

# 성인에 발생한 흉막폐아세포종

— 수술치험 1예 —

김종인\* · 조성래\* · 조성호\* · 변정훈\* · 이해영\* · 장희경\*\*

## Pleuropulmonary Blastoma in an Adult

— Surgical Experience of One Case —

Jong In Kim, M.D.\*, Sung Rae Cho, M.D.\*, Seong Ho Cho, M.D.\*, Joung Hun Byun, M.D.\*  
Hae Young Lee, M.D.\*, Hee Kyung Jang, M.D.\*\*

Pleuropulmonary blastoma is a rare malignant neoplasm which originates from either the lungs or pleura. Pleuropulmonary blastoma usually develops in the first decade of life, mostly younger than 5 years old and shows aggressive biological behavior. Pleuropulmonary blastoma is discriminated from classic pulmonary blastoma of adulthood by its morphological features like primitive mesenchymal and sarcomatous component without carcinomatous portions. To our knowledge, report of pleuropulmonary blastoma in adulthood is very rare. Our case support the possibility that primitive neoplasm recognized as pediatric tumors can develop in adulthood. We report a case of surgical experience of pleuropulmonary blastoma which developed in 21 years old man with literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:959-962)

**Key words:** 1. Pleural neoplasm  
2. Blastoma

### 증례

환자는 21세 남자로 흉통과 호흡곤란을 주소로 내원하였으며, 단순 흉부 X-선에서 좌측 흉막삼출로 흉강 삼관술 후 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 과열된 종격 낭종이 추정되어 수술을 시행하였다(Fig. 1). 수술소견에서 주위 장기와 경계가 불분명한 약 11×9×10 cm 크기의 낭성 종양이 종격흉막과 좌상엽 설상구역 사이에 위치하고 있어, 종양적출술과 설상폐구역절제술을 시행하였다. 병리 조직검사상 태생의 아세포종과 육종의 성분으로 구성

된 흉막폐아세포종으로 진단되었으며(Fig. 2), 본원 호흡기 내과에서 5차례의 항암약물요법(etoposide + cisplatin)을 시행하였다. 외래 추적관찰 중 술 후 7개월에 단순 흉부 X-선상 좌측 상종격과 중종격에 비교적 경계가 선명한 종물 양의 소견이 보였으며, 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 거대한 종물의 중심부에는 저밀도의 병변이 다발성 소엽으로 나누어져 있고, 흉막이 비후된 소견을 보여 종양의 재발과 흉막 전이가 의심되어 재수술을 시행하였다(Fig. 3). 수술 소견상 심한 흉막의 유착이 있었고 낭성과 고형성이 혼합된 다발성의 종물이 상종격흉막과 중종격흉막 그리고 횡

\*고신대학교 의과대학 흉부외과학교실  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kosin University College of Medicine

\*\*고신대학교 의과대학 병리학교실  
Department of Pathology, Kosin University College of Medicine

†본 논문은 고신의과대학 연구비 일부 보조에 의한 것임.

논문접수일 : 2004년 8월 3일, 심사통과일 : 2004년 9월 14일

책임저자 : 조성래 (602-702) 부산광역시 서구 압남동 34번지, 고신대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 051-990-6237, (Fax) 051-254-5446, E-mail: srcho@ns.kosinmed.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

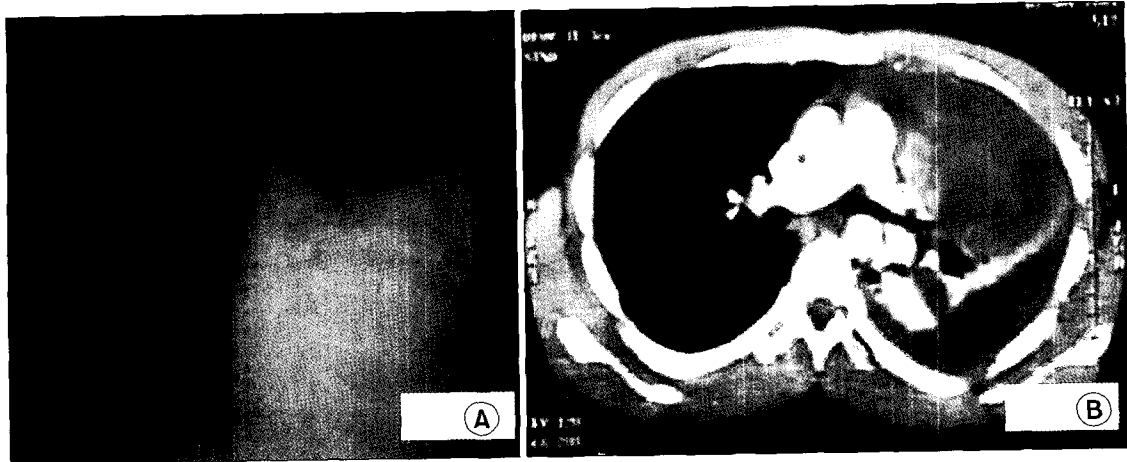


Fig. 1. Pre-operative chest radiology of patient. Chest PA shows large amount of pleural effusion in the left hemithorax after closed thoracostomy (A). Chest CT scan shows a ruptured huge cystic mass with inhomogeneous opacity (B).

