

국소성 흉막 섬유성 종양

-1례 보고-

최 인 석* · 박 주 철* · 이 주 희*

=Abstract=

Localized Fibrous Tumor of the Pleura

- 1 Case -

In Seok Choi, M.D.*, Joo Chul Park, M.D.*, Ju Hie Lee, M.D.*

A 44-year-old man was transferred to our department for mediastinal mass. He had suffered from only an easily fatiguable condition for 1 month. A physical examination and laboratory finding of the patient disclosed no abnormality. A chest radiograph showed a soft tissue tumor in the posterior mediastinum. It was well circumscribed and ovoid. Invasions to adjacent organs were not seen. Therefore, it was thought to be a neurogenic tumor of the posterior mediastinum. It was approached by the right muscle-sparing small thoracotomy through the 5th intercostal space. The tumor mass was attached to the visceral pleura of the right upper lobe by a pedicle, and this pedunculated tumor laid entirely within the pleural cavity. Excision of the tumor, which measured $7 \times 7 \times 3$ cm, was done easily. Pathologic studies confirmed the diagnosis of localized fibrous tumor of the pleura. Localized fibrous tumor of the pleura is rare. This tumor, along with the evidence from ultrastructural and immunohistochemical studies, has led most researchers to conclude that localized fibrous tumor is not of the mesothelial origin but arises in the submesothelial connective tissue.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:203-6)

Key word : 1. Pleural neoplasm
2. Mesothelioma

증 례

44세 남자 환자가 내원 1개월전부터 시작된 피곤함을 주소로 개인 병원 방문하여 그곳에 시행한 단순흉부사진 및 컴퓨터 단층 촬영 소견상 종격동 종양이 의심되다하여 자세한 검사와 치료를 위해 내원하였다. 과거력상 특별한 질환

은 없었으며, 이하학적 소견상 혈압, 체온, 맥박수, 호흡수 모두 정상범위 였으며 양측 폐야의 호흡음도 정상이었다. 혈액 검사 및 객담검사에서도 이상 소견을 발견하지 못했다. 내원 시 검사한 α -FP, β -HCG도 정상범위였다. 단순 흉부 사진상 우측 상부 폐야에 기관을 따라 위 아래로 길게 뻗어 있는 종양이 발견된다(Fig. 1). 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 기관과 흉추

* 경희대학교 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

** 경희대학교 해부병리학교실

Department of Anatomical Pathology, College of Medicine, Kyung Hee University

논문접수일 : 99년 6월 29일 심사통과일 : 99년 9월 1일

책임저자 : 박주철 (130-702) 서울특별시 동대문구 회기동 1번지, 경희대학교 흉부외과학교실. (Tel) 02-958-8421, (Fax) 02-958-8410

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

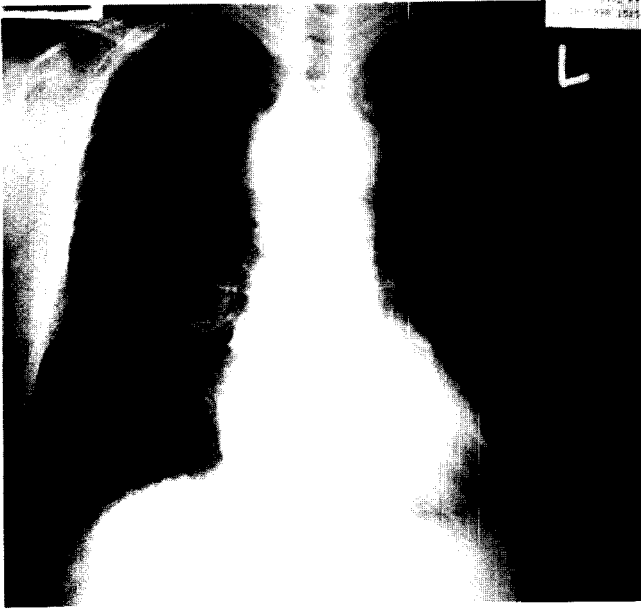


Fig. 1. Chest radiograph shows a mediastinal tumor.

