

폐렴과 급성 호흡부전으로 나타난 흉막의 고립성 섬유성 종양 1예

한양대학교 의과대학 ¹내과학교실, ²흉부외과학교실

박혜선¹, 곽현정¹, 박동원¹, 구태연¹, 김혜영¹, 박소연¹, 안성은¹, 김상헌¹, 김태형¹, 손장원¹, 정원상², 윤호주¹, 신동호¹, 박성수¹

A Case of a Solitary Fibrous Tumor of the Pleura Presenting as Pneumonia and Acute Respiratory Failure

Hye Sun Park, M.D.¹, Hyun Jung Kwak, M.D.¹, Dong Won Park, M.D.¹, Tai Yeon Koo, M.D.¹, Hye Young Kim, M.D.¹, So Yeon Park, M.D.¹, Seong Eun Ahn, M.D.¹, Sang-Heon Kim, M.D.¹, Tae Hyung Kim, M.D.¹, Jang Won Sohn, M.D.¹, Won Sang Chung, M.D.², Ho Joo Yoon, M.D.¹, Dong Ho Shin, M.D.¹, Sung Soo Park, M.D.¹

Departments of ¹Internal Medicine, ²Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Solitary fibrous tumors of the pleura (SFTPs) are relatively rare tumors that originate from the mesenchymal cells of the submesothelial tissue of the pleura. Patients with SFTPs are often asymptomatic, while some patients experience pleuritic chest pain, cough and/or dyspnea. We report here on a case of SFTP, and the patient presented with septic shock and respiratory failure that required mechanical ventilation. A 68-year-old woman was admitted for the evaluation of her dyspnea and generalized edema. Chest imaging studies showed an 18 cm-sized voluminous mass occupying the right thoracic cavity with anterior displacement of hilar structures and atelectasis of the right lung. Immediately after admission, she developed pneumonia and septic shock that required antibiotics and mechanical ventilation. She displayed a partial response to medical treatment, and then complete excision of the tumor was performed and the pathologic examination revealed benign SFTP. Afterward, she fully improved without evidence of recurrence until now. (*Tuberc Respir Dis* 2008;65:334-338)

Key Words: solitary fibrous tumor of pleura, respiratory failure, generalized edema

서 론

흉막의 고립성 섬유성 종양은 주로 장측 흉막의 중피하 중배엽조직에서 기원하는 종양으로 1931년 Klamperer와 Rabin¹에 의해 처음 기술되었고, 이후 2002년까지 약 800여 예가 문헌에 보고되었다². 발생빈도는 매우 낮아 입원 환자 10만 명당 2.8명이고 대부분 40세에서 60세 사이에 발생하며 성별에 따른 차이는 없다^{3,4}. 악성화 경향이 강한 중피종과는 달리 대부분 양성 종양이며 일반적으로 유전

적인 요소나 흡연, 석면노출, 다른 환경적 요인과는 관련이 없는 것으로 알려져 있다⁴.

대부분의 경우 특별한 증상 없이 흉부방사선촬영에서 우연히 발견되지만 약 50%의 환자에서 흉막통, 기침, 호흡곤란 등의 호흡기 증상이나 저혈당, 골관절증 등의 전신 증상이 동반되며 종양의 크기가 크거나 악성 종양일수록 임상 증상의 발현빈도가 많은 것으로 보고되고 있다⁵. 우리나라에서 발생한 증례들에서도 이와 비슷한 임상 양상을 보이고 있는데 전체 환자의 약 반수에서 증상 없이 우연히 발견되었으며 악성 종양인 경우 75%에서 임상 증상을 동반하는 것으로 나타났다⁵. 그러나 양성 종양이라도 크기가 크거나 위치에 따라 심각한 임상경과를 보이기도 한다. 폐압박으로 인해 무기폐, 폐쇄성 폐렴 등이 보고되기도 하고⁶, 극히 드물지만 심장 압전으로 인한 전신부종, 심한 호흡곤란^{7,8} 등을 보였던 증례도 있다.

본 저자들은 호흡곤란과 전신부종으로 입원하였고, 이후 폐렴, 패혈 쇼크과 호흡부전으로 진행되었던 환자에서

This study was supported by a grant from the Korea Health 21 R&D Project, Ministry of Health & Welfare, Korea (Grant No. 0412-CR03-0704-0001).

