest wall: one case report.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:638-41.
6. Evans HL. *Low-grade fibromyxoid sarcoma. a report of 12 cases.* Am J Pathol 1993;17:595-600.
7. Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW. *Low-grade fibromyxoid sarcoma and Hyalinizing spindle cell tumor with Giant Rosettes.* Am J Surg Pathol 2000;24:1353-60.
8. Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CDM. *Low grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity.* Histopathology 1995;26:229-37.

=국문 초록=

저등급 섬유점액성 육종은 드문 심연부 조직의 악성 종양이다. 비록 조직학적으로는 양성 소견을 보이지만 임상적으로는 악성 경과를 보인다. 일반적으로 하지나 체벽에서 발생하는 종양이며, 장측 늑막에서 발생된 보고는 극히 드물다. 저자들은 37세의 남자에서 장측 늑막에서 기원한 저등급 섬유점액성 육종의 증례를 보고한다. 수술 33개월째 국소재발이나 원격전이 없이 추적 관찰 중이다.

- 중심 단어 : 1. 육종
2. 늑막종양