

폐에 발생한 다발성 경화성 혈관종

수술 치험 1례

전 순 호* · 정 태 열* · 전 양 빈* · 정 원 상* · 김 영 학*
강 정 호* · 지 행 옥* · 홍 은 경** · 전 석 철***

=Abstract=

Multiple Sclerosing Hemangiomas of the Lung

- A Case Report -

Soon-Ho Chon, M.D.*, Yang Bin Jeon, M.D.*, Tae Yol Jung, M.D.*, Won Sang Chung, M.D.*,
Young-Hak Kim, M.D.*, Jung-Ho Kang, M.D.*, Heng-Ok Jee, M.D.*,
Eun Kyung Hong, M.D.***, Seok-Chul Jeon, M.D.***

Since sclerosing hemangioma of the lung was first described by Liebow and Hubbell in 1956, there have been several reports on cases occurring as a solitary nodule; however, sclerosing hemangiomas occurring as multiple nodules are extremely rare. The histogenesis of this tumor remains controversial and there are several hypotheses of the etiology.

Three separate nodules were found in a 57-year-old housewife, one found in the right middle lobe, one in the apicoposterior segment of the left upper lobe, and one in the superior segment of the left lower lobe. The only symptom or sign presented was a dry cough. Apicoposterior segmentectomy of the left upper lobe and wedge resection of the superior segment of the left lower lobe were performed. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged on the postoperative 15th day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:408-12)

Key word : 1. Hemangioma
2. Lung neoplasm

증 례

환자는 57세 주부로 항고혈압제를 복용한 과거력을 가진 고혈압 환자이다. 내원전 2개월간 마른 기침이 있어 다른 병원에서 단순 흉부 사진촬영을 하였는데 폐결절이 발견되어

본원에 전원되어 입원하게 되었다. 이학적검사와 임상검사는 정상수치 내에 있었다.

환자가 체중 감소는 없었고 전체적으로 전신상태는 양호하였다. 이학적소견상 혈압이 150/90 mmHg, 맥박수 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃이었다. 청진상 폐호흡음은 정상

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular surgery, Hanyang University Hospital

**한양대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Hanyang University Hospital

***한양대학교 의과대학 방사선과학교실

Department of Radiology, Hanyang University Hospital

†본논문은 제 181차 월례집담회에서 구연되었음

논문접수일 : 98년 8월 26일 심사통과일 : 98년 11월 17일

책임저자 : 정원상, (133-792) 서울특별시 성동구 행당동 17, 한양대학교 의과대학 흉부외과 교실. (Tel) 02-2290-8461, (Fax) 02-2290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest x-ray showing a well defined nodular density measuring at 3×2.5 cm in the left upper lung field

이었다. 혈액검사상 백혈구수 4800/mm³, 혈색소 13.6g%, 혈구용적 39.6%, 혈소판수 271,000/mm³, 혈구침강속도 7 mm/hr 이었다. 전해질 검사상 Na 142 mEq/L, K 3.4 mEq/L, Cl 112 mEq/L이었다. 생화학검사상 총단백 6.6g/dL, 알부민 4.1g/dL, GOT 및 GPT는 29와 44이었으며, 총빌리루빈은 0.4 mg/dL이었다. 요검사상 pH 6이고 당뇨는 검출되지 않았고 심전도는 정상이었다. 환자의 술전 폐기능 검사는 강제호기량 2.94L (109%), 1초간 강제폐활량 2.5L/sec(115%), 강제호기량/폐활량 86.9(107%)등 정상범위 내에 있었고 객담검사상에서 일반균 주 및 결핵균은 나타나지 않았다. 암세포 표지인 Ca 19-9, SCC, αFP 및 CEA도 정상범위안에 있었고 NSE 는 11.1IU/ml 로 약간 높은 편이었다.

