

사지에 발생한 혈관 외피 세포종 — 3례 보고 —

한양대학교 의과대학 정형외과학교실

김태승 · 조재림 · 최일용 · 이창우

— Abstract —

Hemangiopericytomas Occurred in the Extremities — Three Cases Report —

Tai-Seung Kim, M.D., Jae-Lim Cho, M.D., Il-Yong Choi, M.D.
and Chang-Woo Lee, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Hanyang University School of Medicine, Seoul, Korea.

Hemangiopericytoma is a rare tumor of blood vessels, first described and named by Stout and Murray in 1942, arising from the contractile, elongated cells which surround capillaries originated from the pericytes of Zimmermann. It can develop anywhere there are capillaries and mostly in the connective tissue of the human body. It can also develop at any age from 12 to 90 years old, and the rate of metastasis and prognosis vary with its histologic finding.

We report three cases of hemangiopericytoma - one recurred in the right forearm where a tumor was excised 15 years ago, another occurred in the left pubis which metastasized to lung and head, the other metastasized from the lung to the right scapular area - treated at the department of orthopaedic surgery, Hanyang University Hospital from 1989 to 1995.

Key Words : Hemangiopericytoma, Metastasis.

서 론

혈관 외피 세포종은 1942년 Stout와 Murray에

의해 처음 기술 및 명명되어진 간질성 종양으로¹⁾, 1923년 Zimmermann에 의해 밝혀졌으며²⁾ 혈관을 둘러 싸고 있는 짐머만 주세포(Zimmerman pericyte)들로부터 분화된, 극히 드문 악성 혈관 종

※ 통신저자 : 김 태 승
서울특별시 성동구 행당동 17
한양대학교 의과대학 정형외과학교실

양이다. 이 종양은 무통성이고 성장속도가 느린 편 이기는 하나, 재발 및 전이가 자주 발생하므로, 일단 진단 되어진 이후에는 적극적인 치료 방침이 요구된다.

특히 조직 생검에 의해서만 진단이 가능하므로 수술시 광범위 절제술과 함께 정확한 조직 검사가 필요하며, 환자의 전신 상태에 따라 수술 요법, 항암제 치료 및 방사선 치료를 조화하여 대처하는 것이 효과적이다. 또한 혈행 전이나 재발의 가능성이 항상 있으므로 지속적인 추시 관찰이 이루어져야 하며, 일단 확진이 이루어지면, 그 악성도의 가능성을 늘 염두에 두고 치료에 임해야 한다.

그동안 국내에서 혈관 외피 세포종에 대해서 수차례 보고된 바 있으나, 사지에 발생한 경우는 아직 보고된 바 없어, 1989년부터 1995년까지 한양대학 병원에서 경험한 3례를 중심으로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

증례 I

35세된 여자 환자로, 4년 전부터 시작되어 서서히 자라온 우 전박부의 종괴를 주소로 내원하였다. 15년 전에도 같은 부위에 같은 증세로 절제생검을 시행받았던 병력이 있었다.

입원 당시 이학적 소견상 우측 전박 원위 1/3 요수장 부위에서, 압통이 있으며 어느 정도의 가동성을 지닌 4cm×5cm 크기의 종괴가 만져졌다. 단순 방사선 소견상 골 음영의 변화는 없었으며, 측면 사진에서 계란형의 연부 조직 음영이 잘 나타나고 있다 (Fig. 1).

초음파검사상 3.5cm×3cm×2.5cm 크기의 다수의 소엽으로 구성된 종괴를 보여주고 있으며 동맥 혈관 조영술상, 주로 동맥혈에 의해 혈액 공급을 받는 혈관 과다성(hypervascular) 연부 조직 음영을 보여준다(Fig. 2, 3). 골주사 검사상 우 전박부 원위부에 흡착이 증가되어 있었으며, 전산 단층 촬영 소견상 종양음영이 잘 나타나고 있다(Fig. 4, 5).

