

## 폐 유상피 혈관내피종 3예

계명대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실\*

이승현, 서창균, 박순호, 김경찬, 김민수, 한승범, 권건영, 전영준

=Abstract=

### Three cases of Pulmonary Epithelioid Hemangioendothelioma

Seung Hyun Lee, M.D., Chang Gyun Seo, M.D., Sun Hyo Park, M.D.,  
Kyung Chan Kim, M.D., Min Soo Kim, M.D., Seung Beom Han, M.D.,  
Kun Young Kwon, M.D.\*, Young June Jeon, M.D.

*Departments of Internal Medicine and Pathology\**  
*Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea*

A pulmonary epithelioid hemangioendothelioma (PEH) is a rare tumor with a vascular origin. A PEH can arise in many organ systems, such as the lung, liver, bone and soft tissues. It is a borderline malignancy but the clinical course is usually benign.

In this report, we describe three cases of PEH. Case 1, a 61-year-old man, had nonspecific chest discomfort and the chest X-ray showed a solitary lung nodule. This nodule was diagnosed by an open lung biopsy. The pathologic findings including abundant necrosis, mitosis and hyperchromatic and pleomorphic nuclei, indicated a malignancy. The electron microscopic study showed Weibel-Palade bodies and the immunohistochemical stain for CD31 showed a positive reaction in the tumor cells, and linear staining along the vascular lumina. Case 2, a 34-year-old man, was admitted for an evaluation of multiple small nodules, incidentally detected a screening chest X-ray. The nodules were diagnosed by an immunohistochemical stain for the factor VIII-related antigen. Case 3, a 34-year-old woman, complained of left pleuritic chest pain. A simple chest film and the chest CT scan revealed multiple bilateral nodules and a left pleural effusion. An immunohistochemical stain for the factor VIII-related antigen was used to diagnose the nodules. Forth-one months after the diagnosis, she died of pulmonary insufficiency. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2002, 53:56-65)

---

**Key word** : Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma, Benign, Malignant.

Address for correspondence :

**Young June Jeon, M.D.**

Department of Internal Medicine, Keimyung University School of Medicine  
194, Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu, 700-712, Korea

Phone : 053-250-7406 Fax : 053-250-7434 E-mail : jeon425@dsmc.or.kr

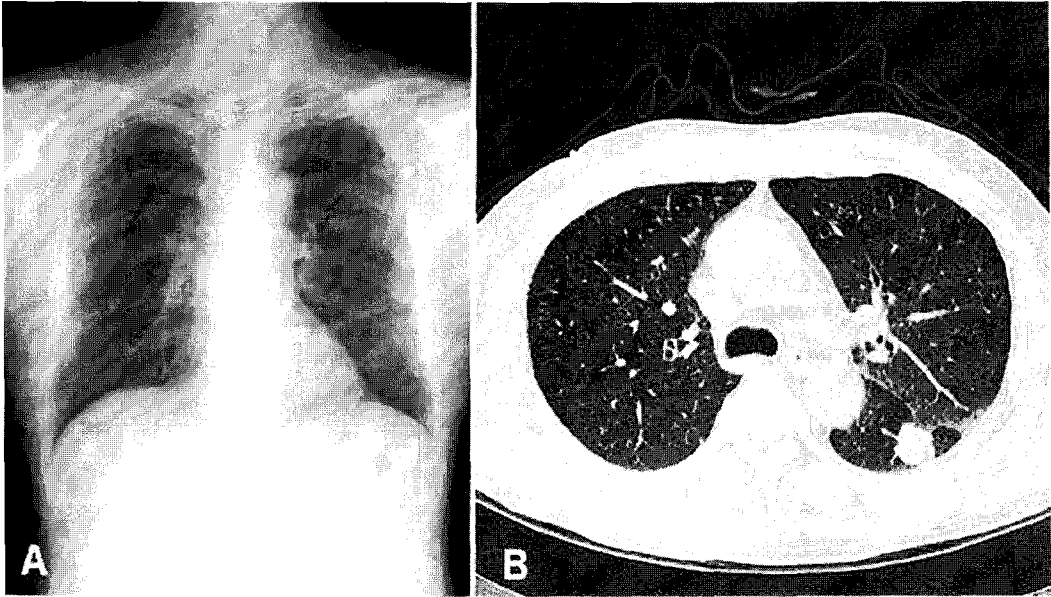


Fig. 1A. Case 1. Initial Chest X-ray shows single nodular lesion and fibrolinear opacity in left upper lung field.  
1B. Initial chest CT scan demonstrates about 1.8cm sized, spiculated nodule in superior segment of left lower lobe. There is no enlarged lymph node.