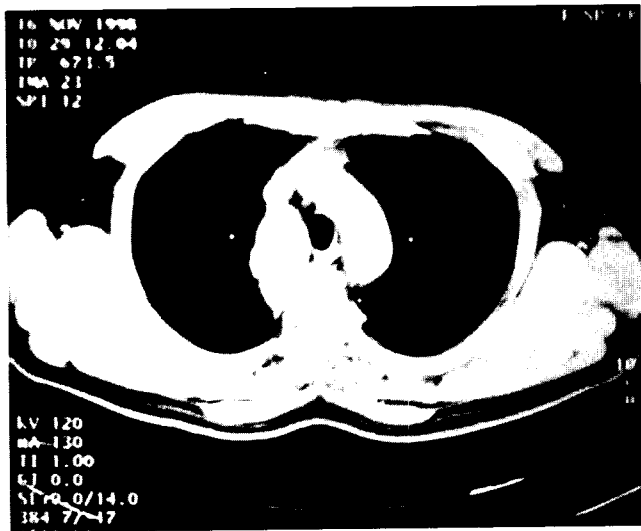


Fig. 2. Computed tomogram of the chest revealing a soft tissue tumor in the right pleural space.

를 따라 흉막강에 연부조직 종양이 보이며 주위 조직으로의 침범은 없어 보이고 종격동 임파절의 크기는 커져 보이지 않는다(Fig. 2). 일단 후종격동 신경원성 종양(neurogenic tumor)으로 생각하고 수술을 시행하였다. 우측 5번째 늑간을 통한 개흉술로 접근하여 본결과 흉막강내 연부조직 종양이 우상엽의 장측흉막과 경(pedicle)로 연결되어 있는 것을 발견하였다. 다른 주위 조직과 연결이 없었으며 장측 흉막에서 발생하여 흉막강내로 자라나온 것으로 보인다. 경이 붙어 있는 장측흉막을 포함하여 폐실질 조직을 췌기 절제함으로써

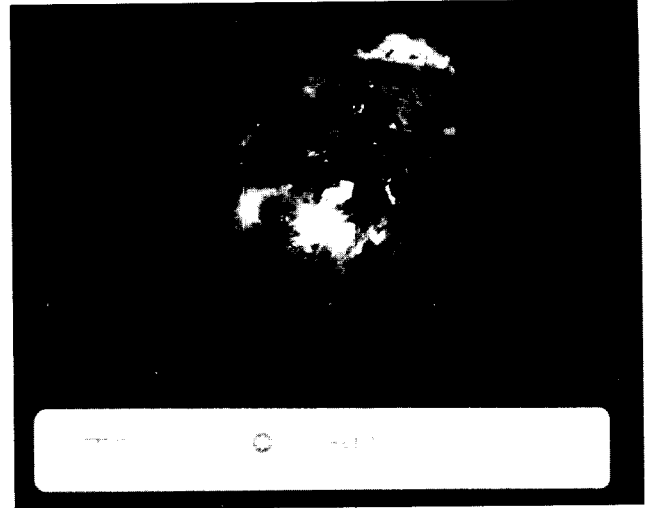


Fig. 3. A well circumscribed, slightly lobulated and pedunculated tumor mass(7x7x3 cm in diameter).

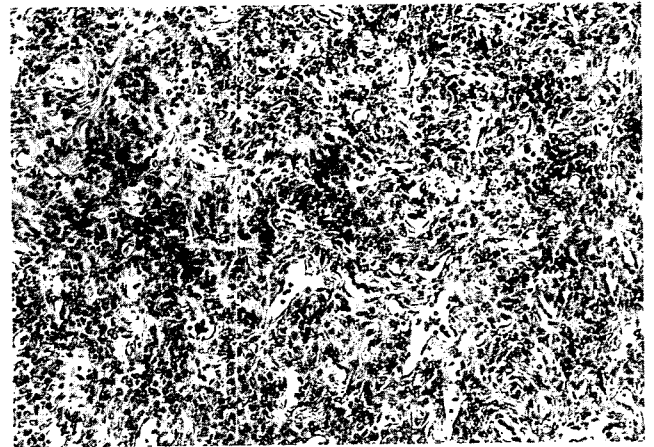


Fig. 4. Pathologic specimen shows proliferation of spindle cells separated by thick collagen bands and blood vessels (H&E $\times 100$).

