

폐동맥 판막 기원의 폐동맥 육종에 의한 우심실 유출로 폐쇄

— 1예 보고 —

김대현* · 이인호* · 윤효철* · 김수철* · 김범식* · 조규석* · 박주철*

RVOTO Caused by Pulmonary Artery Sarcoma Originating from Pulmonary Valve

— One case report —

Dae Hyun Kim, M.D.*, In Ho Yi, M.D.*, Hyo Chul Youn, M.D.*, Soo-Cheol Kim, M.D.*
Bum Shik Kim, M.D.*, Kyu Seok Cho, M.D.*, Joo Chul Park, M.D.*

Primary pulmonary arterial sarcomas, especially those originating from the pulmonary valve are extremely rare. A 35 year-old male patient was admitted for exertional dyspnea and fatigue. Large intraluminal mass in the main pulmonary artery and both pulmonary arteries was detected by chest computed tomogram, chest magnetic resonance imaging, echocardiogram, and pulmonary angiogram. We regarded the mass as a primary pulmonary arterial malignant tumor, and resected under cardiopulmonary bypass. The mass was appeared to originate from the posterior cusp of pulmonary valve, and extended from below pulmonary valve to main pulmonary artery and both pulmonary arteries. We resected the mass by pulmonary endarterectomy and replaced the pulmonary valve. The mass was diagnosed as a pulmonary arterial sarcoma in histopathologic examination.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:173-175)

Key words: 1. Pulmonary arteries
2. Sarcoma

증례

35세 남자 환자가 약 1년 전부터 발생한 노작성 호흡곤란과 극도의 전신 무력감을 주소로 외부 병원에 입원하여 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영, 흉부 자기공명영상, 폐동맥 조영술에서 주 폐동맥 내부에 종괴가 관찰되어 조직학적 진단 및 치료를 위해 본원에 내원하였다. 환자는 폐결핵의 과거력이 있었으며, 최근 1달 동안 체중이 7 kg 가량 감소하였다. 활력 징후는 안정적이었고, 혈액학 및 생화학 검사에서 이상 소견은 발견되지 않았으며, 좌측 흉골연에서 수축기 심잡음이 청취되었다.

외부 병원에서 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영(Fig. 1) 및 흉부 자기공명영상에서 커다란 저음영의 종괴가 주 폐동맥 및 좌우 폐동맥의 내강을 거의 폐쇄시키고 있었으며, 폐동맥 조영술 및 심초음파 검사상 종괴가 심장 박동에 따라 폐동맥 판막을 들락거리고 있었고, 폐동맥의 수축기 압력은 65 mmHg로 측정되었다. 폐 관류 스캔에서 우측폐에 심한 관류 결손이 관찰되었고, 좌측폐에서도 일부 관류 결손 부위가 나타났다.

폐동맥에서 기원한 악성 종양이나 만성 폐동맥 혈전색전증을 의심하고 수술을 시행하였다. 정중 흉골절개 후 상행 대동맥 및 상하 대정맥을 통해 동맥판과 정맥판을

경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

*이 논문은 2003년 4월 제211차 월례 집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2003년 9월 4일, 심사통과일 : 2003년 12월 9일

책임저자 : 박주철 (130-702) 서울시 동대문구 회기동 1, 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-958-8414, (Fax) 02-958-8410, E-mail: jcpark@khmc.or.kr

* 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Chest computed tomogram shows a large intraluminal mass in the main pulmonary artery and another mass suspected of tumor embolization in the right pulmonary artery.

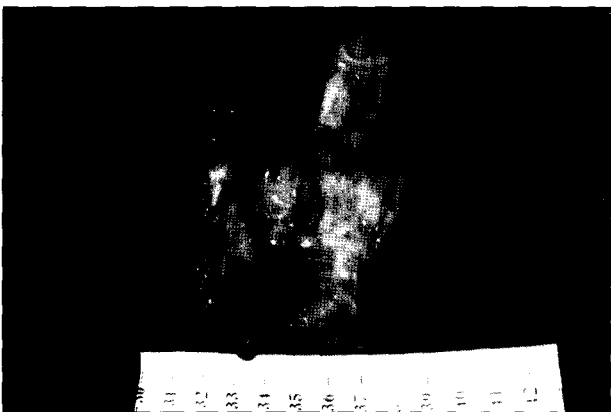


Fig. 2. Gross finding shows 6×6×3 cm sized milky white myxoid mass.

