



# Pleural Metastasis of Lung Cancer Combined with Pleuroparenchymal Fibroelastosis: A Case Report

## 흉막폐실질 탄력섬유증과 동반된 폐암의 흉막 전이: 증례 보고

Sung Cheol Hong, MD<sup>1</sup>, Lucia Kim, MD<sup>2</sup>, Min Kyung Lee, MD<sup>3</sup>,  
Hong Lyeol Lee, MD<sup>4</sup>, Kyung Hee Lee, MD<sup>1\*</sup>

Departments of <sup>1</sup>Radiology, <sup>2</sup>Pathology, <sup>3</sup>Nuclear Medicine, and <sup>4</sup>Internal Medicine, College of Medicine, Inha University, Incheon, Korea

Received March 15, 2023  
Revised July 9, 2023  
Accepted October 5, 2023  
Published Online March 8, 2024

\*Corresponding author  
Kyung Hee Lee, MD  
Department of Radiology,  
College of Medicine, Inha University,  
27 Inhang-ro, Jung-gu,  
Incheon 22332, Korea.

Tel 82-32-890-2761  
Fax 82-32-890-2743  
E-mail khlmay@inha.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Pleural metastasis is the most common cause of malignant diseases involving the pleura, and characterized by pleural effusion, nodules, and thickening. Pleuroparenchymal fibroelastosis (PPFE) is a disease characterized by apical pleural thickening and subjacent parenchymal fibrosis. We report a case of a 60-year-old male with lung cancer in the left lower lobe and underlying PPFE combined with left apical pleural metastasis. Initially, asymmetric left apical pleural thickening due to pleural metastasis was mistaken for PPFE. Additionally, we describe the imaging and histopathological findings of PPFE, including MRI findings.

**Index terms** Case Report; X Ray, Computed Tomography; Magnetic Resonance Image; Pleural Neoplasm; Lung Cancer

## 서론

악성암의 흉막 전이 소견은 흉수가 가장 높은 빈도를 보이고, 흉막의 결절 또는 종괴, 1 cm 이상의 흉막 비후 등이 있으나(1, 2) 흉수를 동반하지 않는 흉막 결절 혹은 흉막 비후 등의 형태로도 나타날 수 있는 것으로 알려져 있다(3).

한편, 흉막 비후를 보일 수 있는 다양한 질환 중 하나인 흉막폐실질 탄력섬유증(pleuroparenchymal fibroelastosis; 이하 PPFE)은 매우 드문 사이질 폐질환의 한 종류로 주로 폐 첨부의 흉막과 주변 폐 실질의 섬유화를 특징으로 하는 질환이다(4).

저자들은 좌하엽에 원발성 폐암이 있는 60세 환자에서 흉수를 동반하지 않는 좌측 첨

부의 비대칭적인 흉막 비후와 흉막밀 섬유화 소견이 있어 PPFE로 간주하였으나 흉막 전이가 함께 있었던 증례를 경험하여 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

## 증례 보고

60세 남자 환자가 내원 1개월 전부터 발생한 좌측 흉통 및 활동 시 발생하는 숨참 증상과 약간의 기침을 주소로 내원하였다. 내원 당시 활력 징후는 정상 범주였으며 신체 진찰에서 우측 폐 하부에서 수포음이 약하게 들리는 것 이외의 다른 이상 소견은 없었다. 이외 기왕력 및 수술력 없었으며, 40갑년의 흡연력 및 35년의 인테리어 관련 직업력이 있었다.

