

## 後縱隔洞에서 發生한 血管外皮細胞腫

— 例 報告 —

柳柄河\* · 姜政囊\* · 柳英善\* · 柳會性\*

= Abstract =

### Hemangiopericytoma, Originating from the Posterior Mediastinum

— Report of a Case —

B.H. Ryoo, M.D.,\* J.H. Kang, M.D.,\* Y.S. Yoo, M.D.,\* H.S. Yu, M.D.\*

Hemangiopericytoma is a rare tumor of vascula origin, first described by Stout and Murray in 1942. It is characterized by a proliferation of capillaries, surrounding by a mass of spindle shaped or round cells.

A 55 year-old man was admitted with a 2 years history of dull pain on the right upper posterior chest and mild dyspnea on Feb. 1978.

On admission, chest PA and right lateral x-ray showed a large well defined homogenous increased density in the right upper posterior chest.

Yellowish to brownish colored huge firm mass, which occupied entirely the right superior posterior mediastinum, was removed. The tumor was dense adhesive with right upper & lower lobe and Rt. upper posterior chest wall. The origin of tumor was not obvious.

The tumor was confirmed as hemangiopericytoma, locating at the right posterior mediastinum by histopathologic examination.

The postop. course was uneventful, and he was made irradiation therapy after discharge.

### 緒 論

縱隔洞의 血管外皮細胞腫은, 血管細胞에서 發生하는 軟組織 腫瘍의 一種으로, 毛細血管의 豊富한 增殖과, 이 增殖된 血管細胞을 圓形 혹은 紡錘形의 血管外皮細胞 즉 Pericyte에 둘러 쌓여지는 것을 특징으로 한다.

이 腫瘍은 毛細血管이 分布된 身體의 어느 部位에서

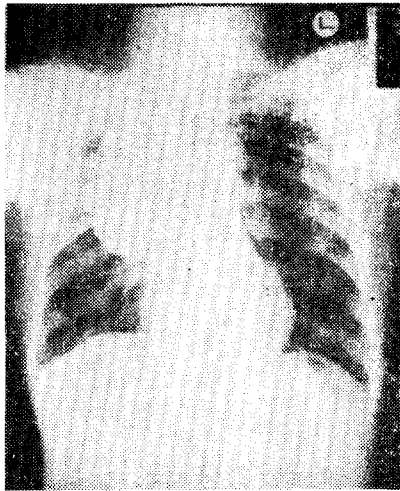
나 發生가능하나 주로 筋骨조직에서 好發하며, 그 發病機轉에 대해서는 아직 논란이 많다.

著者等은 1978年 2月, 本院 胸部外科에서 지난 20여 년 동안 처음으로 後縱隔洞에서 發生한 血管外皮細胞腫一例을 治驗하였기에 이에 文獻考察과 아울러 症例 報告를 하는 바이다.

### I. 症 例

\*국립의료원 흉부외과  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
National Medical Center.

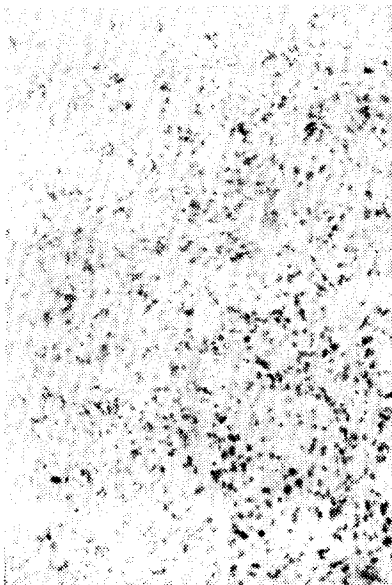
患者: 조○현, 55歲, 男. 農業.  
本 患者는 55歲된 男子로서 入院 2年前부터 持續된



**Fig. I :** Chest PA showed well-outlined a large compact mass density in the right upper lung field.



**Fig. II :** The mass, seen in fig. I, is located in the right upper posterior mediastinum.



**Fig. III :** Photomicrography showed the solid infiltration of round or spindle shaped tumor cells. (H & E stain, X120)



**Fig. IV :** Sections of tumor disclose elongated or rounded cells in groups, separated by the proliferating capillary network. (H & E,)

經度の 右側後上胸部의 疼痛과 呼吸困難을 主訴로 本院 胸部外科에 入院하였다.