삽입하고 인공 심폐기 가동하에 심정지를 유도하였다. 주 폐동맥이 종괴에 의해 심하게 늘어나 있었고, 우심방과 우심실도 심하게 확장된 소견이었다. 주 폐동맥에 종결개를 가하여 좌측 폐동맥까지 연장하고 우측 폐동맥에 또 다른 종결개를 가한 후 폐동맥 내막 절제술을 통해 종괴를 제거하였다. 폐동맥 판막의 후엽에서 기원한 것으로 보이는 회백색의 커다란 점액성 종괴(Fig. 2)가 폐동맥 판막의 직하부와 주 폐동맥의 내강을 거의 차지하고 있었으며 좌우 폐동맥까지 연장되어 있었다. 종괴는 비교적 쉽게 박리되었으며 좌측 폐동맥을 완전히 폐쇄시키지는 않았다. 우측 폐동맥은 쉽게 부서지는 검붉은 종괴에 의해 완전히 폐쇄되어 있었고 우측 폐동맥의 가지들에서도 협착 병변이 관찰되었다. 폐동맥 판막의 후엽과 좌엽의 퇴축(retraction)이 심하고 첨두(cusp)의 자유연이 두꺼워 폐동

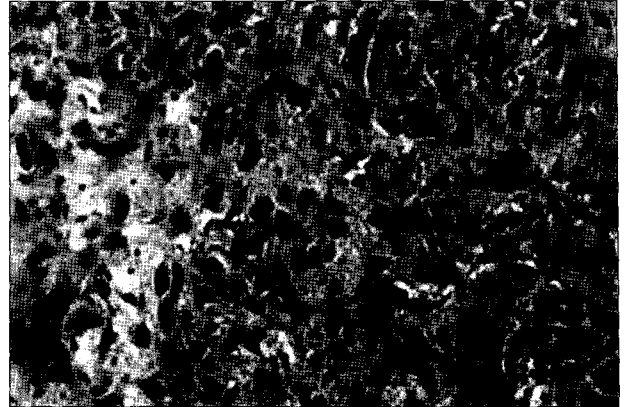


Fig. 3. Microscopic finding shows marked pleomorphic spindle cells having large pleomorphic nuclei, arranged in interlacing fascicles or solid sheets with foci of myxoid background (H&E stain, ×200).

맥 판막을 보존하기 어렵다고 판단하여 조직판막(Hancock II porcine valve, 23 mm)으로 치환하였다. 주 폐동맥 및 좌우 폐동맥은 일차 봉합하였고 심폐기 이탈은 순조로웠다.

병리학적 검사(Fig. 3) 결과 폐동맥 육종으로 진단되었으며, 면역조직화학검사에서 smooth muscle actin, vimentin, desmin에 모두 양성이었다. 수술 후 2주째에 시행한 심초음파 검사에서 폐동맥의 수축기 압력은 45 mmHg로 측정되었으며, 폐 관류 스캔에서 양측 폐에 정상적으로 관류되었다. 환자는 수술 후 15일째 특별한 문제없이 퇴원하여 현재 외래에서 추적 관찰하고 있으며 항암 약물 치료를 고려 중이다.

고 찰

폐동맥 육종은 1923년 Mandelstamm이 최초로 보고한 이래 세계적으로 약 150예가 보고되었고, 국내에서는 1994년 안병희 등[1]이 보고한 이래 4예가 보고된 매우 드문 종양이며, 특히 폐동맥 판막에서 발생한 폐동맥 육종은 2000년 이재원 등[2]이 보고한 1예를 포함하여 세계적으로 몇 예에 불과하다.

폐동맥 육종은 대부분 폐동맥 판막 근처의 주 폐동맥의 배측(dosal area)에서 발생하며, 혈류의 방향을 따라 진행하지만 폐동맥 판막의 하방으로 진행하여 우심실의 내막을 침범하기도 한다[3]. 그러나, 폐동맥 판막 자체에서 폐동맥 육종이 발생하는 경우는 극히 드물다[4]. 폐동맥 육종은 45~64세에 주로 발생하고 호르몬란, 흉통, 심계항진 등이 주된 증상이며, 종괴에 의해 폐동맥이 거의 폐쇄될

경우 심박출량 감소로 실신 또는 사망할 수 있다. 병태생리상 우심실 유출로 폐쇄가 발생할 수 있고, 특징적으로 fixed obstruction을 나타내지만 to-and-fro movement를 보일 수 있다. 조직학적으로 미분화형(34%), 섬유육종 또는 섬유점액육종(21%), 평활근육종(20%), 횡문근육종(6%), 혈관육종(3%), 악성 섬유성 조직구종(2%)으로 분류되지만[5] 이후에는 큰 차이가 없다.

