

흉벽의 간엽세포종(과오종) 수술치료 1예 보고

조현민·김해균·문동석

=Abstract=

Chest Wall Hamartoma in Infancy

- A case report -

H. M. Cho, M.D.* , H. K. Kim, M.D.* , D. S. Moon, M.D.*

Chest wall hamartoma is a very rare disease.

The female infant was suffered from frequent upper respiratory infection. The chest AP revealed destruction of the ribs and widening of the intercostal space. Chest CT demonstrated well-defined solid and cystic extrapleural mass. Chest MRI revealed high signal and low signal intensities in the mass.

In December, 1995, she underwent excision of the mass with partial resection of the ribs and chest wall reconstruction with thick Gortex patch.

The chest wall hamartoma was confirmed with histopathological examination. The postop course was smooth and uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29:1170-2)

Key words: 1. Hamartoma
2. Thorax neoplasm

증례

본 4개월된 여아는 출생시부터 있었던 반복되는 상기도 감염을 주소로 포항 00병원에 내원하여 단순흉부 X-선 및 흉부전산화단층촬영결과 흉벽에 종괴가 발견되어 본원으로 전원되었다. 환자는 과거력상 임신 40주에 정상분만 되었으며 출생시 체중은 3.2kg이었고, 신생아 가사나 과빌리루빈혈증은 없었다. 예방접종은 계획대로 시행하였으며, 가족력상 2남매중 둘째 여아로 출생하였고 결핵, 고혈압, 당뇨, 간염의 병력은 없었다. 입원당시 발열 및 오한이 있었으며 기침, 가래, 콧물, 경구섭취불량 등의 증상을 보였다. 입원당시 이학적소견상 혈압은 115/65mmHg, 맥박은 분당 136회, 호흡수는 분당 28회, 체온

은 37.0°C 이었다. 환아는 내원당시 급성병색을 보였고 흉부청진소견상 양측 폐하부에서 거친 호흡음과 함께 수포음 및 호기성 천명음이 들렸다. 말초혈액 검사상 백혈구 12,900/mm³, 혈색소 10.4g/dl, 적혈구 용적 29.8%, 혈소판 수 541000/mm³(중성구 43%, 임파구 48%, 호산구 7%)이었으며, 실내공기에서 분석한 동맥혈가스검사에서 pH 7.383, PCO₂ 44.2mmHg, PO₂ 55.2mmHg, HCO₃ 25.7, BE 1.0, Sat. 89.3%, 비강으로 산소 2l를 흡입한 후에 pH 7.339, PCO₂ 29.7mmHg, PO₂ 154.1mmHg, HCO₃ 15.6, BE -0.9, Sat. 99.2% 이었고, 혈청전해질검사, 혈액응고검사, 일반화학검사 소견은 정상이었다. 흉부 X-선 검사상 우측 폐야에 늑간을 넓히면서 늑골을 침범한 종격동 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 흉부전산화단층촬영상 고형성 및 낭종성 병

연세대학교 의과대학 흉부외과학교실 영동세브란스병원

논문심사일 : 96년 5월 19일 심사통과일 : 96년 6월 11일

책임저자 : 김해균, (135-270) 서울시 강남구 도곡동 146-92 영동세브란스병원 흉부외과, Tel.(02) 3450-3382, Fax(02) 566-8286

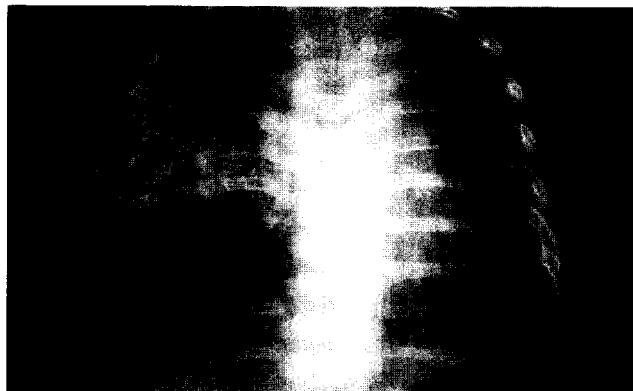


Fig 1. Preop chest AP revealed extrapleural mass which invaded ribs and widened intercostal space.

