

## 후종격동에서 발생한 염증성 근섬유모세포종

송 동 섭\* · 정 원 상\*\* · 김 지 훈\*\*

### An Inflammatory Myofibroblastic Tumor that Originated from the Posterior Mediastinum

Dong Seop Song, M.D.\*, Won-Sang Chung, M.D.\*\*, Ji-Hoon Kim, M.D.\*\*

An inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a rare disease and can occur in nearly every site of the body. The usual intrathoracic sites where an IMT has been recorded are the lung and bronchus. An IMT originating from the mediastinum has been rarely reported. A patient with a posterior mediastinal mass that was noticed incidentally on a chest X ray underwent mass extirpation. The pathologic diagnosis was an inflammatory myofibroblastic tumor. The tumor was positive for tuberculosis as determined by PCR. Tuberculosis can be thought to be the causative factor of the IMT in this case.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:145-148)

**Key words:** 1. Mediastinum  
2. Mediastinal neoplasms  
3. Myofibroblast

### 증 례

평소에 별다른 기왕력 없이 건강히 지내던 55세의 남자 환자가 상부 위장관 내시경 검사에서 발견된 조기위암을 수술받기 위하여 입원하였다. 수술 전 검사로 시행한 흉부 방사선 촬영에서 상부 후종격동의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1A). 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 T4 수준의 후상종격동에서 흉부 식도를 감싸는 형태의 종괴 음영이 관찰되었는데 방사선학적으로 종격동의 염증성 질환이나 종양과의 감별은 명확하지 않았다(Fig. 1B). 환자의 기왕력에서 연하곤란등의 식도 폐쇄 소견은 없었으나 식도 압박이나 식도 천공 등의 확인을 위하여 식도촬영과 식도내시경을 시행하였다. 식도촬영 및 식도내시경에서는 경도의 외인성 압박 소견 외에는 특이한 소견은 없었다. 악성 종양과의 감별을 위하여 F-18 FDG (fluorodeoxyglucose) 양전자 단층

촬영(positron emission tomography, PET)을 시행하였는데 후상종격동 종괴는 최대 표준 섭취값(SUV max) 16.8의 당대사증가 종괴(hypermetsabolic mass)로 관찰되었으며 위암의 전이나 다른 악성 종양 및 염증성 질환과의 감별은 명확하지 않았다(Fig. 1C). 후상종격동 종괴의 생검 및 절제와 결과에 따른 식도 절제술 등을 고려하고 우측 개흉술을 시행하였다. 흉강내 상부 식도와 흉추 사이에서 종격동 흉막을 밀어내고 있는 종괴가 관찰되었다. 위쪽으로는 제2 흉추에서부터 아래로는 기관 분기부 위에 이르는 종괴였다. 육안 소견 상 식도 및 폐장과는 심한 유착을 보였으나 비교적 경계가 명확하였으며 압성 침습의 소견은 없었다. 동결 절편 조직 검사상 염증세포와 만성 육아종성 염증의 소견으로 보고되었다. 육안으로 관찰되는 종괴를 식도를 보존하는 범위에서 최대한 절제하였다. 위암에 대하여 일반외과에서 개복술로 전환하여 위절제술과 소

\*원광대학교 의과대학 산본병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sanbon Medical Center, College of Medicine, Wonkwang University

\*\*한양대학교 의과대학 서울병원 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 2007년 12월 6일, 심사통과일 : 2008년 1월 5일

책임저자 : 정원상 (133-792) 서울시 성동구 행당동 17번지, 한양대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2290-8461, (Fax) 02-2290-8462, E-mail: wschung@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