Address for correspondence: Sung Soo Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Hanyang University College of Medicine, 17, Haengdang-dong, Seongdong-gu, Seoul 133-792, Korea

Phone: 82-2-2290-8347, Fax: 82-2-2298-9183

E-mail: sspark@hanyang.ac.kr

Received: Jul. 22, 2008

Accepted: Jul. 31, 2008

흉막의 고립성 섬유성 종양을 진단하여 수술적 치료로 치료한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 68세, 여자

주소: 호흡 곤란과 전신부종

현병력: 내원 2주 전부터 운동시 호흡곤란이 나타났고 1주 전부터 양측 하지의 부종이 나타나고 점차 악화되어 내원하였다. 기침, 객담, 흉통 등의 호흡기 증상이 없었으며, 발열이나 체중증가 등을 동반하지 않았다.

과거력: 30년 전부터 고혈압이 있었고 치료하지 않고 지내다가, 9년 전 뇌동맥류 파열로 인한 거미막밑출혈로 수술을 받았으며 이후 항고혈압제 복용 중이었다.

이학적 소견: 입원 당시 활력증후는 혈압은 130/80 mmHg, 호흡수는 분당 34회, 맥박수는 분당 90회였으며 체온은 37.4°C였다. 의식은 명료하였고 급성 병색을 보였다. 심음은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았고 흉부청진에서 우측 폐 전반에 걸쳐 호흡음이 감소되어 있었으나 수포음이 들리지는 않았다. 복부 진찰에서 특이 소견은 없었고, 양측 하지에 함요부종이 관찰되었다.

검사실 소견: 말초혈액검사 소견에서 백혈구 8,900/mm³ (호중구 66.0%, 림프구 21.9%, 단핵구 9.4%), 혈색소 13.2 g/dl, 혈소판 180,000/mm³였다. 생화학검사에서 총 단백 질 6.7 g/dl, 알부민 4.1 g/dl, AST 39 U/L, ALT 37 U/L, total bilirubin 1.2 mg/dl, BUN 2 mg/dl, creatinine 0.3 mg/dl였다. 전해질 검사에서 특이소견 없었고 뇌나트륨

이노펩타이드(BNP)는 35.1 pg/ml였다. 동맥혈액가스검사에서 pH 7.48, PaCO₂ 38.3 mmHg, PaO₂ 73.3 mmHg, HCO₃⁻ 27.8 mmol/L, 산소포화도는 94.1%였다.

방사선 소견: 흉부엑스선검사서 우측흉곽의 하부에 거대한 종괴음영이 관찰되었고 폐렴, 흉수, 흉막에서 기원하는 종양 등이 의심되었다(Figure 1A). 흉부 전산화단층촬영에서 우측흉곽 하부에 18×13 cm 크기의 조영이 잘 되고 내부에 혈관이 풍부한 동질성 종양이 보였으며 주위에 소량의 흉수와 무기폐를 동반하고 있었다(Figure 1B). 또한 우측 폐문주위의 혈관과 기관지를 비롯하여 심장이 종양에 의해 전방으로 전위되어 있었다.

치료 및 경과: 입원 당일부턴 환자는 호흡곤란이 악화되었고 호흡수가 분당 40회로 증가하였으며, 의식수준이 점차 저하되었다. 입원 다음날 체온은 38.6°C로 상승하였고 혈액검사서 백혈구 12,200/mm³ (호중구 81.5%), CRP 13.3 mg/dl로 증가하였다. 동맥혈액가스검사에서 pH 7.31, PaCO₂ 55.9 mmHg, PaO₂ 55.3 mmHg, 산소포화도는 88%였다. 환자는 혈압저하를 동반한 급성호흡부전으로 진행하여 기관내 삽관을 시행하고 기계환기 치료를 시작하였으며 piperacillin-tazobactam과 levofloxacin을 사용하였고 혈압을 올리기 위해 도파민을 정맥 투여하였다. 이후 추적 검사한 흉부 X-선검사서 우상엽과 좌하엽에 침윤성 병변이 관찰되었다. 환자는 흉막종양과 이와 연관된 폐쇄성 폐렴, 폐혈 쇼크로 추정되었으며, 치료방침을 결정하기 위해 흉막종양의 병리학적 진단이 필요하였다. 입원 5일째 혈액학적으로 안정되어 세침흡입검사를 시행하였고, 조직검사 소견에서 섬유모세포와 유사한 방추형 세포들이 다발을 이루며 무정형의 배열이 관찰