내원 당시 흉부 X선과 3주 뒤 시행한 조영증강 흉부 CT에서 좌하엽에 5.7 cm 크기의 종괴가 있고 양측 첨부 흉막 비후와 흉막밀 결절형 섬유화 소견이 있었다. 3년 전 시행한 CT (Fig. 1A)와 비교하여 좌측에 비대칭적인 흉막 비후 및 이전 보이지 않던 1.1 cm 두께의 흉막밀 섬유성 밴드 등이 나타났으며 관상영상에서 측정된 흉곽 최고점으로부터 섬유화의 두께는 좌측과 우측이 각각 대략 10 mm, 6.5 mm로 측정되었다(Fig. 1B, C). 우측의 경우 유의미한 변화 소견을 보이지는 않았으나 양측 모두 PPFE에 합당한 소견으로 생각하였다. 더불어 양하엽 기저 분절에 흉막밀 그물 음영과 간유리음영이 동반되어 사이질 폐 이상(interstitial lung abnormality)으로 판단하였다. 이외 다수의 종격 림프절 비대가 동반되어 있었으며 흉수는 없었다. 흉부 CT 촬영 다음 날 종괴에 대한 광섬유 기관지 내시경을 통한 조직검사서 폐 샘암종(adenocarcinoma, acinar and solid pattern)으로 확진되었다.

흉부 CT 촬영 4일 후 병기결정을 위한  $^{18}\text{F}$ -FDG PET-CT를 시행하였고, 종괴 부위(maximum standardized uptake value; 이하 SUVmax: 8.88) 및 다수의 종격 림프절비대에서  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수(SUVmax: 2.96–5.42)가 확인되었다. 5일 후 기관지초음파내시경을 통한 바늘생검을 추가적으로 진행하였고 우측 상부 기관결 림프절(2R, right upper paratracheal lymph node), 우측 하부 기관결 림프절(4R, right lower paratracheal lymph node), 기관용골밑 림프절(7, subcarinal lymph node) 등에서 전이로 확진되었다. 더불어, 좌측 첨부 흉막에도  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수(SUVmax: 5.34)가 있었으나 종괴는 좌하엽에 위치하며 인접 흉막의 비후나 흉수 역시 동반되지 않아 전이성 병변보다는 PPFE 병변에 의한 소견일 가능성이 높다고 생각하였다(Fig. 1D). 이에 따라 임상적 TNM 병기는 T3N3M0, 폐 샘암종 3기(stage IIIc)로 판단하였다.

이후 항암 및 방사선 치료 중 환자는 지속적으로 좌측 흉통 및 좌측 겨드랑이로 뻗치는 양상의 통증을 호소하여 이에 대한 원인을 찾기 위해 처음 흉부 CT 촬영 후 6개월이 되는 시점에 조영증강 상완 신경총 MRI를 시행하였다. 양측 폐 첨부의 흉막밀 섬유화나 섬유성 밴드 및 흉막 비후의 경우 T2 강조영상에서 골격근보다 약간 높은 정도의 신호강도를 보이며, T1 강조영상에서 등신호 강도를 보였다. 조영증강 T1 강조영상에서는 우측은 흉막밀 섬유화 부분에 균일하게 조영증강을 보였고, 좌측의 경우도 흉막밀 섬유화 부위를 포함하여 비후된 흉막에 전체적으로 조영증강을 보이고, 주변 흉곽과 좌측 상완 신경총 일부(C8 및 T1)로 스며들 듯 침범하는 소견이었다(Fig. 1E). 소량의 좌측 흉수도 새로이 동반되었으나 전이에 의한 소견 외에도 방사선 치료에 의한 소견일 가

**Fig. 1.** A 60-year-old male with lung cancer in left lower lobe.

**A.** Axial chest CT image with lung window setting obtained 3 years previously shows bilateral apical pleuroparenchymal thickening and, subpleural nodular and ground-glass opacities, suggestive of PPFE (arrows).

