

Malignant Solitary Fibrous Tumor in Anterior Mediastinum with Pleural Metastasis Simulating Invasive Thymoma¹침습성흉선종과 유사한 양상을 보이는 흉막전이를 동반한 악성
고립섬유종양: 1예 보고¹Jong Bum Kim, MD¹, Ju Won Lee, MD¹, Young Chae Chu, MD², Ju Young Song, MD²,
Yong Han Yoon, MD³, Youn Jeong Kim, MD¹, Yeo Ju Kim, MD¹, Kyung Hee Lee, MD¹Departments of ¹Radiology, ²Pathology, ³Cardiothoracic Surgery, Inha University School of Medicine, Inha University Hospital, Incheon, Korea

Malignant solitary fibrous tumor, which arises in the anterior mediastinum, is rare. Its image findings simulate other mediastinal mass, such as malignant lymphoma, malignant thymic epithelial tumor or invasive thymoma. Here, we report a pleural malignant fibrous tumor of a 60-year-old man who is presented with a well-defined lobulating anterior mediastinal mass with pleural metastasis mimicking invasive thymoma with pleural seeding.

Index terms

Computed Tomography
Malignant Solitary Fibrous Tumor
Anterior Mediastinal Tumor

Received November 14, 2011; Accepted March 8, 2012
Corresponding author: Kyung Hee Lee, MD
Department of Radiology, Inha University School of Medicine, Inha University Hospital, 7-206 Sinheung-dong 3-ga, Jung-gu, Incheon 400-711, Korea.
Tel. 82-32-890-2769 Fax. 82-32-890-2743
E-mail: khlmay@hanmail.net

Copyrights © 2012 The Korean Society of Radiology

서론

고립섬유종양(solitary fibrous tumor)은 폐의 흉막에서 발생하는 간엽 기원의 매우 드문 종양으로, 대개 흉막에 기반을 둔 흉곽 내 종양으로 나타나게 된다. 흉막 이외에도 다양한 신체 부위에서 생기며, 특히 종격동에 생기는 경우는 흉곽 내에 생기는 경우의 약 1~8% 정도로 드물다(1). 종격동에 생기는 경우 다른 종격동 종양과 감별하기 어려우며, 특히 전종격동에서 호발하는 악성 혹은 침습성흉선종이나 림프종과 영상소견만으로는 구별하기 어렵다. 저자들은 60세 남자 환자의 전종격동에서 발생한 1예의 악성 고립섬유종양의 영상소견을 보고하고자 한다.

증례 보고

60세 남자 환자가 건강검진으로 시행한 단순흉부촬영에서 발견된 전종격동 종괴를 주스로 내원하였다(Fig. 1A). 환자는 다른 질환을 진단받은 과거력은 없었으며, 이학적 검사에서도

정상 소견을 보였다.

조영증강 전 전산화단층촬영에서 전종격동에 심장과 넓은 접 측면을 가진 $11.8 \times 7.8 \times 11.3$ cm 크기의 분엽상의 비균질적 저음영 종괴가 관찰되었고, 내부에 석회화나 출혈을 시사하는 고음영 부위는 없었다(Fig. 1B). 조영증강 후 전산화단층촬영에서 종괴는 전반적으로 조영증강이 잘 되었으며 비균질적인 조영증강을 보이고, 괴사가 의심되는 저음영 부위가 있었다(Fig. 1C). 전종격동을 채우는 종괴에 연하여 우측 전방 흉막을 따라 전종격동과 비슷한 양상으로 내부에 저음영을 포함한 비균질적 조영증강을 보이는 종괴가 있었다(Fig. 1D). 우측 흉곽에 소량의 흉수가 있었고 종괴와 인접한 양폐에 직접 침범이 의심되었으나 폐실질에 전이성 결절은 없었다. 양전자방출단층촬영술(fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography) 검사에서 전종격동의 종괴는 최대 표준화섭취계수(standardized uptake value; 이하 SUV) 10.7, 우측 흉막을 따라 보이던 병변은 최대 SUV 6.4의 높은 fluorodeoxyglucose (FDG) 섭취를 보였다(Fig. 1E). 전산화단층촬영 유도하에 침조직생검을 시행하였고, 병리조직 소견에서 방추상 세포 기원

