

## 흉막의 양성 섬유성 중피종 1예

한일병원 내과, 흉부외과\*

이성근, 김도민, 장경순, 박세종, 권재성, 김응수\*, 강종렬\*, 김명선

= Abstract =

### A Case of Benign Fibrous Mesothelioma of the Pleura

Sung Keun Lee, M.D., Doe Min Kim, M.D., Kyong Sun Jang, M.D., Sae Jong Park, M.D.,  
Jae Sung Keun, M.D., Woing Su Kim, M.D., Jong Yuel Kang, M.D., Myung Sun Kim, M.D.

*Department of internal medicine and Thoracic surgery, Hanil general hospital, Seoul, Korea*

Benign fibrous mesothelioma of the pleura is a relatively rare neoplasm originated from pleural mesothelial cell, often asymptomatic or presenting with a specific sign. One of the main problems, concerns the preoperative differential diagnosis, mainly because it is difficult to differentiate between benign and malignant type.

A 62-year old woman presented with recurrent chest pain. The chest radiography in a patient was suspected localized pleural mesothelioma. The chest computed tomography scan showed that mass like lesion of well margined ovoid shape with homogenous attenuation on anterior-basal segment of right lower lobe. After resection of a pleural mass by thoracoscopic extirpation from right hemithorax, Localized benign fibrous mesothelioma of the pleura was confirmed by pathology and immunohisto-chemical staining.

We report here one case of pleural benign fibrous mesothelioma with some considerations on its diagnosis and treatment. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 46 : 432-437)

Key words : Benign, Mesothelioma, Pleura.

### 증 례

환 자 : 김○조, 여자 62세

주 소 : 3년전부터 시작된 흉통

현 병력 : 내원 3년전부터 시작된 흉통이 있었으나 별다른 검사없이 지내던 중 최근 내원 수 주 전 부터 흉통 악화되어 타 병원에서 흉부 전산화 단층 촬영후 본

원으로 전원되었다.

과거력 : 20년전부터 류마치스성 관절염과 두통으로 약국에서 본인 스스로 판피린 복용중인 것 외에 특이 소견은 없었다.

사회력 : 직업은 빌딩 청소부로 약 20년간 일했으며 현재는 가사일을 하고 있고 흡연력과 약물에 대한 알레르기는 없었다.

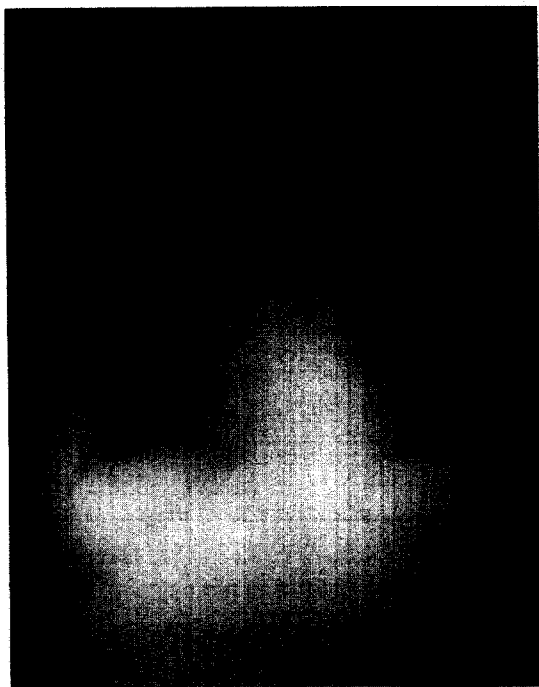


Fig. 1. Chest PA showed that 3×4cm sized mass-like lesion were noted at right infrahilar lesion.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압은 120/80 mmHg, 맥박 70회/분, 호흡수 16회/분, 체온 37℃였다. 의식 상태는 명료하였고 흉부 청진상 호흡음은 정상이었다. 검사 소견 : 말초 혈액 도말검사, 노검사, 생화학적, 간, 신장기능, 전해질검사상 특이 소견은 없었으며 공복시 혈당은 96 mg/dl, ALP는 78 IU/L였고, ESR 33mm/hr으로 약간 증가된 소견을 보였다. 내원시 폐기능 검사상 FVC는 1.90L (예측치의 66%), FEV<sub>1</sub>은 1.57L (예측치의 75%), FEV<sub>1</sub>/FVC는 예측치의 83%였다.

