

흉막에 생긴 다발성 석회화 섬유성 가종양

— 1예 보고 —

이창영* · 변천성* · 박인규* · 정경영* · 황유화* · 심효섭**

Multiple Calcifying Fibrous Pseudotumors in the Pleura

— A case report —

Chang Young Lee, M.D.*, Chun-Sung Byun, M.D.*, In-Kyu Park, M.D.*,
Kyung Young Chung, M.D.*, Yoohwa Hwang, M.D.*, Hyo Sup Shim, M.D.**

Calcifying fibrous pseudotumors (CFP) are rare soft tissue tumors that have unique histopathologic features characterized by a dense hyalinized collagenous tissue interspersed with benign spindle cells, lymphoplasmacytic infiltrate, and psammomatous or dystrophic calcifications. We report here on a case of calcifying fibrous pseudotumors in the pleura and provide a literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:666-669)

Key words: 1. Pleural disease
2. Neoplasm
3. Fibrous neoplasm

증례

37세 남자 환자가 건강 검진시 시행한 흉부 X선 촬영에서 오른쪽 늑격각각(costophrenic angle)의 종괴 음영을 주소로 내원하였다. 환자는 흡연력이나 직업적으로 석면에 노출된 과거력은 없었다. 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 오른쪽 횡격막에 넓은 기저(base)를 두는 최대 직경 4 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1).

영상 검사에서 단일 종괴로 절제술이 필요한 종괴로 판단되어 조직 검사 없이 절제술을 시행하기로 하였다. 흉강경 유도 절제술을 위해 흉강경을 넣고 우측 흉강을 관찰한 결과, 흉막 전반에 걸쳐 다양한 크기의 종양이 관찰되었다(Fig. 2). 일부 종양을 절제하여 시행한 동결절편 검사에서, 흉막의 석회화 섬유성 가종양(calcifying fibrous

pseudotumors in the pleura, CFP)으로 진단 되었다. 재발의 가능성이 있는 것으로 알려져 있어 육안상 보이는 종괴는 모두 절제 하였으며, 우상엽, 우중엽, 우하엽 변연의 장흉막(visceral pleura)에 있는 종괴들은 폐 실질의 췌기 절제술로 제거하였다. 육안적으로 보이는 종괴는 모두 제거하였으나, 재발과 재수술의 가능성이 있으므로, 항유착제를 도포한 후 수술을 종료하였다.

가장 큰 종괴가 4 cm였고, 단단하고 분엽의 형태로 나뉘져 있으며 표면은 매끈하였다. 조직학적으로 광범위하게 증식된 진한 교원조직 내에 이형양성(dystrophic)이나 사종성 석회화가 흩어져 있고, 혈관 부면에 림프형질 세포가 침윤되어 있었다(Fig. 3).

수술 후 환자의 경과는 양호하였으며, 재발의 가능성이 있어 주기적인 경과관찰 예정이다.

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

**연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2009년 4월 21일, 논문수정일 : 2009년 7월 13일, 심사통과일 : 2009년 7월 29일

책임저자 : 박인규 (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2228-2140, (Fax) 02-393-6012, E-mail: ik2653@yuhs.ac

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

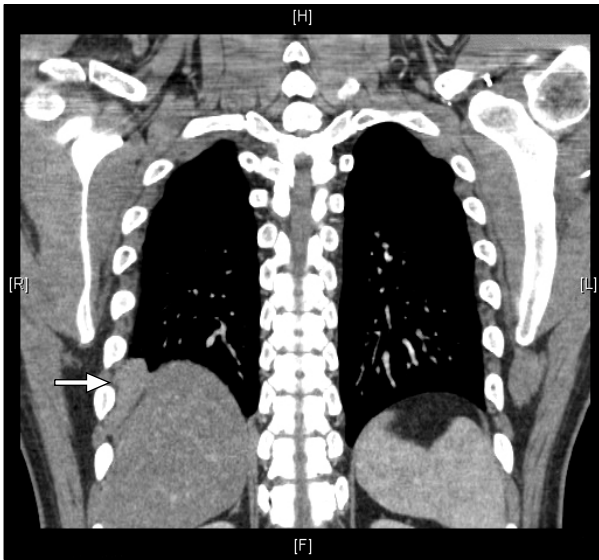


Fig. 1. Computed tomographic scan reveals a subpleural mass without definite calcification in the right chest wall.