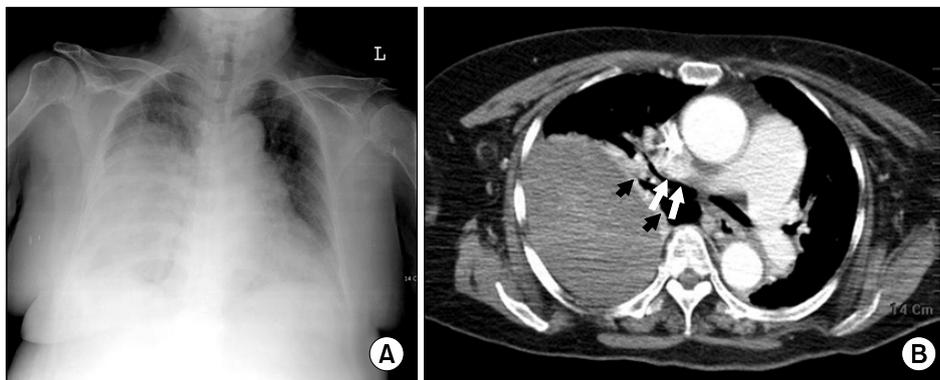


Figure 1. (A) Chest radiograph on admission shows mass shadows occupying middle and lower zone of right hemithorax. (B) Chest CT on admission shows a well-defined homogenous mass in the right thoracic cavity with partial atelectasis (black arrow) and anterior displacement of hilar structures (white arrow).

되었다. 세포의 다형성은 없었지만, 일부에서 10개의 고배율시야당 2개의 유사분열이 있었다. 면역조직 화학검사에서 CD34가 미만성 강양성을 보여 흉막에서 발생한 고립성 섬유성 종양으로 진단할 수 있었으며 부분적으로 보였던 세포의 유사분열을 고려할 때 악성종양 가능성을 배제할 수 없었다. 수술적 절제술이 필요하다고 판단되었으나, 폐렴이 악화되고 혈액학적으로 불안정하여 수술은 지연되었다. 초기 객담검사와 혈액배양검사서 원인균이 확인되지 않았으나, 입원 10일째 시행한 객담배양검사서 methicillin resistant staphylococcus aureus (MRSA)가

배양되었고 vancomycin을 투여하였으나 임상적인 호전은 없었다. 그럼에도 불구하고 객담에서 지속적으로 MRSA가 배양되어 vancomycin은 효과가 없는 것으로 판단하였고 입원 15일째 linezolid로 항생제를 변경하여 투약하였다. 항생제 변경 후 폐렴은 호전되기 시작했고 혈압도 안정 되어 입원 20일째 종양 절제술을 시행하였다.

수술은 개흉술을 시행하였는데, 종양은 우측 흉막에 부착되어 있었고 폐의 우하엽과 유착이 있었는데, 거대한 종괴로 인하여 주변 혈관과 기관지가 압박되는 소견이 관찰되었다. 종양 적출과 우하엽 부분절제를 시행하였다. 적출된 종양의 크기는 18×13×5 cm, 무게는 1,400 gm이었고 외부 소견에서 종양은 얇은 섬유성 피막에 의해 둘러싸여있는 분엽상의 회백색 고형 종물이었다(Figure 2). 함께 절제된 폐의 우하엽으로 유착은 보였으나 세포의 침윤은 관찰되지 않았으며, 세침흡입검사 당시 악성 가능성을 시사했던 세포의 유사분열은 관찰되지 않았다(Figure 3). 종양 절제술 후 회복되었고 현재 별다른 호흡기 증상과 종양 재발 없이 경과관찰 중이다.