방사선 소견 : 흉부 X선상 우측 종격동의 경계를 따라서 늑막에 기저를 두고 둔각을 이루고 있는 3×4cm 크기의 경계가 분명하면서 비교적 등근 음영을 갖는 종괴가 우측 폐하에서 보이며 심장 음영은 전위 시키지 않고 있다(Fig. 1).

흉부 전산화 단층 촬영상 3×4cm 크기의 경계가

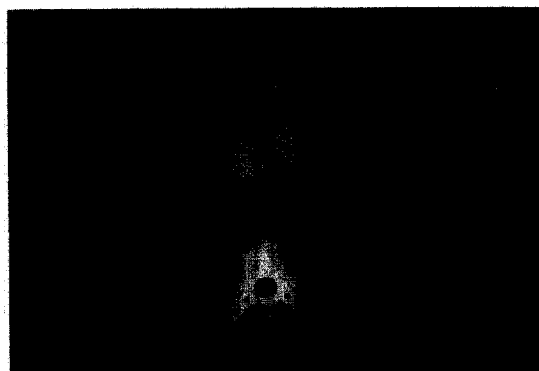


Fig. 2. Chest CT scan showed that well marginated ovoid shape mass lesion with homogenous attenuation on anterior-basal segment of right lower lobe.

분명하면서 표면이 평활한 연부 조직 종괴가 우측 폐하에서 관찰되며 종괴의 밀도는 비교적 균질하면서 주위 혈관과 같은 정도의 조영증강을 보여주고 있다. 이 종괴는 전종격동의 경계에 기저를 두고 있으며 종격동과 분리되어 있고 Pedicle은 관찰되고 있지 않으며 림프절 침범도 없었다(Fig. 2).

진단 및 경과 : 경피적 세침 흡입검사를 시행하였으나 진단을 위하여 필요할 정도의 조직은 얻지 못하였고 흉막 종괴의 흉강경하 적출술(thoracoscopic extirpation of pleural mass)을 시행하였다. 육안적 소견상 종괴의 크기는 4.0×3.7×2.0cm, 무게는 30gm 되는 등근형이었고, 표면은 얇은 피막으로 덮혀 있었고 혈관이 노출 되었으며 황갈색 빛깔을 띠고 있었다. 또한 종괴는 경계가 잘 지워지고 있었으며 섬유성 조직으로 덮혀 있었고 단단하였다(Fig. 3).

현미경적 소견상 전반적으로 다발을 이루는 교원 결체 조직과 방추형의 섬유모 세포들이 다소 증식한 소견을 볼수 있었다(Fig. 4). 면역 조직 화학적 검사를 시행하여 vimentin(+), anti-smooth actin Ab(+), cytokeratin(-), EMA(-) 소견을 보였다(Fig. 5). 환자는 98년 6월 4일 수술하였고 그 후 약 1개월 간격으로 추적검사 중이며 현재 재발은 없는 것으로 나타났다.

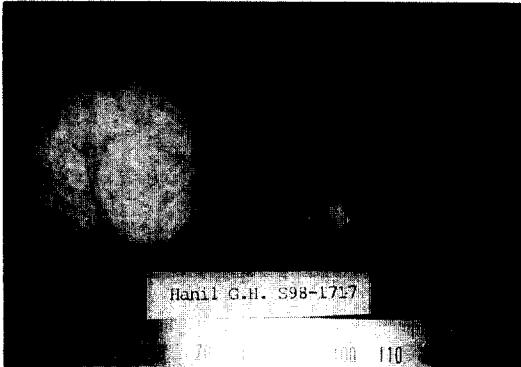


Fig. 3. The gross finding of resected tumor mass, An well circumscribed oval nodular but smooth surfaced tumor mass showing rich vascularity.

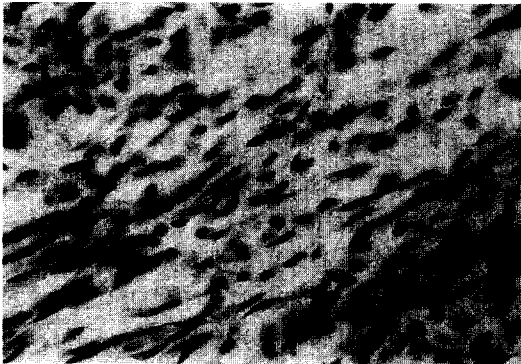


Fig. 4. Microscopic finding of mesothelioma : uniform spindle shaped cells arranged in interwoven strands(HE×400).