患者는 30여년간 하루 10개피 정도의 吸煙歷을 가지고 있으며, 過去歷 및 家族歷上에는 特記할 事項이 없었다.

**現病歷 :** 患者는 약 6년전부터 輕度の 刺戟性 기침이 持續되어 數次에 걸쳐 藥製服用을 한 바 있으나 별다른 증상의 好轉은 없었다. 入院 약 2年前부터 右側後上胸部

上胸部에 輕한 持續的인 疼痛과 呼吸困難을 느꼈다. 이當時, 單純胸部X線撮影에서 成人주먹크기의 圓形異常陰影이 右上胸部에 觀察되었다. 이當時 모 病院에서 폐암이란 診斷하에 15일 정도의 放射線治療를 받았으나 별 好轉이 없었다.

**入院時理學的所見 :** 患者는 一見 약간 衰弱해 있었으며, 血壓은 120/80mmHg로 正常範圍였고, 頸部의 淋巴節은 觸知되지 않았으며, 胸部體診上 右側後上胸部

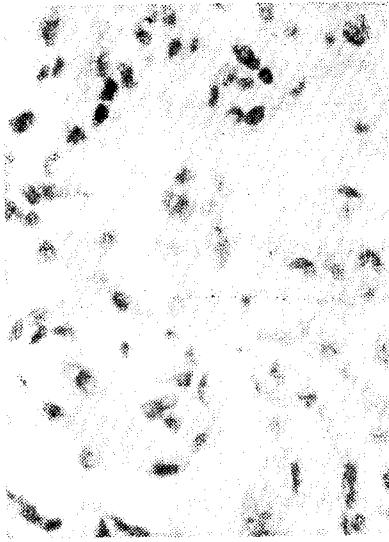


Fig. V : High power of Fig. III : The Individual cells are round & pale cytoplasm and round to ovoid nucleus with normal appearance of endothelial cells.(H & E X400)

에 呼吸音이 減少되어 있었으며, 이 部位에 輕度の 壓痛을 느끼는 外에는 別 特記할 事項이 없었다.

X線撮影所見 : 入院 當時 單純胸部 및 右側面 X線撮影에서, 右側上後胸部에 成人주먹 크기의 境界가 分明한 卵圓形의 異常陰影이 보였고, 肺實質에는 特別한 病所를 볼 수 없었다.(Fig. I 과 Fig. II)

臨床檢査所見 : 血液學의 檢査에서 血色素値가 12.4 gm%, 白血球數가 8500이었고, 血球容積은 36%였다. 電解質 및 肝機能檢査는 正常범위였고 肺機能檢査에서 肺活量은 1963ml로 正常의 63.5%였고 最大呼吸能은 56.4로 正常의 67%였으며, 時間肺活量은 1秋他가 70%로서 混合成肺機能不全症을 나타냈다. 略淡의 一般細菌培養 및 結核菌塗抹檢査에서는 病原菌이 보이지 않았다.

手術所見 : 右側後縱隔洞에서 發生한 腫瘍이란 診斷하에 右後側開胸術로 腫瘍除去術을 실시했다. 肉眼上, 右上胸膜腔을 거의 全부 차지하는 연황녹색의 단단한 腫瘍으로서, 血管分布는 비교적 적었으며, 右側上下肺葉 및 上胸壁과 中等度の 癒着이 있었으나 肺 및 주위 조직과의 침투는 거의 없었다. 腫瘍은 쉽게 剝離되었으나, 腫瘍의 起點은 알 수 없었다.

病理檢査所見 : 腫瘍은 16cm×11cm×5cm 크기의 황녹색을 띤, 단단한 皮囊性腫瘍이었고, 무게는 620gm이었다.

切開된 腫瘍은 잘 發達된 被膜으로 싸여 있었으며,



Fig. VI : The reticulin stain showed argyrophilic fibrils, surround the pericyte & separate them from the endothelial lining. (X120)

外部와의 血管침투는 심하지 않은 반면, 수개의 結節 및 壞死組織이 散在해 있는 황녹색이었고, 骨 또는 軟骨組織과의 混合은 보이지 않았다.