## 서 론

유상피 혈관내피종(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)은 혈관 내피세포에서 유래하는 드문 종양이며 양성 또는 경계선상의 악성종양으로 간주하고<sup>1</sup> 임상적으로는 장기간의 비진행성 경과를 보인다<sup>2</sup>. 국내에서는 4예의 폐 유상피 혈관내피종이 보고되었으며<sup>3-6</sup>, 다른 기관과 폐에 동시에 발생한 경우가 2예 보고되었고<sup>7, 8</sup> 악성경과를 보인 증례는 1예가 보고되었다<sup>6</sup>. 저자들은 단일 폐결절이 있는 환자에서 진단된 1예, 미만성 다발성 폐결절이 있는 환자에서 진단된 1예 및 다발성 폐결절과 늑막액을 동반한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례 1

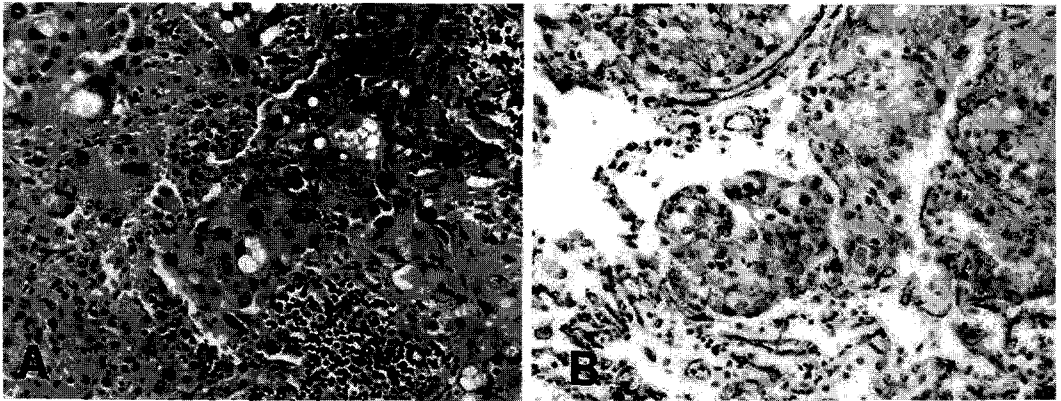
환 자 : 김○호, 남자 61세

주 소 : 좌측 흉부 불쾌감

현병력 : 3년전 정기 검진 상 좌폐야에 결절성 병변이 발견되었으나 호흡기계 증상은 없었고 더 이상의 검사를 하지 않았다. 4개월전 좌측 흉부 불쾌감으로 내원하여 단순 흉부 촬영 및 흉부 전산화 단층촬영을 시행하였다(Fig. 1A, 1B). 기관지 내시경상 이상 소견이 없었으며, 경피적 폐흡인 생검을 1회 시행하였으나 병리 조직학적으로 종양세포나 육아종의 소견은 없었으며, 경피적 폐흡인 생검 재실시와 개흉 폐생검을 거절하여 3개월간 항결핵제를 사용하며 경과를 관찰하던 중 결절성 병변의 크기가 감소하지 않아 재입원하였다. 기침, 객담, 호흡곤란 등의 호흡기계 증상은 없었으며, 전신 쇠약감, 체중감소 등의 전신증상은 없었다.

과거력 : 10년전부터 고혈압으로 약물 치료중이었다.

개인력 및 가족력 : 50갑년의 흡연력이 있었으며 가족력상 특이사항이 없었다.



**Fig. 2A.** Light microscopically, the proliferating tumor cells of the lung nodular lesion show pleomorphic nuclei, mitosis, and cytoplasmic vacuoles which represent the primitive vascular lumina (H&E,  $\times 200$ ).  
**2B.** Immunohistochemical stain for CD31 shows positive reaction in the tumor cells and linear staining along the vascular lumina ( $\times 200$ ).  
**2C.** Electron microscopically, the tumor cell shows multiple round or elongated electron dense granules (arrows), so called Weibel-Palade bodies in the cytoplasm (Original magnification,  $\times 15,000$ ).

진찰 소견 : 내원당시 활력 징후는 정상이었고 의식은 명료하였다. 흉부 검진상 양측 폐음 및 심박동은 정상이었고 복부, 사지 및 신경학적 검사도 정상이었으며 촉진되는 림프절은 없었다.

검사실 소견 : 말초 혈액검사 및 혈청 전해질 및 생화학 검사, 간기능 검사 및 요검사는 정상이었다. 혈액 종양표지자는 carcinoembryonic antigen(CEA)는 1.27 ng/mL로 정상이나, neuron specific enolase(NSE)는 17.91 ng/mL로 증가되어 있었다. 객담 세포진 검사에서 종양세포는 관찰되지 않았다.

방사선 소견 : 단순 흉부 촬영상 좌폐야에서 단일성 결절외에는 흉곽 및 심장 음영은 특이 소견을 보이지 않았다(Fig. 1A). 흉부 전산화 단층 촬영상

좌하엽 상분절에 1×1 cm 크기의 불규칙한 변연을 가진 결절이 있었으나 종격동내 림프절 비대는 관찰되지 않았다(Fig. 1B).