## 고 찰

흉막의 원발성 종양은 1767년 J. Lientaud가 최초로 보고했으며 1870년 Wagner와 Eberth에 의해 이 종양의 조직학적 연구가 보고 되어졌고 1931년 Klemper & Rabin<sup>1)</sup>이 중피세포로 발생하는 원발성 종양에 대해 중피 세포종이라는 용어를 사용하고 국소형과 미만형으로 분류하였다. 중피종은 흉강, 심낭, 복강을 둘러싸고 있는 중피세포(mesothelial cell)에서 기원하는 것으로 대부분인 60~70%는 흉막에서

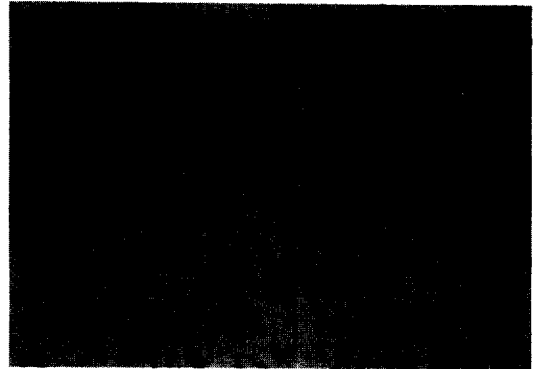


Fig. 5. Immunohistochemical staining : anti-Vimentin antibody(+).

발생하는 것으로 보고 되어지고 복막 중피 세포종은 약 1/3을 차지한다<sup>2)</sup>. 생물학적 성상에 따라 악성과 양성으로 구분되고 광학 현미경적으로는 섬유성(fibrous variety)과 상피성(epithelial variety)로 나누고 성장방식에 따라 미만형(diffuse)과 국소형(localized)으로 구분할 수 있으며 전자가 약 75%를 차지하는 것으로 되어있다. Hochholzer등<sup>3)</sup>이 보고한 223예의 흉막의 국소성 섬유 종양중 141예는 양성이었으며 82예는 악성이었다.

유병율은 Mayo clinic<sup>4)</sup>에 의하면 등록된 환자 100,000명당 2.8명에 그치고 있으며 호발연령은 평균 54세 정도이고 남녀비에는 별 차이가 없는 것으로 보고되어 있다. 1950년부터 1960년까지 남아프리카 North west cape지역의 석면 광부들에게 특이할 정도로 많이 중피 세포종이 발생한다는 사실을 들어 석면에 대한 노출과 밀접한 상관관계가 있다고 Wagner<sup>5)</sup>등에 의해 처음 발표된 이래, 그 후 많은 보고들이 석면에 대한 노출과 악성 중피종의 상관관계를 보고 하였다. 석면중 특히 crocidolite와 amosite에 대한 노출이 chrysotile과 anthophyllite에 대한 노출보다도 중피 세포종 발생율이 높은 것으로 되어있다<sup>6)</sup>. 석면(asbestos)에 대한 첫 노출 이 후 발병까지의 잠복기는 20~40년 정도이며 노출량과 관계가 있고 어린이에서도 발견되고 있으며 간접 노출에 의한 발병도 보고 되고 있다. 관심을 끄는것은 국소성 양성 흉막

중피종은 석면과 무관한 것으로 되어있다. 이 환자 역시 석면에 대한 노출 병력은 없었다.

양성 섬유성 흉막 중피종은 약 50% 정도에서 무증상이며 대부분 단순 흉부 X-선상 우연히 발견되는 경우가 많다. 증상은 다양하며 호흡곤란(37%), 흉통(45%), 기침(46%), 동측의 늑막삼출이 골관 절증(20~34%)이나 열(24%)과 같은 폐의 증상과 연관될 수 있다. 그럼에도 불구하고 증상은 종괴의 크기와는 무관하며 일부는 저혈당(3~4%)도 야기할 수 있는 것으로 되어있고<sup>5)</sup> 이러한 저혈당은 종양 세포에서 glucose의 소비가 증가해서 야기되는 것으로 설명하고 있다. 저혈당은 영국의 연구<sup>3)</sup>에서 여자에서 더 흔하며 종괴가 10cm 이상일 때 더 흔한 것으로 되어있다. 국내의 보고에서도 심등<sup>7)</sup>은 3명의 양성 국소형 중피종 환자중 3예 모두에서 흉통(100%)이 있었으며 한 예에서는 객혈(33%)이 동반되었다고 보고 하였다. 또한 윤등<sup>8)</sup>은 저혈당을 동반한 양성 흉막 중피종 1예를 보고 하였다.