절제 생검을 시행하였는데, 그 조직 표본상 녹각 형태(Staghorn shape)의 여러 공간(empty space)과 그 주위의 작고 둥근 종양 세포들이 뺨뺨하게 배

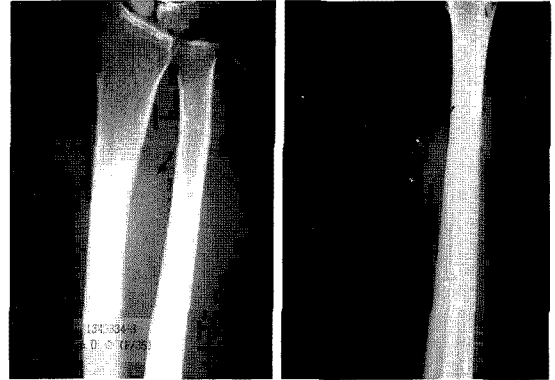


Fig. 1. In initial radiograph, an egg-shaped soft tissue mass was seen

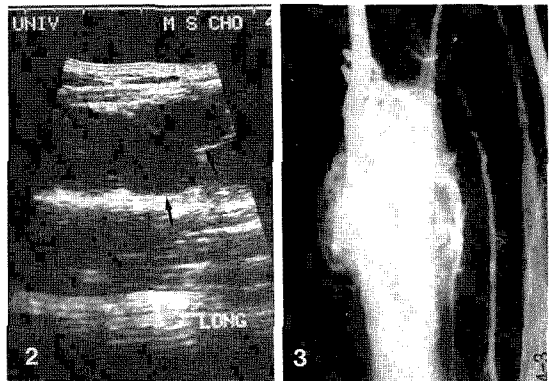


Fig. 2. longitudinal ultrasound section shows a 3.5cm × 3cm × 2.5cm sized, lobulated mass suggesting its benign character.

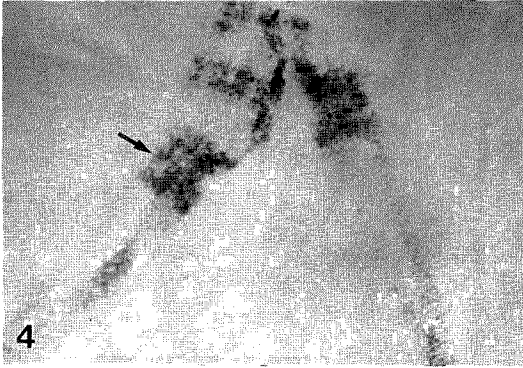
3. An angiogram says that it is a hypervascular soft tissue mass with many enlarged feeding arteries, without A-V shunt.

열하고 있는, 전형적인 혈관 외피 세포종의 소견을 보여준다(Fig. 6).

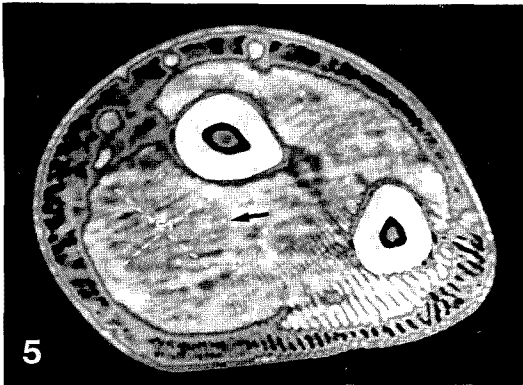
cytoxan과 adriamycin을 이용한 항암 요법을 5개월간 부가적으로 시행한 결과, 6년 5개월이 지난 현재까지 직장에서 근무하고 손 빨래를 할 수 있을 정도로 일상생활에 지장없이 생활하고 있다.

증례 II

38세된 여자 환자로, 16개월 전부터 원인 모르게 시작된 좌측 고관절 동통과 서혜부 종창을 주소로 내원하였는데, 내원 전 타병원에서 좌측 치골 결핵으로 진단받고 7개월간 항결핵제를 복용하였으나 증세 호전없이 전원되었다.



