

□ 증 례 □

## 폐에서 발생한 원발성 악성 혈관주위세포종 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실

김재선 · 진윤태 · 인광호 · 강경호 · 김준석 · 유세화

— Abstract —

### A Case of Primary Malignant Hemangiopericytoma of the Lung

Jae Seon Kim, M.D., Yun Tae Jin, M.D., Kwang Ho In, M.D.

Kyung Ho Kang, M.D., Jun Suk Kim, M.D. and Se Hwa Yoo, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea

Hemangiopericytoma is a rare tumor originating from pericytes of the small vessels. The most common sites of origin are the thigh and the retroperitoneum. The lung is a very uncommon site despite its high vascularity.

We report a case of primary malignant hemangiopericytoma in the lung which developed in a 38 year-old woman, with brief review of literatures.

### 서 론

혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray<sup>1)</sup>에 의해 처음 보고된 종양으로, 혈관주위세포에서 발생하는 비교적 드문 종양이다. 신체의 어느 부위에서도 발생할 수 있으나 흔히 발생하는 부위는 하지, 상지, 후복막 및 복막등이며<sup>2,3)</sup>, 폐에서 발생하는 경우는 매우 드물어 전 세계적으로 90예<sup>4,5)</sup>정도, 국내에서는 김등<sup>2)</sup>, 강등<sup>6)</sup>에 의해 2예가 발표되었을 뿐이다.

이에 저자들은 폐에서 발생한 원발성 악성 혈관주위세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자 : 김○순, 38세/여자.

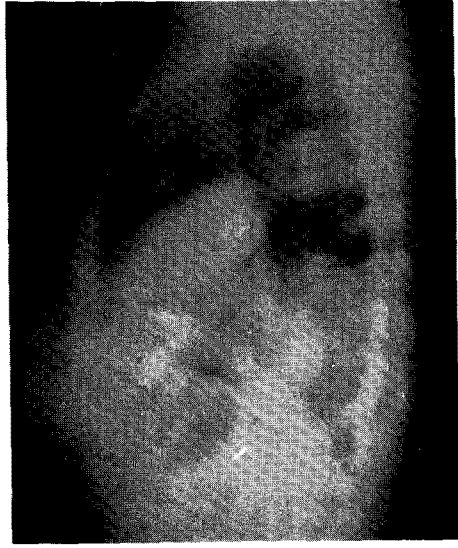
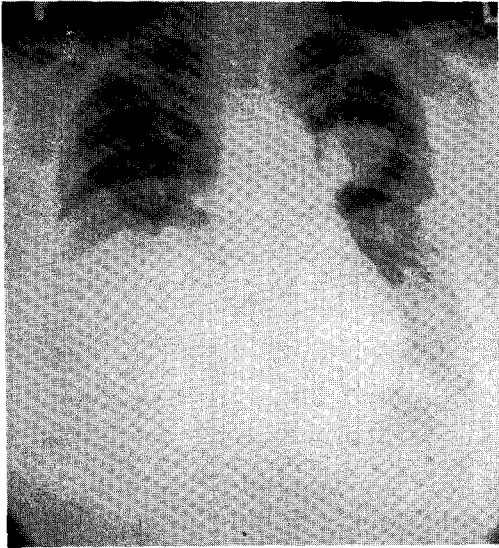
주 소 : 기침 및 흉통.

현병력 : 평소 건강하던 분으로 내원 2개월전부터 상기 증상으로 개인 병원에서 폐결핵을 의심하여 항 결핵 치료를 받아오다 증상이 악화되어 내원하였다.

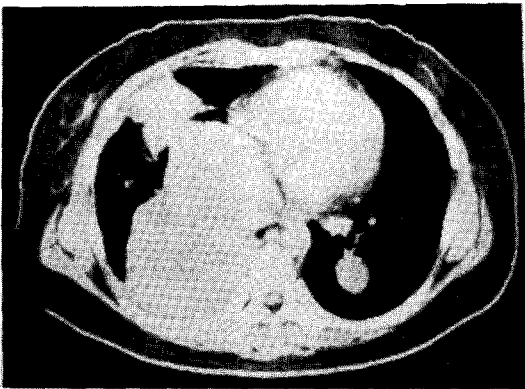
과거력 : 특이 사항 없었음.