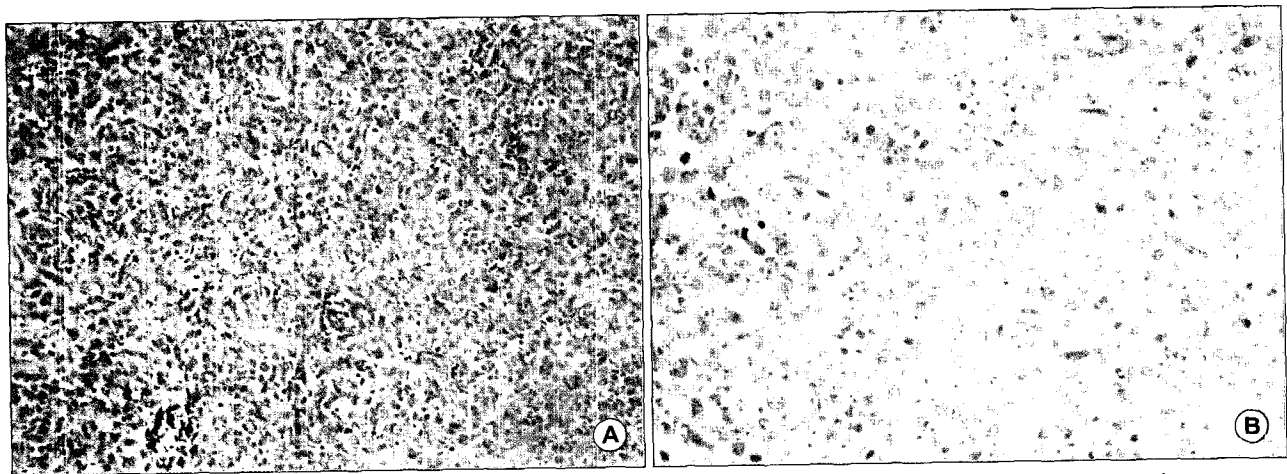


Fig. 2. The tumor is composed of an admixture of primitive blastomatous and sarcomatous elements (A, H&E stain,  $\times 200$ ). A few tumor cells showing skeletal muscle differentiation in sarcomatous elements (B, H&E stain,  $\times 400$ ).



Fig. 3. Follow-up chest radiology of patient. Chest PA shows multiple mass-like lesions in the left upper and middle mediastinal area near the previous operation site (A). Chest CT scan shows huge mass-like lesion representing central low density and peripheral thick rim like soft tissue component in the mediastinal area (B) and multifocal lobulated pleural thickening (C).

격흉막에 위치하고 있으면서 폐를 침범하고 있었으며, 약 1 cm 크기의 결절들이 폐내에 산재되어 있어 흉막폐전절제술과 횡격막절제술을 시행한 후 2 mm Gore-Tex patch를 이용한 횡격막재건술을 시행하였다. 수술 후 2주간의 3,000 cGy의 방사선치료를 시행하였고 외래 추적관찰 5개월에 좌측 흉벽 피하에 3×3 cm 크기의 견고하고 주위 조직과 경계가 선명한 종양이 발생되어, 종양절제술을 시행하여 전이성 흉막폐아세포종으로 확인되었다. 그 후 2개월에 좌하부 흉통으로 흉복부 전산화 단층촬영에서 좌측 횡격막 하 후복막강에 7×8 cm 크기의 낭성 종물이 발견되어 절제술을 시행하였다. 병리 조직검사서 흉막폐아세포종으로 진단되었으며 술 후 2주에 걸쳐 3,000 cGy의 방사선 치료를 시행하였다. 진단 후 32개월이 지난 현재 흉막폐아세포종이 국소 재발과 골 등 다장기 전이 상태로 추적 관찰 중에 있다.

## 고 찰

흉막폐아세포종은 1988년 Manivel 등[1]에 의해 병리학적으로 성인형 폐아세포종과 구분이 되는 다른 종양이라는 사실이 처음으로 기술되었다. 흉막폐아세포종은 다표현형의 간엽성 종양으로, 주로 소아에서 발견되나 매우 드물다. 본 증례와 같이 흉막폐아세포종이 성인에서 발견되는 경우는 극히 드물어 수 예만이 보고되어 있을 뿐이다. 흉강 내의 원발성 태생 신생물로서 성인형 폐아세포종은 악성 모세포와 상피세포 그리고 간엽 세포가 보이지만, 흉막폐아세포종은 성인형 폐아세포종과는 달리 악성 상피세포를 가지고 있지 않다[2-4]. Manivel 등[1]이 소아에서 발생하는 폐아세포종은 성인에서 발생하는 것과 다르다는 것을 발표한 후, 폐아세포종은 성인에서 발생하는 종양으로 국한되었으며, 소아에서 발생하는 폐아세포종은 흉막폐아세포종으로 새로이 명명하였다.

