

폐동맥에서 발생한 악성 섬유성 조직구종

— 1 예 보고 —

이재원*·강정호*·지행옥*·고영혜**·이중달**·나병만***

— Abstract —

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Pulmonary Artery A Case Report

J.W.Lee, M.D.* , J.H.Kang, M.D.* , H.O.Jee, M.D.* ,
Y.H.Ko, M.D.** , J.D.Lee, M.D.** , B.M.Na, M.D.***

A case of malignant fibrous histiocytoma (MFH) of left pulmonary artery was reported in the 27 year-old male. He was admitted because of hemoptysis for several times. Chest x-ray revealed nodular lesions in left hilar area and left upper lobe. A left thoracotomy was performed followed left upper lobectomy. The main tumor was originated from the pulmonary arterial bifurcation and proximal portion of the left pulmonary artery.

By light microscopy, there were many pleomorphic giant cells, which displayed the storiform pattern. And in those area, dilated or compressed vascular channels were involved by tumor cells, suggesting origin of this tumor. Pulmonary artery angiography and chest CT revealed this tumor was originated from pulmonary artery.

It would be the first reported primary malignant fibrous histiocytoma of the pulmonary artery in our country. Postoperative prognosis was uneventful, but recently he was suffered from dyspnea, that was noticed by OPD follow-up for 1 month, probably the heart failure sign due to pulmonary arterial flow obstruction.

I. 서 론

악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma, 이하 MFH)은 연부조직에 발생하는 육종으로, 그 빈도는 전체 연부조직 육종의 약 3~4%를 차지하나¹⁾. 실제로 연부조직의 육종 자체가 드문 질환이기 때-

문에 자주 경험하지 못하는 질환이다. 특히 흉부외과 영역에서 보고된 MFH는 1979년 Kern 등²⁾과 Bedrossian 등³⁾이 각각 처음으로 폐실질에 발생한 MFH를 발표하고 그 이후 극히 제한된 수례가 보고되었을 뿐이다. 전형적인 MFH는 현미경 소견상 방추상세포인 fibroblast-like cells과 원형세포인 histiocyte-like cells들이 특징적인 storiform pattern으로 배열한다.

폐동맥에 발생하는 MFH는 폐실질에 발생하는 MFH에 비하여 그 발생빈도가 지극히 희소할 뿐만 아니라 그 발생기전이 상이하고, 치료와 예후가 서로 다르므로 이의 보고는 매우 가치있는 것으로 생각된다.

금번 한양대 학병원 흉부외과에서는 좌폐동맥 기시부에서 원발한 MFH 1예를 경험하였기에 임상적 의의와 병리학적 특징을 보고하는 바이다.

* 한양대 학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Hanyang University Hospital

** 한양대 학교 의과대학 병리학교실

** Department of Pathology, Hanyang University
Hospital

*** 나내과의원

*** Na's clinic, Seoul

1987년 6월 1일 접수

II. 증례

환자는 27세 된 남자로 1986년 11월부터 시작된 각혈을 주소로 내원했다. 각혈의 양은 3번은 약 5cc 가량의 선혈이었고, 입원 10일전의 각혈은 약 3컵정도의 양이었다.

과거력상 1986년 6월부터 좌측 요부의 통증으로 타 병원에서 결핵성 늑막염으로 진단받고 항결핵 화학요법을 본 병원 입원전까지 받았으며, 1979년도에 충수돌기 염으로 수술을 받은 것외엔 특기할만한 사항은 없었다. 흡연은 하루 한갑씩 약 8년간을 피웠으며, 그 외에 입원 당시까지 체중감소나 전신쇠약등은 없었다.

가족력상 그의 형이 18세에 위의 악성종양으로 진단을 받고 아무런 치료를 받지 않고 15년전에 죽었으며, 정확한 병명은 알 수 없다. 그의 작은 아버지가 25년 전에 폐결핵을 앓았으나 환자와 동거하지는 않았다.

이학적 소견상 전신적으로 마른 외관을 보였고 창백하였으나 다른 이상은 발견되지 않았고 사지 및 몸통등의 연부조직에서 촉지되는 종괴는 없었다.

