

횡격흉막에서 발생한 고립성 섬유성 종양

이 철 범*·임 현 수*·지 행 옥*·박 충 기**·
박 용 옥***·김 혁*·정 원 상*·김 영 학*·강 정 호*

=Abstract=

Solitary Fibrous Tumor of the Diaphragmatic Pleura

Chul Burm Lee, M.D.*, Hyoun Soo Lim, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*,
Choong Ki Park, M.D.***, Yong Wook Park, M.D.***, Hyuck Kim, M.D.*,
Won Sang Jung, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*, Jung Ho Kang, M.D.*

We present a case of a 47-year-old woman with benign solitary fibrous tumor of the pleura originated in the diaphragm which was discovered incidentally on a chest radiograph.

Chest radiograph, sonograph, computed tomographic scan and magnetic resonance image studies proved a well circumscribed and lobulated fibrous tumor of the pleura.

During the subsequent right thoracotomy, the tumor was found to be encapsulated and consisted of firm mass. It was connected to the diaphragm with 5×4 cm area by pedicle. Most of the tumor was free of adhesion. It was excised completely together with attached diaphragm.

The tumor measured 23.5×3.5×8.0 cm and the pathologic diagnosis was benign solitary fibrous tumor and the attached diaphragm was free of disease.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:568-72)

Key words : 1. Fibrous neoplasm
2. Pleural neoplasms
3. Diaphragm

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital

**한양대학교 구리병원 진단방사선과학교실
Department of Diagnostic Radiology, Hanyang University Kuri Hospital

***한양대학교 구리병원 병리학교실
Department of Pathology, Hanyang University Kuri Hospital

논문접수일 : 2002년 6월 12일 심사통과일 : 2002년 7월 23일

책임저자 : 이철범(471-020) 경기도 구리시 교문동 249-1, 한양대학교 구리병원 흉부외과학교실. (Tel) 031-560-2301, (Fax) 031-568-9948

E-mail : cblee@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

증례

고혈압을 주소로 내원한 47세 여자 환자의 단순흉부정면 촬영에서 횡격막이 비정상적으로 거상된 소견을 우연히 발견하였고, 뒤이은 흉부측면촬영에서 횡격막 상부로부터 우측 주폐엽간열로 성장한 종괴가 의심되는 음영을 보였다(Fig. 1). 환자는 비흡연가였으며, 3년전 자궁근종으로 복식자궁전적출술을 시행한 병력이 있었다. 이학적 검사상 건강 상태는 양호하였으며, 우측 폐하부에서 폐호흡음이 감소되어 있었다. 병리검사와 폐기능검사는 정상이었다. 복부 초음파검사에서 우측 횡격막 상부에 에코(echo)가 증가된 종괴의 소견을 보였다. 전산화 단층촬영과(Fig. 2) 자기공명영상에서(Fig. 3) 거대한 불균질의 연부조직 음영의 종괴 소견을 보였다. 조영제 주입후 지연 촬영에서 종괴 주변의 음영이 강하게 증가되었다. 주변 조직과 유착이나 침습의 소견은 없었다. 특징적인 영상 검사 소견으로 흉막의 고립성 섬유성 종양으로 진단하였다. 수술전 세침흡인생검을 시행하였으나 단순한 섬유성 변화 소견으로 진단에 도움이 되지 않았다.

수술은 좌 측와위에서 우측 제6 늑간을 통해 개흉하여 횡격막 상부와 주폐엽간열 사이에 위치한 거대한 피막성 종괴를 적출하였다. 종괴는 대부분 유착이 없었으나 상면의 적은 부위가 폐 중엽과 하엽에 쉽게 박리되는 섬유성 유착이 있었고, 하면의 중앙부 약 5×4 cm 정도가 횡격막 중앙부에 넓고 짧은 유경에 의해 붙어 있었다(Fig. 4). 종괴의 침습이 의심되어 섬유성 유착이 있었던 폐 중엽과 하엽의 적은 부위를 TA 30 자동봉합기로 절제하였고, 유경이 붙어 있는 횡격막 5×4 cm을 함께 절제하였다. 절제된 횡격막은 비흡수성 굵은 봉합사로 직접 봉합하였다. 동결절편 생검 결과 흉