단순 흉부 촬영상 좌측 상부 폐영역에 3×2.5 cm 크기의 결절(nodule)이 보였다(Fig. 1). 나머지 폐부위는 이상은 없었으나 컴퓨터 단층 촬영상 단순 흉부 X-ray 사진에 나타나지 않은 두개의 다른 결절이 나타났다. 좌측 상부의 결절은 균질성 밀도를 가지고 경계가 뚜렷한 등근 결절로 크기가 약 2.5×2 cm이었고 좌상부 폐엽 정상분절 부위에 보였다. 그 다음 조금 더 작은 결절이 좌측 하엽 상분엽 부위에 있었고

세 번째로 0.5 cm크기의 매우 작은 결절이 우측 중간 폐엽 후측분절에 있었다(Fig. 2). 복부 초음파에 경한 지방간이 나타났고 상부 위장검사에서는 특이한 소견은 없었다. 좌상부 폐엽결절에서 미세침흡입생검을 시험한 결과 낮은 grade의 세 기관지 폐포암으로 의심되는 경화성 혈관종으로 판정되었다.

1998년 2월 12일 좌측 후측부 개흉술을 시행한 후 좌상엽의 폐첨후 분절절제술을 하였고, 좌하엽의 상분절 췌기절제술을 하였다. 육안검사상 2×1.7 cm 크기의 경계가 좋은 종괴가 좌상엽에 있었으며, 또 하나의 작은 종괴가 좌하엽 늑막을 연하여 관찰되었으며, 그 크기는 1 cm 이었다. 큰 종괴는 오래된 출혈부위를 포함하여 갈색의 충실성 종괴였고, 작은 종괴는 회백색의 결절의 양상을 보였다. 현미경 검사상 큰 종괴는 고형성 출혈성 부위, 유두상 세포증식 및 간질의 경화를 보이는 부위 등이 혼재된 것이 관찰되어 전형적인 경화성 혈관종의 소견을 보였다. 고형성 또는 충실성 세포집단의 부위는 비교적 풍부한 포말상 또는 호산성 세포질과 난원형의 핵을 가진 다각형 세포의 판상배열로 구성되어 있었다. 부분적으로 확장되고 혈구세포로 가득찬 혈관들이 섞여 있었고, 이런 혈관들의 수가 증가되면서 출혈성 부위로 이행되었다. 이 두 성분이 큰 종괴의 대부분을 형성하였고, 종괴의 변연부에 유두상 구조를 하면서 같은 형태의 종양세포가 피복된 부위와 섬유증식이 심한 경화성 부위가 관찰되었다(Fig. 3). 작은 종괴는 큰 종괴에 비해 그 경계가 명확하지 않으면서, 폐포상피의 과증식이 보이면서 서로 이행되고 있었고 종괴는 대부분이 유두상 부위에 경한 간질의 경화를 동반하고 있었고, 뚜렷한 고형성 부위는 매우 미미하였다(Fig. 4). 출혈성 부위는 없었다. 큰 종괴의 주위로는 헤모시데린을 탐식한 대식세포의 침윤이 관찰되었다.

환자의 수술후 경과는 특별한 것이 없었고 수술후 15일째 퇴원을 하였다. 우측 중간 폐엽의 외측 분절에 있는 결절은 추적 관찰하기로 하였다.

고 찰

폐에 발생한 경화성 혈관종은 드문 양성 종양이며, 다발성 병변으로 발현하는 예는 더욱 드물다. 경화성 혈관종은 1956년 Liebow와 Hubbell¹⁾이 최초로 기술하였고, 형태학적으로 혈관의 증식과 뚜렷한 경화의 경향, 말단 기관내로의 혈관의 증식에 의한 유두형의 돌출, 여러 가지 단계의 조직화를 보여주는 출혈 소견, 지지조직의 침윤과 지방 및 혈색소를 다량 포함하는 조직구의 말단 기관내로의 축적이 있는 병리