이학적 소견 : 급성 병색을 보였으나 전신상태는 비교적 양호하였으며 경부의 림프절은 촉진되지 않았고 흉부 청진상 우측 폐호흡음의 감소 소견 이외에 다른 특이한 사항은 없었다.

검사 소견 : 혈액검사상 백혈구 3,900/mm<sup>3</sup>, 혈색소 13.0 g/dl, 헤마토크리트 39.1%, 적혈구침강속도 33 mm/hr였고 간기능검사 및 전해질 검사는 정상범위였고 객담의 일반세균, 진균, 결핵균 및 세포학 검사는 모두 음성이었다. 단순흉부촬영상(Fig. 1) 다양한 크기의 균질성의 다발성 종괴 음영이 양쪽 폐에 있었고, 흉부 전산화 단층촬영(Fig. 2)상 양쪽 폐에 수 cm부터 10 cm 이상되는 다양한 크기의 다수의 종괴 음영이 보였고, 석회화는 볼수 없었으며, 주위 림프선 및 주위조직은 정상 소견을 보였다. 기관지경검사상 좌상엽의 기관지에서 황색의 종물이 돌출되어 있어 조직검사를 실시하였으나 단순한 염증소견만 보여 흉부 초음파 인도하에 우폐하부의 종괴에서 경피적 세침흡인 및 침생검을 실시하였다. 광학현미경 소견상(Fig. 3-1) 편평 단층의 내피 세포로 구성된 모세 혈관들이 산재해있었고, 주위에 종양세포들이 밀집되어 있었으며, 고배율소견(Fig. 3-2)에서 타

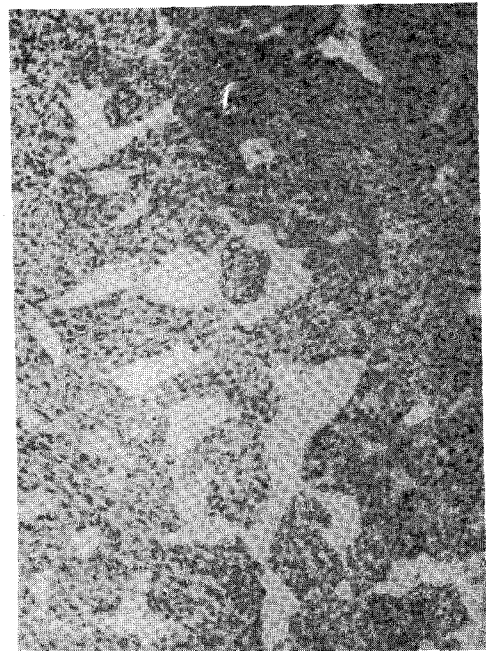


**Fig. 1.** Chest X-ray shows variable sized multiple nodular increased densities in both lungs, prominently homogeneous hazy increased density in RLL.



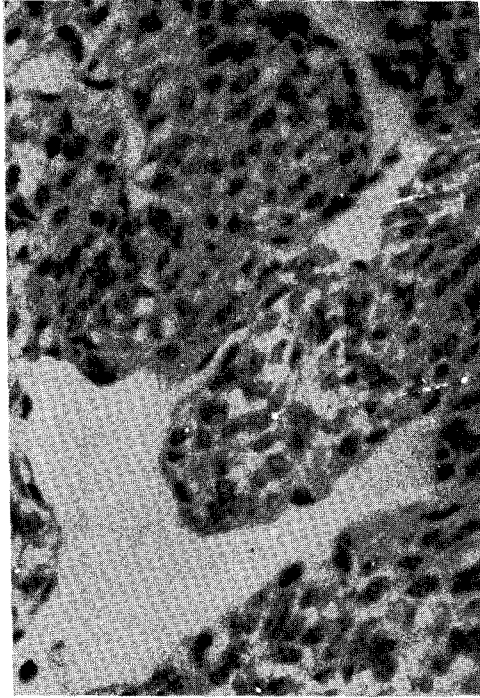
**Fig. 2.** Chest CT scan shows discrete multiple round masses in both lungs, and the size of masses varies from a few centimeter to greater than 10 cm.