종양을 제거하였다. 종양은 7×7×3 cm, 100 gm 정도의 크기였으며(Fig. 3), 절단면은 흰노란색을 나타내고, 낭성변화와 국소적 출혈 부위가 보였다. 현미경학적 소견은 섬유혈관 간질(fibrovascular stroma)에 다양한 크기의 방추형(spindle) 혹은 난원형(oval) 세포들이 보였다(Fig. 4). 면역조직학적 소견은 세포각질(cytokeratin)은 음성이었고 CD34은 양성이었다. 따라서 병리조직학적으로 국소성 흉막 섬유종 종양으로 진단 받고 환자는 수술후 1주일째 별다른문제 없이 퇴원하였다.

고 찰

흉막 섬유성 종양은 중피세포(mesothelial cell)에서 발생되지 않는 것으로 여겨지나 흉막에서 생기기 때문에 중피종(mesothelioma)와 감별 요소가 된다. 그동안 localized mesothelioma, pleural fibroma, submesothelial fibroma 혹은 localized fibrous mesothelioma라고도 표기되어 왔다.

현미경학적 및 면역 조직학적으로 중피세포 기원이 아니고 중피세포하 결합조직(submesothelial connective tissue)에서 기원하는 것으로 알려져 있으며 중피종과 다른점은 세포각질(cytokeratin)이 없다는 점이다^{1,2)}. 가끔씩 석면에 노출된 과거력이 있는 사람에서 발견되기도 하지만 대체로 석면과의 관련은 입증되지 않았다. 이 종양의 보고는 매우 희귀하며 어느 연령에서나 우수 있으며 성별차이도 없다. 약 50%에서는 무증상으로 지내다가 우연히 흉부사진에서 발견되기도 하며 증상으로는 흉통, 기침, 호흡곤란, 폐성골관절증, 곤봉지, 열 등이 나타날 수 있으며, 크기가 클 경우 흉막액 혹은 저혈당이 나타날 수 있다. 소수의 예에서는 유즙 분비와 동반된다고 보고하기도 한다³⁾. 단순 흉부사진상 경계가 분명하고 등근질의 종양이 폐엽의 가장자리나 혹은 폐열(fissure)에 연해 생기며 일부에서는 유경(pedunculated) 종양형태로 나타나 체위 변동에 따라 사진상 종양의 움직임이 관찰되기도 한다. 이 종양의 2/3는 경으로 장측흉막에 붙어 있고 나머지 1/3은 벽측 흉막, 횡격흉막 혹은 종격동 흉막에서 발생하며 크기는 1~36 cm, 평균 6 cm 정도 된다고 한다³⁾. 종양은 둥글고 폐실질 조직과는 경계가 확실하고 회백색을 나타낸다. 현미경학적 소견은 몇가지의 종류의 조직학적 소견이 있는데 첫째는 교원질 기질에 방추형(spindle) 혹은 난원형(oval) 세포들이 흩어져 보이는 형태, 둘째로 풍부한 초산화된 교원질(hyalinized collagen) 기질에 섬유성 조직이 더 많이 존재하는 형태, 셋째로 불규칙한 나선상의 섬유성 조직 형태(storiform pattern) 등이 있다. 세포들은 유사분열과 핵다형성(nuclear pleomorphism)소견을 보이며 퇴행성 혹은 양성 변화를 일으킨다. 면역조직학적 소견은 방추형 세포에서 세포각질 혹은 다른 상피세포 표지자(epithelial marker)가 없으며, 이것은 중피세포 기원이 아니라는 것을 나타낸다고 저자들은 주장한다^{2,4)}. 한편 많은수의 종양세포에서 조혈모세포(hematopoietic progenitor cell), 정상내피세포, 혈관종양 등에서 보이는 항원 CD34가 보인다고 최근 보고되고 있다. 그러나 중피종에서는 이것이 존재하지 않는다. 따라서 세포각질과 CD34