4



5

Fig. 4. Radionuclide bone scan shows an increased tracer uptake on the right distal forearm.

5. CT reveals a benign highly vascular soft tissue mass-like low density lesion.

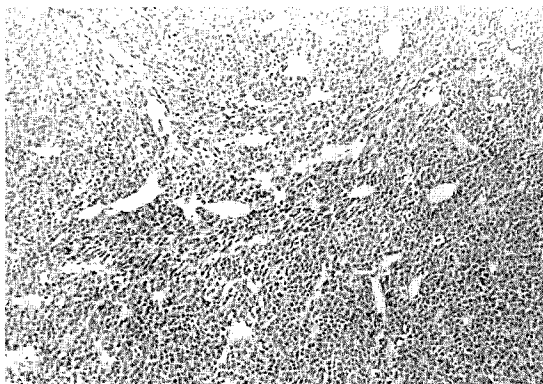


Fig. 6. Vessels showed classic thin walls with deer antler branching vascular pattern(staghorn shaped multiple empty spaces) and dense compact small round tumor cells.

내원당시 이학적 소견상 좌대퇴부 내측에 7cm×6cm의 경고한 종물이 촉지되었으며 압통이 있었고, 동통으로 인해 동측 고관절의 내회전 운동에 장애가



Fig. 7. The 9 months follow up radiograph shows the size of radiolucent lesion is increased on the inferior ramus of left pubis.

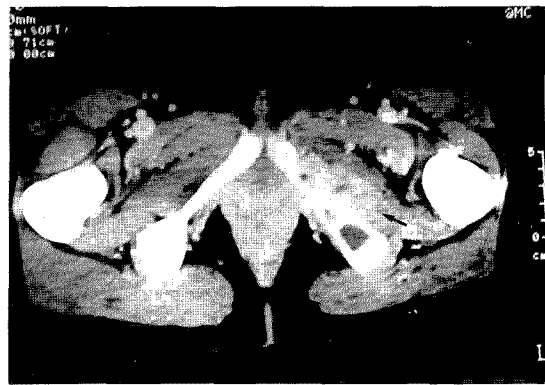


Fig. 8. CT shows a large destructive lesion on the inferior ramus of the left pubis and radiopaque mass around it.

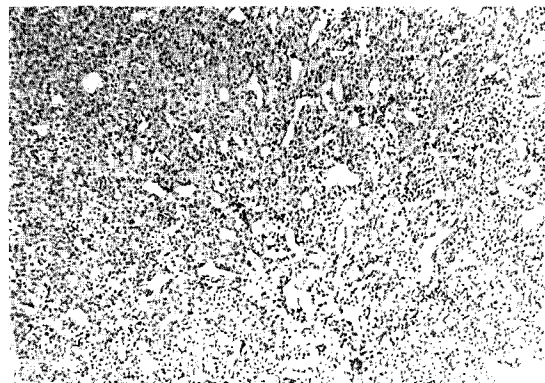


Fig. 9. The microscopic finding of the biopsy shows multiple vessels in variable size and tumor cells with dense enlarged nuclei.

있었다.

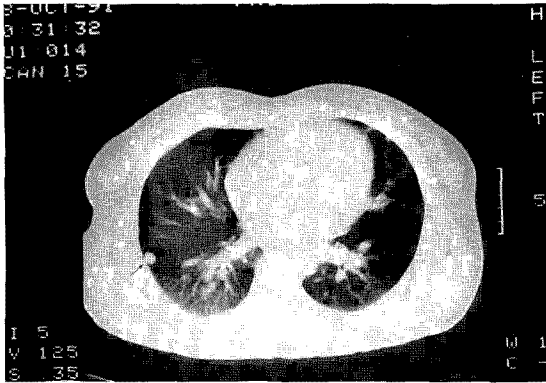


Fig. 10. The chest CT shows tumor lesions of both hilar and peripheral lesion.