환자는 입원 4일전에 본원 외래에서 기관지내시경검사를 받았는데, 소견상 우측 기관지는 이상이 없음을 확인하였고, 좌측 기관지 설상엽의 상분절기판지내경은 표면이 매끄럽고 둥근 종괴로 막혀 있음을 관찰하였으며, 하분절기판지의 내경은 표면이 충혈되고 결절성의 폴립상 종괴로 막혀져 있음을 관찰하여 육안적으로 선종을 의심케 하였다.

흉부 단순 X-ray상 좌측 폐문부에 둥근 음영이 관찰되었고, 좌폐 상엽에 이와 연관성이 있는 또 하나의 이상 음영이 존재하였다(Fig. 1). 폐기능 검사상 FVC가 71.7%로 감소되었고, FEV 0.5가 54.7%, FEV1이 61.8%, FEV1/FVC가 82.0%, 그리고 FEV25-75가 35.0%로 폐쇄성 및 제한성 기능장애를 보였고, MVV5L치가 60.2%로 중등도 감소를 보였으나 수술의 금기는 아니었다.

객담의 세포학적 검사에서 악성 세포는 보이지 않았고, 객담의 항산성 균염색은 3번 모두 음성이었으며, PPD5TU는 음성으로 나타났다. EKG는 Wolff-Parkinson-White Syndrome Type A였다. 그의 혈액 학적 검사 및 뇨 화학검사 등은 모두 정상범위내의 검사치를 나타냈다.

기관지 점막에서 발생한 선종 혹은 Carcinoid 진단하에 1987년 4월 1일 시험적 개흉술을 시행하였다.

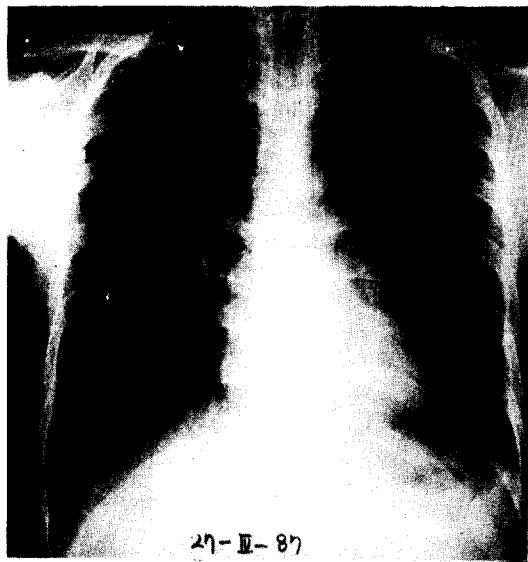


Fig. 1. The preoperative chest PA show i11-defined nodular densities at left hilar area and another mass at left upper lung field.

III. 수술 소견

수술소견상 좌폐와 흉벽 사이엔 여러가닥의 유착이 있었다. 폐문부의 엽간열에 비교적 단단하고 경계가 분명한, $4 \times 5 \text{ cm}$ 가량의 결절성 종괴가 매복되어 있었다. 종괴와 주위조직과의 분리는 사실상 불가능하여 상엽 절제술을 시행하였다. 절제된 상엽내에도 폐문부에서 인접한 구역에 또 다른 종괴가 단단하게 촉지되었다. 큰 종괴는 좌상엽 기관지와 좌상폐동맥 및 그 분지들과 서로 엉켜 있고 감돈되어 있었으며, 기관지 및 혈관내강까지 침윤된 것처럼 보여서 실제로 분리가 불가능하였다. 남아 있는 좌하폐동맥의 혈관벽도 촉지하여보니 단단한 종양성 침윤의 촉감을 주었으나, 수술도중 보낸 동결절편 조직검사상 악성이 아닌 inflammatory pseudotumor라는 결과를 얻었기에 좌하엽을 보존하려는 목적으로 상엽절제로 수술을 끝냈다. 절단된 설상엽의 분절기관지내경은 거의 폐색되어 있었다.

N. 병리학적 소견

폐문부에 위치한 큰 종양은 단단한 경도를 가지고 크기는 $5 \times 4 \times 3.5 \text{ cm}$ 이었다. 종양의 표면에 3.2 cm 길이의 설상엽 기관지와 폐동맥이 포함되어 있었다. 이 기관지의 내강에는 종양 조직이 침윤되어 0.8 cm 직경의

폴리양 돌출물을 형성하고 있었다. 폐동맥은 종양 조직으로 광통하여 완전히 종양 조직으로 대치되어 그 윤곽을 알아보기 어려웠다.

