

파열된 원발성 악성 폐혈관주위세포종의 수술적 치험

- 1예 보고 -

배미경* · 백효채* · 이창영* · 황정주* · 문은경* · 이두연* · 김태훈** · 조상호***

Sugical Treatment of Ruptured Hemangiopericytoma of the Lung

-One case report-

Mi Kyung Bae, M.D.*, Hyo Chae Paik, M.D.*, Chang Young Lee, M.D.*, Jung Joo Hwang, M.D.*
Eun Kyung Moon, R.N.*, Doo Yun Lee, M.D.*, Tae Hun Kim, M.D.** , Sang Ho Cho, M.D.***

Hemangiopericytoma of the lung is a very rare malignant tumor despite it's high vasculities of the lung, because this tumor arises from the pericytes enveloping capillaries. A pulmonary hemangiopericytoma was diagnosed in a 63-year-old female who had complained of cough, sputum, and intermittent chest pain for about 8 years. She was admitted to our hospital, because of progressive severe dyspnea on exertion and orthopnea for about 3 months. She was taken explothoracotomy and left pneumonectomy including evacuation of lots of blood clots due to ruptured large tumor and ineffective drainage with closed thoracic tube. She was discharged at post-operative 7 days under very good condition. She has been treated with radiotherapy&chemotherapy since then.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:946-950)

Key words: 1. Hemangiopericytoma
2. Lung neoplasm

증례

63세 여자 환자는 1996년 1월 본원 흉부외과 외래를 내원하여 시행한 흉부 방사선 소견에서 좌상엽에 3.0 cm 크기의 종괴가 관찰되어 침조직 생검을 시행한 후 방추형세포종양으로 진단되어 절제 수술을 권유하였으나 환자가 거부하였다. 그 후 1999년 ○○병원에서 시행한 추적 관찰에서 종괴의 크기가 5 cm으로 증가하여 재차 수술을 권

유받았으나 수술하지 않고 지내던 중 2003년 12월경부터 기침, 객담, 가슴통증으로 ○○병원을 다시 방문하여 2004년 2월 흉부 전산화단층촬영을 시행하였다. 그 결과 이전에 보이던 좌상엽의 종괴는 8 cm 이상으로 크게 증가하였고 하엽에 유사한 양상의 새로운 종양이 발생하였으며 늑막삼출액이 동반된 소견을 보였다. 조직검사 권유 받고 다시 ☆☆병원으로 전원하여 침조직 생검을 시행받고 전이된 폐혈관주위세포종으로 진단되어 항암약물치료 예정

*연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Respiratory Center, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

**연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 진단방사선과

Department of Radiology, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

***연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

† 2004년 3월 제215차 서울경기지역 윌레집담회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2004년 6월 14일, 심사통과일 : 2004년 9월 6일

책임저자 : 이두연 (135-270) 서울시 강남구 도곡동 146-92, 연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 호흡기센터 흉부외과

(Tel) 3497-3380, (Fax) 3461-8282, E-mail: dylee@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

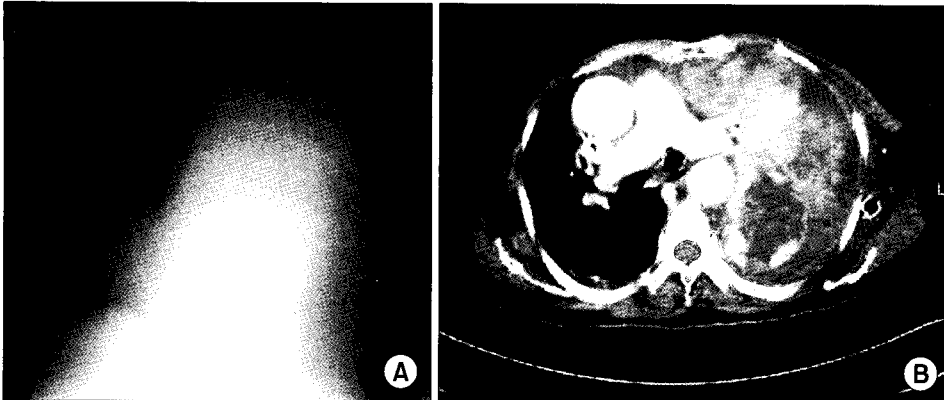


Fig. 1. Preoperative (A) Chest PA, (B) Chest CT.