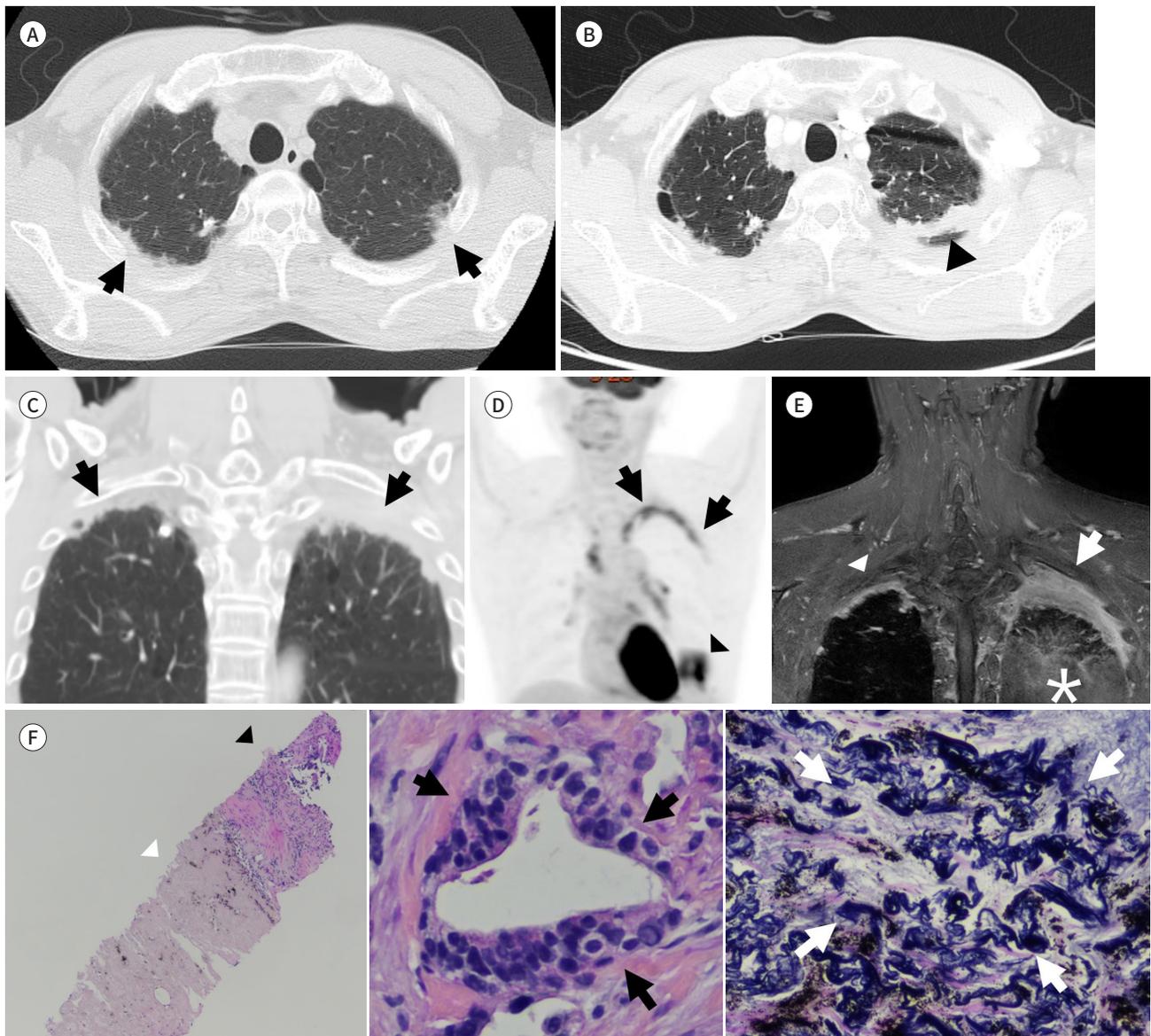
**B, C.** Axial (**B**) and coronal (**C**) chest CT images with lung window setting show progression of bilateral apical pleuroparenchymal thickening (arrows) with subpleural fibrotic bands of 1.1 cm (arrowhead). Moreover, the thickness of fibrosis from the uppermost each hemithorax is approximately 10 mm (left) and 6.5 mm (right).

**D.** <sup>18</sup>F-FDG PET/CT shows <sup>18</sup>F-FDG uptake along the left pleura (SUVmax: 5.34, arrows) and in the mass in the left lower lobe (maxSUV: 8.88, arrowhead).