고 찰

CFP는 조직학적으로 광범위한 사중성 석회화, 조밀한 유리질화, 섬유성 증식, 림프형질 세포의 침윤을 특징으로 하는 드문 연부조직 병변이다. CFP는 Fetsch 등[1]에 의해 조직병리학적으로 명명된 것이나, 이전에 Lee와 Sen[2]에 의해 이영양성 사중성 석회화를 가진 테스모이드 종양이라고 기술된 한 예와 Rosenthal과 Abdul-Karim [3]에 의해 기술된 두 예를 같은 병으로 간주하고 있다. 흉막에 발생한 경우는 Pinkard 등[4]이 1996년 보고한 이후 12예만이 현재 세계적으로 보고되었다(Table 1). 평균 나이는 38.6세(범위, 23~54세)였고, 남자가 4명, 여자가 8명이었다.

CFP 종괴는 특징적으로 경계가 좋고 피막이 없으며 크기는 2.5에서 15 cm 정도이고 사지, 체간, 음낭, 흉막 등에 발생하며, 보통은 단발성 종괴로 나타난다. 하지만, 2008년 Kazuo 등[5]이 흉막에 생긴 CFP 11예를 분석한 바에 의하면 다발성이 7예(64%)로 단발성에 비해 그 수가 많았다. 조직학적으로는 진한 유리질화, 섬유성 증식, 림프형질세포의 침윤, 광범위한 사중성 또는 이영양성 석회화의 특징을 보인다. 저자 등이 경험한 예 역시 이러한 조직학적인 특징을 보이고 있었다.

등(back)에서 생긴 CFP 중 첫번째 절제후 7년 6개월

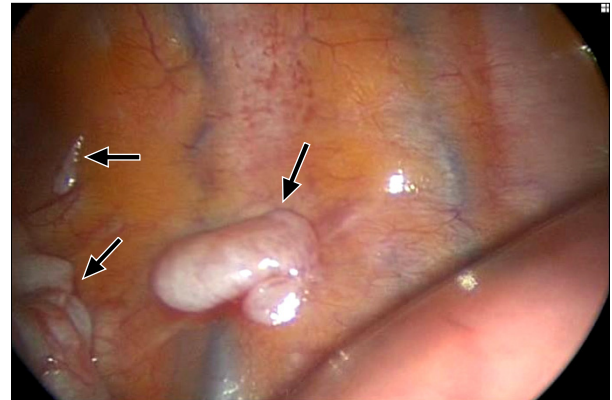


Fig. 2. Thoracoscopic view shows that small nodules (arrows) were disseminated on the chest wall.

후 재발한 경우가 보고되었는데, 이 경우를 볼 때 치료의 원칙은 수술적 완전 절제이다. 하지만, 흉막에 생긴 경우 파종(dissemination)되어 완전 절제가 불가능한 경우가 3에 보고되었으며, 본 예에서도 진단 당시 오른쪽 흉막에 파종되어 있어 육안적인 완전 절제는 시행하였으나 국소 재발의 가능성은 남아있다 하겠다.

보고된 바에 의하면 CFP는 컴퓨터 단층 촬영상 다양한 모양의 석회화를 갖는 경계가 좋은 연부조직 음영의 종괴로 기술하고 있으나 본 경우는 컴퓨터 단층 촬영 시 석회화가 뚜렷하지는 않았다.

본 예에서처럼 영상 검사에서 석회화를 동반하지 않은 경우 고립성 섬유성 종양(solitary fibrous tumor)이나 중피종(mesothelioma)과의 감별을 위해 경피적 세침 흡인을 통한 조직 검사가 진단에 도움이 될 수 있으나, 보고된 11예 중 3예에서만 시행되었고 그 중 1예에서만 술 전 진단이 가능하였다. CFP는 고립성 섬유성 종양에서 양성인 CD34와 bcl-2에서 음성을 보이는 것이 일반적이거나, 보고된 2예에서 CD 34양성인 경우가 있었는데, 이러한 소견은 CFP의 이질성(heterogeneity)을 대변하는 것으로 여겨진다. 그래서 확진과 치료를 위해서는 충분한 조직을 수술적 절제를 통해 얻는 것이 좋을 것으로 생각된다.

본원에서는 흉막에 생길 수 있는 매우 드문 질환인 석회화 섬유성 가종양을 수술적으로 치료하였기에 이를 보고하는 바이다.