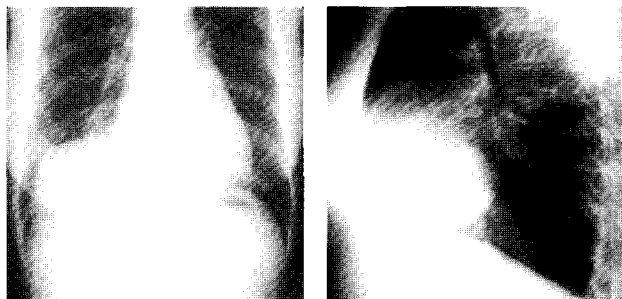


Fig. 1. Preoperative chest X-ray. Chest radiographs demonstrate smooth elevation of the right hemidiaphragm on the posterior-anterior view(A) but the elevated right hemidiaphragm looks like supradiaphragmatic mass with interposition into the lower portion of interlobar fissure on the lateral view(B).

막의 양성 고립성 섬유성 종양으로 횡격막과 폐의 침습은 없었다. 적출된 종괴는 23.5×13.5×8.0 cm의 견고한 다엽성 종괴였다. 종괴의 상면의 중앙부는 뚜껑의 손잡이처럼 우폐 중엽과 하엽 사이의 주폐엽간열 사이로 돌출하여 있었고, 하면은 횡격막을 따라 놓여 있었다. 종괴의 표면은 부드럽고 매끈한 회백색 피막으로 싸여져 주변과 경계가 명확하였고, 표면에 많은 혈관이 분포하여 있었다. 종괴의 절단면은 견고한 밀도를 갖은 명확한 분엽화를 볼 수 있었다(Fig. 5).

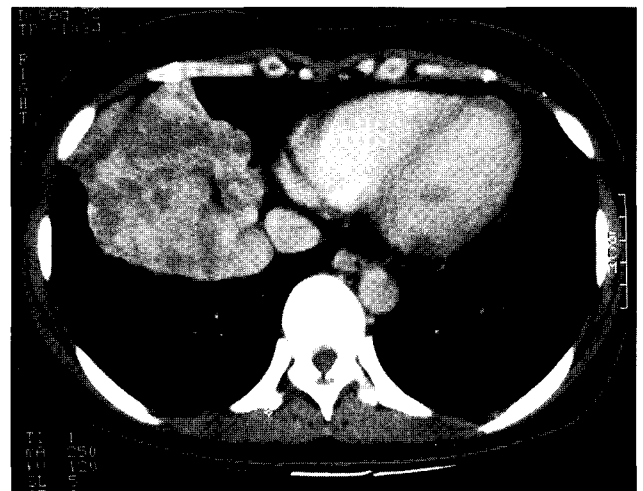


Fig. 2. Preoperative chest CT. Post-enhanced chest CT image demonstrates a lobulated mass with heterogenous and strong enhancement above the right hemidiaphragm.



Fig. 3. Preoperative chest MRI. Double inversion recovery(A) and triple inversion recovery(B) MR axial images demonstrate a multi-lobulated mass with inhomogenous signal intensity. Double inversion recovery coronal(C) and triple inversion recovery sagittal(D) images demonstrate well-delineated margin from the right hemidiaphragm and the mass.



Fig. 4. Intraoperative view. The large lobulated tumor with nodular or bosselated surface was connected to the diaphragm by a broad and short pedicle.
RLL, Right lower lobe; RML, Right middle lobe.



Fig. 5. Cut surface of the tumor. Cut surface of the tumor shows distinct lobulation and homogeneously grey-white appearance.

현미경 조직검사에서 종괴는 세포 밀도가 낮은 섬유모세포 모양의 방추형세포로 구성되어 있었고, 많은 지역의 유리질화를 동반하고 있었다. 내부의 출혈과 괴사 및 유사분열의 소견은 없었으며, 종양의 주변에는 많은 혈관이 분포되어 있었다. CD 34의 면역조직화학검사에서 광범위한 양성반응을 보였다(Fig. 6). 횡격막에 유경으로 부착되어 함께 절제된 횡격막에는 종양세포가 없었다. 이러한 소견으로 횡격흉막에서 발생한 양성 고립성 섬유성 종양으로 진단하였다.

수술후 경과는 매우 양호하였으며 수술 6개월째 의대에서 추적 검사중이다.