절제된 좌측 폐상엽에는 폐문부의 큰 종양파는 별도로 약 $2.5 \times 1 \times 1$ cm가량의 회백색을 띤 난원형의 종괴가 폐동맥과 밀착되어 있었고, 이 종괴와 인접한 주위 폐동맥 분지들의 벽은 회백색으로 두꺼워져 있었다 (Fig. 2).

현미경소견상 종양조직은 좌폐동맥의 기시부 내막에서 발생하여 폴리양으로 내강을 폐쇄하고 있었다. 종양 조직은 특징적인 storiform pattern으로 배열된 방추형의 세포들과 탐식작용을 하는 악성 다핵성 거세포들로 구성된 전형적인 악성 섬유성 조직구종의 조직 소견을 보였다. 종양세포 사이에는 임파구, 호중구, 호산구, 형질세포등의 염증세포들이 침윤하였다.

종양조직은 폐동맥과 그 분지의 내막으로부터 미만성으로 발생하여 소위 intimal sarcomatosis의 조직양상을 보였다. 부위에 따라 종양세포들은 폐동맥벽을 뚫고 주변 폐실질을 광범위하게 침범하여 회백색의 종괴를 형성하고 있다 (Fig. 3A~C).

전자현미경검사상 종양세포는 세포질내에 다수의 lysosome과 림파관 쟁취된 endoplasmic reticulum을 동시에 가지고 있어 조직구와 섬유아세포의 미세구조를 한 세포내에 보이는 임의성 섬유아세포임을 확인할 수 있었다 (Fig. 4).



Fig. 2. Gross findings of left upper lobe showing an ovoid tumor near the hilum. The wall of pulmonary artery around the tumor are diffusely thickened by infiltration of tumor.

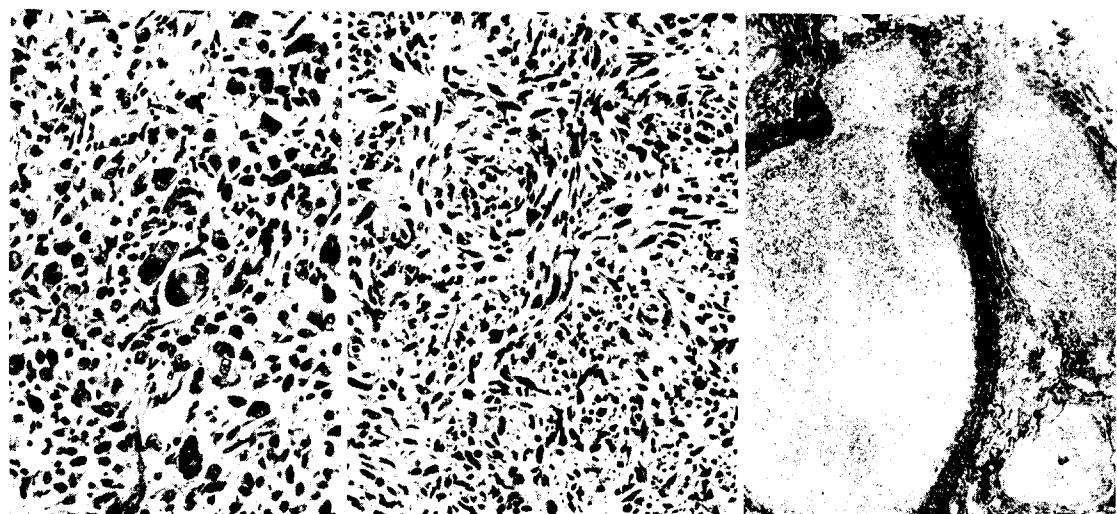


Fig. 3. Microscopic findings of the tumor. The tumor consists of pleomorphic multinucleated giant cell (A) alternated with spindle cells showing storiform pattern (B). There is diffuse infiltration of the tumor along the intima of arterial wall (C). (A & B: H & E stain, $\times 400$ C: Elastin stain, $\times 40$)