원형의 핵 및 불분명한 경계의 세포질을 가진 중앙세포가 내피층을 따라 있으며 여러개의 핵분열을 볼 수 있었다. 망상섬유 염색소견(Fig. 3-3)에서는 전형적인 미세한 구조의 망상섬유 모양을 보이며 저층에 의해 둘러싸인 혈관들을 볼 수 있었다. 여러개의 폐종괴 소견을 보였기 때문에 전이성 폐암을 배제하기 위해 위내시경검사, 복부초음파, 복부전산화단층촬영, 골반전산화단층촬영, 골스캔을 실시하였으나 특이소견 없었다.



**Fig. 3-1.** Tightly packed cells and richly vascular channels ranging from capillary sized vessels to large gaping sinusoidal spaces are seen. (H-E.  $\times 100$ ).

**치료 및 경과 :** 항암요법으로 cyclophosphamide, vincristine, doxorubicine, dacarbazine, dactinomycin-



**Fig. 3-2.** Gaping vascular channels, lined by a single layer of endothelium, are surrounded by haphazardly arrayed tumor cells with oval nuclei and moderate amount of cytoplasm having ill defined border. Mitotic figures are frequently found (H-E,  $\times 400$ ).



**Fig. 3-3.** Constituent vessels surrounded by a clearly outlined basal lamina are seen (Reticulin stain,  $\times 250$ ).

cin을 병합 투여하여, 부분관해를 보였으나 다시 악화되어 진단후 12개월만에 종양에 의한 호흡부전으로 사망하였다.

## 고 안

혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray에 의해 최초로 기술된 비교적 드문 종양으로 혈관의 외벽을 구성하는 혈관주위세포에서 발생하는 혈관이 풍부한 종양이다<sup>1)</sup>. 혈관주위세포는 모세혈관 및 세정맥의 내피세포를 둘러싸고 있는 원형질 돌기를 가진 방추형 또는 타원형의 세포로 기저막의 내부에 존재하며, 혈관주위세포층은 세 동맥의 평활근과 연결되어 수축기능을 갖고 있고 혈액유동을 조절하는 것으로 알려져 있으며, 또한 탄식기능이 있다고 하나 확실하지는 않다<sup>7,8)</sup>.

혈관주위세포종은 신체의 모든 부위에서 발생할 수 있

으나 근골조직<sup>9,10)</sup>에 비교적 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며 주로 하지, 상지, 후복강, 골반, 두부, 경부등이며 폐는 혈관이 풍부함에도 불구하고 매우 드물게 발생하여 전 세계적으로 90여정도 발표되었고<sup>4,5)</sup>, 국내에서는 김등<sup>2)</sup>, 강등<sup>6)</sup>에 의해 2예가 발표되었으며, 후복강<sup>3)</sup>, 후종격동<sup>11)</sup>에서 생긴 예도 보고되었다.

혈관주위세포종은 모든 연령에서 발생하나<sup>12)</sup>, 주로 40대에서 60대까지 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며<sup>10)</sup>, 남녀 발생빈도는 비슷하나<sup>5,12,13)</sup>, 유아 및 소아에서는 대부분이 남자에서 발생하고<sup>9)</sup>, 폐에서 발생하는 경우는 여자가 64%로 약간 많았다<sup>7)</sup>.

폐의 다른 종양과 구분되는 특징적인 임상 및 방사선 소견은 없으며, 75%에서 단순방사선촬영에서 발견되며 25%에서 종양과 관련된 증상을 보인다고 한다<sup>14,15)</sup>. 폐에서 생기는 혈관주위세포종은 다른 종양과 유사하여 대부분이 서서히 진행되는 무통성 종괴로 발견되며<sup>10)</sup> 종양에 의한 주위조직의 압박이나 침윤으로 기침, 각혈, 호흡곤란, 고열, 흉통이 나타날 수 있어<sup>7,12)</sup> 기관지종양, 전이성 폐암, 결핵종 및 다른 연조직 종양과 감별진단<sup>12)</sup>

이 필요하며, 증상이 있을 경우 악성일 가능성이 많다<sup>14)</sup>. 이외에 종양과 관련된 증상으로 드물게 저혈당, 고혈압, 비대성 폐성골관절증, 선단거대증의 증상을 보이기도 한다<sup>14,16)</sup>.