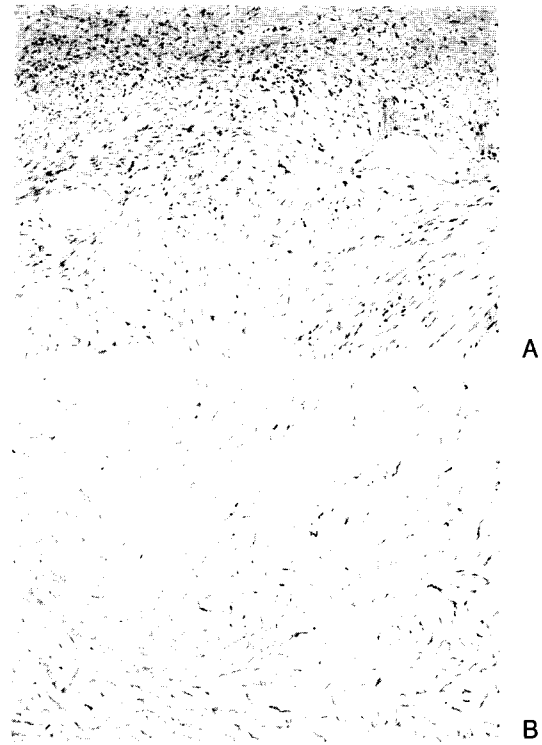


Fig. 6. Microscopic finding. Microscopic finding of tumor(A) shows hypocellular spindle cell lesion with staghorn patterned vessels in peripheral region, accompanied by diffuse hyalinization(H&E, x100). Immunohistochemistry for CD34(B) shows diffuse positive reaction to tumor cell(x100).

고 찰

고립성 섬유성 종양은 중피하(submesothelial) 연부조직에서 기원하는 드문 종양으로, 주로 60세 이상의 고령에서 발생하며 남녀의 발생빈도는 비슷하고 흡연이나 석면의 노출과는 관계가 없다. 대부분 흉막에서 발생하고 약 66~87%가 장측 흉막에서, 나머지는 벽측 흉막에서 발생한다. 흉막 이외의 장소로 복막, 폐, 종격동, 심막, 코, 부비동에서도 드물게 발생한다¹⁾. 흉막의 섬유성 종양은 약 600례가 문헌에 보고되어 있고²⁾ 국내문헌에도 수례가 보고되어 있다³⁾. Norton 등⁴⁾은 횡격막에서 발생한 고립성 섬유성 종양의 1례를 문헌상 보고가 없었던 첫 번째 증례라고 보고하였으나, 거대한 종양이 횡격막에 넓고 짧은 유경으로 연결되어 있었지만 횡격막의 병리 조직학적 소견의 언급이 없어 본 증례와 다른 점은 없었다. England 등⁵⁾의 문헌고찰에 의한 230례의 발생 위치 분석에 의하면 24례(10.44%)가 횡격흉막에 위치하였는데, 8례가 우측 횡격흉막에 위치하였고 16례가 좌측 횡격흉막에 위치하였다. 국내문헌에는 횡격막 또는 횡격흉막에서 발생한 보고는 없었다.

대부분 흉막의 고립성 섬유성 종양은 증상이 없는 종괴로 흉부 방사선 촬영에서 우연히 발견되지만, 주변 조직의 압박에 의한 흉통, 기침과 호흡곤란 등의 증상을 나타내기도 하며 전신 피로, 열, 곤봉지, 비대성의 골관절병증과 저혈당 등의 흉부의 전신증상에 동반되기도 한다. 흉막삼출액은 10% 미만에서 볼 수 있으며, 양성애 동반된 흉막삼출액은 약 50%가 혈액성으로 빠른 종양의 성장에 따라 흉막내의 혈관 파열에 의한 것으로 이 경우 종양내 출혈은 없다.

흉부 방사선촬영, 전산화단층촬영과 자기공명영상은 진단에 결정적인 역할을 한다. 흉막의 섬유성 종양의 방사선 소견은 흉벽 또는 종격동과 둔각을 형성하면서 가장자리가 점점 가늘어지며 매끄러우면서 예리한 경계를 갖는다. 유경(pedunculated) 종양형태로 나타나는 경우 호흡과 체위에 따라 영상이 변하여 동일 환자의 연속촬영에서 영상이 변할 수 있다.

전산화 단층촬영과 자기공명영상에서 대부분 불균질의 연부조직 음영의 종괴 소견을 보이며, 조영제 주입후 지연 촬영에서 주변의 풍부한 혈관 발육에 의한 강한 음영의 증가 소견을 보인다. 자기공명영상에서 종괴는 섬유성 특성을 보인다.