病理所見에서는 均일한 圓形 혹은 紡錘形의 細胞들이 集團을 이루면서 豊富한 증식을 보였고, (Fig. III) 그 사이에 많은 毛細血管의 增殖을 볼 수 있었다(Fig. IV).

고배율에서는 血管內皮細胞들은 正常모양을 유지하고 있었고, 個個의 腫瘍細胞는 圓形 혹은 紡錘形을 나타냈으며, 細胞質은 연한 반면에 刻은 圓形의 진한 모양을 나타냈다(Fig. V).

Reticulin-stain에서는 많은 毛細血管 및 增殖된 細胞사이로 망상섬유의 증식도 볼 수 있었다(Fig. VI). 이런 病理所見으로 쉽게 血管外皮細胞腫을 診斷할 수 있었다.

手術結果 : 術後 特別한 合併症없이 手術後 14일째 退院했으며, 放射線 治療을 권장했다.

## II. 考 按

血管外皮細胞腫은 1942年 stout와 Murray<sup>9)</sup>에 의해 기술된 軟組織에서 생기는 血管腫瘍의 一種으로서, 毛細血管이 分布된 어느 부위에서나 發生가능하며, 처음 주로 筋骨組織에서 好發하며 縱隔洞에서 發生하는 경우는 稀貴한 것으로 되어 있다.

이 腫瘍은 男女 發生頻度에 特異한 差巽을 보이지 않으며, 發生年齡은 10代에서 70代까지 報告되고 있으며 40代에서 好發하는 것으로 알려져 있다.<sup>15)</sup>

好發部位는 體幹, 頸部 및 下肢等에서 잘 發生하며,<sup>3),9),13)</sup> 縱隔洞에서는 거의 같은 비율로 발생하나, 良性은 前縱隔洞에서 잘 생기는 것으로 알려져 있다.<sup>13)</sup>

이 腫瘍은 비코릭 서서히 성장하면서, 주위 組織에 浸潤가 심하고, 良性의 경우는 대개 無痛의 結節이나 皮膚性을 나타내며 惡性腫인 경우는 기침, 疼痛 및 呼吸困難, 上下肢에 부종등을 볼 수 있으며, 肺에 轉移되어 咳血등도 생길 수 있다. Pallada<sup>9)</sup> 등은 이 腫瘍이 血糖의 利用量을 증가시켜 低血糖을 나타내는 수도 있으며 Robertson은 Renin分泌을 증가시키므로써 高血壓을 일으킨다고 報告한 바 있다.

이 腫瘍은 局所再發이 심하게 일어나는 데 Kaus D. Bankwinkel<sup>2)</sup> 등에 의하면 中樞神經界에서 이 腫瘍이 發生했을시는 약 80%에서, 筋骨組織에서는 약 50%에서 再發을 볼 수 있으며 肺나 縱隔洞에서 發生한 경우는 一年 이내의 36.3%의 再發이 있었다고 報告했다. 이 腫瘍은 惡性인 경우는 주위조직에 심한 침투와 아울러 血流나 淋巴線을 따라 원격장기로 轉移가 잘되며 특히 肺, 肝 및 骨組織等으로 轉移가 잘 일어난다<sup>2),13)</sup>.

診斷은 臨床의인 症狀이나 理學的所見 보다는 주로 病理檢査에 依해서만 可能하다. 病理檢査上, 豊富한 毛細血管의 增殖과, 이 增殖된 毛細血管을 血管外皮細胞(pericyte)와 섬유피포에 의해서 分離되는 반면, 毛細血管의 血管內皮細胞는 正常形態를 유지하는 特徵的인 소견을 볼 수 있다.

이 腫瘍細胞 즉 血管外皮細胞는 正常的으로 毛細血管과 細靜脈에 分布되어 있으나, 이 細胞의 起源이나 作用에 대해서는 논란이 많다. 알려진 바에 의하면 이 細胞는 間葉細胞에서 平滑筋細胞로 發生되는 過程에서 생기는 한 變異形이라고 생각하고 있으며,<sup>5),7)</sup> Hector Battifore<sup>5)</sup> 등은 이 細胞가 毛細血管의 基底膜과 膠原質을 合成하여 毛細血管을 지지하는 역할을 한다고 주장했고, Michael J.<sup>7)</sup> 등은 이 細胞가 毛細血管의 收縮 및 탄식작용과도 관계있는 것으로 주장한다.