흉부방사선 소견<sup>7,9,14)</sup>은 다양한 크기의 균질성 음영으로 주위와의 경계는 뚜렷하며 폐의 중앙부에 잘 생기고 종양압박에 의한 무기폐소견은 드문것으로 보고되었으며, 드물게는 여러개의 종괴소견으로 발견되기도 한다<sup>7,17)</sup>. 기관지내시경검사는 기관지내의 종양에 의한 압박소견이 보이는 정도로 진단에 큰 도움이 안된다<sup>17)</sup>. 전산화단층촬영소견은 커다란 소엽을 가진 연조직 종양으로 종양의 내면이 비균질 음영으로 나타나며 얇고 불완전한 피막으로 경계가 있는 양상으로 보이며<sup>10)</sup> 석회화소견이 있는 경우 악성을 의심할 수 있다<sup>18)</sup>. 본예에서는 양폐에 여러개의 종괴가 있어, 전이성 폐암을 배제하기 위해 복부전산화 단층 촬영, 골반 전산화 단층촬영, 골스캔등을 시행하였으나 정상소견을 보여 양폐의 여러개의 종괴는 폐간의 전이로 생각된다. 혈관조영술에서는 다양한 직경을 가진 불규칙한, 매우 풍부한 혈관들이 조영제로 채워지나, 혈관이 풍부한 종양에서 일반적으로 보이는 종양내의 동정맥 문합소견인 정맥들의 조영제에 의한 조기 충전소견이 보이지 않아 다른 종양과의 감별 진단시 도움이 된다는 보고도 있다<sup>19)</sup>.

병리조직소견으로는 육안적으로 종양의 절제시 평균 크기는 2cm부터 13cm 정도이고<sup>14)</sup>, 황색, 회백색을 띠며<sup>10)</sup>, 피막이 형성되어 폐 실질의 침윤이나 기관지와의 연결은 거의 없다<sup>7)</sup>. 때로는 종양의 단면에서 출혈 및 괴사를 보이기도 하는데, 악성에서 더 잘 나타난다<sup>14)</sup>. 광학현미경소견<sup>14)</sup>은 방추형 또는 타원형 모양의 종양세포들이 균일하게 모세혈관의 기저막의 외부를 따라 양과 겹질모양의 다층으로 배열하는 양상을 보이며, 종양세포의 핵은 원형·타원형·방추상을 보이고 풍부한 혈관 발달이 있는 종양으로 폐실질을 차지하고 있다. 망상섬유 염색은 특수염색중 가장 진단에 도움이 되는 것으로 알려져 있으며 종양세포를 둘러싸는 조밀하며 미세한 망상섬유구조를 특징으로 하고 종양세포가 외피세포에서 생기는 것을 보여준다<sup>7,9)</sup>. 전자현미경 소견<sup>19,20)</sup>에서는 종양세포가 내피를 갖는 혈관간극으로 둘러싸여 있으며 커다란 원형 또는 난원형의 핵이 있으며, 리보솜, 미토콘드리아, 미세사상체를 포함하는 기능질(organelles)이 산재하는 담색의 세포질이 있으며, 많은 세포돌기 소견이 있고, 세포사이의 간질물질 및 교질섬유, 내피세포