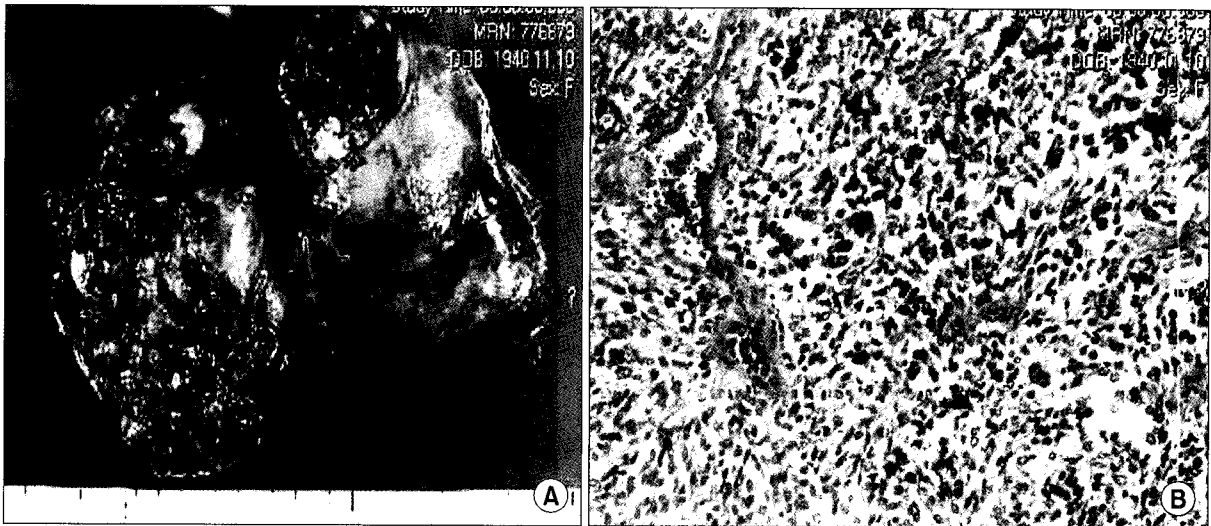


Fig. 2. Pathologic finding (A) Ruptured tumor (left lower lobe). (B) Necrosis, nuclear pleomorphisms are compatible to malignant hemangiopericytoma (H&E stain, $\times 100$).

이었으나 심한 호흡곤란 및 기좌호흡으로 본원 응급실을 통해 입원하였다.

내원 당시에 심한 호흡곤란과 기좌호흡을 호소하였으며 피부가 차며, 식은땀을 흘리고 쇼크소견을 나타내었다. 2004년 3월 3일 입원하였으며 당시 시행한 흉부 방사선 검사에서 출혈에 의한 좌측 혈흉 소견이 관찰되었으며 심장 및 종격동이 우측으로 밀려 있었다(Fig. 1). 입원 당시 Hb 8.0 g/dL, Hct 24.8% 로 감소되어 있었고, 혈소판 치는 618,000/mL, 백혈구 치는 8,550/mL이었다. PT 15.6초, PT (INR) 1.24, PTT 42.6초로 정상범주에 있었고, Glucose는 143 mg/dL으로 증가되어 있었으며 Albumin은 2.6 g/dL로 감소되어 있었다. T. bilirubin 0.6 mg/dL, AST 28 IU/L, ALT 25 IU/L, BUN 10.5 mg/dL, Creatinine 0.5 mg/dL이었

다.

흉관을 삽입하였으나 충분한 배혈이 되지 않았으며 증상 호전이 없었다. 응급 흉부 전산화단층촬영을 시행하였고 그 결과 이전에 보이던 두 개의 종양이 구분되지 않고 좌측 흉강을 가득 채우는 혈흉 소견을 보였으며, 일부 종양으로 보이는 부분도 경계가 뚜렷하지 않아 종양의 파열에 의한 긴장성 혈흉으로 진단하고 응급 개흉수술을 시행하였다.