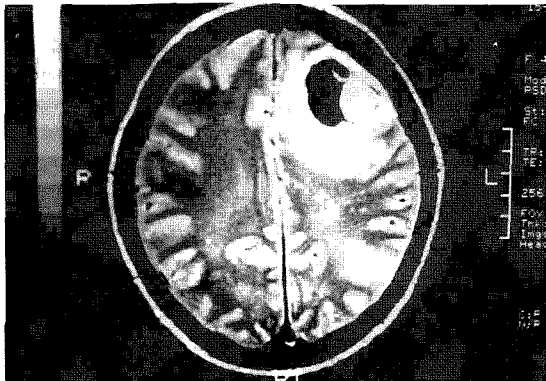


Fig. 11. The MRI reveals a large hemorrhagic tumor mass with necrosis in the left temporal lobe.

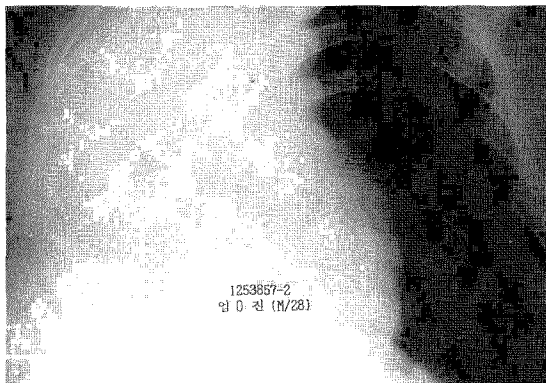


Fig. 12. The chest radiograph shows the right lung is post-pneumonectomy state.

내원 7개월전 타병원에서 촬영한 골반 방사선 소견상, 좌측 치골 하지에 골 음영 결손이 있었으며, 9개월 후 본원 내원시 촬영한 방사선 소견상 골 음영 결손 부위가 증가하였다(Fig. 7). 전산화 단층 촬영

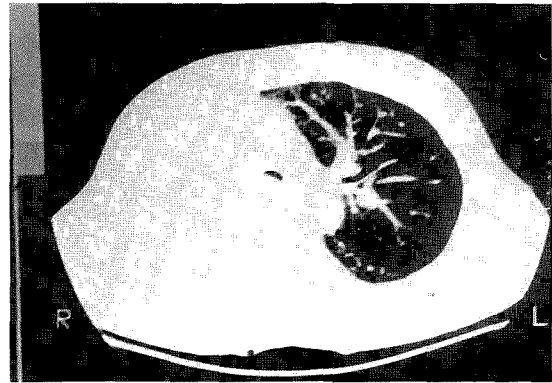


Fig. 13. In the CT film, the parenchyma of the right lung is not visualized due to post-pneumonectomy state and soft tissue shadows are seen posterior to the trachea.

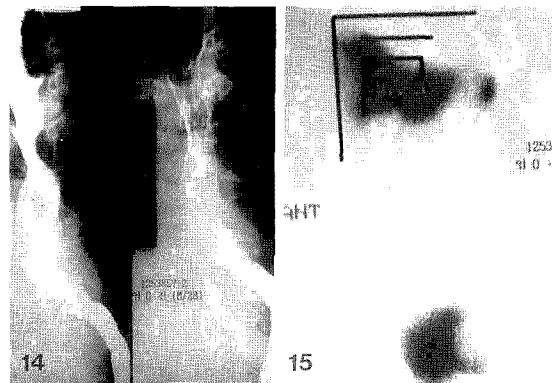


Fig. 14. The esophagography suggests an extrinsic compression with right displacement of esophagus due to left sided tumor mass.