기관지 내시경 소견 : 기관지내 종괴는 관찰되지 않았고, 기관지 브러쉬 검사를 하여 항산균 도말 및 세포진 검사를 했으나 이상소견을 보이지 않았다.

수술적 소견 : 좌하엽의 개흉 폐절제술을 실시하여 좌하엽 상분절에서 2×2 cm 크기의 단단한 종괴가 있었고 대동맥궁하 림프절이 1 cm, 엽간 림프절이 0.5 cm였다.

병리조직학적 소견 : 육안적으로 2.1×1.1×1.0 cm의 불규칙한 변연을 가진 타원형의 종괴를 관찰하였다. 광학현미경상 종괴를 이루는 부위에 괴사를

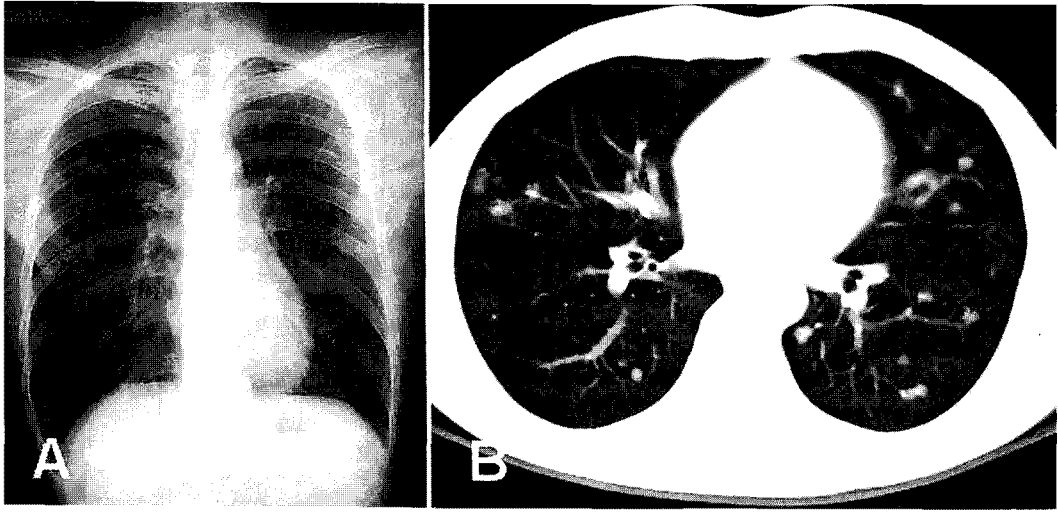


Fig. 3A. Case 2. Initial chest X-ray shows multiple small nodular densities in both lung fields.  
3B. Chest CT scan shows multiple variable sized well-defined nodular densities in the both lung fields.

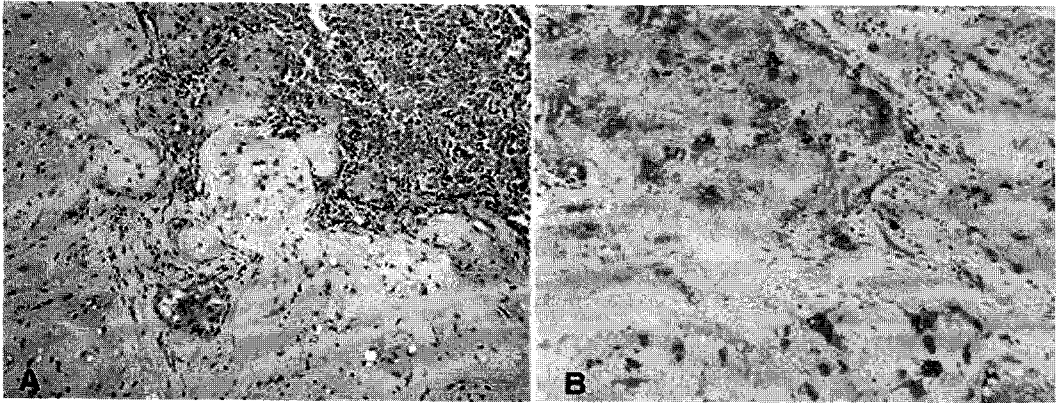


Fig. 4A. Light microscope shows a nodular tumor with marginally infiltrating nodules in the alveolar spaces (H&E,  $\times 100$ ).  
4B. Immunohistochemical stain for Factor VIII. The proliferating tumor cells show diffuse positive expression in the cytoplasm ( $\times 200$ ).

흔히 볼 수 있고, 다형성의 핵과 유사분열을 보였다(Fig. 2A). CD31을 사용한 면역조직학적 염색에서 종양세포와 작은 혈관강으로 보이는 부위에 양성으로 염색되었다(Fig. 2B). 본 증례에서 포르말린으로 고정된 조직을 사용하여 전자현미경 검사를 하였을 때 종양 세포에서 풍부한 중간 세사

(intermediate filaments)와 원형 또는 타원형의 소체(Weibel-Palade body)가 다수 관찰되었다(Fig. 2C). 이상의 병리조직학적 검사로 악성 폐 유상피 혈관내피종으로 진단하였다.