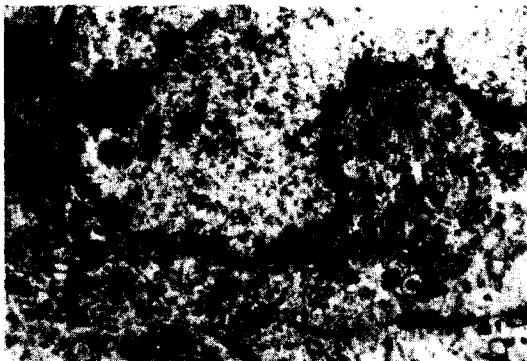


Fig. 4. Electron microscopic findings of tumor cell showing lysosome and dilated endoplasmic reticulum. (Uranyl acetate and lead citrate, $\times 8000$)

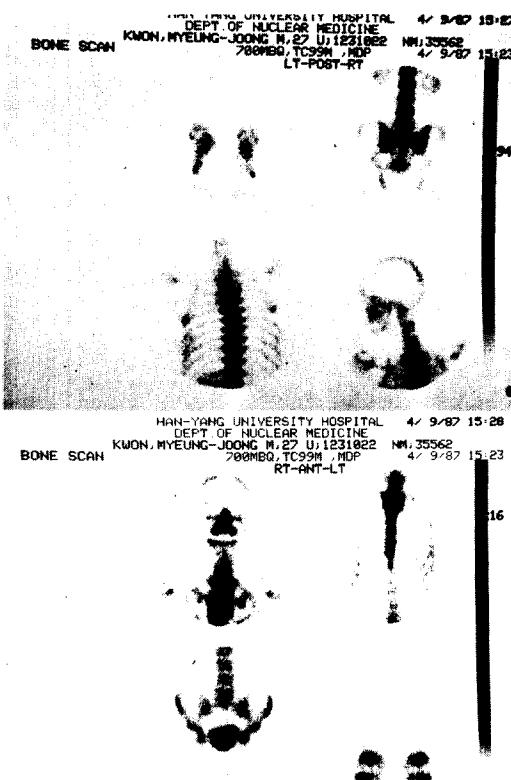


Fig. 5. The bone scan shows no abnormal uptake areas.

V. 술후 경과

환자는 술후 경과가 양호하여 회복이 비교적 빨랐으나, 영구조직표본의 진단결과가 폐동맥에서 발생한 MF H로 확진이 되었기에 1차 수술 당시 보존한 좌측 하

엽과 주위조직의 광범위 절제를 목적으로 술후 제 9일인 4월 10일 2차 개흉술을 시행하였다. 상엽절제를 행했던 기관지 및 폐동맥의 남은 부분은 그대로 보전되어 있었고, 하엽을 절제하기 위하여 하엽으로 가는 폐동맥을 죽지하여 단단한 종양침윤을 알고 근위부로 절제 가능한 부위를 찾아 거슬러 올라갔으나 예상외로 침윤이 심하여 심낭을 절개하고 좌폐동맥과 우폐동맥의 분지점까지 확인하였다. 이 분지점에서도 역시 혈관벽의 비후 및 단단한 종양성 증식물을 죽지할 수 있었고 분지점에서 우폐동맥쪽으로 약 1.5 cm 까지의 근위부에도 단단한 변성 혈관벽을 관찰할 수 있었다. 절제가 사실상 불가능하다는 판단하에 지혈후 흉파를 닫았다. 1차 개흉술후 시행한 뇌컴퓨터단층촬영 및 bone scan 등에서는 타장기의 원격전이의 증거가 발견되지 않았고, 복부 컴퓨터단층촬영에서도 역시 종양을 의심할만한 소견이 없었다. 2차 개흉술후 흉부 컴퓨터단층촬영 및 폐동맥혈관조영술을 시행하였다. 흉부 컴퓨터단층촬영에서 좌폐동맥의 기시부는 종양에 의하여 완전히 폐색되었고, 우폐동맥의 기시부와 폐동맥 분지부의 일부까지 고리형 협착을 보였다 (Fig. 6). 폐동맥혈관조영술상 좌폐동맥의 기시부 약 1 cm 원위부에서부터 환상의 폐색을 보이며 그 끝은 rat-tail 모양의 단단을 보이고, 주폐동맥의 분지부위의 상층 및 혈관벽과 우폐동맥의 상층 혈관벽 및 하부 일부에서도 불규칙한 내경 및 조영제 음영결손 소견을 보였다 (Fig. 7, 8). 이들은 흉부 컴퓨터단층촬영소견과 일치하는 소견이었다. 좌폐동맥으로는 전혀 혈류가 보이지 않았으며 남아 있는 좌측 하엽의 혈류는 좌측 기관지동맥을 통한 systemic to pulmonary arterial shunt에 의해 혈액공급을 받고 있었다 (Fig. 9).

