

肺에서 發生한 惡性 血管外皮細胞腫*

- 1 例 報告 -

김승철 **, 박국양 **, 유병하 **, 김병열 **, 이정호 **, 유희성 **

- Abstract -

Malignant Hemangiopericytoma of the lung*

S.C. Kim, M.D.**, K.Y. Park, M.D.**, B.H. Yoo, M.D.**,
B.Y. Kim, M.D.**, J.H. Lee, M.D.**, H.S. Yu, M.D.**

Hemangiopericytoma is a rare tumor of vascular origin, first described by Stout and Murray in 1942. It is characterized by proliferation of capillaries surrounded by pericytes.

There is no characteristic clinical or radiological finding. Wide excision is the treatment of choice.

A 21 year-old man was admitted with one year history of productive cough. On admission, chest film showed large lobulated mass and Right lower lobe atelectasis.

Rt. pneumonectomy was performed and the tumor was confirmed as malignant hemangiopericytoma of the lung.

Local recurrence didn't occur until now.

I. 緒 論

血管外皮細胞腫은 Stout 와 Murray 등에 의하여 1942 年 처음 報告된 腫瘍으로¹⁾ 毛細血管이나 직경 50 μ 까지의 작은 정맥의 基底膜에 존재하는 혈관주위세포에서 발생하는 드문 血管腫瘍中的 하나이다.

이 腫瘍은 毛細血管의 풍부한 증식과 이 증식된 毛細血管을 원형 혹은 紡錘形의 血管周圍細胞가 둘러싸는 것을 특징으로 하며 대부분 皮膚, 表層의 軟組織, 筋肉, 骨格系統등 간엽조직에서 발생하며 縱隔洞이나 肺에서는 매우 드물게 발생한다.

血管外皮細胞腫의 거의 80%는 악성이며 이 중 2/3는 국소 또는 원격전이를 한다²⁾.

* 本 論文은 國立醫療院 臨床研究費의 보조로 이루어졌음.

** 國立醫療院 胸部外科

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center, Seoul

치료는 광범위한 절제술이 가장 좋으며 비교적 방사선 치료에 반응을 안하나 多量の 방사선요법으로 좋은 결과를 보고하기도 한다³⁾.

化學療法製로는 adriamycin이 가장 효과적인 것으로 보고되고 있다⁴⁾.

본 국립의료원 흉부외과에서는 肺에 原發生으로 발생한 惡性 血管外皮細胞腫一例을 治驗하였으므로 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

患者: 김 ○근, 21 歲, 男子

主訴: 1 年間に 걸친 객담을 동반한 기침

過去歷 및 家族歷: 特記事項이 없었다.

現病歷: 1983 年 5 月부터 간헐적으로 발열과 오한이 나타나 개인 병원에서 2 주간 결핵성 폐렴 진단하에 治療받던 中 단순흉부촬영상 이상음영이 자라고 있는 것이 발견되었다.

理學的 所見 : 전신 상태는 양호했으며 피하 결절은 없었으며 우측 흉부하부에서 호흡음이 감소되어 있었다.

檢査所見 : 폐기능은 정상범위에 해당되었고 간기능검 사상 GPT가 64 units로 증가되었으면서 HBsAg, HBcAb, HBeAg 등이 양성으로 나타났다.

X線攝影所見 : 단순흉부촬영상 우하엽의 無氣肺소견과 함께 우측폐 중간부에 거대한 lobulated mass가 보였다(Fig.1).

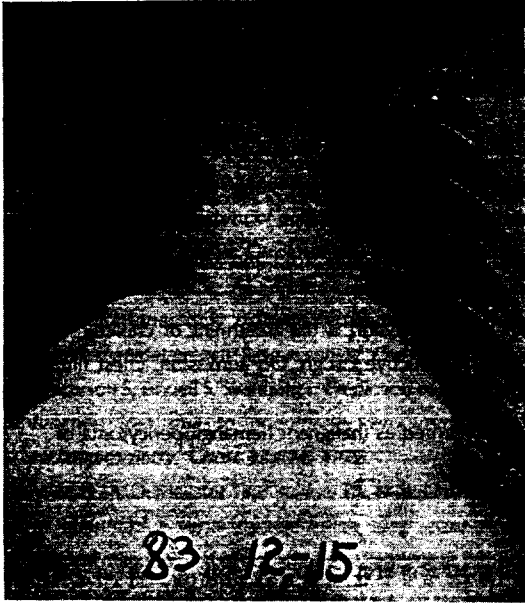


Fig. 1. 우측 하엽의 무기폐소견과 함께 lobulated mass가 우측폐 중간부에서 보인다.

흉부전산화 단층촬영상 주위조직과의 경계가 분명하면서 여러 소엽으로 구성된 음영증가가 전방흉강내에서 보였으며 주위 임파결종대소견도 동반되었다.