임상 경과 : 개흉 폐절제술전 임상적인 병기는 T1N0M0였고 수술 후 병기 역시 T1N0M0였다. 화학

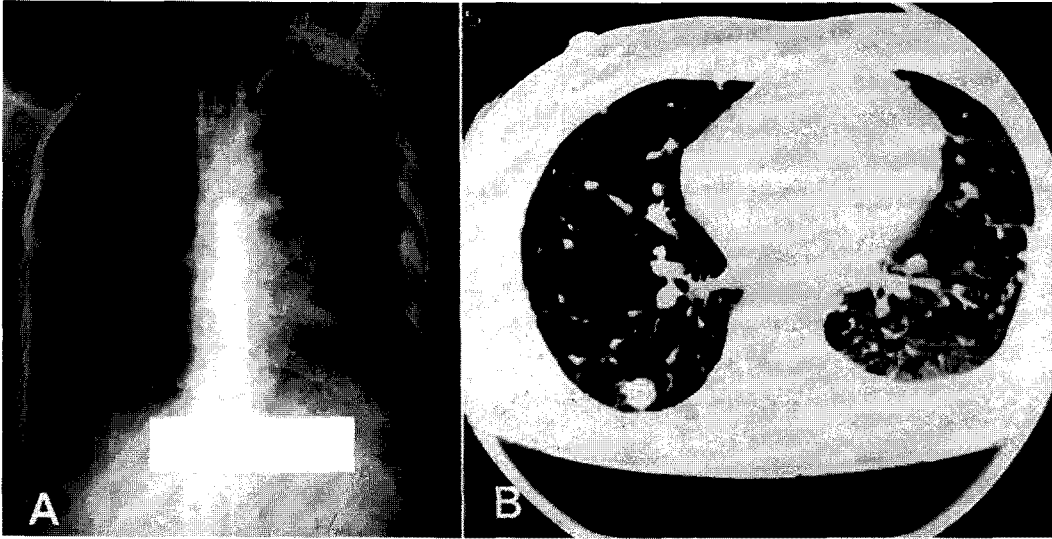


Fig. 5A. Case 3. Chest radiograph (left decubitus view) shows fluid shifting in the left pleural space.

5B. High resolution CT scan of the chest demonstrates 1.5 cm sized peripheral lung nodule with spiculation in the right lower posterior lung, variable sized nodules scattered in whole lungs and pleural effusion in the left pleural cavity.

요법이나 방사선 치료 등을 실시하지 않았고, 현재 6개월째 추적 관찰 중이다.

## 증례 2

환자 : 김○중, 남자 34세

주소 : 정기 검진시 발견된 단순 흉부촬영상의 양측성 폐 다발성 결절

현병력 : 평소 건강하게 지냈으며 1개월 전 정기 신체 검진시 단순 흉부촬영에서 양측성 다발성 결절성 병변이 발견되어 내원하였다. 객담, 호흡곤란 등의 호흡기계 증상은 없었으며, 전신 쇠약감, 체중감소 등의 전신 증상은 없었다.

과거력 : 특이사항은 없었다.

개인력, 직업력 및 가족력 : 폴리에스테르 섬유 제조업에 약 10년째 근무중이며, 10갑년의 흡연력이 있으나 약물 또는 음주력은 없었다. 과거력 및 가족력상 특이사항이 없었다.

진찰 소견 : 내원당시 활력 징후는 정상이었고 의식은 명료하였다. 경부 검진상 비압통성의 갑상선 종대를 보였으나 경부, 액와 림프절은 촉지되지 않았다. 흉부 검진 소견과 복부, 사지 및 신경학적 검사는 정상이었다.

검사실 소견 : 말초 혈액검사와 혈청 전해질 및 생화학 검사, 간기능 검사 및 요검사상 정상이었다. 혈액 종양표지자는 alpha-fetoprotein(AFP)는 1.36 ng/mL, CEA는 1.03 ng/mL으로 정상 범위였다. 객담 세포진 검사는 정상이었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 촬영상 양측 폐야에서 다발성의 폐결절을 보였으나, 흉곽 및 심장 음영은 정상이었다(Fig. 3A). 흉부 전산화 단층촬영상 양측 폐야에 1cm 이하의 비교적 일정한 크기의 결절들이 있으나, 종격동내 림프절 비대는 관찰되지 않았다(Fig. 3B). 전이성 폐종양을 의심하여 상부 위장관 내시경, 상부 위장관 조영제 촬영, 소장 조영제 촬영 및 복부 초음파 촬영을 실시하였으나

정상 소견을 보였다. 갑상선 초음파상 좌측 갑상선 하부에서 경계가 뚜렷한 석회화된 고형 결절(1.4×0.9 cm)과 좌내측 경부절을 따라 1.0~1.5 cm의 비특이적인 림프절이 관찰되었다. 갑상선 동위원소 촬영상 좌측 갑상선 하방에서 작은 냉결절이 관찰되었다.