양성 섬유성 흉막 중피종의 진단은 임상증상, 흉부 X-선 촬영, 전산화 단층 촬영을 이용하여 종양의 성상이나 크기를 확인할 수 있지만 이러한 영상 진단으로 악성과 양성의 감별이 불가능하기 때문에 확진은 반드시 흉강경을 이용한 흉막 조직 생검이나 수술 후 병리 조직 검사로 이루어지게 된다. 흉부 X-선 소견은 원형의 잘 경계가 지워지는 균질한 병변으로 나타나며 종괴는 주로 폐의 말단부나 또는 엽간열(fissure)과 연관되어져 나타나며 흔히 종괴는 소방 형성(loculated)되어 나타난다. 흉막삼출은 매우 드물지만 약 10% 정도에서 나타나고 예후에는 크게 영향을 미치지 않는 것으로 되어있다. 경우에 따라서 종괴는 매우 크거나 전폐야에 걸쳐 나타나며 심장이나 종격동을 반대편으로 전위시킬 수 있는 것으로 되어있다. 흉부 전산화 단층 촬영상 흉막에 인접한 원형의 종괴가 폐의 기저부에 위치하면서 변연이 비교적 부드러우며 흉벽과 둔각을 이루고 호흡이나 환자의 자세 변화에 따라 종괴가 움직일 때 이 종양을 고려할 수 있으며 실제적인 공간 점유 면적과 주로 횡격막, 종격동과

같은 주위 조직과의 관계를 볼수 있다. 자기 공명 영상 촬영상 섬유성 조직의 특성을 보인다. 즉 T1 weighted & T2 weighted image상 저신호 강도(low signal intensity)를 보이며 이러한 저신호 강도는 치료중인 임파종 또는 석회화된 병변에서도 보일수 있으므로 이러한 병변과의 감별이 필요하다<sup>9)</sup>. 혈관 조영술은 폐 격리증(pulmonary sequestration) 또는 횡격막 낭종(diaphragm cyst)과의 감별진단뿐 아니라 혈관경(vascular pedicle)의 유무 및 혈관 섬유성 유착(fibrovascular adhesion) 등에 대한 정보를 알 수 있다. 경피적 세침 흡입검사는 종양에서 직접 시행하고 흉강경이 유용하게 이용될 수 있다. 기관지 내시경은 기관지 주위의 외부 압박과 호흡기 병변을 배제하는데 유용한 것으로 되어있다.

양성 섬유성 흉막 중피종은 육안적 소견상 단단하며 피막으로 덮혀있고 노란색의 종괴로 나타나고 외부 표면은 현저한 정맥과 같은 혈관 구조를 볼수 있으며 70%는 장측 흉막(visceral pleura)에서 기시하며 30%는 벽측 흉막(parietal pleura)에서 기원하는 것으로 되어있다<sup>4)</sup>. 대부분의 양성 섬유성 흉막 중피종은 경(pedicle)을 가지고 있고 늑막 표면의 매우 적은 부분만 침범한다. 아주 큰 종양에서 다형성 세포, 활발한 핵분열, 다핵 세포(pleomorphic cell, intense mitotic activity & multinucleated cell)가 발견되는데 하지만 이러한 것이 반드시 악성을 의미하는 것은 아니다. 종괴는 종괴의 75~80%에서 늑막 표면과 분리되며 비교적 덜 흔하지만 종괴는 폐 실질에서도 생성될 수 있고 양성과 악성의 수술전 감별은 매우 어렵다. 생물학적 관점에서 양성은 느리고 서서히 성장하며 압박이 있지만 침윤은 없는 것으로 되어있다. 현미경적 소견은 균일하고 기다란 방추형 세포(uniform, elongated spindle cell)와 풍부한 교원질 및 다양한 크기의 세망 섬유(reticulum fibers)가 특징이다. 그렇지만 이 종괴의 기원에 관하여 아직까지 정확하게 알려진 것은 없이 아직도 국소형 양성 중피종(localized benign mesothelioma), 고립성 섬유성 종양(solitary fibrous tumor), 중피하종양(subme-

sothelioma) & 국소성 섬유성 중피종(localized fibrous mesothelioma)등의 다양한 이름으로 명명되고 있다.