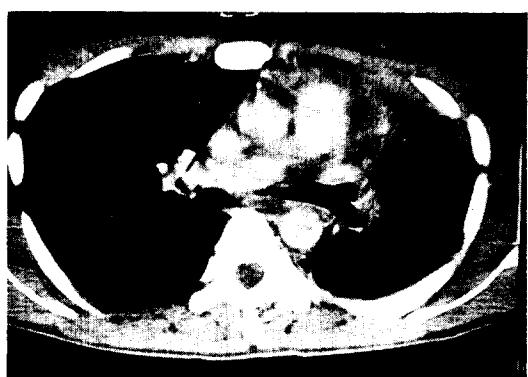


Fig. 6. The chest CT shows complete obstruction of left pulmonary artery at its bifurcation section, and some indentation at the bifurcation of the main pulmonary artery.

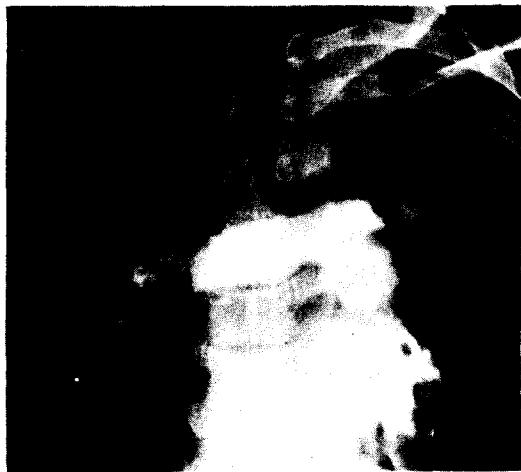


Fig. 7. The pulmonary arteriography shows complete obliteration with rat-tail appearance at left pulmonary artery, and shows some irregularity at superior wall of main pulmonary arterial bifurcation and right pulmonary artery.



Fig. 9. The delay phase shows fine mottled tumor staining at the posterior portion of the left pulmonary artery, that is supplied by bronchial artery.



Fig. 8. The lateral view of the pulmonary arteriogram gives us the same informations as PA view.

10). 이상의 소견으로 좌폐동맥의 기시부에서 원발한 종양으로 확진하였다.

환자는 2차 개흉술후 제 15일에 흉관을 제거하였고,

1987년 4월 29일에 비교적 양호한 모습으로 되원하여 외래에서 추적 관찰중이다. 추적 관찰 1달가량 후인 현재 되원 당시에는 호소하지 않으면 호흡곤란과 수술 부위와 상이한 흉부의 통증을 호소하는 것으로 보아 남아 있는 종양에 의한 폐동맥의 점진적 폐색증상으로 생각된다.

VI. 고 찰

연부조직에 생기는 종양은 그리 흔치 않다. MFH는 이 육종의 약 3~4%를 차지한다¹⁾. MFH는 1964년 O'Brien과 Stout²⁾가 malignant fibrous xanthoma로 기술한 이래 다른 종양과 구분되어졌고, 현재까지 상당한 예가 보고되었다. 그러나, MFH의 대부분이 발생 위치별로 볼 때, 사지나 몸통등에서 원발한 예가 대부분이며, 흉부에서 원발한 MFH는 제한된 예가 보고되었을 뿐이다. 흉부에서 원발한 MFH는 1979년 Kern 등³⁾과 같은 해에 Bedrossian 등⁴⁾이 폐실질의 원발성 MFH를 각각 처음으로 보고하였고 현재까지 차츰 보고예가 늘고 있다.