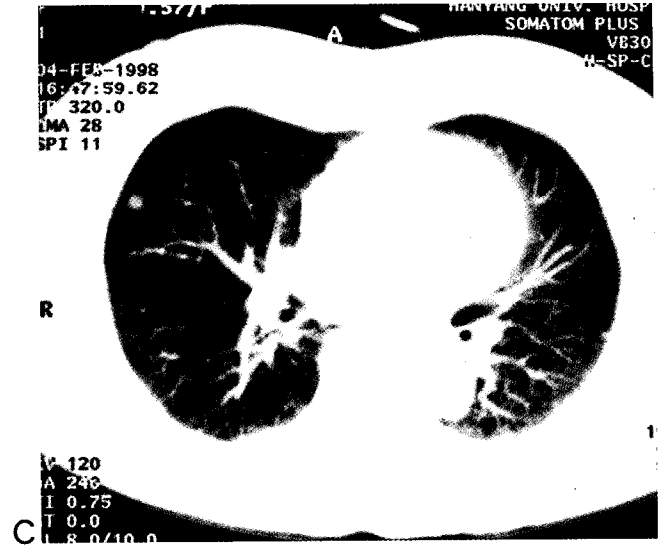
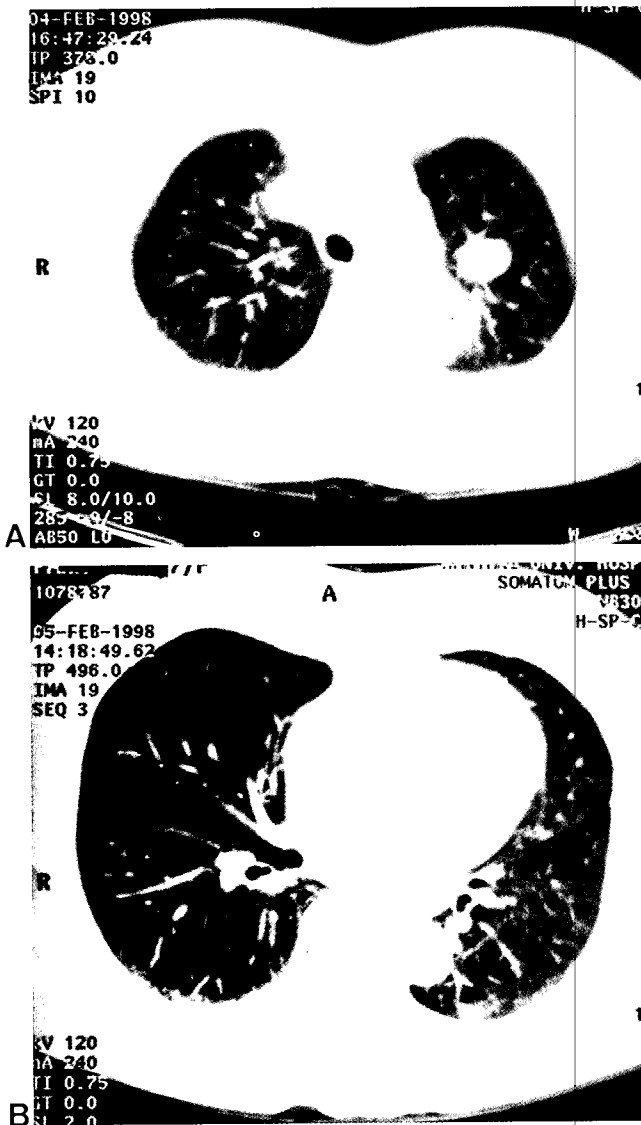


Fig. 2. Computer Tomographic Scans of the Chest. A: A well-defined round nodular mass lesion shown in the apicoposterior segment of the left upper lobe B: A 1 cm mass seen in the superior segment of the left lower lobe C: A 0.5 cm mass seen in the lateral segment of the right middle lobe

학 특성이 있음이 밝혀진 바 있다. 경화성 혈관종에 대한 여러 가지 다른 연구보고가 있었으나 폐내 다발성 경화성 혈관종에 관한 보고서는 극히 소수가 발표된 바 있으며, 한국에서 발표된 논문 중에서는 단독의 경화성 혈관종의 발표사례가 있지만 다발성 경화성 혈관종은 본 논문의 경우가 처음인 것으로 사료된다²⁾. 다발성 경화성 혈관종양은 Joshi 외³⁾, Katzenstein 외⁴⁾, 그리고 Noguchi 외⁵⁾ 등이 발표하였고 본 증례는 경화성 혈관종이 다발성 뿐만 아니라 양측에서 발견되었다.