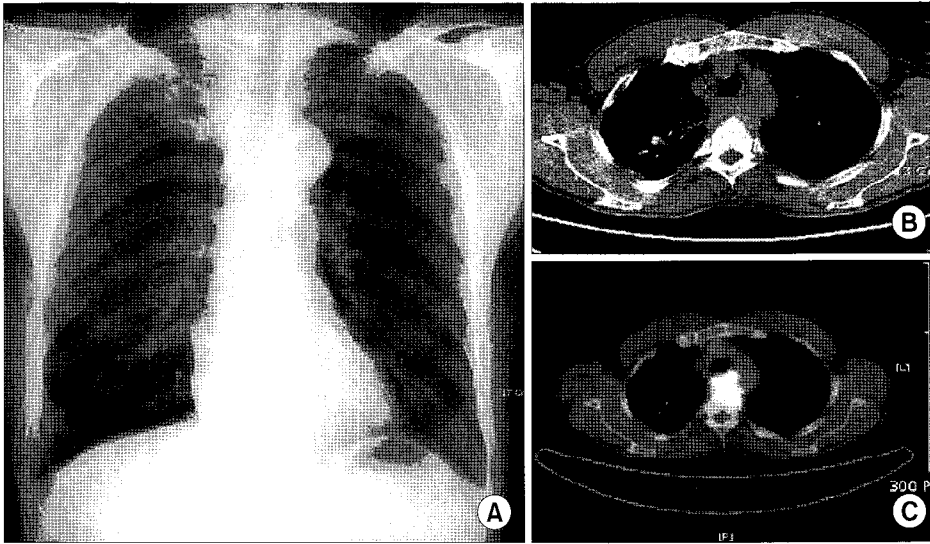


Fig. 1. Initial chest PA (A) shows right paratracheal mass with mild tracheal deviation. chest CT (B) shows paraesophageal soft tissue mass, PET fusion image (C) shows hypermetabolic lesion.

장을 이용한 재건술로 수술을 종결하였다. 수술 후 최종 보고된 조직검사 소견에서는 염증성 근섬유모세포종(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)으로 보고되었으며(Fig. 2) 결핵성 항산균은 관찰되지 않았으나 결핵 PCR 양성이었다. 수술 보름 후 환자는 별다른 문제 없이 퇴원하였다. 수술 6개월 후 흉부 컴퓨터 단층 촬영과 양전자 단층 촬영을 다시 시행하였으며(Fig. 3) 후종격동의 종양은 관찰되지 않았고 재발이나 전이도 관찰되지 않았으며 현재 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

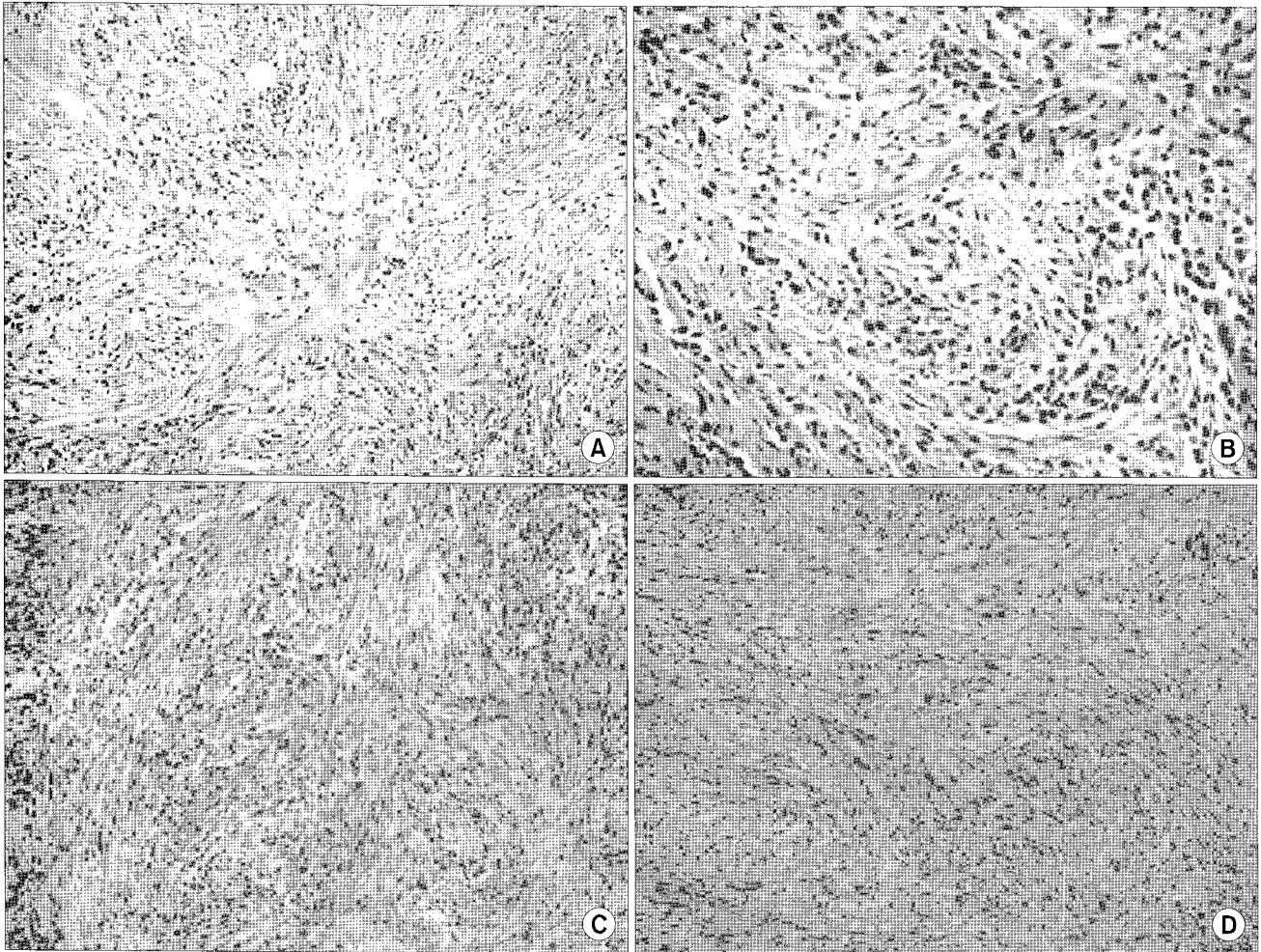
염증성 근섬유 모세포종(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)는 중추 신경계에서부터 위장관이나 안구에 이르기까지 다양한 위치에서 발견되는 비교적 드문 질환이다. 복강안에서의 발생이 가장 흔하며 흉부영역에서는 폐, 식도, 횡격막, 심장, 기관, 기관지 및 후두 등 다양한 위치에서 발생한다. 흉부영역에서는 폐가 가장 흔히 발생하는 장소이지만 폐 염증성 근섬유 모세포종의 비율은 모든 수술한 폐와 기관지 종양의 0.04% 미만이라는 보고가 있고 [1] 특히 종격동에서의 발생은 보고가 미미하다.