큰내경의 절단침 생검(large-bore cutting needle biopsy)으로 신뢰할만한 진단을 할 수 있다는 주장도 있으나⁶⁾, Cardillo 등²⁾은 세침흡인생검을 시행하였던 11례 중 4례에서만 수술 전 진단이 가능했다고 하였으며, 대부분 저자들이 세침흡인 생검은 필요하지 않다고 한다. 본 증례도 특징적인 진단 영상 소견으로 수술전 흉막의 섬유성 종양을 진단하였으나, 경흉세침생검은 도움이 되지 않았다.

치료는 종양의 완전한 절제가 원칙이며 수술 중 절제 변연부를 생검으로 확인하는 것이 좋다. 대부분 유착은 쉽게 박리되며 흉벽 또는 횡격막의 절제는 필요하지 않다. 12~23%는 악성으로^{5,7)} 예후가 나쁘며 유경이 없는 경우 대부분 10년 이내에 사망한다. 악성 종양은 주변조직의 침습이 있고, 흉막삼출액을 동반하는 경우도 많고 직경이 8 cm 이상으로 거대하며, 폐엽간열 또는 폐실질조직내 등 비전형적인 위치에 발생하는 경우가 많다.

양성 종양은 견고하고 대부분 피막으로 싸여 있는 다엽성으로 예후가 매우 좋고 재발의 가능성이 매우 낮지만, 드물게 국소적으로 재발하거나 악성으로 변환하기도 한다⁸⁾. 처음 치료후 30년 후에 재발된 보고도 있으므로 양성 종양이라도 매년 정기적인 방사선 추적 검사가 필요하다. 수술후 항화학요법이나 방사선 치료 등의 보조 치료를 드물게 시행하기도 하지만 입증된 효과는 없다.

본 증례는 횡격막 중앙부에 유경으로 부착되어 종양의 주변에 풍부한 혈관 발육을 갖은 거대한 횡격흉막의 섬유성 종양으로, 초음파검사, 방사선 촬영, 전산화단층촬영, 자기공명영상 등의 특징적인 영상 검사소견으로 수술전 진단하여 치유하였던 1례를 보고한다.

참 고 문 헌

1. Rijin M, Lombard CM, Rouse RV. *Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung.* Am J Pathol 1994;18:814-20.
2. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, Capece G, Gasparri R, Martelli M. *Localized(Solitary) fibrous tumors of the pleura: An analysis of 55 patients.* Ann Thorac Surg 2000;70:1808-12.
3. 박정준, 김관민, 김진국, 심영복. 흉막에 발생한 국소성 섬유성 종양(3례보고). 대흉외지 1997;30:353-6.
4. Norton SA, Clark SC, Sheehan AL, Ibrahim NBN, Jeyasingham K. *Solitary fibrous tumour of the diaphragm.* J Cardiovasc Surg 1997;38:685-6.
5. 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.
6. Collard P, Weynand B. *Confident diagnosis of solitary fibrous tumor of the pleura using cutting-needle biopsy.* Chest 2000;117:613.
7. Briselli M, Mark EJ, Dickersin R. *Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature.* Cancer 1981;47:2678-89.
8. Perrot M, Kurt A, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. *Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura.* Ann Thorac Surg 1999;67:1456-9.

=국문초록=

우리는 단순 흉부 방사선 촬영에서 우연히 발견한 47세 여자의 횡격흉막에서 발생한 양성 고립성 섬유성 종양 1례를 보고한다.

단순 흉부 방사선 촬영, 복부 초음파 검사, 전산화 단층 촬영과 자기공명영상으로 주변과 경계가 분명한 다엽성의 흉막 섬유성 종양으로 진단하였다.

우측 개흉 수술시 종괴는 대부분 유착이 없었으나 5×4 cm 정도의 횡격막 중앙부와 유경으로 붙어 있었다. 붙어 있는 횡격막과 함께 종괴를 완전히 절제하였다.

종양은 23.5×13.5×8.0 cm 크기였으며, 병리조직학 진단은 양성 섬유성 종양이었고 함께 절제된 횡격막에는 종양세포가 없었다.

- 중심 단어 : 1. 섬유성 종양
2. 흉막 종양
3. 횡격막