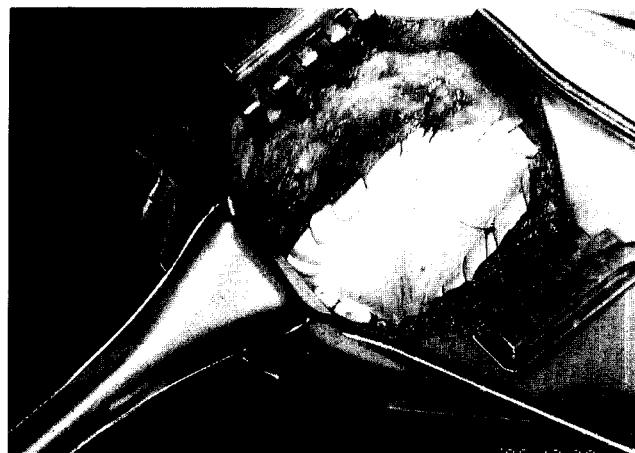


Fig 3. Chest wall defect was repaired with Goretex after excision of the mass and resection of the ribs



Fig 2. Chest MRI demonstrated heterogeneous mass having high signal intensity(→) and low signal intensity(▶)

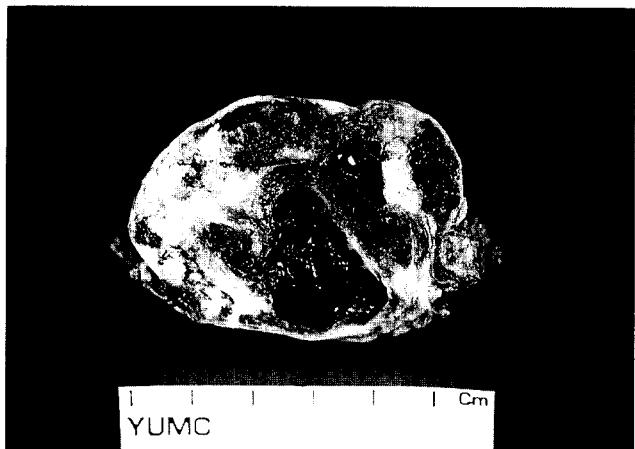


Fig 4. On gross pathologic examination, the lesion have cystic component(÷) and solid component(→)

변이 함께 있으며 흉부핵자기공명 촬영상 고신호강도와 저신호강도를 보이는 이질성의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

수술은 측방절개술로 종괴를 포함하여 늑골의 일부까지 절제하였으며 흉벽결손을 Gortex로 교정해주었다(Fig. 3).

병리학적 소견상 육안적으로는 낭종성 병변과 고형성 병변이 함께 보였고(Fig. 4) 현미경적으로는 저배율에서 혈액을 포함한 낭종성 병변과 연골내 골화와 골섬유주를 형성하고 있는 고형성 병변이 관찰되었으며 고배율에서 세포수가 많고 부분적으로 유사분열과 비정형핵을 가진 방추체 모양의 원시적인 간엽세포조직이 관찰되었다(Fig. 5).

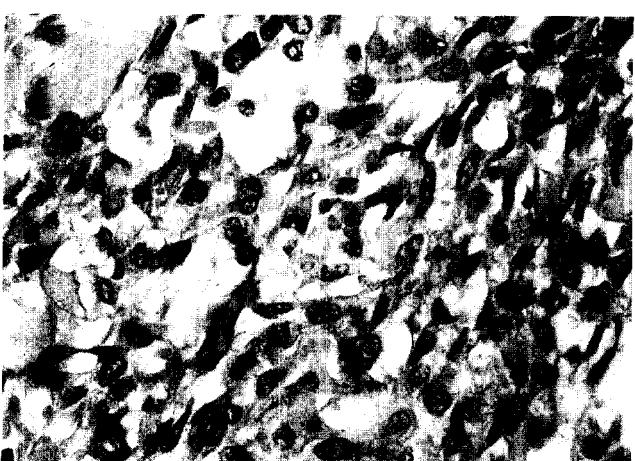


Fig 5. On microscopic examination, the lesions demonstrate hypercellularity without hyperchromatism or nuclear irregularity