기관지 내시경 및 비디오 흉강경(video-assisted thoracoscopic surgery, VATS) 소견 : 기관지 내시경상 종괴는 관찰되지 않았으며, 우하엽 외저분절과 후저분절에서 생검을 하였으나 이상 소견을 보이지 않았다. 비디오 흉강경 폐생검으로 좌상엽 설분절에서 3.5 cm크기의 폐조직을 얻었다.

병리조직학적 소견 : 절단면에서는 3개의 0.3 cm 정도의 단단한 황갈색 결절이 보였다. 광학 현미경상 결절의 중심부는 호산성이었으며 유리질화된 저세포성 기질로 구성되었고, 변연부에는 호산성의 많은 종양세포로 둘러싸이며 소결절 형태로 폐포 또는 소기도 내로 침윤하는 양상을 보였다(Fig. 4A). 괴사소견은 없었고 종양세포는 비슷한 크기와 모양의 핵을 가졌으며, 유사분열은 없었다. VIII 인자에 대한 항체를 사용한 면역조직학적 염색상(Fig. 4B) 종양세포내에서 양성발현을 보였다. 이상의 병리조직학적 소견으로 폐 유사피 혈관내피종으로 진단하였다.

임상 경과 : 화학요법이나 방사선 치료 등을 실시하지 않았고, 현재 8개월째 추적 관찰 중이다.

### 증 례 3

환 자 : 김○숙, 여자 34세

주 소 : 좌측 흉막성 통증

현병력 : 2년전 단순 흉부촬영상 미만성 육아종성 질환으로 진단받고 경과를 관찰하던 중 2개월전부터 좌측 견갑골 부위의 흉막성 통증이 지속되어 내원하였다. 기침, 객담, 호흡곤란 등의 호흡기계

증상은 없었으며, 전신 쇠약감, 체중감소 등의 전신증상은 없었다.

과거력 : 특이사항 없음.

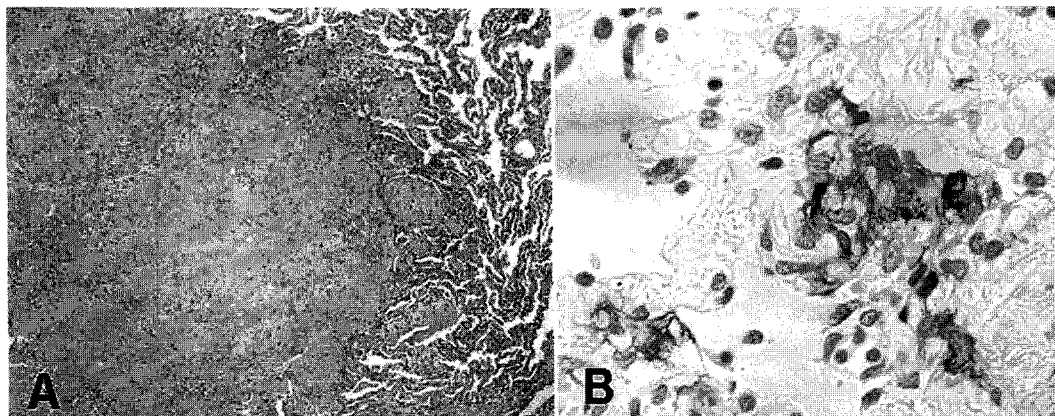
개인력, 직업력 및 가족력 : 비흡연자이며, 직업력, 약물 또는 음주력은 없었다. 가족력상 특이사항이 없었다.

진찰 소견 : 내원당시 활력 징후는 혈압 90/50 mmHg, 맥박 72회/분, 호흡수 21회/분, 체온 37℃였고 의식은 명료하였다. 흉부 검진상 양측 폐음 및 심박동은 정상이었다. 복부, 사지 및 신경학적 검사는 정상이었으며 촉지되는 림프절은 없었다.

검사실 소견 : 말초 혈액검사와 혈청 전해질 및 생화학 검사 및 간기능 검사는 정상이었다. 전이성 폐암을 의심하여 실시한 혈액 종양표지자는 AFP 2.64 ng/mL, CEA 0.49ng/mL,  $\beta$ -human chorionic gonadotropin( $\beta$ -hCG) 1.98 mIU/mL으로 정상 범위였다. 객담 세포진 검사는 정상이었다. 좌측 늑막액 검사상 육안적으로 황색이었고 백혈구 2,400/mm<sup>3</sup>(다핵구 15%, 림프구 85%), 적혈구 9,400/mm<sup>3</sup>, 단백 4.5 g/dL, 당 123 mg/dL pH 8.0였으며 늑막액 세포진 검사상 종양세포는 보이지 않았다.