**E.** Gadolinium-enhanced coronal T1-weighted image obtained after 6 months from the previous chest CT shows homogeneously enhancing thickened pleura in the bilateral apical thorax (arrowhead) and an infiltrative enhancing lesion in the left upper thoracic wall involving the inferior trunk (C8 and T1 component) of the left brachial plexus (arrow). Faint high signal intensity (asterisk) in the left hemithorax is noted because of the presence of left pleural effusion.

**F.** The histologic specimen (hematoxylin-eosin stain, × 40, left) obtained from the left pleura biopsy shows adenocarcinoma infiltrating the subpleural area (black arrowhead) combined with visceral pleural and subpleural fibrosis (white arrowhead). High power view of the specimen shows multiple cancer cells (arrows) with surrounding fibrosis (hematoxylin-eosin stain, × 100, middle) and prominent deposition of elastic fibers in obliterated alveolar space (arrows) (Verhoeff-van Gieson stain, × 100, right), suggesting PPFE.

SUVmax = maximum standardized uptake value, PPFE = pleuroparenchymal fibroelastosis



능성이 모두 있다고 생각하였다. 이후 MRI 촬영 6일 뒤 흉막 전이의 감별을 위해 CT를 이용한 좌측 상부 흉막에 대하여 경피적 바늘 생검을 시행하였고 병리 결과 기저 PPF와 동반된 폐 샘암종의 흉막 전이로 확진되었다(Fig. 1F). 이후 환자는 추가적인 방사선 치료를 진행했으나 이후 간, 신장, 폐 전역으로 전이되어 최초 진단 후 8개월 후 사망하였다.

이 증례 보고는 인하대병원 연구윤리심의위원회로부터 승인을 받았으며 연구 대상자의 서면 동의를 면제받았다(IRB No. 2023-01-014-000).

## 고찰

흉막에 발생하는 가장 흔한 악성 질환은 흉막 전이로 폐암이 가장 흔한 원발암으로 알려져 있으며 흉막으로의 전이는 병기 상 M1에 해당하여 생존율의 감소와 연관되어 있다(2).

PPFE의 영상의학적 소견으로는 흉부 CT상 하엽의 침범 여부는 없거나 적으며 주로 상엽에 흉막밑 섬유화와 동반된 흉막 비후 소견이 있다. 비후 소견은 양측성의 불규칙적인 결절형의 형태로 보일 수 있으며, 섬유화가 진행됨에 따라 이차적인 망상 음영 등이 나타날 수 있다(4). 조직병리 소견은 폐의 상엽에서 내장흉막의 비후와 흉막과 연접한 폐 실질 내의 폐포 내 섬유화가 보이고 이와 함께 탄력 섬유(elastic fiber) 및 고밀도의 콜라젠(collagen)의 현저한 침착을 보이는 경우 2012년 Reddy와 동료들에 의해 제시된 진단기준에 따라 “Definite” PPF로 진단할 수 있다(4).

본 증례의 경우 위의 영상의학적 소견과 더불어 좌측의 흉막에서 진행한 조직검사 상 좌측의 내장흉막의 비후 및 섬유화 소견과 일부 허탈된 폐포 내의 섬유화 및 탄력 섬유의 침착 소견 역시 존재하여 위 진단기준을 적용 시 영상의학적 및 조직병리학적 “Definite” PPF에 해당하는 소견이다. 비록 3년 전과 비교 시 좌측에 비대칭적인 비후 증가 소견이 있었으나 PPF의 흉막 비후 정도는 비대칭적(5) 혹은 편측성의 발생 사례(6) 역시 보고된 바 있어 저자들은 초기 CT 소견상 PPF의 소견으로 판단하여 흉막 전이 가능성을 낮게 판단하였다.