응급 개흉수술에서 좌측 흉강에 고여 있는 3,000 cc 이상의 응고된 혈괴를 제거하였고 먼저 파열된 좌하엽의 종괴를 폐부분절제로 제거하여 계속적인 출혈을 예방하였으며 다시 좌하엽과 좌상엽을 차례로 절제하여 좌측 전폐 절제수술을 시행하였다. 좌하엽 종괴는 폐 주변을 관통하

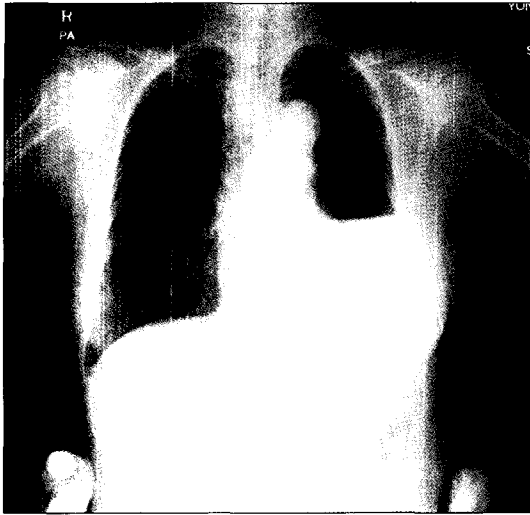


Fig. 3. Postoperative chest X-ray.

여 벽측 늑막에 침습이 관찰되었고 종괴는 파열되어 출혈이 관찰되었다. 좌상엽의 종괴는 폐 주변의 폐실질 내에 위치하고 있었고 폐첨부는 벽측 늑막과 유착되어 있었으나 종양 침습은 없었다. 파열된 종괴와 폐실질은 매우 부서지기 쉬웠으며 출혈 성향을 보였다.

절제된 폐조직 소견상 좌상엽과 좌하엽에 8.0×7.0×8.0 cm, 9.0×10.0×9.0 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 좌하엽의 종괴는 파열되어 있었다. 절제된 벽측 늑막에는 종양 침습 소견이 관찰되었으나 절단된 폐동맥, 폐정맥, 기관지에는 종양 침습 소견은 없었다. 종괴는 악성 폐혈관주위세포종으로 확진되었고 주위 림프절 전이 소견은 없었다 (Fig. 2).

수술 후 환자의 상태는 양호하여 수술 후 7일째 퇴원하였으며 (Fig. 3), 수술 후 1개월째부터 방사선 치료를 시행하여 6,300 cGy를 조사하였고 2004년 9월 현재 항암약물 치료 중으로 전신상태가 양호하다.

고 찰

혈관주위세포종은 모세혈관이나 세정맥의 기저부에 존재하는 혈관주위세포에서 발생하는 드문 종양으로 신체 어느 부위에서도 발생할 수 있으나 가장 흔한 부위는 대퇴부와 후복강이고, 그 외 드물게 안와, 타액선, 위장관 등에서 발생한다[1]. 폐는 혈관이 풍부함에도 불구하고 폐에서 발생하는 경우는 매우 드물어 전 세계적으로 100여 정도가 보고되었으며 국내에서는 1985년 김승철 등[2]에 의

해 처음 보고되었다.

연령 및 성별 분포는 남, 여가 거의 동일하며 연령 분포는 신생아부터 70세 이상까지 전 연령에서 발생한다고 하나 통상 50대에서 흔히 발생한다. 원발성 폐혈관주위세포종의 발생부위는 폐문부이거나 폐 주위에서 발생하며 환자는 초기에 증상이 거의 없어 종합검진 등의 흉부 방사선 검사에서 3~5 cm 크기의 종괴로 우연히 발견되며, 기침, 객혈, 흉통 등의 증상이 있을 수 있다[1-6]. 이 증례에서도 처음에는 증상이 없이 서서히 자라는 무통성 종괴로 발견되었으며 이후 기침, 객담, 가슴통증 등의 비특이적인 증상이 나타났다.