방사선 소견 : 좌측 와위 단순 흉부촬영에서 좌측 늑막액의 이동을 관찰할 수 있었고(Fig. 5A), 고해상도 흉부 전산화 단층촬영에서는 우폐엽 후분절에서 1.5cm크기의 결절을 비롯하여 전 폐야에서 작은 결절이 관찰되었고, 좌측 늑막액을 관찰할 수 있었다(Fig. 5B).

기관지 내시경 및 개흉 폐생검 소견 : 기관지 내시경 검사상 종괴는 관찰되지 않았으며, 우하엽 상분절 구역기관지에서 세척술 및 브러쉬 검사를 하였으나 Gram염색, 항산균 염색, 세포진 검사에서 모두 음성이었다. 우중엽에서 기관지 폐포 세척술을 하여 대식세포 79.5%, 중성구 2.6%, 림프구 17.9%였다. 개흉 폐생검을 좌상엽 설분절에서 실시하였고, 약 100mL의 황색 늑막액을 흡인하였다.



**Fig. 6A.** Light microscope shows a nodular tumor which shows hypocellular dense hyalinized area in the central portion, and peripheral multinodular invasion into the alveolar spaces (H&E,  $\times 40$ ).

**6B.** Immunohistochemical stain for factor VIII shows positive expression in the tumor cells ( $\times 400$ ).

병리조직학적 소견 : 광학현미경상 결절의 중심부는 세포충실도가 낮고 유리질화된 기질로 이루어졌으며 변연부는 원형의 종양세포로 구성된 소결절이 폐포 내로 침윤해 있었다(Fig. 6A). VIII인자에 대한 항체를 사용한 면역조직화학 염색에서 종양세포에 양성발현을 보였다(Fig. 6B). 이상의 병리조직학적 소견으로 폐 유상피 혈관내피종으로 진단하였다.

임상 경과 : 치료 없이 경과 관찰 중 진단 40개월 후 다시 호흡 곤란이 발생하여 내원하였다. 동맥혈 검사상 pH 7.314, PCO<sub>2</sub> 48.7 mmHg, PO<sub>2</sub> 63.9 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 24.7 mEq/L, SaO<sub>2</sub> 90.4%였다. 이전에 보였던 좌측 늑막액은 없이 우측 늑막액이 관찰되었다. 우측 늑막액은 육안적으로 혈성이었으며, 세포검사상 백혈구 1,600/mm<sup>3</sup>(다형핵 백혈구 20%, 림프구 80%), 단백 4.1 g/dL, 당 101 mg/dL, pH 7.5, LDH 288.1 U/L이고, 세포진 검사에서 악성을 시사하는 세포는 없었다. 보존적 치료를 하였으나 진단 41개월경에 호흡부전으로 사망하였다.

## 고 찰

유상피 혈관내피종은 혈관 내피세포에서 유래하는 드문 종양으로 폐 이외의 호발 부위는 간, 연부 조직이나 뼈 등이고 두경부, 구강점막, 종격동, 횡격막, 뇌에서도 발생하며<sup>9</sup>, 다른 기관과 동시에 폐에 발생하는 경우도 있다<sup>7, 8</sup>. 1975년 Dail과 Leibow<sup>10</sup>는 혈관내로 파급하는 세기관지 폐포암으로 생각하여 “intravascular bronchioalveolar tumor (IVBAT)”으로 명명했으나, 1982년 Weiss와 Enzinger<sup>1</sup>가 IVBAT의 조직학적 특징을 가진 연부조직 종양 41예를 발표하면서 epithelioid hemangioendothelioma라는 명칭을 처음으로 사용하였다. 이후 전자현미경적 관찰로 혈관 기원의 종양임을<sup>11, 12</sup>, VIII인자 관련 항원(Factor VIII-related antigen)에 대한 면역조직학적 방법으로 폐 상피세포가 아닌 혈관 내피세포 기원임이 밝혀졌다<sup>11, 12</sup>.

Weiss<sup>9</sup>는 여성비가 높은 것으로 보고하였고 Dail<sup>13</sup>은 환자의 80%가 여성으로 보고하였다. 진단 시의 연령은 보고에 따라 차이가 있으나 대부분

20~60대였으며, 약 50%는 40대 이전에 진단되었다<sup>13</sup>. 본 증례에서의 성별은 남성이 2명, 여성이 1명이었으며, 진단시의 연령은 30대가 2명, 60대가 1명이었다.

대부분 진단시 증상이 없으며 방사선학적 검사상 우연히 발견된다<sup>13</sup>. 흉통, 기침 및 객담이 있으나 비특이적이며, 일부에서는 체중감소, 피로, 호흡곤란, 경증의 객혈, 곤봉지 또는 경부, 액와부, 서혜부의 림프절 종대가 나타난다<sup>1, 2, 13</sup>. 또한 폐포출혈, 폐 고혈압이 동반되기도 한다<sup>3</sup>. 본 증례에 있어서 각각 증상이 없었던 1예가 있으나 나머지 2예는 비특이적인 흉부 불편감이나 흉막성 통증을 동반하였다.