반면 폐 첨부 모자(apical cap)는 주로 시간의 경과에 따른 진행 소견이 드물며, 섬유화의 두께가 흉곽 최고점으로부터 5 mm 이내로 국한되는 점에서(5) 영상의학적인 감별이 되며, 폐포 내의 섬유화 혹은 탄력섬유 침착 없이 흉막밑 섬유화에만 그친다는 점에서 조직병리학적으로도 감별이 되는 점이다.

PPFE의  $^{18}\text{F}$ -FDG PET-CT 소견은 저자들이 아는 한 소수의 증례 보고 및 문헌 외 알려진 바가 없다. 한 문헌에서 PPF 병변으로의  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수가 있을 수 있다고 서술한 바 있으며(7) 양측 첨부의 PPF 흉막 비후 영역에 걸쳐 본 증례보다 약한 정도이나  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수(SUVmax: 1.4)를 보였던 한 사례가 있었다(8). 이에 본 증례에서 보인 좌측 흉막의 편측성의  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수 소견은 위의 흉부 CT 소견을 함께 고려할 때 PPF 병변 자체에 의해 발생했을 가능성이 있다고 생각하였고 이 역시 흉막 전이와의 감별을 어렵게 만든 요인이 되었다.

그러나, 우측은  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수를 보이지 않는데 반해 비대칭적으로 비후된 좌측 흉막에 국한하여 림프절 전이에서와 유사한 정도의  $^{18}\text{F}$ -FDG 흡수를 보였다는 점과 2 이상의 SUVmax를 보이는 경우 악성 흉막 질환의 가능성이 높다는 점(9) 등을 고려하였을 때 결과적으로 PPF의 진행 소견

보다 전이에 의한 소견임을 더 시사한다고 볼 수 있겠다.

저자들이 아는 한 PPFE의 MRI 소견에 관하여 보고된 바가 없고 본 증례에서 PPFE의 자기공명 영상 소견으로 T1 강조영상에서는 골격근과 비교 시 등신호강도를, T2 강조영상에서는 약한 고신호강도를 보이며, 조영증강되는 소견임을 확인하였으나 앞으로 더 많은 증례를 관찰해야 일반적인 소견을 알 수 있을 것으로 판단된다. 다만, 본 증례에서 촬영한 MRI 프로토콜 내에 확산강조영상 등은 포함되지 않아 MRI 소견만으로 PPFE와 PPFE와 혼합된 전이암과의 구별에 어려움이 있으나 흉곽으로의 침습 소견은 전이암을 시사하는 소견으로 생각할 수 있겠다.

일반적인 흉막 전이의 기전으로는 혈행전이 및 림프전이 등이 있다(2). 본 증례의 PPFE의 경우 흉막 밑 섬유화 정도가 견인성 기관지 확장증 혹은 부피 감소 등의 상엽의 구조적 왜곡을 유발할 정도로 진행하지는 않아 섬유화가 진행되었더라도 혈행전이 혹은 림프전이 등으로 여전히 침범 가능한 영역이 될 수 있을 것으로 생각된다. 또한, 이차적으로 벽측 흉막으로의 전이가 이어지는 경우 흉막 유착을 따라 발생할 수 있으므로(2) PPFE에 의해 발생한 섬유화가 흉곽 침습으로 이어지는데 일부 기여했을 가능성도 고려해 볼 수 있겠다.

따라서, 이 증례를 통해 기저 PPFE가 있는 폐암 환자에서 비대칭적인 흉막 비후 소견이나, 흉막 비후 영역을 따라 2 이상의 SUVmax를 보이는 <sup>18</sup>F-FDG 흡수 소견 혹은 PPFE 병변의 흉곽 침습 소견 등이 동반된 경우 흉막 전이를 고려할 수 있으며 이를 바탕으로 병기 진단 및 치료 방침을 정하는데 기여할 수 있을 것이다.

### Author Contributions

Conceptualization, K.L., L.M.K., L.H.L., L.K.H.; supervision, L.K.H.; visualization, H.S.C.; writing—original draft, H.S.C.; and writing—review & editing, H.S.C., L.K.H.

### Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

### ORCID iDs

Sung Cheol Hong  <https://orcid.org/0000-0001-6167-316X>

Lucia Kim  <https://orcid.org/0000-0002-4100-6607>

Min Kyung Lee  <https://orcid.org/0000-0002-2313-2837>

Hong Lyeol Lee  <https://orcid.org/0000-0002-4721-567X>

Kyung Hee Lee  <https://orcid.org/0000-0001-9019-0693>

### Funding

None

### REFERENCES

1. Kim YK, Kim JS, Lee KW, Yi CA, Goo JM, Jung SH. Multidetector CT findings and differential diagnoses of malignant pleural mesothelioma and metastatic pleural diseases in Korea. *Korean J Radiol* 2016;17:545-553
2. Shroff GS, Benveniste MF, Carter BW, de Groot PM, Wu CC, Viswanathan C, et al. Imaging of metastases in the chest: mechanisms of spread and potential pitfalls. *Semin Ultrasound CT MR* 2017;38:594-603
3. Hwang JH, Song KS, Park SI, Lim TH, Kwon KH, Goo DE. Subtle pleural metastasis without large effusion in lung cancer patients: preoperative detection on CT. *Korean J Radiol* 2005;6:94-101
4. Ricoy J, Suárez-Antelo J, Antúnez J, Martínez de Alegría A, Ferreiro L, Toubes ME, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: clinical, radiological and histopathological features. *Respir Med* 2022;191:106437

5. Chua F, Desai SR, Nicholson AG, Devaraj A, Renzoni E, Rice A, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis. A review of clinical, radiological, and pathological characteristics. *Ann Am Thorac Soc* 2019;16:1351-1359
6. Sekine A, Satoh H, Iwasawa T, Matsui K, Ikeya E, Ikeda S, et al. Unilateral upper lung field pulmonary fibrosis radiologically consistent with pleuroparenchymal fibroelastosis after thoracotomy: a new disease entity related to thoracotomy. *Respiration* 2017;94:431-441
7. Rosado-de-Christenson ML, Martínez-Jiménez S. *Diagnostic imaging: chest (E-book)*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Elsevier 2022:472-473
8. Yamakawa H, Oda T, Baba T, Ogura T. Pleuroparenchymal fibroelastosis with positive MPO-ANCA diagnosed with a CT-guided percutaneous needle biopsy. *BMJ Case Rep* 2018;2018:bcr2017223287
9. Carretta A, Landoni C, Melloni G, Ceresoli GL, Compierchio A, Fazio F, et al. 18-FDG positron emission tomography in the evaluation of malignant pleural diseases – a pilot study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17:377-383

## 흉막폐실질 탄력섬유증과 동반된 폐암의 흉막 전이: 증례 보고

홍성철<sup>1</sup> · 김루시아<sup>2</sup> · 이민경<sup>3</sup> · 이홍렬<sup>4</sup> · 이경희<sup>1\*</sup>

흉막 전이는 흉막에 생기는 악성 질환 중 가장 흔한 원인으로 주로 흉수, 흉막의 결절, 흉막 비후 등의 소견을 보인다. 한편, 흉막폐실질 탄력섬유증(pleuroparenchymal fibroelastosis; 이하 PPFЕ)은 폐 침부의 흉막과 주변 폐 실질의 섬유화를 특징으로 하는 질환이다. 저자들은 폐의 양 침부에 기저 PPFЕ와 함께 좌하엽에 위치하는 원발성 폐암의 좌측 침부 흉막 전이가 동반되었던 60세 남자 환자의 증례를 보고한다. 흉막 전이로 인한 좌측 침부의 비대칭적인 흉막 비후 소견이 진단 초기에 기저 PPFЕ 병변으로 오인되었다. 또한 PPFЕ의 MRI 소견을 포함한 영상 소견 및 조직병리학적 소견을 함께 기술하였다.

인하대학교 의과대학 <sup>1</sup>영상의학교실, <sup>2</sup>병리학교실, <sup>3</sup>핵의학교실, <sup>4</sup>내과학교실