治療는 外科的 切除術이 가장 좋으며 Klaus D. Bankwinkel<sup>3)</sup> 등은 外科的 切除術로 약 53.1%의 治療率을 모으었다.

外科的 切除術이 不可能하거나, 혹은 不完全切除時 또는 肺 部位로 轉移가 있을시는 放射線治療가 효과적이며,<sup>2),9)</sup> Mujahed<sup>13)</sup> 등은 不完全切除 혹은 轉移된 10例에서 放射線治療로 9例에서 좋은 結果를 얻었다고 報告했다. 放射線의 致死量은 30~60일 동안에 7500~

9000r 정도로 報告하고 있다.<sup>2),5)</sup> 縱隔洞에서 發生한 이 腫瘍의 抗瘤製治療에 대한 文獻은 찾아 볼 수 없었으며, 他 部位에서 생긴 이 腫瘍에 대한 抗瘤製의 效果는 거의 없는 것으로 報告되어 있다.<sup>2),4)</sup>

## 結 論

本院, 胸部外科에서 1978年 2月, 右側後縱隔洞에서 發生한 血管外皮細胞腫 一例을 診斷하고, 外科的 切除術로 治驗하였기에 이에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

## REFERENCES

1. Arthur Purdy Stout, M.D: Raffaele Lattes, M. D.: *Tumor of the Soft tissue. second series, 71-72.*
2. Arthur Vidrine, Jr. M.D., Ronald A. Welsh, M.D.: *Hemangiopericytoma, 5 cases. Surgery. 56 : 912, 1964.*
3. Backwinkel, K. M.D. and Diddams, J.A.: *Hemangiopericytoma: Report of a case and comprehensive review of the literature. Cancer. 25: 896, 1970.*
4. C.B. Ernst, M.D., M.R., Abell, M.D., D.R. Kahn, M.D.: *Malignant hemangiopericytoma of the stomach. Surgery. 58:351, 1965.*
5. Hector Battifore, M.D.: *Hemangiopericytoma: Ultrastructural study of five cases. Cancer. 31: 1418, 1973.*
6. Kuhn, C. and Rosai, J.: *Tumors arising from pericyte: Ultrastructural and organ culture of a case. Arch, path. 88:653.*
7. Michael J. Hahn, BA. Richard Dawson, M.D. etc.: *Hemangiopericytoma, An Ultrastructural study. Cancer. 31:255, 1973.*
8. Murad, T.M., Von Haam, E., and Murray, M.S.N.: *Ultrastructure of a hemangiopericytoma and a globus tumor. Cancer. 22:1239, 1968.*
9. O'Brien, P., and Brasfield, R.D.: *Hemangiopericytoma. Cancer, 18:249, 1965.*
10. Ramsey, H.J.: *Fine structure of hemangiopericytoma. and Hemangioendothelioma. Cancer. 19: 2005, 1966.*
11. Raul A. Marcial Rojas, M.D.: *Primary Hemangiopericytoma of bone, review of the literature*

- and report of the first case with metastasis. *Lancet*. 87:213, 1967.
12. Rhodin, J.A.G.: *Ultrastructure of mammalian venous capillaries, venules, and small collecting veins*: *J. ultrast. Re.* 25:452, 1968.
  13. Robbins. *Pathology: Hemangiopericytoma*. *Pathology*, 3rd edition: 613.
  14. Stout, A.P. and Murray, M.R.: *Hemangiopericytoma: A Vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes*. *Ann. surg.* 116:2633, 1942.
  15. Frieda Feldman, M.D., and William B. Seaman, M.D.: *Primary Thoracic Hemangiopericytoma*. *Radiology*, 182, 998, 1964.
  16. M. Richard Pachter, M.D. and R. Lattes, M.D.: *Mesenchymal tumors of Mediastnum II*. *Cancer*, 16:95, 1963.
-