의 기저막에 의해 다른 세포로부터 분리되어 있다. 세포 흡수성소포(pinocytic vesicle)가 특징적으로 보이나 교소체(desmosome)는 매우 드물게 관찰되며, 개개의 세포는 때로 다층의 기저판에 의해 주위 내피세포로부터 분리되고 세포질은 40-60A° 정도의 미세한 사상체를 함유하는 소견을 보인다<sup>20)</sup>. 그러나 이러한 다양한 조직학적 소견으로 혈관주위세포종은 기관지선종, 망상섬유 세포육종, 혈관섬유육종, 혈관종, 활막육종, 섬유성조직구종등과 유사하여 감별진단이 어려울 때가 있으나<sup>7)</sup> Feldman 등<sup>16)</sup>은 정상적인 내피구조, 망상섬유 염색시의 특징적 소견, 조직배양으로 혈관주위에서 혈관주위 세포로 구성된 종양세포의 확인을 진단 기준이라고 하였다.

본 예에서는 전자현미경 검사를 시행하지 않았으나 광학현미경소견 및 망상섬유 염색에서 특징적 소견을 갖고 있어 진단에 큰 어려움은 없었다.

치료는 부위에 따라 폐엽절제술이나 폐절제술로 광범위한 수술이 가장 좋은 방법<sup>7,13)</sup>이며, 완전 절제시 치료율이 50%<sup>7)</sup>이나 종양이 매우 큰 경우가 많아 완전한 절제가 어렵고 수술시 종양조직이 파열되어 조직에 남아있거나 높은 재발율의 문제점이 있어 방사선 치료나 항암요법을 병용하는 것이 고려되고 있다<sup>16)</sup>.

방사선 요법은 비교적 저항성이 있는 것으로 알려져 있으나 흉부통증이나 불완전 절제시 고식적 방사선 치료법이 가치가 있다고 하였으며<sup>7,14,21)</sup>, Hart 등<sup>8)</sup>은 고식적 방사선치료를 3500 rad로 한 경우 9예중 8예에서 좋은 효과를 보았으며 Mira 등<sup>22)</sup>은 15명의 환자에서 5cm미만의 종양을 3500 rad로 치료했을때 88%의 반응률을 보였으며 2500 rad로 치료한 경우는 효과가 없다고 보고하였다. 항암요법시 치료효과에서 논란이 많으나 항암요법을 사용시 예후를 향상시킬수 있다고 하였으며 adriamycin이 가장 효과가 있는 약으로 단독 투여시 38%의 반응을 보이고 vincristine, cyclophosphamide, methotraxate, cisplatin, dactinomycine등과 병용 투여시 50%~75%의 반응이 있다고 하였다<sup>8,9,10)</sup>. Page 등<sup>15)</sup>은 6cm 미만의 종양은 종양의 완전절제와 방사선 치료를, 6cm 이상의 종양은 수술 및 연조직육종에 준한 항암요법을 병용하는 치료방법을 제시하기도 하였다. 본 예에서는 종양이 양측 폐에 존재하여 방사선 치료는 하지 못하고, 항암제 병용요법을 시행하였다.

예후는 예측이 매우 어렵고 종양이 생긴 부위에 따라 다르나, 완전 절제후 50%에서 재발하며, 수술 1년후 사

망울이 25% 정도로 예후는 매우 불량하다<sup>21)</sup>. 전이는 혈액이나 임파계를 통해 생기며<sup>1)</sup> Shin과 Ho 등<sup>17)</sup>은 종양 크기가 5cm 미만일 경우 33%, 10cm 이상일 경우 66%에서 전이한다고 하였으며, Meade 등<sup>7)</sup>은 작은 크기의 종양을 가진 증상이 없는 여성이 좋은 예후를 보인다고 하였고, 진단후 26년까지 생존한예도 있다<sup>16)</sup>. 폐에서 생긴 원발성 혈관주위세포종의 경우, Backwinkel 등<sup>21)</sup>은 재발율이 다른 종양의 경우와 달리 비교적 낮아 30~35%이며 대개 1년내 80%에서 재발이 된다고 하였다. 그러나 혈관주위세포종은 서서히 증식하고, 종양크기가 크고 다른 부위에 전이가 있어도 다른 종양에 비하여 비교적 긴 생존기간을 보여 수술요법, 항암요법, 방사선치료등 적극적인 치료가 요구된다<sup>23)</sup>.