Dehner 등은 흉막폐아세포종을 세 가지 아형으로 구분하였는데 제 1형은 낭성 요소성분만을, 제 2형은 낭성과 고형 성분 모두를, 제 3형은 고형 성분을 가진 종양으로, 그 중 제 3형의 예후가 가장 나쁘다고 하였다[2-4]. 흉막폐아세포종은 흉곽 내의 내장이나 체성 흉막의 중배엽에서 발생하기 때문에 흉곽내의 어느 곳에서나 발생할 수 있으며 대개 흉곽의 절반을 차지할 정도로 커질 수 있고, 대부분의 경우 폐나 횡격막을 흔히 침범한 후 발견되는 경우가 많다[1].

흉막폐아세포종의 호발 연령은 5세 이하이며, 남자에서

흔하다. 특이한 임상 증상은 없으나 초기 증상은 흉통, 기침, 열 같은 상기도 감염의 형태로 나타나며, 이로 인해 대부분의 환자들이 단순 흉부촬영을 하기 전에 항생제 치료를 받기 때문에 진단이 지연되는 경우가 많은데, 때로는 종양의 성장이 매우 빨라 호흡부전이 첫 증상인 경우도 있다[5,6].

치료는 수술적 절제이며 완전 절제가 불가능한 경우라 할지라도 최대한 절제를 위해 노력하는 것이 중요하다. 술 후 보조항암요법이나 방사선치료에 대한 효과는 알려져 있지 않다[7]. 본 증례에서는 종양이 종격흉막과 폐에서 발생하여 횡격막을 침범하였기에 흉막폐전절제술과 횡격막 절제술을 시행한 후, 2 mm Gore-Tex막으로 횡격막 재건술을 시행하였으며 술 후 방사선 치료와 항암화학요법을 시행하였다.

흉막폐아세포종은 뇌, 골, 림프절, 간, 췌장, 신장과 부신 등으로 전이가 흔히 발생하고[6,7], 예후는 매우 불량한데, 특히 종양의 크기가 5 cm 이상이거나 림프절 침범이 있는 경우에 더욱 불량한 예후를 가진다. Romeo 등[7]은 술 후 첫 1년 만에 재발이나 전이 등으로 절반이 사망하였고, 10년 이상 생존보고는 없다고 하였으며, 본 증례의 경우도 예후가 불량하여 진단 후 32개월이 지난 현재 흉막폐아세포종이 국소 재발과 골 등 다장기 전이 상태로 추적 관찰 중에 있다.

## 참 고 문 헌

1. Manivel JC, Preist JR, Watterson J, et al. *Pleuropulmonary blastoma. The so-called pulmonary blasstoma of childhood.* Cancer 1988;38:1516-26.
2. Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner LP. *Pleuropulmonary blastoma; A clinicopathological study of 50 cases.* Cancer 1997;80:147-61.
3. Susan KP, Steven JF, Lidewij EH, et al. *Aggressive multimodal treatment of pleuropulmonary blastoma.* Ann Thorac Surg 2001;72:939-42.
4. Indolfi P, Casali F, Carli M. *Pleuropulmonary blastoma; management and prognosis of 11 cases.* Cancer 2000;89:1396-401.
5. Kukkady A, Upadhyay V, Pease PW, Chan YF. *Pleuropulmonary blastoma: four cases.* Pediatr Surg 2000;16:595-8.
6. Granata C, Gambini C, Carlini C, et al. *Pleuropulmonary blastoma.* Eur J Pediatr Surg 2001;11:271-3.
7. Romeo C, Impellizzeri P, Grosso M, Vitarelli E, Gentile C. *Pleuropulmonary blastoma; long term survival and literature review.* Med Pediatr Oncol 1999;33:372-6.

**=국문 초록=**

흉막폐아세포종은 주로 5세 이하의 소아의 폐나 흉막에서 발생하는 드문 악성종양으로, 매우 빠른 성장으로 예후가 불량하다. 흉강 내의 원발성 태생 신생물인 성인형 폐아세포종은 악성 모세포, 상피세포와 간엽세포 모두를 가지고 있지만 흉막폐아세포종은 악성 상피세포를 보이지 않는 것이 특징이다. 흉막폐아세포종이 성인에서 발견된 경우는 매우 드물어 단지 수 예가 보고되어 있다. 21세의 남자에서 발생한 흉막폐아세포종 1예를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

중심 단어 : 1. 흉막종양  
2. 배아세포종