방사선학 소견으로는 다수의 양측성 결절성 음영이 가장 흔하다<sup>13</sup>. 결절성 음영은 대부분 2cm미만이나, 때로는 5cm크기의 단일 폐결절이 발견되기도 한다<sup>12</sup>. 전이성 종양으로 오인되지만 추적 관찰한 방사선 촬영에서 크기가 증가하지 않는다<sup>14</sup>. 그러나 미만성의 간질성 비후를 보이는 경우 종양의 크기가 급속도로 진행하며, 이는 임상 경과 또한 급속히 진행함을 의미한다<sup>14</sup>. 늑막액을 동반한 경우는 드물며, 원발성 전이를 동반한 경우는 25%미만으로 간, 림프절, 후복강 내 연부조직, 피부 등에서 나타난다<sup>2</sup>. 방사선학적으로 다발성 폐결절을 보이며 크기의 변화가 거의 없는 경우에는 육아종성 폐질환, 규폐증, 탄광부 진폐증, 다발성 폐 과오종, 척삭종, 폐 평활근종, 결절성 아밀로이드증 등에 대한 감별이 필요하다<sup>14</sup>. 증례 1은 단일성 폐결절의 소견을 보였으나 증례 2, 3은 양측성 다발성 폐결절의 소견을 보였다.

육안적으로는 고무 또는 연골처럼 보이며<sup>2</sup> 절단면은 회백색 또는 황갈색으로, 반투명 또는 불투명하고, 석회화는 드물게 존재한다<sup>2, 13</sup>. 조직학적 소견을 보면 결절성 종양의 변연부는 종양세포가 밀집해 있는 반면, 중앙부는 세포 충실도가 낮고, 응고 괴사, 유리질화, 석회화 또는 골화가 관찰된

다<sup>2, 9, 13</sup>. 종양 세포는 원형으로 세포질이 풍부한 편이며, 핵은 원형 또는 난원형이고 저분화도의 이형성을 동반한다. 염색질은 균일하게 분포하며, 유사분열은 비교적 드물며 때로는 방추상의 종양 세포가 관찰되기도 한다<sup>13, 15</sup>. 세포 성장으로 인해 다양한 크기의 관강이 형성되며, 이 관강 내에서 적혈구가 관찰되기도 한다<sup>9</sup>. 결절의 변연부에서는 종양 세포가 Kohn 공(pores of Kohn)을 통하여 인접 폐포로 뻗쳐 나가며, 호흡 세기관지 및 막성 세기관지 관강으로 연골양 미세용종성 성장을 한다. 그러나, 탄성조직 염색에서는 폐포 탄성구조가 잘 보존된다. 종양세포는 주로 폐 소동맥, 정맥, 림프관을 침범하지만 염색세포의 침윤, 울혈 또는 섬유소 혈전증은 흔하지 않다<sup>9, 13</sup>. 전형적인 경우는 광학현미경 소견만으로도 진단이 가능하지만, 비전형적인 경우에는 혈관 내피세포에 대한 표지자인 CD31, CD34, VIII 인자 관련 항원 또는 Ulex europaeus lectin에 대한 면역조직화학 검사에 양성을 나타내고, 전자현미경 검사에서 종양세포질에 Weibel-Palade 소체와 풍부한 중간 세사, 그리고 원시 혈관형성이 관찰되면 확진할 수 있다<sup>2, 13, 16</sup>. 증례 1에서는 CD31에 대한 면역조직화학 검사와 전자현미경검사로 진단을 하였으며, 증례 2, 3에서는 VIII인자 관련항원에 대한 면역조직화학 검사로 진단을 하였다.

임상 경과를 서서히 진행하는 경우가 대부분이며<sup>13</sup>, 최장 24년간 생존 후 폐기능 저하에 동반한 폐렴으로 사망한 증례가 있었다<sup>17</sup>. 일반적으로 무증상 환자에서 양측성 병변이 존재하더라도 장기간에 걸쳐 서서히 진행하며, 드물게 자연퇴행을 보이는 경우도 있다<sup>2</sup>. Dail<sup>13</sup>은 유사분열(>1/10 고배율), 유의한 세포 이형성, 국소적으로 방추상의 종양세포 및 괴사가 있을 경우 악성 경과를 취해 예후가 불량한 것으로 보고하였으며, Miettinen<sup>16</sup>은 유사분열의 비율, 핵내 이형성이 예후와 관련있음을 보고하였다. Kitaichi<sup>2</sup>와 Weiss<sup>9</sup>는 진단시 호흡



기계 증상이 존재하거나 늑막액, 중앙세포의 늑막의 증식, 섬유소성 흉막염, 방추상 중앙세포가 존재할 경우 예후가 불량하다고 보고하였다. 증례 1에서는 병리 조직학적으로 종괴를 이루는 부위에 괴사가 흔히 관찰되었으며, 중앙세포 핵의 다형성 및 이형성이 현저하였고 유사분열이 흔히 관찰되었다. 증례 3에서는 진단시 흉막성 통증과 함께 늑막액이 동반되었으며 호흡부전으로 진단 41개월후 사망하였다.