경화성 혈관종의 조직기원에 대한 이의가 논란이 많고, 지금까지도 조직 기원에 대한 상반된 보고들이 있다. 최근의 보고들은 전자현미경 및 면역조직화학적 염색결과를 바탕으로 상피세포성, 그 중에서도 제 2형 폐포세포기원설을 시사하고있다⁶⁻⁹⁾. Nagata 외⁶⁾는 경화성 혈관종양에 대해 13

증례의 연구논문을 발표하면서 주요구성요소인 세포중 소수 세포에서 표면활성제 apoprotein을 발견하였고, 종양에 있는 상피세포는 폐포상피유형 II로 분화된다고 결론을 내렸다. Satoh 등⁷⁾도 경화성 혈관종 내에 폐포상피유형 II는 단세포군 항체 PE-10을 적용하면서 폐포면 활성제 apoprotein이 국한과 동시에 성장하게 된다고 하였다. 결국 폐에 생긴 경화성 혈관종의 주요구성 부위는 폐포상피유형 II로 분화할 수 있는 미숙한 폐포상피세포들에서 발생한다고 하였고 “폐포상피유형 II 종양”으로 명명하였다. 신생물발생 요소로 생각되어 있는 다각세포들의 폐포상피유형 II의 기원의 증명으로 다양한 면역조직학 연구를 통해 내피세포막항원, 각소, 아포크린 LeuM1, Ber-EP4, 상피성 항원, 그리고 표면활성제 apoprotein 양성 반응을 밝혀냈다⁸⁾.

많은 경화성 혈관종의 예들을 모아 분석한 연구에 의하

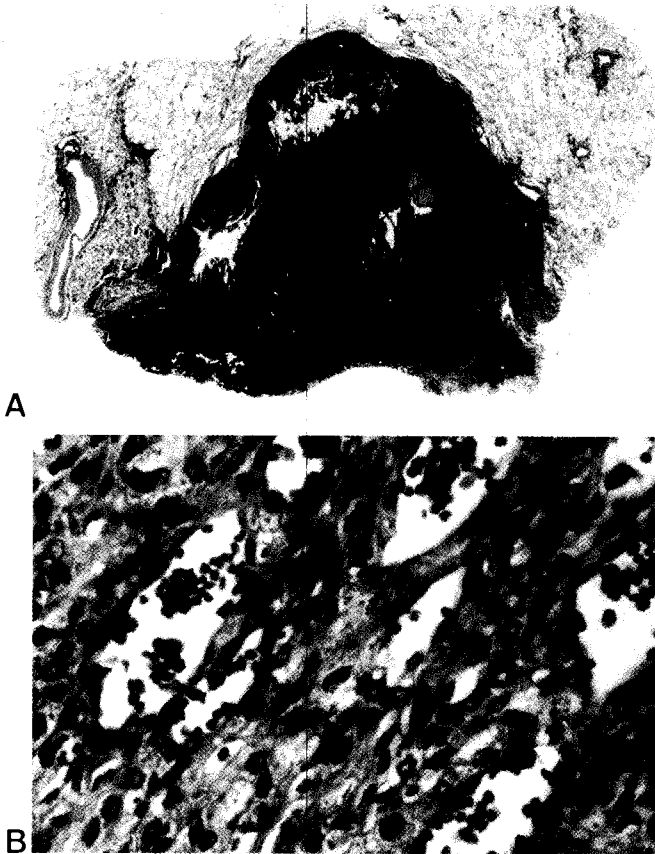


Fig. 3. Microscopic findings of larger nodule in the apicoposterior segment of the left upper lobe: A: There is a well demarcated solid and hemorrhagic mass in the lung (HE stain 1:1 Close-up). B: On high power field, the characteristic findings of compact growth of polygonal cells with abundant eosinophilic cytoplasm, arranged in solid and sclerotic patterns (HE stain $\times 400$)