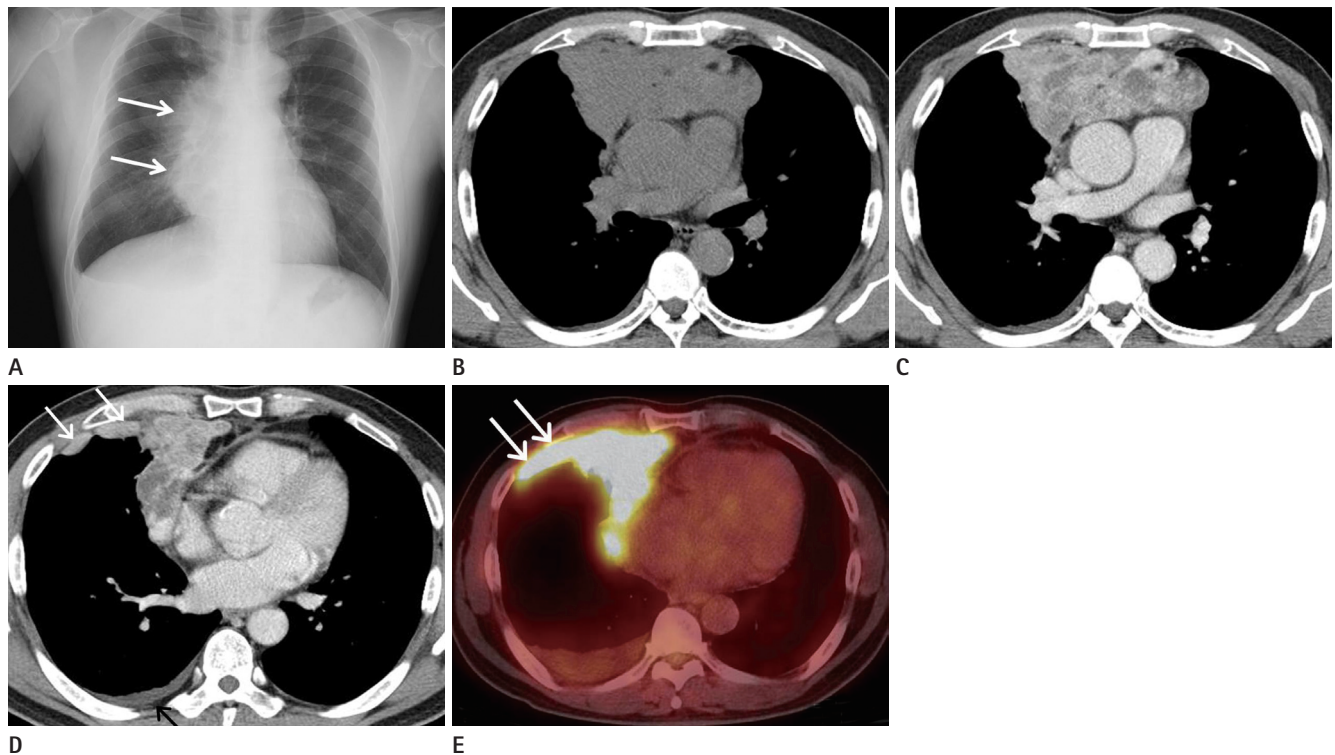


Fig. 1. Initial imaging features of the anterior mediastinal malignant solitary fibrous tumor in a 60-year-old man.

A. The chest radiograph shows an anterior mediastinal mass (arrows) obliterating right heart border.

B. The axial non-enhanced CT image shows a well-defined low attenuated mass in the anterior mediastinum. No evidence suggesting hemorrhage or calcifications is seen.

C. The axial contrast enhanced CT image shows a heterogeneously enhancing lobulated mass with focal low attenuated areas implying necrosis and cystic change.

D. The axial contrast enhanced CT image reveals well-defined nodular enhancing lesions along the anterior pleura of the right lower thorax (white arrows). Small amount of right pleural effusion is seen (black arrow).

E. The axial ^{18}F -FDG PET/CT images show a lobular, intensely hypermetabolic mass in the anterior mediastinum ($\text{SUV}_{\text{max}} = 10.7$), and well-defined nodular hypermetabolic lesions along the anterior pleura of right lower thorax (arrows).

Note.— SUV = standardized uptake value, ^{18}F -FDG PET = ^{18}F -fluorodeoxyglucose-positron emission tomography

의 악성종양으로 진단되었다. 환자는 총 2회의 신보강화학요법을 시행 받았다. 항암치료 시작 22일 후 시행한 전산화단층촬영에서 전종격동 종괴의 크기는 $12.7 \times 10.2 \times 14.3 \text{ cm}$ 로 증가하였고, 우측 후방 흉막에 전이성 결절과 종격동 림프절 종대가 생겼다(Fig. 2).