치료로는 현재까지는 종괴가 단일성이거나, 병변이 국소적인 경우에 수술적 절제가 우선적이며, 화학 요법이나 방사선 치료가 도움이 된다는 증거는 아직 없다<sup>9</sup>. Dail<sup>13</sup>은 증상이 없는 경우 치료하지 않고 경과 관찰할 것을 제시하였다. 피부, 골, 폐, 간을 침범한 유상피 혈관내피종 환자에서 interferon alfa-2a로 1년간 치료하여 부분 관해가 온 증례가 있으나<sup>18</sup>, 이에 대해서는 더 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

## 요 약

국내에서 폐 유상피 혈관내피종이 악성으로 진행하여 사망한 예는 1예만 보고되어 있다. 단일 폐결절이 있는 환자에서 개흉 폐절제술후 병리조직학적으로 중앙세포의 유사분열과 괴사를 동반하여 악성 유상피 혈관내피종으로 진단하고 예후가 불량할 것으로 예상되는 1예와 단순 흉부 촬영상 양측 다발성 폐결절이 있는 무증상 환자에서 비디오 흉강경 폐생검으로 폐 유상피 혈관내피종을 진단 후 조직학적 및 임상적으로 악성 소견 없이 경과를 관찰 중인 1예 및 양측 폐의 다발성 결절성 병변과 늑막액을 동반하여 개흉 폐생검으로 폐 유상피 혈관내피종을 진단 후 호흡부전으로 사망한 1예의 폐 유상피 혈관내피종 3예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982;50: 970-81.
2. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, Itoh H, Asamoto H, Izmui T, et al. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. *Eur Respir J* 1998;12: 89-96.
3. 김관영, 김창호, 손지웅, 차승익, 채상철, 박재용 등. 폐의 유상피성 혈관내피종 1예. 결핵 및 호흡기 질환 1999;47:691-6.
4. 강경훈, 김용일, 한성구, 심영수, 함의근, 이상국. 폐의 유상피세포성 혈관내피종 -1증례보고-. 대한 병리학회지 1991;25:563-69.
5. 김상훈, 심대중, 서원태, 임시영, 이승세, 국신태 등. 폐장 유상피 혈관내피종 1예. 대한내과학회지 1999;57:108-13.
6. 윤형규, 김태연, 정정임, 이교영, 문화식, 박성학 등. 비전형적인 악성경과를 보인 폐 유상피성 혈관내피종 1예. 결핵 및 호흡기 질환 2001;51:466-73.
7. 김환태, 김인호, 이봉춘, 강창일, 윤혜경. 폐, 종격동 및 뇌를 침범한 방추세포형 혈관내피종 1예. 결핵 및 호흡기 질환 1993;40:301-7.
8. 이승근, 최승혁, 양동규, 박재민, 김성구, 이원영 등. 폐와 간을 침범한 유상피 세포성 혈관내피종 1예. 결핵 및 호흡기 질환 1997;44: 1396-402.
9. Weiss SW, Ishak KG, Dail DH, Sweet DE, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions. *Semin Diagn Pathol* 1986;3:259-87.

10. Dail DH, Leibow AA. Intravascular bronchioloalveolar tumor [abstract]. *Am J Pathol* 1975;78:6a-7a.
11. Corin B, Manner B, Millard M, Weaver L. Histogenesis of the so-called "Intravascular bronchioloalveolar tumor". *J Path* 1979;128:163-7.
12. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML, Fry WA. Angiocentric nature of the "Intravascular bronchioloalveolar tumor" of the lung; An electron microscopic study. *Arch Pathol Lab Med* 1981;105:174-9.
13. Dail DH, Leibow AA, Gmelich JT, Friedman JP, Miyai K, Myer W, et al. Intravascular, bronchiolar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT): an analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor. *Cancer* 1983;51:452-64.
14. Luburich P, Ayuso MC, Picado C, Serra-Batlles J, Ramirez JF, Sole M. CT of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18(4):562-65.
15. Colby TV, Koss MN, Travis WD. Epithelioid hemangioendothelioma. In: *Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Lower Respiratory Tract*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1995. p. 363-70.
16. Miettinen M, Collan Y, Halttunen P, et al. Intravascular bronchioloalveolar tumor. *Cancer* 1987;60:2471-5.
17. Mentzel T, Beham A, Calonje E, Katenkamp D, Fletcher CDM. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: Clinicopathological and immunohistochemical study of 30 cases. *Am J Surg Pathol* 1997;12:363-74.
18. Roudier-Pujol C, Enjolras O, Lacronique J, Herbreteau D, Leibowitch M, Escande JP. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma with partial remission after interferon alfa-2a treatment. *Ann Dermatol Venereol* 1994;121:898-904 (in French, with English abstract).