15. The hepatic scan shows the organic hepatopathy, but cannot confirm the metastasis of the hemangiopericytoma.

술 시행 결과, 좌측 치골 하지 부위에서부터 대퇴골 근위부에 걸쳐 종양이 넓게 분포하고 있음을 볼 수 있다(Fig. 8). 골주사 검사상(Tech. -99m methylen diphosphate), 좌측 치골 하지의 흡착이 우측과 비교하여 감소되어 있는 소견을 보였다.

완전 절제가 불가능하여, 절개 생검을 시행하였는데, 대퇴부 연부 조직 소견으로 역시 전형적인 혈관 외피 세포종 소견을 보여(Fig. 9), 항암제 치료를 시행하였으며, 흉부 단순 방사선 소견과 전산화 단층 촬영술 결과 혈형성 전이 소견이 있어(Fig. 10), 고식적 요법으로 방사선 치료를 시행하였다(Liniac

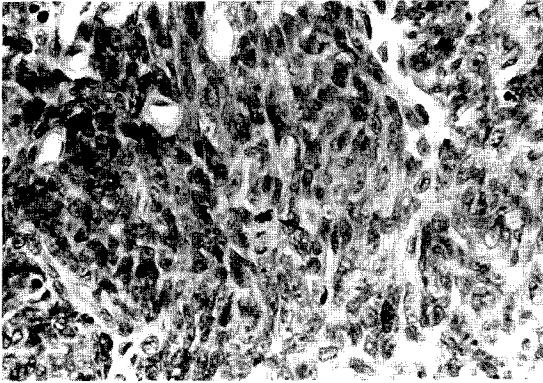


Fig. 16. The microscopic finding shows more cellularity than previous cases and mitosis at the center.

6MV 5000rads).

방사선 치료후 16개월만에 새롭게 시작된 두통과 현기증을 주소로 본원 신경외과에 입원하였다. 이학적 소견상 의식의 혼돈 상태 외에, 신경학적으로 특이 소견은 없었다. 뇌자기 공명영상에서 좌측 전두엽에 전이된 것으로 보이는 출혈성 뇌종양 소견이 있어, 종양 절제수술을 시행하였다(Fig. 11). 그 조직 검사 결과 뇌조직 내로 원발성 종양 세포와 동일한 세포가 전이된 것을 볼 수 있었다.

27개월후 추시 방사선 소견상 병변 부위의 크기에 큰 변화없이 경도의 석회화 변형이 이루어져 있음을 볼 수 있었으며, 24개월 추시 골주사 검사상 큰 변화가 없었다. 그러나 이후에도 좌측 서혜부에 경도의 동통을 호소하였으며, 허와 좌측 대음순에도 전이 소견을 보여, cytoxan과 adriamycin을 이용한 항암요법을 시행하였으나, 폐 및 두경부 전이로 인한 합병증으로 추시 36개월만에 사망하였다.

증례 III

28세된 남자 환자로, 과거력상 1년간 계속된 객혈을 주소로 타병원에 내원하여 시험 개흉술을 시행한 결과 우폐부의 혈관 외피 세포종으로 밝혀져 폐절제술을 받았었으며, 그 후 별일 없이 지내다가, 1개월 전부터 연하곤란, 우측 견갑부 동통이 시작되어, 방사선 치료 받던 중, 본원으로 전원하였다.

내원 당시 우견갑부 동통과 흉통 및 연하곤란과 함께 전신 무력감을 호소하였으며, 이학적 검사상 우측 견갑부에 3cm×3cm의 경고한 종물이 만져졌고,

전신에 황달이 있었다.

흉부 단순 촬영과 수술후 전산화 단층 촬영술상, 우폐 절제 소견과 기관지 후방에 연부조직 음영이 약하게 보였다(Fig. 12, 13). 식도 조영술상 식도의 중하부가 종양에 의해 우측으로 밀려 있는 소견을 나타내었으며, 간주사 검사를 시행한 결과, 기질적 간경변을 보일뿐, 전이 여부를 파악하기는 어려웠다(Fig. 14, 15).