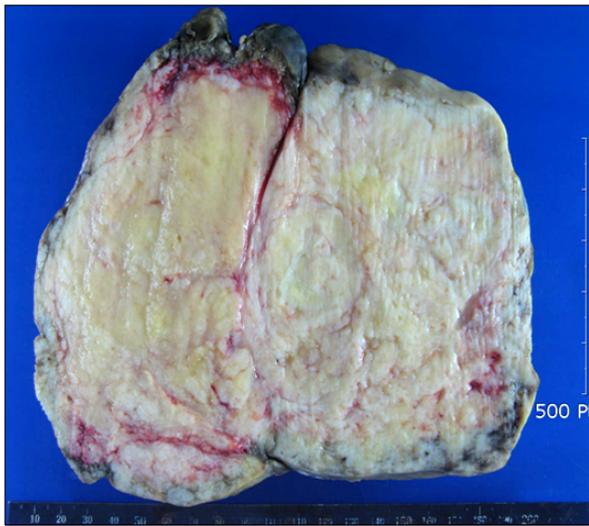


Figure 2. Gross appearance of the tumor. The cut section shows a well circumscribed encapsulate white mass, measuring 18×13×5 cm.

고 찰

흉막의 고립성 섬유성 종양은 드문 질환으로 흉막에서 발생하는 종양 중 약 5%의 비율을 보인다⁴. 보통은 천천히 자라므로 50% 이상에서 증상 없이 흉부 X선 검사에서 우연히 발견된다^{5,9}. 증상이 있는 경우 문헌에 따라 차이는 있지만 대부분 흉막통, 호흡곤란, 기침 등이 주로 나타나며 폐의 증상으로 저혈당증, 비대성 골관절염, 발열, 체중

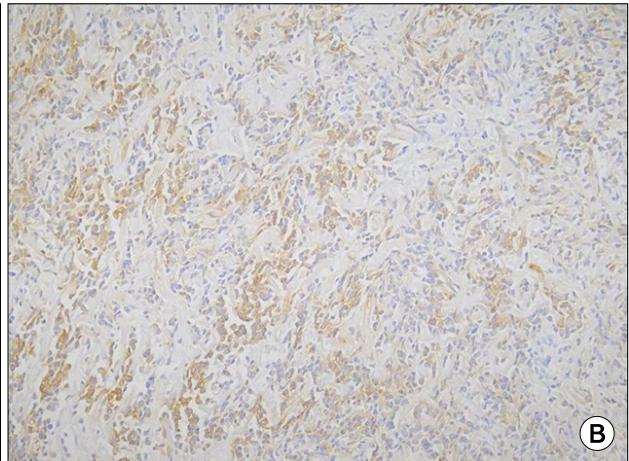
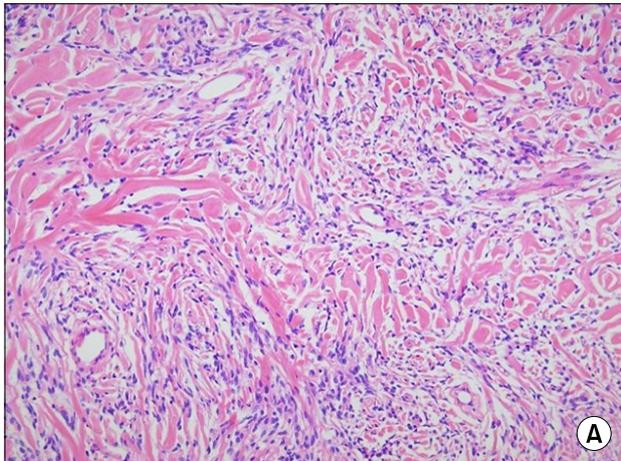


Figure 3. (A) The tumor is composed of short spindle cells with abundant stromal collagen bundles and ectatic vessels (H&E stain, ×200). (B) The tumor cells are diffuse strong positive for CD34 staining (×200).