항암치료에 반응하지 않고 빨리 자라는 종괴로 용적 축소를 목적으로 흉골절개술을 통해 수술을 시행하였다. 수술 소견에서 전종격동에 약 $20 \times 15 \text{ cm}$ 의 종괴가 상대정맥과, 우측횡격신경, 심낭막과 유착되어 있어 횡격신경, 흉선, 심낭주위 지방조직, 우측 흉막의 전이성 결절과, 침범된 위상엽, 우중엽을 포함하여 전종격동 종괴를 제거하였다. 육안 조직 소견에서 표면은 회색빛을 띤 분홍색이었고, 절단면의 중앙부는 황색이었다. 종괴는 흉막과 심낭막, 위상엽과 우중엽, 횡격막을 침범하였고, 병리조직 소견에서 풍부한 교원질 기질이 있는 부분과 세포충실도가 높은 부분이 경계를 이루며, 유사분열과 핵다형성

을 보였다(Fig. 3). 면역조직화학 염색에서 CD-34 (cluster of differentiation antigen)와 SMA (smooth muscle antibody)에 부분적으로 양성을 보여 악성 고립섬유종양으로 진단되었다.

고찰

고립섬유종양은 간엽 기원의 드문 종양으로 주로 흉막에 생기나 종격동과 복부, 두경부, 뇌신경계에도 생기는 것으로 보고되어 있다(2). 흉곽 내에 생기는 경우, 대개 흉막과 같은 장막층에 생기나, 1~8%에서는 종격동과 같은 비장막층에 생기기도 하며, 이 경우 흉막과의 연결이 보이지 않을 수 있다(3, 4). 종격동에서 생긴 고립섬유종양은 40대에서 60대 사이에 발생하며, 남녀 구분이 없고 흉막에서 생긴 경우와 마찬가지로 약 80% 정도가 양성이며, 악성인 경우 흉막 등으로 전이할 수 있다(1).

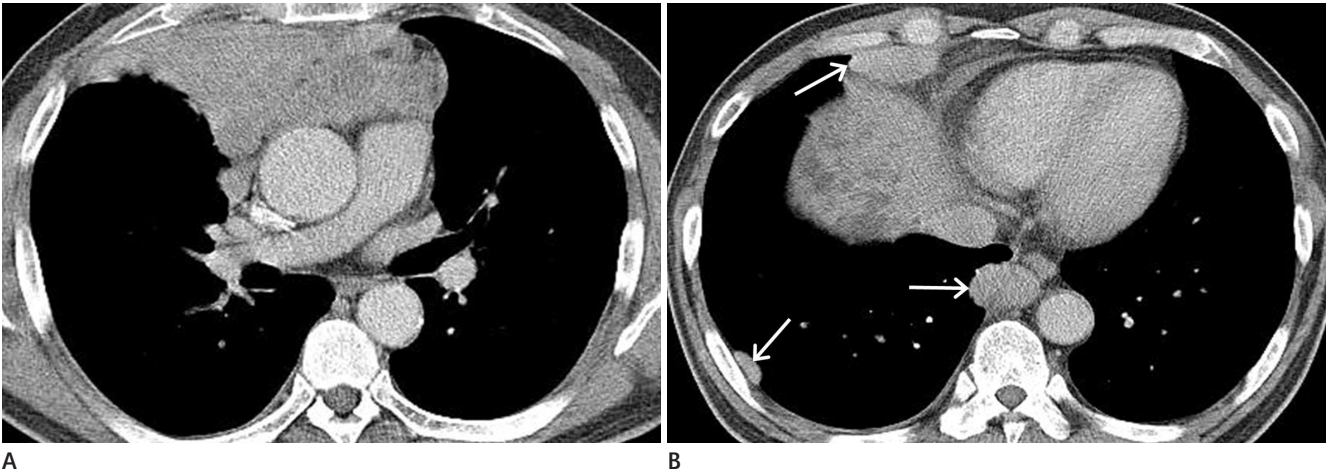


Fig. 2. Follow-up CT scan 22 days after initial neoadjuvant chemotherapy. The axial contrast-enhanced CT scan demonstrates **(A)** increased size of the anterior mediastinal mass extending to the right anterior pleura, and **(B)** newly seen metastatic pleural nodules (arrows) in the right lower thorax.