하견갑각 부위에서 절제 생검을 시행하였는데, 그 조직 소견은, 이전에 보았던 증례와는 달리 좀더 세포 밀집성을 보였으며 세포 분열도 흔히 보였다(Fig. 16). 저배율 조직 소견상, 주위와 경계가 명확하지 않은 종양 세포들의 정상 세포내로의 침윤을 볼 수 있어 악성임을 나타내고 있다.

항암제 치료 및 방사선 치료를 받을 예정이었으나, 자의 퇴원 후 추시 관찰이 불가능하였다.

고 찰

혈관 외피 세포종은 악성 혈관 종양으로, 원발성 골종양 중 0.13%로 매우 드물며 특히 골성 혈관 외피 세포종은 원발성 악성 골종양의 0.08%, 악성 혈관종의 11%를 차지한다⁹⁾. 남녀 발생 빈도는 거의 동일하며³⁾, 12세부터 90세까지 어느 연령층에서도 발생할 수 있으나, 호발 연령은 40대에서 50대사이이다¹⁾. 대개 연부조직 조양으로 신체 어디에서도 일어날 수 있고, 하지 특히 서혜부 및 대퇴부에서 가장 많이 발생하며⁶⁾, 후복막, 두경부 및 흉복부의 순으로 나타난다. 전이도 빈번하게 발생하는데, 그 경로는 주로 혈행성으로, 발생부위는 폐와 골이 제일 많다³⁾.

영아에서 발생한 혈관 외피 세포종은 전이 가능성이 높지 않은 양성 병변으로 나타나며, 대개 광범위 국소 절제술 후에 재발하지 않고, 소아에서는 연부 조직 육종의 3%를 차지하며, 양성 또는 악성의 성격 모두를 지닌다⁹⁾. 성인에서 발생하는 혈관 외피 세포종은 대부분의 연부 조직 육종보다 양성의 성격을 나타내지만, 전이할 가능성이 높기 때문에, 결국 임상적으로는 악성 병변으로 고려되어야 한다³⁾.

진단에 있어서 임상증상과 단순 방사선학적 소견을 비특이적이기는 하나¹⁾, 그 형태로는 주변 구조물을 전위시키는 방사선 비투과성 음영으로 나타난

다⁴⁾. 또한 조영 증강된 전산화 단층촬영이나 혈관 조영술상에서 과혈관성을 나타내므로⁵⁾, 중년의 환자에 있어서 경계가 명확한 과혈관성 종양의 감별 진단시 혈관 외피 세포종을 반드시 고려하여야 할 것이다. 또한 감별 진단이 필요한 질병으로는 크게 골육종과 간질성 연골 육종 및 자궁의 저급성 전이 육종 등이 있다⁷⁾. 이에 초음파 검사가 혈관 외피 세포종의 경계를 알려주고 내부구조를 아는데 도움을 주며, 치료에 대한 반응 정도를 확인 할 수 있는 장점이 있으나, 초음파적 형태가 너무 다양하여, 때로는 이 종양이 낭종성 특성을 지닐때 잘못 진단되어질 가능성도 있다²⁾.

치료 방법으로는 광범위 국소 절제술, 보강 항암제 치료법이 있으며, 완전한 절제술이 불가능할 때에는 방사선 요법도 사용된다. 또한 혈행 전이나 재발의 가능성이 항상 있으므로 지속적인 추시관찰이 이루어져야 하며, 일단 확진이 이루어지면, 그 악성도의 가능성을 늘 염두에 두고 치료에 임해야 한다. 외과적 절제시엔 혈관 외피 세포종 자체가 과혈관성 종양이고, 광범위 절제가 요구되어지므로 대량 출혈의 가능성을 반드시 염두에 두어야 한다⁸⁾. 항암제 치료법으로는 vincristine, cyclophosphamide, doxorubicin, methotrexate, dactinomycin, mitoxantrone 등이 사용되어지는데⁹⁾, 특히 Ortega 등⁸⁾은 골절이가 동반된 경우의 치료에 있어서, 방사선 요법과 항암제 치료의 병합요법이 효과적이고, 이에선 actinomycin D, cyclophosphamide, vincristine 등을 사용할 수 있으며, 특히 골절이가 자체에 대해서는 methotrexate가 효과적이라고 하였다.