면 다발성으로 발병한 예는 매우 드물다^{3,4)}. Noguchi등⁹⁾이 보고한 다발성 경화성 혈관종은 두 개의 경계가 뚜렷한 큰 종괴외에 미세한 결절이 우측 하엽에 국한하여 형태학적 유형이 혼재되어 관찰되었으나, 1 mm 미만의 미세 병변은 유두상 구조와 고형성 구조만 모여서, 나머지 경화성 유형 및 출혈 부위는 종괴가 커지면서 이차적으로 획득되는 구조로 해석하였다. 본 증례는 모두 1 cm가 넘는 종괴였지만 큰 종괴는 모든 형태학적 유형을 모두 관찰할 수 있는 반면, 작은 종괴는 주로 유두상 구조를 보이면서 경화성 부위가 시작된 양상으로 해석할 수 있어, Noguchi등이 보고한 형태학적 소견과 잘 일치되었다. 또한, Noguchi등은 경화성 혈관종과 인접하여 제 2형 폐포세포의 비정형성 선종성 증식 부위를

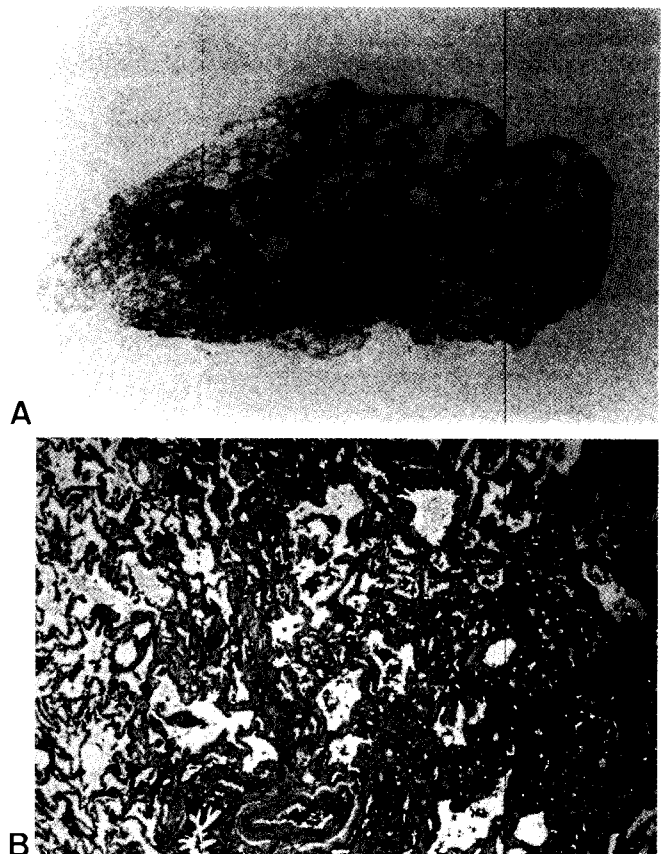


Fig. 4. Microscopic findings of smaller nodule in the superior segment of the left lower lobe: A: Relatively well circumscribed nodule of papillary growth (HE stain 1:1 Close-up) B: The tumor is composed of papillary growth with some sclerotic change. There is transition to atypical hyperplasia of type II pneumocytes (HE stain $\times 100$)

관찰하여, 이런 소견이 경화성 혈관종의 제 2형 폐포세포 증식 부위가 될 수 있다고 생각하였고, 본 예에서도 작은 종괴에서 이를 뒷받침하는 소견이 관찰되었다.

다발성으로 발생한 종괴가 모두 원발병변인가 또는 큰 종괴의 전이성 병변인가 하는 점은 아직 확실하지 않다. 극히 드물기는 하나 폐문 림프절의 전이를 보고한 예도 있다. 그러나 환자들의 추적조사에서 모두 재발 없이 예후가 양호한 상태를 보여 그 기능성은 떨어진다. 본 예에서는 좌측 상엽과 하엽에 각각 하나씩의 종괴가 있을 뿐만 아니라 우측중간엽에도 매우 작은 결절이 있었다. 우측 폐의 결절성 병변이 커질 것인지 재발과 전이를 할 것인지를 계속 추적 관찰이 필요하다.