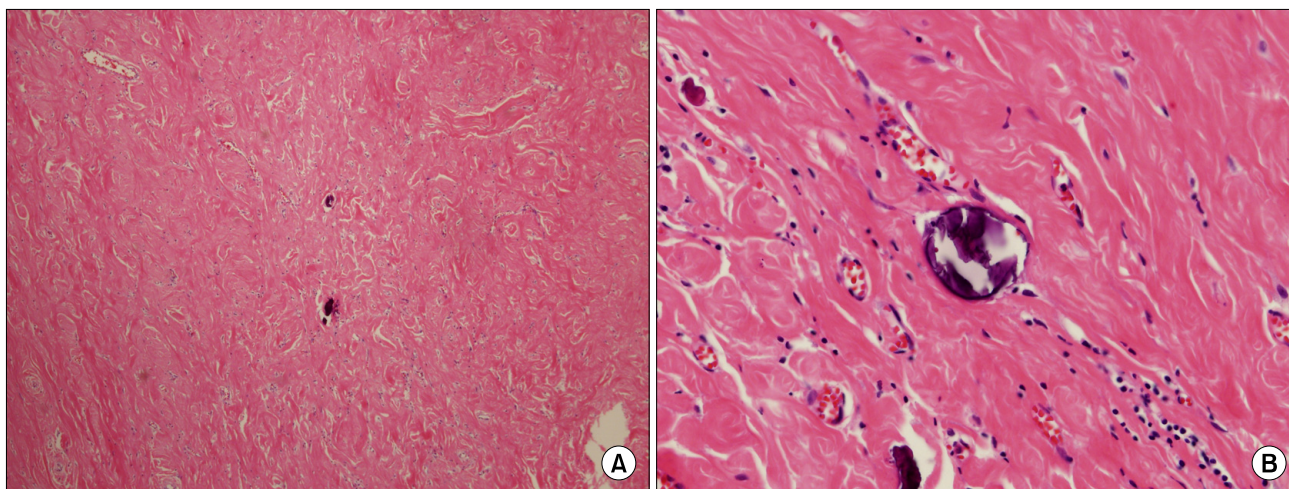


Fig. 3. (A) The histologic finding of the tumor shows hyalinized collagenous fibrous tissue with calcification (H&E, ×40). (B) The calcification is psammomatous (H&E, ×200).

Table 1. Previously reported 12 cases of calcifying fibrous pseudotumor of the pleura in the literature

Case	Author (Year)	Age/ Gender	Number of tumors	Operation	Immunostaining positive	Follow-up	Recurrence
1	Pinkard and colleagues (1996)	23/F	Multiple	Local resection	-	9 mos	None
2	Pinkard and colleagues (1996)	28/F	Two	Local resection	-	12 mos	None
3	Pinkard and colleagues (1996)	34/M	Solitary	Local resection	-	-	None
4	Hainaut and colleagues (1999)	29/F	Disseminated	Incomplete resection	-	-	-
5	Cavazza and colleagues (2002)	46/F	Solitary	Local resection	Vimentin	7 yr	None
6	Ammar and colleagues (2003)	38/F	Solitary	Local resection	Cytokeratin, vimentin	9 mos	None
7	Jang and colleagues (2004)	31/F	Solitary	Local resection	Vimentin, CD34	12 mos	None
8	Kondo N (2004)	54/M	Bilateral thorax	Right side resection	-	-	-
9	Kawahara and colleagues (2005)	35/F	Multiple	Local extirpation	Vimentin, factor XIIIa	-	-
10	Mito and colleagues (2005)	54/M	Two	Local resection	Vimentin, CD34, factor XIIIa	-	-
11	Shibata and colleagues (2008)	54/F	Disseminated	Incomplete resection	Vimentin	4 mos	-
12	Suh and colleagues (2008)	35/M	Multiple	Local resection	Vimentin, CD34, smooth muscle actin	16 mos	None
13	Present case	37/M	Disseminated	Macroscopic complete resection	Vimentin, smooth muscle actin	-	-

참 고 문 헌

1. Fetsch JF, Montgomery EA, Meis JM. *Calcifying fibrous pseudotumor*. Am J Surg Pathol 1993;17:502-8.
2. Lee YS, Sen BK. *Dystrophic and psammomatous calcifications in a desmoid tumor. A light microscopic and ultrastructural study*. Cancer 1985;55:84-90.
3. Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. *Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases*. Arch Pathol Lab Med 1988;112:798-800.
4. Pinkard NB, Wilson RW, Lawless N, et al. *Calcifying fibrous pseudotumor of pleura. A report of three cases of a newly described entity involving the pleura*. Am J Clin Pathol 1996;105:189-94.
5. Shibata K, Yuki D, Sakata K. *Multiple calcifying fibrous pseudotumors disseminated in the pleura*. Ann Thorac Surg 2008;85:e3-5.

=국문 초록=

석회화 섬유성 가종양은 조직학적으로 광범위한 사종성 석회화, 조밀한 유리질화, 섬유성 증식, 림프형질 세포의 침윤을 특징으로 하는 드문 연부조직 병변이다. 저자 등은 흉막에서 발생한 석회화 섬유성 가종양 1예를 경험하여 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

- 중심 단어 : 1. 흉막 질환
2. 종양
3. 섬유성 종양