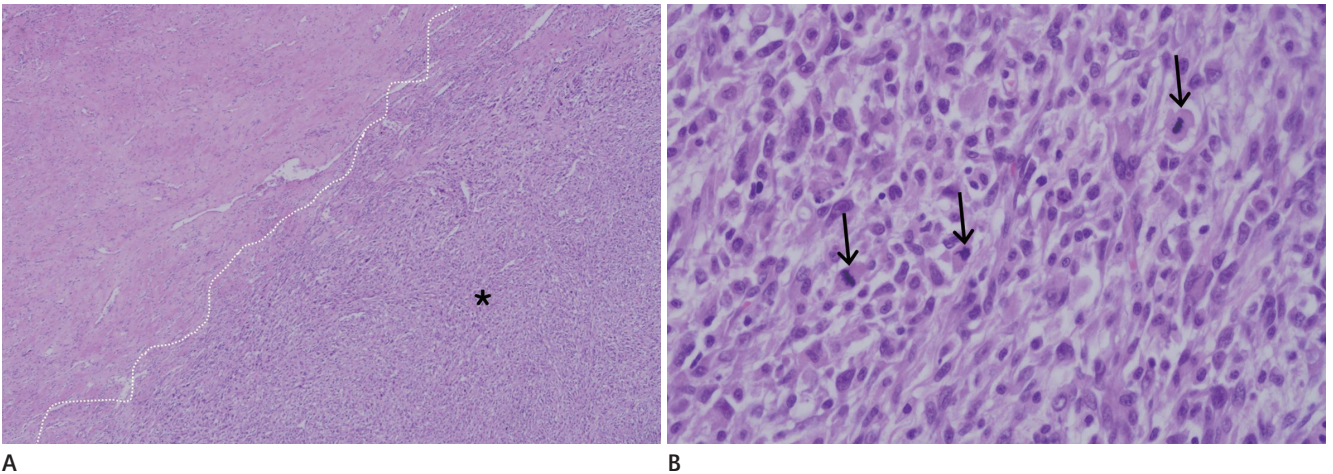


Fig. 3. Micrographic features of the anterior mediastinal mass. **A.** The photomicrograph (H&E, $\times 40$) shows sharp demarcation (dotted line) between cellular area (asterisk), and sparsely collagenous zone. **B.** The tumor is composed of collagen-forming atypical spindle cells showing mitotic activity (arrows), and pleomorphism (H&E stain, $\times 400$).

이 종양은 증상 없이 우연히 발견되는 경우가 많으나, 흉곽에서 발생하는 경우 주변 구조물의 침범, 압박 여부에 따라 흉통, 기침, 호흡곤란 등이 나타나기도 한다. 혈액검사에서 특이 소견이 없는 경우가 대부분이며 종양의 크기가 큰 경우 저혈당 등의 부종양증후군이 나타나기도 한다(5).

병리조직학적인 악성 기준은 England 등(5)이 제시한 침습적 경계, 높은 세포충실성, 핵의 다형성, 높은 유사분열(> 4 mf/10 HPF) 등이 쓰이며, 면역조직화학염색에서 CD-34, bcl-2, CD-99에 일정하게 양성을 보이나 이러한 면역조직화학적 특징만으로 양성과 악성을 구분할 수는 없다고 알려져 있다.

종격동에 생긴 고립섬유종양은 단순흉부촬영에서 분엽상의 경계가 좋은 종격동 종괴로 나타난다. 종격동에서 생긴 고립섬유종양의 경우 전산화단층촬영 등의 영상소견이 정립되어 있지

않으며, 보고된 증례에서도 영상소견은 제한적으로 기술되어 있다(1, 4). Song 등(6)은 흉막에서 생긴 악성 고립섬유종양의 전산화단층촬영 영상소견을 보고하였는데, 10 cm 이상의 크기, 출혈, 괴사, 낭성/점액성 변화를 시사하는 비균질적인 저음영, 흉막전이 소견이 있는 경우 양성 고립섬유종양과 구별할 수 있다고 하였다. 본 증례에서도 조영증강 후 전산화단층촬영에서, 큰 종격동 종괴가 내부에 괴사와 낭성 변화를 시사하는 저음영을 포함한 비균질한 조영증강을 보였고, 흉막전이와 흉수가 동반되어 Song 등(6)의 보고와 유사한 영상소견을 보였다.