예후는 종양의 조직학적 등급과 관계있는 것으로 보이며, 만기 재발 및 원격 전이가 흔하므로 예측하기가 어렵다¹¹⁾. 총재발율은 19-52%에 달하고⁹⁾, 성인에서 5년 생존율은 30%에서 70%까지 다양하다⁹⁾. McMaster 등⁶⁾은 cellularity와 mitotic count(세포분열수)를 기준으로 삼아 미분화도에 따라 조직학적으로 3등급을 나누었으며, Enzinger 등³⁾은 mitotic count/10HPF를 평균내어 3개를 기준으로 양성과 악성을 구분지어, 예후를 판단하였다. 본 증례 1에서는 세포분열수가 4개 이상이었고, 증례 2에서는 1개 미만이었으며, 증례 3에서는 2개 이상이었으나 cellularity가 매우 높았다. 이 결과

는 그들의 예후 판단과 꼭 일치하지는 않았는데, 그 이유로는 증례 2,3이 체간에 위치하여 완전 절제가 불가능하였던 반면, 증례 1은 상지 말단에 위치하여 완전 절제가 가능하였고 발병후 치료 시작 기간이 짧아 전이의 가능성이 적었기 때문일 것으로 보인다.

결 론

저자들은 한양대학병원 정형외과에서 경험한, 우전박부에서 발생한 뒤 15년만에 재발된 1례, 좌 치골에서 발생하여 폐와 뇌로 전이된 1례 및 폐에서 발생되어 우견갑부 연부 조직으로 전이된 1례 등, 3례에 대해서 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) **Backwinkel KD and Diddams JA** : Hemangiopericytoma. Report of a case and a comprehensive review of literature. *Cancer* 1970;25:896-901
- 2) **Edward GG, Sven G, Thomas ES, Frederic TB, Hans HH and Dieter S** : Sonographic findings in four cases of hemangiopericytoma. *Ultrasound* No2:447-451, Feb. 1942.
- 3) **Enzinger FM and Smith BH** : Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 7:61-82, 1976.
- 4) **Gensler A, Caplan LH and Laufmann H** : Giant benign hemangiopericytoma functioning as an arteriovenous shunt. *J Am Med Ass* 1966;198:203-206.
- 5) **James GL, Cynthia LD, Harry LE and Sidney W** : The clinical and radiologic manifestations of hemangiopericytoma. *AJR*:153, Aug, 1989.
- 6) **McMaster M, Soule E and Ivins J** : Hemangiopericytoma- a clinicopathologic study and long-term follow-up of 60 patients. *Cancer* 36:2232, 1975.
- 7) **Mirra JM, John ST and Richard G** : Hemangiopericytoma *Bone Tumors* 1st Ed. pp. 1436-1453 Philadelphia, Library of Congress Cataloging-in-Publication Data, 1989.
- 8) **Ortega JA and Finklestein JZ** : Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma of child. Report of a case and review of the literature. *Cancer* 27, 730, 1971.
- 9) **Richard W** : *Benign tumors of soft tissue* : Princi-

- ples and practice of oncology, 1st Ed. pp 1355-1364, Philadelphia, Library of Congress Cataloging-in-Publication Data. 1989.
- 10) **Stout AP and Murray MR** : Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 116:26, 1942.
 - 11) **Tang JS, Gold RH, Mirra JM and Eckardt J** : Hemangiopericytoma of bone. *Cancer* 62:848-859, 1988.
 - 12) **Zimmermann KW** : Der feinere Bau der Blutcapillaren. *Z Anat Entwicklungsgesch* 68:29-109, 1923.