감소 등이 있다^{5,9}. 종양이 크거나 악성 종양인 경우 임상 증상의 발현 빈도가 증가하는 것으로 알려져 있으며, 그러나 매우 드물지만 종양의 위치나 크기에 따라 비전형적인 임상 경과를 보이기도 한다^{7,8}. 이 증례에서 환자는 호흡곤란과 함께 특히 양쪽 하지에 심한 부종을 호소하였는데, 이는 거대한 종양의 무게 때문에 심장을 비롯한 우측 폐문 주위의 기관지와 혈관이 전방으로 밀리면서 순환에 영향을 받아 부종이 나타난 것으로 보인다. 흉막의 고립성 섬유성 종양이 부종으로 발현한 예는 이전에도 보고된 바 있는데 18×17×12 cm 크기의 종양을 가진 환자에서 심장과 하대정맥을 압박하여 심장압전과 유사한 임상증상을 보였다⁷. 본 증례의 환자는 수술 시 종양이 심장을 직접 누르고 있는 것이 확인되지는 않았으나 종양의 크기가 매우 크고 주위 혈관과 기관지 등의 폐문구조물을 밀어내며 압박하고 있는 양상이 관찰된 점을 고려하면 하지 부종은 종양에 의한 혈관압박에 의한 것으로 추정된다. 또한 종양의 크기가 큰 경우 주위 기관지를 압박하여 무기폐나 폐쇄성 폐렴이 동반될 수 있는 것으로 알려져 있는데⁶, 본 증례의 환자에서처럼 동반된 폐렴이 급격히 악화되어 급성호흡부전과 패혈 쇼크로 진행되는 치명적인 경과를 보였던 경우는 드물며 아직까지 보고된 바 없다. 이 증례에서는 내원 당시 시행한 흉부 전산화단층촬영에서 폐허탈이 일부 관찰되기는 하였으나 기관지가 뚜렷하게 눌리는 소견은 보이지 않았기에 초기 병변이 기관지 폐쇄와 폐허탈과 관련된 폐쇄성 폐렴인지 명확하지 않다. 그러나 당시 시행한 흉부 전산화단층촬영에서 다른 폐 부위에서 폐렴으로 인한 침윤소견이 관찰되지 않았고, 이후 추적한 흉부 방사선촬영에서 우하엽 폐렴이 종양으로 인한 큰 음영에 가려져 잘 보이지 않았을 가능성이 있음을 고려하면 종양과 관련된 폐렴이 다른 폐 부위까지 진행하였을 것으로 추정된다.

흉막의 고립성 섬유성 종양은 육안적으로 매끈하고 광택이 있는 피막에 싸여 있고 외부 표면은 혈관이 발달되어 있다. 절단면은 회백색의 소용돌이 모양의 고형 부분과 부드러운 점액질 성분이 섞여있는 다양한 형태를 보인다^{10,11}. 종양의 70%는 내장 쪽 흉막에서 기원하고, 약 50%에서 부착경을 가지고 있다⁴. 종양의 크기는 다양하여 직경이 36 cm 이상이거나 4.5 kg의 거대 종양이 보고 되기도 하지만⁴ 일반적으로 평균 직경은 6~8 cm로 알려져 있다⁹. 본 증례의 종양은 우측 폐하엽의 벽측 흉막으로부터 부착경 없이 용종성 성장을 하고 있었고 피막에 싸여있었다. 폐의 우하엽과 부분적인 유착은 있었지만 그 외 다른 주변 장기로의 침범은 보이지

않았고 절단면은 점액질 성분이 없는 흰색의 단단한 섬유성 조직이었다. 육안으로 보았을 때 종양이 주변과의 경계가 좋지 않거나 크기가 10 cm 이상일 때 또는 출혈과 괴사가 동반되었을 때 악성종양의 가능성을 고려해야 한다¹¹. 본 증례는 직경이 18 cm로 거대 종양이었지만, 주변과의 경계가 좋았고 절단면에서 출혈이나 괴사가 없어 양성종양의 가능성을 나타내었다.

조직학적으로 흉막의 고립성 섬유성 종양은 크게 세포 밀도가 높은 부위와 낮은 부위로 나눌 수 있다. 세포밀도가 높은 부위는 불규칙적이거나 소용돌이 형상으로 배열된 방추상 세포 다발로 다양한 조직학적 소견을 가지고 있어 때로는 폐의 선암종으로 오진되기도 한다¹². 양성과 악성의 구별은 다소 논란이 있지만 일반적으로 England 등¹⁰이 제시한 기준을 사용하며 주위와 경계가 불명확한 침윤성 성장, 높은 세포밀도, 10개의 고배율 시야당 4개 이상의 유사분열수, 종양 세포의 다형성, 출혈 및 괴사가 있는 경우 악성으로 판정한다. 면역조직화학염색에서 CD34와 vimentin과 같은 중간엽 기원 세포에 존재하는 단백표지자를 확인하는 것은 흉막의 고립성 섬유종을 진단하는데 매우 유용하다. 또한 CD34와 vimentin에는 양성 반응을 보이고, cytokeratin 및 epithelial membrane antigen에는 음성 반응을 확인함으로써 다른 질환과의 감별진단에 도움이 된다⁴. 본 증례에서는 섬유모세포와 유사한 방추형 세포들이 다발을 이루며 특정한 양식 없이 배열을 보였고 세포 충실도는 다양하게 관찰되고 있었다. 세포의 다형성이나 유사분열을 동반하지 않은 양성 조직 소견이었고, 면역조직 화학검사서 CD34가 미만성 강양성을 보여 흉막에서 발생한 고립성 양성 섬유성 종양으로 진단할 수 있었다.