항체가 흉막섬유성 종양과 중피종을 구별하는 중요한 감별점이 된다고 한다⁵⁾. 종양세포가 악성경향을 나타낼 수 있는 소지로서는 폐실질 조직내 위치한 경우, 높은 세포충실성, 10개의 고배율시야에서 4개이상의 유사분열 소견, 다형성, 조직내출혈, 조직괴사, 장측흉막 이외에서 발생한 경우 등을 들 수 있다. 유경 형태의 종양과 종양제거 가능성을 보인 경우 좋은 예후를 나타내며, 악성 종양인 경우 대부분 크기가 10 cm 이상, 고배율 시야에서 10개 이상의 유사분열, 세포이형성, 조직괴사 등의 소견을 보인다^{6,7)}. 치료는 대부분 외과적 절제술이다. 그러나 폐실질 조직내에 종양이 위치한 경우 폐실질조직 일부분을 포함시켜 절제하는 것이 바람직스럽다고 한다⁸⁾.

저자들이 경험한 본례는 혈관분포가 풍부한 교원질에 방추형 세포들이 보이는 국소성 흉막 섬유성 종양이었다.

참 고 문 헌

1. Al-Izzi M, Thurlow NP, Corrin B. *Pleural mesothelioma of connective tissue type, localized fibrous tumour of the pleura, and reactive submesothelial hyperplasia. An immunohistochemical comparison.* J Pathol 1989;158:41-4.
2. Cagle PT, Truong LD, Roggli VL, Greenberg SD. *Immunohistochemical differentiation of sarcomatoid mesotheliomas from other spindle cell neoplasms.* Am J Clin Pathol 1989;92:566-71.
3. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. *Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature.* Cancer 1981;47:2678-89.
4. Carter D, Otis CN. *Three types of spindle cell tumors of the pleura. Fibroma, sarcoma and sarcomatoid mesothelioma.* Am J Surg Pathol 1988;12:747-53.
5. Renshaw AA, Pinkus GS, Corson MC. *CD34 and AE1/AE3. Diagnostic discriminants in the distinction of solitary fibrous tumor of the pleura from sarcomatoid mesothelioma.* App Immunohistochem 1994;2:94-102.
6. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. *Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases.* Am J Surg Pathol 1989;13:640-58.
7. Dalton WT, Zolliker AS, McCaughey WT, Jacques J, Kannerstein M. *Localized primary tumor of the pleura: an analysis of 40 cases.* Cancer 1979;44:1465-75.
8. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. *Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:363-72.

=국문초록=

44세 남자 환자가 1개월전부터 시작된 피곤함을 주소로 내원하였다. 단순흉부사진 및 컴퓨터 단층 촬영 소견상 후종격동에 연부조직 종양이 발견되었다. 그외에 이하학적 소견 및 기타 검사에서 별다른 이상소견을 보이지 않았다. 신경원성 종양으로 생각하고 우측 개흉술로 접근하여 본결과 연부조직 종양이 흉막강에 위치하고 있으며 우상엽 장측흉막과 연결된 유경종양이었다. 절제후 병리조직 검사상 국소성 흉막 섬유성 종양으로 진단되었으며 이 종양은 매우드문 질환으로서 중피세포에서 기원한 국소성 중피종으로 과거에는 명명되었다. 그러나 최근 연구에 의하면 중피세포하 결합조직에서 기원하는 국소성 흉막 섬유성 종양으로 수정 표기되어지고 있다.

- 중심단어: 1. 중피종
2. 국소성 흉막 섬유성 종양