폐의 다른 종양과 구분되는 특징적인 방사선적 소견은 없으나, 흉부 방사선 소견상 경계가 명확한 다양한 크기의 균질성 음영으로 나타나며, 석회화나 종양압박에 의한 무기폐 등의 소견은 드문 것으로 보고되고 있다[3,4]. 흉부 전산화단층촬영에서 커다란 소엽을 가진 연조직 종양으로 종양의 내면이 비균질 음영으로 나타나며 얇고 불완전한 피막으로 경계가 있는 양상으로 보이며 석회화 소견이 있는 경우 악성을 의심할 수 있다. 그러나 흉부 전산화단층촬영은 종양의 범위를 결정할 수 있으나 진단에는 큰 도움을 주지 못하는 것으로 알려져 있다. 혈관주위세포종이 가끔 큰 출혈 부위를 가지고 있는데 이 때는 MRI로 쉽게 영상할 수 있어 종양과 주변 구조물 사이의 경계를 명확히 하는데 도움을 준다는 보고도 있다. 혈관조영술에서는 혈관이 매우 풍부한 종괴로 나타나며 동정맥들의 확장이 관찰된다[3].

원발성 폐혈관주위세포종의 수술 전 평가로 기관지 내시경과 경피적 세침흡입검사는 진단에 실패가 흔하며, 기관지의 종양에 의한 압박소견이 보이는 정도로 진단에 큰 도움이 안 되는 것으로 알려져 있다[4]. 그러나 본 증례에서는 경피적 세침흡입검사로 방추형 세포들이 다량 도말되어 악성의 방추형 세포 육종으로 진단되었다.

육안적으로는 황색, 회백색을 띄고, 피막이 잘 형성되어 있어 폐실질로의 침윤이나 기관지와 연결은 없으며, 평균크기는 4~8 cm이고 종양의 단면에서 출혈이나 괴사가 나타나기도 하는데 이는 악성을 시사하는 소견이다[1].

확진을 위해서는 조직학적 소견이 가장 중요한데 광학현미경 소견에서 방추형 또는 타원형 모양의 종양세포들이 균일하게 모세혈관의 기저막의 외부를 따라 다층으로 배열하는 양상을 보이며, 모세혈관들이 네트워크를 형성하여 널리 산재해 있고, 이러한 혈관들의 모양은 다양하여 작은 압축된 혈관으로부터 커다란 해면혈관 또는 녹각

형 등의 여러 형태로 나타나기도 한다. 종양세포의 핵은 원형, 난원형, 방추상 등을 취하고 세포질의 경계는 불분명하다.

핵분열수가 종양의 임상경과를 예측하는 유용한 기준이 되는데 10개의 고배율시야에서 핵분열수가 2~3개 이하로 보일 경우 예후가 좋고, 4개 이상일 경우 빨리 자라며, 재발이나 전이의 가능성이 높은 것으로 알려져 있다 [1]. 본 증례에서도 10개의 고배율 시야에서 4개 이상의 핵분열이 관찰되었고 괴사와 출혈소견을 보여 재발이나 전이에 대한 추적 경과 관찰이 요구된다 할 것이다.

혈관주위세포종은 조직학적으로 양성과 악성의 경계가 불분명하며, 양성과 악성 모두 가능성이 있으나 일반적으로 모두 잠재성 악성으로 간주된다[4]. 흉부증상이 있거나 조직학적으로 흉막과 기관지벽의 침습이 있거나 종양거대세포가 관찰되거나, 10개의 고배율 시야에서 3개 이상의 유사분열이 관찰되거나, 종양 내 괴사 등의 소견이 보이면 악성일 가능성이 높다고 하였다[1,4]. 본 증례에서는 흉부 증상이 있고, 핵분열의 수가 10개의 고배율 시야에서 4개 이상이며, 종양내 괴사 소견이 보였으며 크기가 8 cm 이상이었을 출혈을 동반하는 점 등을 보아 악성으로 간주하였다.