염증성 근섬유모세포종은 다양한 조직학적 소견으로 인하여 plasma cell granuloma, inflammatory pseudotumor, xanthogranuloma, fibrous histiocytoma 등의 여러 가지 이름으로 불리어 왔다. 조직학적 소견상으로는 만성 염증성 세포와 근섬유 모세포(myofibroblast) 및 섬유 모세포(fibroblast)의 증식이 특징적이다. 최근에 분자 생물학적인

연구가 진행되면서 23번 염색체(2p23)에 존재하는 ALK (anaplastic lymphoma kinase) 유전자의 변이와의 상관관계가 알려지고 있는데 주로 청소년기 이하의 환자들에서 절반 정도의 양성률을 보인다고 한다[2]. 이러한 염색체 변이로 인하여 IMT를 종양성 질병으로 보는 견해가 우세해지고 있다.

병인론에 있어서는 명백하게 알려진 것은 없으나 각 보고의 증례에 따라 여러 가지 가설들이 제시되고 있다. 가장 일반적으로 받아들여지는 설명은 외상이나 수술, 면역계나 자가면역기전 및 감염증 등에 이어서 발생한다는 설명이다. 특히 방추상 세포종(spindle cell tumor)에서 발견되는 마이코박테리아(mycobacteria), 비장이나 림프선의 염증성 근섬유 모세포종에서 발견되는 엡스타인-바 바이러스(Epstein-barr virus), 간이나 폐의 염증성 근섬유 모세포종에서 발견되는 노카디아(nocardiae), 폐의 염증성 근섬유 모세포종에서 발견되는 마이코플라스마(mycoplasma) 등에서 연관성을 설명하는 경우들이 있다[3]. 특히 폐 염증성 근섬유 모세포종의 경우 18~30%에서 하부 호흡기 감염의 기왕력이 있다고 한다[3]. 본 증례에서도 조직에서 시행한 결핵 PCR에서 양성소견을 보여 결핵균이 염증성 근섬유 모세포종의 발생에 기여하였을 연관성을 생각해 볼 수 있었다.

염증성 근섬유 모세포종은 많은 수의 환자에서 증상 없이 우연하게 발견되는 경우가 많으며. 대부분의 경우 양성 경과를 갖는 것으로 알려져 있다. 따라서 악성 종양이 아닌 염증성 질병이라는 견해가 일반적이지만 방사선학적 혹은 조직학적 소견상의 주변조직으로의 침습성, 원



**Fig. 2.** (A, B) The spindle shaped myofibroblasts and plasma cells that show inflammatory myofibroblastic inflammatory tumor with infrequent mitoses. The spindle cells have oval nuclei, fine chromatin and abundant eosinophilic cytoplasm (H&E stain,  $\times 200/\times 400$ ). (C) The vimentin stain shows the stromal component of tumor. Fibroblasts and myofibroblasts stained with vimentin (vimentin stain,  $\times 200$ ). (D) The special stain of SMA showing positive due to smooth muscle actin of myofibroblast (SMA stain,  $\times 200$ ).

격 전이 혹은 수술 후의 국지적 혹은 원격성 재발 등의 이유로 암성 질환이라는 견해도 있다. 특히 수술적 절제 후 재발율이 25%, 원격전이가 발견되는 경우가 5% 이상이라는 보고도 있다[4].