## 결 론

저자들은 기침 및 흉통을 주소로 내원한 38세 여자 환자에서 폐의 악성 혈관주위세포종 1예를 경험하였기에 임상적양상, 방사선 소견, 병리학적 소견등을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Stout AP, Murray MR: Hemangiopericytoma-A vascular tumor featuring zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 116:26, 1942
- 2) 김승철, 박국양, 유병하, 김병열, 이정호, 유희성 : 폐에서 발생한 악성 혈관외피세포종 1예 보고. *대한흉부외과학회지* 18:513, 1985
- 3) 이은정, 허미경, 김준기, 전정수 : 악성 혈관주위세포종 1예 보고. *대한의학협회지* 31:1359, 1988
- 4) Hansen CP, Francis D, Bertelsen S: Primary hemangiopericytoma of the lung. case report. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 24:89, 1990
- 5) Van Damme H, Dekoster G, Creemers E, Hermans G, Limet R: Primary pulmonary hemangiopericytoma-early local recurrence after perioperative rupture of the giant tumor mass (two cases). *Surgery* 108:105, 1990
- 6) 강옥, 노순태, 이종봉, 김용민, 이권전, 강문자, 박문향 : 폐에서 발생한 원발성 악성 혈관주위세포종 1예. *대한내과학회잡지* 39:138, 1990
- 7) Meade JB, Whitwell F, Bickford BJ, Waddington JKB: Primary hemangiopericytoma of lung. *Thorax* 29:1, 1974
- 8) Hart LL, Weinberg JB: Metastatic hemangioper-

- icytoma with prolonged survival. *Cancer* 60:916, 1987
- 9) Atkinson JB, Mahour GH, Isaacs H, Ortega JA: Hemangiopericytoma in infants and children-a report of six patients. *Am J Surg* 148:372, 1984
- 10) Ouimette M, Schwab RE: Pulmonary hemangiopericytoma. *J Comput Assist Tomogr* 6:1181, 1982
- 11) 유병하, 강정호, 유영선, 유희성 : 후종격동에서 발생한 혈관외피세포종 1예 보고. *대한흉부외과학회지* 11:165, 1978
- 12) Bierhoff E, Baum HP, Mildenerger P, Augustin N, Junginger T: Hemangiopericytoma of the lung-a rare differential diagnosis of lung tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 36:292, 1988
- 13) Davis Z, Berlinger WP, Weiland LH, Clagett OT: Primary pulmonary hemangiopericytoma: Report of a case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64:822, 1972
- 14) Yousem SA, Hochholzer L: Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Cancer* 59:549, 1987
- 15) Page AC, Wells HP, Clarke TJ: Pleuropulmonary hemangiopericytoma masquerading as a post-infective encysted pleural effusion. *Br J Dis Chest* 82:426, 1988
- 16) Feldman F, Seaman WB: Primary thoracic hemangiopericytoma. *Radiology* 82:998, 1964
- 17) Shinn MS, HO KJ: Primary hemangiopericytoma of lung: Radiography and pathology. *AJR* 133:1077, 1979
- 18) Alpern MB, Thorsen MK, Kellman GM, Pojunas K, Lawson TL: CT appearance of hemangiopericytoma. *J Comput Assist Tomogr* 10:264, 1986
- 19) Angervall L, Kindblom LG, Nielsen JM, Sterner B, Svendsen P: Hemangiopericytoma. A clinicopathologic, angiographic, microangiographic study. *Cancer* 42:2412, 1978
- 20) Hahn MJ, Dawson R, Esterly JA, Joseph DJ: Hemangiopericytoma-an ultrastructural study. *Cancer* 31:255, 1973
- 21) Backwinkel KD, Diddams JA: Hemangiopericytoma. Report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 25:896, 1970
- 22) Mira JG, Chu FC, Fortner JG: The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma: Report of eleven new cases and review of the literature. *Cancer* 39:1254, 1977
- 23) Rusch VW, Shuman WP, Schmidt R: Massive pulmonary hemangiopericytoma. An innovative approach to evaluation and treatment. *Cancer* 64:1928, 1989