고 찰

흉벽의 간엽세포종(파오종)은 정상적인 골격성분의 국소적인 과증식을 말하며 양성병변이다¹⁾. 일반적인 간엽세포종은 둘 이상의 간엽조직, 예를 들면 활액, 지방, 근육, 혈관, 연골, 골조직등으로 구성된 종양을 말하는 것으로 세포의 분화정도에 따라 양성과 악성으로 나누게 된다²⁾. 이러한 간엽세포종 중에서 흉벽의 간엽세포종(파오종)은 양성종양으로 아주 드문 질환이며 대부분 출생시부터 존재하고 흉벽에서 기원한다. 문헌고찰에 의하면 전세계적으로 약 20례정도 보고되고 국내에서는 1992년에 1례가 보고된 바 있다³⁾. 종상은 종양의 크기에 의해 좌우되며 무증상에서부터 심한 호흡부전에 의한 사망에 이르기까지 다양하게 나타나고 전이나 재발은 없는 것으로 알려져 있다⁴⁾. 감별해야 할 질환으로는 동맥류성 골낭종(Aneurysmal bone cyst)이 있는데, 흉벽간엽세포종(파오종)에서는 혈액을 포함한 낭종성 병변 외에도 석회화나 골화를 동반한 무기질 침착(mineralization)이 관찰되며 연령상 만1세 미만에서 주로 발생하는 것이 감별점이다^{1, 4)}. 흉벽간엽세포종(파오종)은 흉부전산화 촬영상 고형성병변 혹은 고형성 및 낭종성 병변이 혼재된 양상으로 나타나며 종물을 둘러싼 피질골이 관찰되고 흉부핵자기공명 촬영상 종괴는 고신호강도(high signal intensity)를 보이는 낭종성 병변과 저신호강도(low signal intensity)를 보이는 고형성 병변이 함께 관찰된다^{3, 5)}.

병리학적으로 육안적 소견상 혈액을 함유한 낭종성 병변과 섬유아세포의 증식을 보이는 연골양 조직이 관찰되며 현미경적 소견상 세포의 수는 많으나 악성종양에서 보이는 다염색성(hyperchromatism)이나 핵의 불규칙성(nuclear irregularity)은 관찰되지 않는다.

치료는 수술적인 절제만으로도 좋은 결과를 얻을 수 있으며 장기적인 추적관찰에서도 전이나 재발의 증거가 없으므로 양성 간엽세포종으로 진단된 경우에는 항암요법이나 방사선치료는 필요없을 것으로 생각된다^{6, 7)}. 수술후 합병증으로는 척추측만증(scoliosis)이 드물게 나타날 수 있는데 이러한 합병증은 종괴의 크기가 커서 근치적 절제술을 시행하는 경우에 생길 수 있다^{1, 2)}. 소아의 경우 늑골절제후에 흉벽재건술을 시행하게 되는데 재료로는 Marlex mesh나 Goretex가 이용되고 있으며 두가지 재료의 차이에 대해서는 향후 계속적인 추적관찰이 요구된다.

저자들은 생후 4개월된 여아에서 발생한 흉벽간엽세포종(파오종)을 흉부단순촬영 및 전산화 단층촬영, 핵자기공명 촬영으로 진단하고 수술적으로 절제하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. McLeod, RA, David C, et al. *Harmartoma(Mesenchymoma) of the chest wall in Infancy*. Radiology 1979;131:657-61
2. Eskelinen M, Kosma M, Vainio J. *Mesenchymoma of the chest wall in children*. Ann Thorac Surg. 1991;52:291-3
3. 김명준, 윤춘식. *Multiple Hamartomas(Mesenchymomas) of the unilateral chest wall in Infancy : CT findings*. 대한방사선의학회지 1992;28(5):794-7
4. McCarthy EF, Dorfman HD. *Vascular and cartilaginous hamartoma of the ribs in infancy with secondary aneurysmal bone cyst formation*. Am J Surg Pathol 1980;4:247-53
5. Schlesinger AE, Smith. *Chest wall mesenchymoma (hamartoma) in infancy : CT and MR findings*. Pediatr Radiol 1989;19:212-213
6. Blumenthal BI, Capitanio MA. *Intrachoracic Mesenchymoma*. Radiology 1972;104:107-9
7. Holdsworth Mayer CH, Favara BE. *Malignant Mesenchymoma in Infants*. Am J Dis Child 1974;128:847-50

=국문초록=

흉벽의 간엽세포종(파오종)은 아주 드문 질환이다. 생후 4개월된 여아로 흉벽에 종괴가 발견되었는데, 반복되는 상기도 감염을 주소로 내원하였다. 단순흉부촬영상 늑골침범과 함께 늑간이 넓어진 소견을 보였다. 흉부전산화단층촬영상 경계가 분명한 고형성 및 낭종성 흉막의 종괴가 관찰되었고 흉부핵자기공명 촬영상 고신호강도와 저신호강도를 보이는 종괴가 보였다.

환자는 1995년 12월에 종괴를 포함하여 늑골의 일부까지 절제하였으며 thick Gortex patch를 이용하여 흉벽재건술을 시행받았다. 병리조직학적으로 흉벽간엽세포종(파오종)으로 진단받았으며 수술후 경과는 좋았다.

중심단어 : 흉벽간엽세포종(파오종)