혈액 검사에서 적혈구 침강 속도의 증가 및 빈혈이 자주 나타나지만 진단적 가치는 떨어진다. 흉부 컴퓨터 단층촬영과 폐동맥 조영술 및 우심실 조영술이 진단에 도움이 되며, 폐 환기/관류 스캔상 관류 결손 부위가 나타나지만 폐동맥 혈전색전증과의 감별이 어려우며, 최근에는 Gd-DTPA (gandolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid)를 이용한 자기공명영상을 통해 폐동맥 육종과 폐동맥 혈전색전증을 감별할 수 있다[6]. 폐동맥 육종은 진단 당시 폐로 전이된 경우가 많으므로 조기 진단 및 수술적 치료에 후를 결정짓는 가장 중요한 인자이며, 폐동맥 혈전색전증이 의심되어 항응고제를 장기간 투여했음에도 불구하고 효과가 나타나지 않을 때 폐동맥 육종을 의심해 보아야 한다.

수술적 치료를 시행하지 않을 경우 항암 약물 치료나 방사선 치료의 유무에 관계없이 약 1.5개월 생존하며, 수술적 치료를 시행할 경우 약 10개월까지 생존 기간을 연장할 수 있다[7]. 수술 후 항암 약물 치료 및 방사선 치료를 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있으나[8] 아직 논란이 되고 있다. 저자들은 우심실 유출로 폐쇄를 야기한 폐동맥 판막 기원의 폐동맥 육종을 가진 환자에 대해 폐

동맥 내막절제술을 통한 종괴의 절제 및 폐동맥 판막 치환술을 통해 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Ahn BH, Jang WC, Kim BY, Kim SH. *Leiomyosarcoma of the pulmonary artery*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1994;27:166-9.
2. Lee JW, Ryu SW, Choo SJ, Song H, Song MG. *Primary intimal sarcoma originating from pulmonary valve*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:823-6.
3. Baker PB, Goodwin RA. *Pulmonary artery sarcomas*. Arch Pathol Lab Med 1985;109:35-9.
4. Honbach CH, Mall W. *Chondrosarcoma of the pulmonary artery*. Beitr Path 1977;160:298-307.
5. McGlennen CH, Manivel JC, Stanley SJ, et al. *Pulmonary artery sarcoma: a clinicopathologic ultrastructural, and immunohistochemical study of four cases*. Mod Pathol 1989;2:486-94.
6. Rafal RB, Nichols JN, Markisz JA. *Pulmonary artery sarcoma. diagnosis and postoperative follow-up with gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid-enhanced magnetic resonance imaging*. Mayo Clin Proc 1995;70:173-6.
7. Kruger I, Borowski A, Horst M, et al. *Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery*. Thorac Cardiovasc Surg 1990;38:91-5.
8. Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, Tarazi R, Jamison SW. *Primary pulmonary artery sarcoma: A report of six cases*. Ann Thorac Surg 1995;1487-90.

=국문 초록=

원발성 폐동맥 육종, 특히 폐동맥 판막에서 기원한 폐동맥 육종은 극히 드물다. 35세 남자 환자가 노작성 호흡곤란과 전신무력감을 주소로 입원하였다. 흉부 컴퓨터 단층촬영, 흉부 자기공명영상, 심장 초음파 검사, 폐동맥 조영술상 주 폐동맥 및 양측 폐동맥의 내강에서 커다란 종괴가 관찰되었다. 폐동맥의 원발성 악성 종양으로 생각하고 심폐순환하에 절제를 시행하였다. 폐동맥 판막의 후엽에서 기원한 것으로 보이는 종괴가 폐동맥 판막의 하부에서부터 주폐동맥 및 양측 폐동맥까지 뻗어 있었고, 폐동맥 내막절제술을 통한 종괴의 절제 및 폐동맥 판막 치환술을 시행하였으며, 병리조직학적 검사에서 폐동맥 육종으로 진단되었다.

중심 단어 : 1. 폐동맥
2. 육종