항생제 치료, 면역요법, 방사선 치료 및 화학요법 등이 모두 치료방법으로 제시되고 있으나 분명한 치료의 원칙이 제시된 바는 없다. 증상의 모호함과 발견되는 과정에서 악성 종양과의 감별이 어려운 점, 그리고 재발 및 전이와 같은 악성 종양의 양상을 가진다는 등의 이유로 외과적 완전 절제가 이루어지는 경우가 대부분이며 수술적 절제 후의 좋은 결과들에 대한 보고가 많다. 하지만 특별한 치료 없이 주기적 관찰만으로 자연소실 되었다는 보고들

도 있다[5]. 본 증례에서는 1) 수술 전 시행한 식도 내시경 검사 및 식도 조영술에서 식도자체의 병변이 없었던 점 2) 컴퓨터 단층 촬영상 주변 조직으로의 직접적인 침윤의 증거가 없었던 점 3) 개흉술로 확인하였을 때 육안적인 주변장기로의 침범이나 원격전이 등 악성의 소견이 없었던 점 4) 동결 절편 검사상 악성의 증거가 없었던 이유로 종양 제거술 후 광범위 절제는 시행하지 않았다. 향후 국소 재발이나 원격 전이 등에 대한 면밀한 추적 관찰이 필요하리라 생각한다.

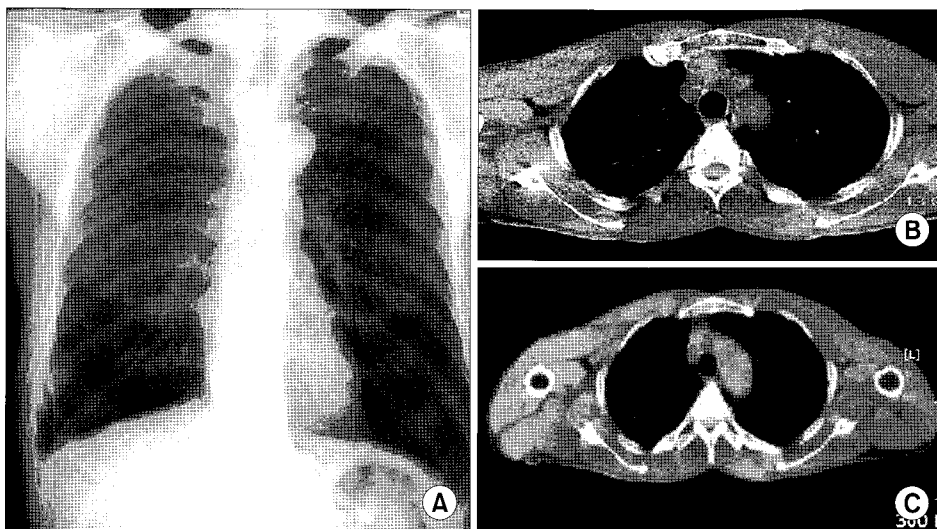


Fig. 3. 6 month later follow-up chest PA (A), chest CT (B), PET fusion image (C). There is no mass lesion or hypermetabolic activity.

참 고 문 헌

1. Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG, et al. *Inflammatory pseudotumors of the lung*. Ann Thorac Surg 1999;67:933-6.
2. Coffin CM, Patel A, Perkins S, Elenitoba-Johnson KS, Perlman E, Griffin CA. *ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor*. Mod Pathol 2001;14:569-76.
3. Dehner LP. *The enigmatic inflammatory pseudotumors: the current state of our understanding, or misunderstanding (editorial)*. J Pathol 2000;192:277-9.
4. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. *Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases*. Am J Surg Pathol 1995;19:859-72.
5. Mandelbaum I, Brashear RE, Hull MT. *Surgical treatment and course of pulmonary pseudotumor (plasma cell granuloma)*. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:77-82.

=국문 초록=

염증성 근섬유모세포종은 드문 질환이며 인체의 거의 모든 위치에서 발생할 수 있다. 흉부영역에서 염증성 근섬유모세포종이 주로 발생하는 위치는 폐와 기관지이다. 종격동에서 발생한 염증성 근섬유모세포종은 보고된 경우가 드물다. 흉부 방사선 촬영에서 우연히 발견된 후종격동 종괴를 가진 환자에서 종괴적출술을 시행하였다. 조직검사결과 염증성 근섬유모세포종으로 진단되었고, 결핵 PCR 양성을 보였다. 본 증례에서 결핵이 염증성 근섬유모세포종의 유발인자로 고려될 수 있었다.

중심 단어 : 1. 종격동  
2. 종격동종양  
3. 근섬유모세포