치료는 종양의 잠재적 악성, 예측하기 힘든 진행과정, 방사선 저항성, 국소 재발경향 등의 성질 때문에 광범위 절제가 원칙이며 종양의 위치와 크기에 따라 폐쇄기절제술부터 전폐절제술까지 시행한다[5]. 방사선 치료나 항암 약물치료는 큰 효과가 없는 것으로 알려져 있으나, 4,500 cGy 이상의 방사선 조사에 반응하는 것으로 보고 되었으며 현재 종양의 절제 후 유용한 보조요법으로 사용되고 있다. 또한 국소침습이 확인된 경우나 불완전 절제 시에는 방사선 치료가 필요하며 전이소견이 확인된 경우에는 항암약물치료가 필요하다[5,6].

이 증례는 환자의 거부로 수술을 시행하지 못하였다가 종양의 파열에 의한 긴장성 혈흉에 따른 쇼크상태로 응급 개흉수술을 시행하였고 결국 좌전폐절제수술을 시행한 경우로 절단된 기관지, 폐동맥, 폐정맥 절단면에는 혈관주위세포종의 침습은 없었으나 폐하엽의 벽측 늑막에는 혈관주위세포종의 침습이 확인되었다.

현재 수술 후 5개월 재이며 수술 후 혈관주위세포종 침습이 확인된 벽측 늑막의 방사선 치료 후에 항암약물치료를 시행 중이다. 저자들은 8년 동안 무증상의 종괴로 서서히 자란 후 파열되어 긴장성 혈흉을 야기한 폐혈관주위세포종을 응급수술을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Yousem SA, Hochholzer L. *Primary pulmonary hemangiopericytoma*. Cancer 1987;59:549-55.
2. Kim SC, Park KY, Yoo BH, Kim BL, Lee JH, Yu HS. *Malignant hemangiopericytoma of the lung*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1985;18:513-6.
3. Yilmaz E, Akkoçlu A, Kargı A, et al. *Radiography, Doppler sonography, and MR angiography of malignant pulmonary hemangiopericytoma*. Am J Roentgenol 2003;181:1079-81.
4. Choi GM, Kim KI, Sin HS, Park HC, Hong KW. *Primary Hemangiopericytoma of the lung, one case report*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:315-8.
5. Katz DS, Lane MJ, Leung AN, Marcus FS, Sakata MK. *Primary malignant pulmonary hemangiopericytoma*. Clin Imaging 1998;22:192-5.
6. Wu YC, Wang LS, Chen W, Fahn HJ, Huang MH, Whang-Peng. *Primary pulmonary malignant hemangiopericytoma associated with coagulopathy*. Ann Thorac Surg 1997;64: 841-3.

=국문 초록=

혈관주위세포종은 모세혈관을 둘러싼 주위세포(pericyte)에서 발생하는 종양이다. 비록 혈관이 많이 분포한 장기이나 폐에서 발생은 매우 희귀하다고 알려진 악성 종양이다. 63세 여자 환자는 약 8년간 기침, 객담과 간헐적인 가슴통증을 호소하였으며 최근 3개월 간 점진적으로 악화되는 호흡곤란 및 기좌호흡상태로 본원 흉부외과에 입원하였다. 침 폐조직 생검에서 폐혈관주위세포종으로 확인되었으며 흉부 X-선 소견, 흉부 전산화단층촬영에서 진행된 폐종괴로 확인되어 항암약물치료가 예정되었다. 그러나, 흉곽의 대부분을 차지한 종양이 파열되고 흉관삽관술로 혈흉이 제거되지 않아 응급 개흉 수술을 하여 응고된 혈괴제거 및 종양을 포함한 좌전폐절제수술을 시행하였다. 수술 후 경과가 양호하여 술 후 7일째 퇴원하였다. 병리조직 검사상 악성 침습성 폐혈관주위세포종으로 확인되었고, 현재 방사선 치료 후 항암약물치료 중이다.

중심 단어 : 1. 폐혈관주위세포종
2. 폐종양