氣管支鏡檢査所見 : 우측 주기관지 말단부위가 짙은 점액전으로 차 있었으며 접촉성 출혈이 쉽게 발생하였고 Carina하방 3~4cm부위에 점막이상 소견을 보였다. 우중엽 기관지내에서 폐쇄성 종괴가 돌출되어 있는 것이 발견되었으며 우하엽 기관지의 orifice가 보이지 않았다.

手術 및 手術所見 : 수술은 기관삽관을 통한 전신마취하에 우측 후측방 절개술을 통해 우측 폐절제술을 시행하였다. 이는 수술초기에는 우중엽 및 우하엽 절제술을 시행하였으나 기관지 단면에 종양침범이 의심되어 우상엽 절제술을 추가로 시행하였다.

肉眼所見 : 종양은 우중엽에 위치하였고 표면은 매끄러우면서 연한 갈색 및 흰색을 띠고 있었고 여러개의 결절과 함께 고무같이 단단한 경도를 나타내었다(Fig. 2). 우상엽은 늑막의 국소적 비후소견과 함께 폐실질은 붕괴되어 있었으며 우하엽 역시 뚜렷하게 붕괴되어 있었으며 우하엽 기관지는 점액전으로 폐쇄되어 있었다.

우측폐의 단면을 보면 우중엽은 완전히 종양으로 대체되었으며(10×10×5cm) 다양한 크기의 결절이 섬유조직에 의해 분리되어 있었다. 수많은 혈관이 보였으나 괴저현상은 보이지 않았다. 정상 폐실질은 말초로 거의 붕괴되어 있었고 右中葉 氣管支는 뚜렷하게 확장되어 있었으며 용종모양의 돌출성 종괴로 차있었다(Fig.3).

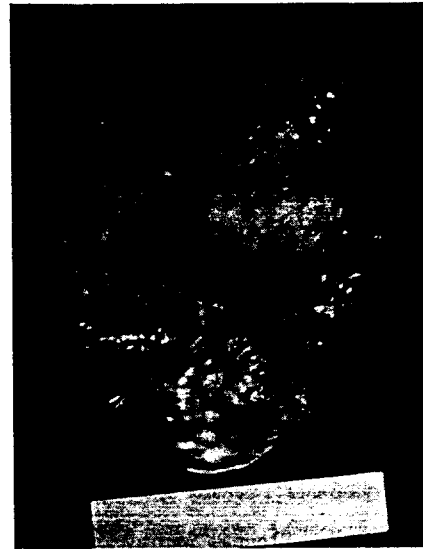


Fig. 2. 우측중엽에 위치한 종양을 볼 수 있다.

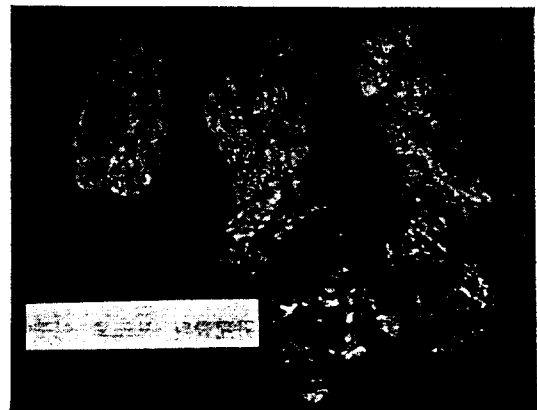


Fig. 3. 종양이 우측중엽을 완전히 차지하고 있다.

顯微鏡的 所見 : 저배율 소견상 이 腫瘍은 혈관이 매우 풍부하게 발달되어 있으면서 이들 혈관이 서로吻合하여 乳頭形 형태를 보였다. 이 혈관 주위에 동일한 모습의 腫瘍細胞들이 무수히 산재해 있었으며 섬유성 피막을 갖고 있었다 (Fig. 4).

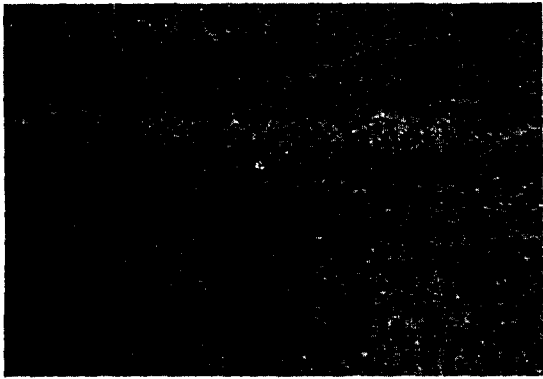


Fig. 4. 풍부하게 발달된 혈관 사이에 산재한 종양세포를 볼 수 있다. H & E stain × 120

고배율 소견상 腫瘍細胞는 圓形 혹은 紡錘形의 모습을 보이면서 세포핵은 원형 혹은 난원형을 보였으며 세포성형태를 나타내었다. 연한 색깔의 細胞質을 보이면서 수많은 細胞分裂와 함께 혈관벽 侵入性을 여러곳에서 볼 수 있었다 (Fig. 5). Silver impregnation stain 상 각 腫瘍細胞들이 혈관에서부터 放射되어 나온 세망섬유로 둘러싸여 있었다 (Fig. 6).