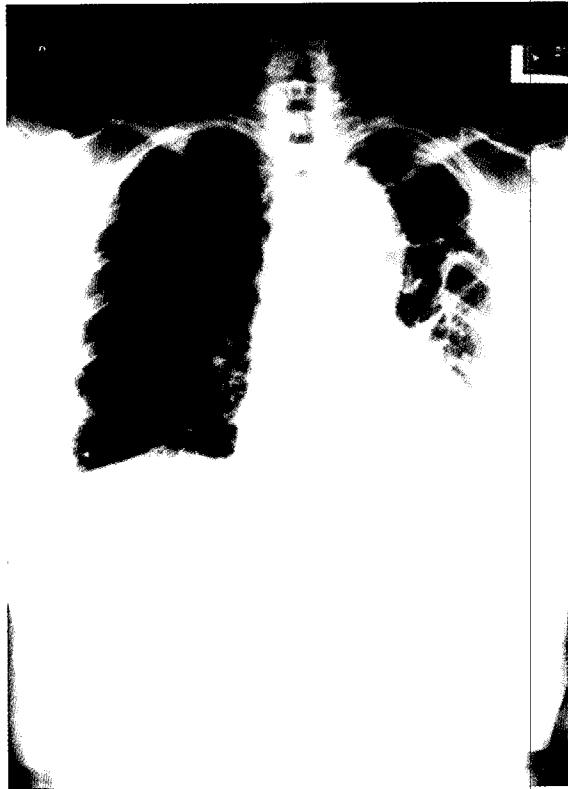


Fig. 5. Postoperative chest x-ray

2. 김철환, 문준호, 강경훈, 허 용, 김병열, 이정호. 경화성 혈관종 치험 1례 보고. 대흉외지 1994;27:1066-9.
3. Joshi K, Shankar SK, Gopinath N, Kumar R, Chopra P. Multiple sclerosing hemangiomas of the lung. Postgrad Med J 1980;56:50-3.
4. Katzenstein AA, Gmelich JT, Carrington CB. Sclerosing hemangioma of the lung: A clinicopathological study of 51 cases. Am J Surg Pathol 1980;4:343-56.
5. Noguchi M, Kodama T, Morinaga S, et al. Multiple sclerosing hemangiomas of the lung. Am J Surg Pathol 1986;10(6):429-35.
6. Nagata N, Dairaku M, Ishida T, et al. Sclerosing hemangioma of the lung: Immunohistochemical characterization of its origin as related to surfactant apoprotein. Cancer 1985;55:116-23.
7. Satoh Y, Tsuchiya E, Weng SY, et al. Pulmonary sclerosing hemangioma of the lung: A type II pneumocytoma by immunohistochemical and immunoelectron microscopic studies. Cancer 1989;64:1310-7.
8. Rosai J. So-called sclerosing hemangioma. Surgical Pathology. 8th edition. New York; Von Hoffmann Press, Inc. 1996;398-9.
9. Noguchi M, Kodama T, Shimosato Y, et al. Papillary adenoma of type 2 pneumocytes. Am J Surg Pathol 1986;10:134-9.

참 고 문 헌

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. Cancer 1956;9:53-75.

=국문초록=

1956년 Liebow and Hubbell 의해 폐에 생긴 경화성 혈관종이 처음 보고된 이후 단독결절에 대해서는 여러 차례 발표된 예가 있었으나 다발성으로 경화성 혈관종이 생긴 예는 극히 드물다. 이 종양의 조직생성 원인은 아직 논란의 여지가 있으며 그 기원에 대한 여러가설이 있는 것으로 알려져 있다.

환자는 57세 여자 주부였으며 3개의 다른 결절이 발견되었고 하나는 우중엽에 또 다른 하나는 좌상엽의 폐첨후 분절에 나머지는 좌하엽의 상분엽에 위치하였다. 환자의 유일한 증상은 마른기침 이었다. 수술은 좌상엽의 폐첨후 분절 절제술 및 좌하엽의 상분절 췌기 절제술의 방법으로 시행하였다. 수술후 경과는 큰 문제가 없었으며 환자는 술후 15일에 퇴원하였다.