전종격동에서 흔하게 생기는 흉선기원종양, 림프종과 같은 연조직 종괴, 그리고 흉막에서 기원한 악성 중피종과의 감별이 필요하다. 흉선기원종양의 경우 전종격동 종괴 중 가장 흔한 질환으로 약 30% 정도에서 중증 근무력증과 연관이 있다. 악

성 흉선종의 경우 경계가 좋지만 분엽상의 경계를 보이고, 크기가 큰 경우 낭성변화, 괴사 등으로 인해 비균질한 조영증강과 림프절 비대, 혈관 침범, 악성흉수, 흉막전이 등을 보일 수 있다. 림프종은 전종격동 종괴 중 두 번째로 흔한 질환으로 경계가 좋은 분엽상 종괴로 나타나며 림프절 종대, 흉수를 동반할 수 있다. 크기가 작은 경우 균질하게 조영증강되지만, 크기가 큰 경우 괴사를 흔히 동반하여 비균질한 조영증강을 보일 수 있다(7). 악성 종괴종은 석면에 대한 노출과 연관된 질환으로 흉막비후를 특징으로 하는 비특이적인 흉막기원종양으로 흉막전이와 비슷한 양상을 보이며 악성흉수, 폐실질전이 등을 보일 수 있다(8).

판독 당시에 저자들은 이 종괴의 위치와 모양, 조영증강 패턴, 환자의 나이와 종괴의 빈도를 고려하여 침습성흉선종과 같은 흉선기원종양으로 판단하였다. 하지만 침습성흉선종과 종격동에서 생긴 고립섬유종양은 영상만으로 감별진단하기 어려우며 Mendelson 등(9)도 종격동 흉막에서 기원한 고립섬유종양이 다른 종격동 종괴와 유사하기 때문에 종격동이나 척추주위 종괴의 감별질환에 포함되어야 한다고 하였다.

결론적으로, 고립섬유종양은 주로 흉막에서 기원하는 드문 종괴이며 특히 흉막전이, 악성흉수 등을 동반한 전종격동 종괴로 발현한 악성 고립섬유종양은 영상소견이 보고된 경우가 매우 드물다. 전종격동에서 비균질적인 조영증강을 보이는 분엽상 종괴가 있는 경우 빈도상 흔하게 발생하는 흉선암종이나 림프종 이외에도, 드물지만 악성 고립섬유종양을 고려해 볼 수 있다.

참고문헌

1. De Raet J, Sacré R, Hoorens A, Fletcher C, Lamote J. Malignant giant solitary fibrous tumor of the mediastinum. *J Thorac Oncol* 2008;3:1068-1070
2. Khalifa MA, Montgomery EA, Azumi N, Gomes MN, Zeman RK, Min KW, et al. Solitary fibrous tumors: a series of lesions, some in unusual sites. *South Med J* 1997;90:793-799
3. Balassiano M, Reichert N, Rosenman Y, Hertcheg E, Lieberman Y, Yellin A. Localized fibrous mesothelioma of the mediastinum devoid of pleural connections. *Postgrad Med J* 1989;65:788-790
4. Suehisa H, Yamashita M, Komori E, Sawada S, Teramoto N. Solitary fibrous tumor of the mediastinum. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2010;58:205-208
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;13:640-658
6. Song SW, Jung JI, Lee KY, Kim MY, Park SH. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura: computed tomography-pathological correlation and comparison with computed tomography of benign solitary fibrous tumor of the pleura. *Jpn J Radiol* 2010;28:602-608
7. Tecce PM, Fishman EK, Kuhlman JE. CT evaluation of the anterior mediastinum: spectrum of disease. *Radiographics* 1994;14:973-990
8. Kawashima A, Libshitz HI. Malignant pleural mesothelioma: CT manifestations in 50 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:965-969
9. Mendelson DS, Meary E, Buy JN, Pigeau I, Kirschner PA. Localized fibrous pleural mesothelioma: CT findings. *Clin Imaging* 1991;15:105-108

침습성흉선종과 유사한 양상을 보이는 흉막전이를 동반한 악성 고립섬유종양: 1예 보고¹

김종범¹ · 이주원¹ · 주영채² · 송주영² · 윤용한³ · 김운정¹ · 김여주¹ · 이경희¹

종격동에서 발생한 악성 고립섬유종양은 매우 드물며 영상소견으로는 림프종이나 악성 혹은 침습성흉선종과 같은 다른 종격동 종괴와 감별이 힘들다. 저자들은 60세 남자 환자의 흉막전이를 동반한 분엽상의 경계가 좋은 비균질한 조영증강을 보이는 전종격동 종괴에 대해 흉막전이를 동반한 침습성흉선종으로 의심하였으나 악성 고립섬유종양으로 진단된 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

인하대학교 의과대학 인하대학교병원 ¹영상의학과학교실, ²병리과학교실, ³흉부외과학교실