비교적 동일한 細胞로 구성되어 있고 氣管支內로 돌출하는 종괴를 형성하므로 carcinoid tumor 中 aty-

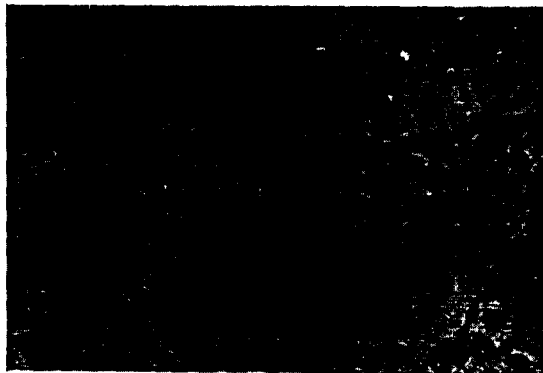


Fig. 5. 단층의 내피세포로 이루어진 모세혈관주위에 원형 혹은 방추형의 종양세포들이 무수히 보이고 있다. H & E stain × 400

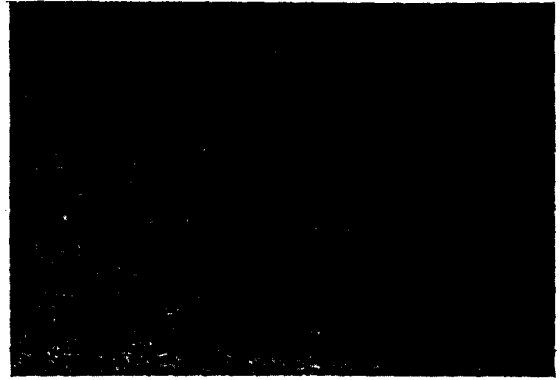


Fig. 6. 종양세포들이 혈관에서부터 방사되어 나온 세망섬유로 둘러싸여 있다. Silver impregnation stain

pical carcinoid tumor의 가능성을 排除하기 위해 argentaffin stain 및 argyrophilic stain인 Grimelius stain을 시행하였으나 모두 음성이었고 PAS stain에서도 음성이었다. Subaortic, paratracheal, bronchopulmonary lymph node에서는 모두 腫瘍細胞를 발견할 수 없었다. 상기 소견으로 볼 때 이 腫瘍은 全 右中葉을 포함하면서 氣管支內로 돌출한 종괴를 나타내고 multifocal angioinvasion을 보인 low grade malignancy의 原發性 血管外皮細胞腫임을 알 수 있었다 (T₂NoMo, stage I).

手術結果 : 患者는 수술 후 7개월째 術後 臍胸으로 臍胸除去術을 받았으며 방사선치료나 화학요법없이 수술 후 9개월까지 종양의 再發이 없었다.

III. 考 按

血管外皮細胞腫은 stout와 Murray가 1942年 처음 기술하였으며 다른 형태의 혈관주위 간엽조직세포의 존재부와 관계없이 血管周圍細胞로 구성되어 있다.

血管周圍細胞란 毛細血管이나 직경 50 μ 까지의 작은 정맥의 基底膜에 존재하면서 內皮細胞를 둘러싸는 여러 개의 돌기를 가진 細胞를 말하며 기능을 말하면 食作用과 함께 항체형성에 관계가 있는 것으로 보고되고 있다⁵⁾. Kuwabara와 Cogan⁶⁾은 血管周圍細胞가 neovascuogenesis를 억제한다고 제안하였으나 Oliveira⁷⁾ 등은 이를 입증하지 못하였다.