치료는 수술로 종양을 완전히 제거하는 것이 원칙이며 종양이 완전히 제거되면 양호한 예후를 보이므로 수술 후 일반적으로 방사선 치료나 항암요법은 하지 않는다. 그러나 종양의 제거가 불완전하거나 악성일 경우 수술 후 방사선 치료나 항암요법을 하기도 하지만 그 효과에 대해서는 아직까지 입증된 것은 없다^{2,13}. 흉막의 고립성 섬유성 종양의 치료 후 경과와 예후는 조직학적 소견과 임상 경과가 일치하지 않는 경우가 많아 예측하기 쉽지 않다⁴. 악성 종양이라도 용종형이고 주변과 경계가 명확하여 절제가 가능하다면 좋은 예후를 보이는 반면 Nonaka 등¹⁴이 보고한 증례처럼 양성 종양이라도 주변조직으로 침윤성 성장을 보이거나 수술 후 재발하는 사례들이 있어 종양을 얼마나 잘 절제하느냐가 예후에 가장 중요한 조건으로 알려져 있

다¹⁰. 재발하는 경우 종양의 근치 절제 후 2년 내에 발생하는 경우가 일반적이지만 15년 이후에도 재발했다는 보고들이 있으므로 장기적인 추적 관찰과 주의가 필요하다.

요 약

흉막의 고립성 섬유성 종양은 주로 흉막통, 호흡곤란, 기침 등의 증상으로 발현하거나 무증상으로 발견되는 경우가 대부분이다. 본 증례의 환자는 흉막의 고립성 섬유성 종양의 거대한 종괴 영향에 의한 압박증상과 동반된 폐렴, 패혈 쇼크와 급성 호흡곤란의 진행으로 매우 치명적인 임상 양상을 보였으며, 기계환기법과 항생제, 승압제 등의 치료 후에 종양절제술로 호전되었다. 저자들은 흉막의 고립성 섬유성 종양으로 인한 치명적인 임상 경과를 보인 증례 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Klemperer P, Coleman BR. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Am J Ind Med* 1992;22:1-31.
2. de Perrot M, Fischer S, Brundler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-93.
3. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;75:363-72.
4. 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.
5. Sung SH, Chang JW, Kim J, Lee KS, Han J, Park SI. Solitary fibrous tumors of the pleura: surgical outcome and clinical course. *Ann Thorac Surg* 2005;79:303-7.
6. Torre W, Rodriguez-Spiteri N, Sola JJ, Delgado M. Localized fibrous tumors of the pleura: experience with 7 recent cases. *Arch Bronconeumol* 2004;40:329-32.
7. Shaker W, Meatchi T, Dusser D, Riquet M. An unusual presentation of solitary fibrous tumour of the pleura: right atrium and inferior vena cava compression. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:640-2.
8. Chang JC, Su KY, Chao SF, Hsu YH, Yang GG, Chang BS. Hypoglycemia in a patient with a huge malignant solitary fibrous tumor of the pleura. *Pathol Int* 2007;57:791-3.
9. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006;13:264-9.
10. 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.
11. Moran CA, Suster S, Koss MN. The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 1992;9:169-80.
12. Choi YL, Oh YL, Lee MS, Han JH, Ahn GH. Fine needle aspiration cytology of solitary fibrous tumor of the pleura: report of a case misdiagnosed as denocarcinoma of lung. *Korean J Cytopathol* 2001;12:111-5.
13. 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.
14. Nonaka M, Kadokura M, Takaba T. Benign solitary fibrous tumor of the parietal pleura which invaded the intercostal muscle. *Lung Cancer* 2001;31:325-9.