1986년에 Dervan등<sup>10)</sup>은 5예의 섬유성 중피종을 대상으로 면역 조직 화학적 연구를 시행했는데 vimentin에는 양성 cytokeratin에는 음성이었다. 이 결과는 Said등<sup>11)</sup>의 연구에서 확인되었다. 또한 방추형 세포는 단순 현미경상만으로 중피 기원의 종양과 교원질 조직 병변과의 감별이 어려우므로 최근에는 면역 조직 화학적 검사를 시행하여 두 병변을 감별하는 것으로 되어있다. 중피 기원의 종양에선 anti-vimentin antibodies(+), anti-smooth actin antibodies(+), 이고 cytokeratin(-), epithelial membrane antigen (EMA)에는 음성으로 나타난다.

본 증례는 62세의 여자 환자로 3년 정도 지속된 흉통이 있었으며 그 외 다른 증상은 없었고 수술 소견상 흉막강과 중등도의 유착을 보이고 있어 기시부의 확인은 어려웠으며 종괴의 크기는  $2 \times 3.7 \times 4$ cm 이었고 무게는 30gm 이었다. 이 환자의 면역 조직 화학적 검사 결과 anti-vimentin antibodies(+), anti-smooth actin Ab(+), cytokeratin(-), EMA(-)로 나타나 역시 양성 섬유성 흉막 중피종에 일치한 결과를 보였다.

문헌에 의하면 치료는 무경의 형태(sessile form)에서 적출술(enucleation) 또는 폐절제가 일차 선택이며 경형태(pedunculate form)에선 pedicle의 절제로 치료한다. 대부분의 질환은 수술적 절제로 완치되지만 약 10%에서 재발하는 것으로 되어있다. 종괴가 늑막, 폐, 횡격막, 종격동, 흉벽과의 혈관 섬유성 유착이 있는 경우 수술이 불가능 하고 재발은 비교적 드문 것으로 되어있다. 그렇지만 불완전한 절제나 질환의 다발성 병변에 의해서 국소 재발이 술후 수년후에 보고 되었으며 Nsadinama 등<sup>12)</sup>은 수술적 절제 후 1년에서 24년간 관찰하여 2명의 재발한 경우를 보고했고 Stout는<sup>13)</sup> 수술후 2년내 재발한 경우는 악성일 가능성이 높다고 했다. 따라서 양성 중피종을 절제한 환자에서는 해마다 흉부 단순 촬영을 하여 질환의 재

발을 예측하여야만 한다.

## 요 약

57세의 여자환자에서 흉강경하 적출술에 의해서 흉막의 종괴를 제거하여 조직검사와 면역 조직 화학적 검사로 흉막의 양성 섬유성 중피종으로 확인되었던 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Kemperer P, Rabin CB : Primary neoplasm of the pleura. Arch Pathol 11 : 385, 1931
2. Borow M, Conston A, Livornese L, Schlwt N : Mesothelioma following exposure to asbestos ; a review of 72 cases. Chest 64 : 641, 1973
3. 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 13 : 640, 1980
4. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR : Solitary fibrous tumor of pleura. Cancer 47 : 2678, 1980
5. Wagner JC, Sleggs CA, Marchand P : Diffuse pleural mesothelioma & asbestos exposure in the North weststern cape province. Br J Ind Med 17 : 260, 1960
6. Shabanah FH, Sayehg SF : Solitary Pleural mesothelioma-Report of a cases & literature review. Chest 60 : 558, 1963
7. 심태선, 김호선, 최형석, 이혁표, 서지영, 김영환, 심영수, 김건열, 한용철 : 원발성 흉막 중피종의 임상적 고찰. 결핵 및 호흡기 질환 38(2) : 135, 1991
8. 윤기현, 김덕윤, 김경진, 유지홍, 강홍모 : 저혈당을 동반한 양성 흉막 중피종 1예. 결핵 및 호흡기 질환 37(4) : 445, 1990
9. B. Padovani, J. Mouroux, C. Raffaelli, C. Huys :

- Benign fibrous mesothelioma. MR study and pathologic correlation. Eur. Radiol ; 6(4) : 425, 1996
10. Dervan PA, Tobin B, O'connor M : Solitary(localized) fibrous mesothelioma : evidence against mesothelial cell origin. Histopathology 10 : 867, 1986
11. Said JW, Nash G, Banks-Schlegel S, Sassoon AF, Shintaku IP : localized fibrous mesothelioma, An immunohistochemical and electron microscopic study. Hum Pathol 15 : 440, 1994
12. Nsirinanya O, Philp EB, Lewis BW : localized mesothelioma of the pleura. T Thorac cardiovasc Surg 75 : 363, 1978
13. Stout AP, Himadi GM : Solitary mesothelioma of the pleura. Ann Surg 133 : 50. 1951
-