血管外皮細胞腫은 모든 연령에서 발생할 수 있으며 (10~73세, 평균연령 45세) 毛細血管이 분포하는 거

의 모든 조직에서 발생할 수 있으나 體幹, 頸部 및 下肢 등에서 잘 발생하며⁸⁾ 肺나 縱隔洞에서는 드물게 발생한다. Meade⁹⁾ 등이 보고한 바에 의하면 1974년 까지 251명의 환자중 오직 28명에서만 肺에서 原發性으로 발생했으며 이중에는 multiple primary hemangiopericytoma도 2예 존재하였다. 國內에서는 柳¹⁰⁾ 등이 後縱隔洞에서 발생한 血管外皮細胞腫 1예를 보고했을 뿐이다. 남성보다 여성에서 조금 많이 발생하면서 1/3에서는 증상이 없으며 증상이 있는 경우 기침, 객혈, 흉통 등이 가장 흔한 증상이나 특징적인 임상적 혹은 방사선학적 소견은 없다. Paullada¹¹⁾ 등은 이 腫瘍이 血糖의 利用量을 증가시켜 저혈당을 나타내는 수도 있으며 Robertson¹²⁾ 등은 renin 분비를 증가시키므로써 高血壓을 일으킨다고 報告한 바 있다. 그러나 肺에 발생한 血管外皮細胞腫에서는 內分泌 증후에 대한 증거가 없다.

병리검사상 Circumscribed tumor로 괴저 및 출혈 부위를 보이며 크기는 2.0~15 cm으로 다양하고 central nucleus를 가진 圓形 혹은 紡錘形 細胞가 수많은 혈관에서 放出되어 나오는 세망섬유에 의해 둘러싸이는 것이 특징이다.

치료는 광범위한 切除術이 가장 좋으며 Joaquin³⁾ 등은 진행된 예에서도 고식적 방사선치료법이 가치가 있을 것이라고 했으며 腫瘍의 局所 切除 및 광범위 多量의 방사선요법을 併用하는 것이 좋을 것으로 보고하였다.

화학요법은 Wong⁴⁾ 등에 따르면 adriamycin 단독 혹은 다른 제제와의 併用이 가장 효과적인 제제로 50%에서 완전 혹은 부분적 remission을 초래할 수 있다고 하였다.

예후를 볼 때 조기 재발을 많이 하여 Kaus D. Backwinkel⁸⁾ 등에 의하면 중추신경계에서 이 종양이 발생했을 시는 약 80%에서, 근골조직에서는 약 50%에서 재발을 볼 수 있으며 폐나 종격동에 발생한 경우 1년 이내 36.3%의 재발이 있었다고 보고하였다. 재발시 사망율은 남성(50%)이 여성보다(32%) 높았다. 증양의 크기가 작으면서 증상이 없는 여성에서 예후가 종교 커다란 종양을 가진 증상이 나타나는 남성에서 예후가 나쁜 것으로 보고되고 있다.

IV. 結 論

본 국립의료원 흉부외과에서는 우측폐에 발생한 原發

性 血管外皮細胞腫을 우측 肺切除術로 치험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Stout, A.P., and Murray, M.R.: *Hemangiopericytoma*. *Ann. Surg.* 116:26-33, 1942.
2. Emanuel, N.M., Vormel, E.M., and Osteovskaya, L.A.: *Experimental and Clinical Studies of the antitumor activity of 1-methyl-1-nitrosourea (NSC 23900)*. *Cancer chemother. Rep.* 58:135-148, 1974.
3. Joaquin C. Mira, Florence C.H. Chu, Joseph G. Forther: *The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma*. *Cancer* 39:1254-1259, 1977.
4. Peter P. Wong, Alan Yagoda: *Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma*. *Cancer* 41:1256-1260, 1978.
5. Movat. H.Z. and Fernando, N.V.P. (1964). The fine structure of the terminal vascular bed. iv. venules. *Experimental and Molecular pathology*, 3, 78.
6. Kuwabara, T. and Cogan, D.G. (1963). Retinal vascular patterns: v1-Mural cells of the retinal capillaries. *Archives of Ophthalmology*. 69, 492.
7. Oliveira, F. de (1966). Pericytes in diabetic retinopathy. *British Journal of Ophthalmology*, 50, 134.
8. Backwinkel, K. M.D. and Diddams, J.A.: *Hemangiopericytoma: Report of a case and comprehensive review of literature*. *Cancer*. 25:896, 1970.
9. J.B. Meade, F. Whitwell, B.J. Bickfore, and J.K.B. Waddington: *Primary haemangiopericytoma of lung, Thorax* (1974), 29.1.
10. 유병하, 강경호, 유영선, 유희성: 후종격동에서 발생한 혈관외피세포종 1예보고; 대한흉부외과학회지 Vol. 11, No. 2: 165, June 1978.
11. Paullada, J.J., Lisci-Garmilla, A., Gonzales-Angulo, A., Jurado-Mendoza, J., Quijano-Narezo, M., Gomez-Peralta, L., and Doria-Medina, M. (1968). Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: metabolic and electron-microscopic studies of a case. *American Journal of Medicine*, 44, 990.
12. Robertson, P.W., Klidjian, A., Harding, L.K., and Walter G. (1967). Hypertension due to a renin-secreting renal tumor. *American Journal of Medicine*, 43, 963.