MFH는 섭유성 조직구종의 악성 부분을 의미하며 주로 연부조직에서 발생한다. 호발연령은 주로 어른에 많아 50대와 60대에 호발한다⁵⁾. 호발부위는 1978년 Weiss와 Enzinger⁵⁾, 1980년의 Kearney 등⁶⁾의 분석에 의하면 사지중 하나에 가장 많아 60%에서 68% 가량 되고, 복강이나 복막후강이 16%이다. 단일 호발부위로

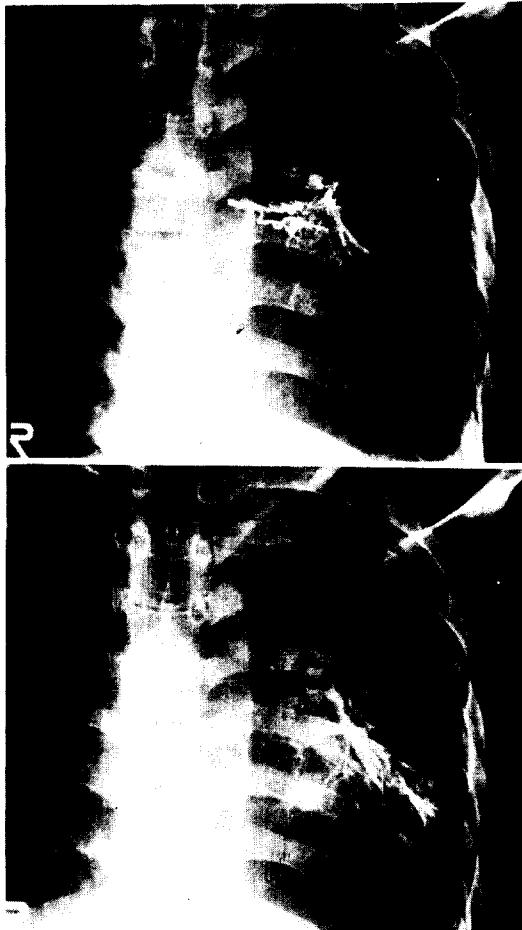


Fig. 10. By left bronchial arteriogram, the pulmonary arterial branches are opacified by systemic to pulmonary artery shunt, also drained to pulmonary veins. The remaining tumor mass is also stained.

는 대퇴부가 30%로 가장 빈도가 높다.

조직형성설에 대해서는 Kempson 등⁷⁾, Kauffman 등⁸⁾, Ozzello 등⁹⁾에 의하면 조직구가 “임의성 섬유아세포 (facultative fibroblast)”의 역할을 하여 조직구성 기원의 섬유아세포성 종양으로 되었다는 설과, Fu 등¹⁰⁾이 제시한 원시 간충조직세포성 기원의 두가지 설이 있다. Storiform pattern의 섬유아세포 성분을 특징으로 하는 종양 범주의 대부분이 이전에는 거의 섬유육종의 변종으로 진단되었다. 이 원시적이고 다형태성인 육종이 섬유아세포성 혹은 조직구성 분화를 하여 교원질을 형성하고 때로는 탐식작용을 하며 종종 염증 세포를 동반할 경우를 일컬어 MFH라는 진단명을 붙인다.

미세구조적으로 보면 이 병변은 histiocyte-like ce-

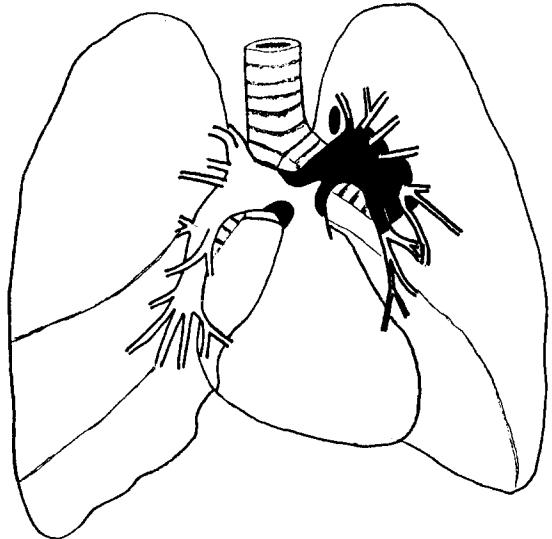


Fig. 11. Schematic diagram of tumor location.

lls과 fibroblast-like cells의 두세포구조로 이루어지고 이 두세포 사이의 중간단계인 미분화 상태의 세포가 가미되며, 이 두세포의 계통은 서로 독립적인 것이 아닌 원시 간엽세포의 동일한 기원으로 추정된다. Kempson 등⁷⁾과 Kyriakos 등¹¹⁾, Weiss 와 Enzinger⁵⁾에 의하면 MFH의 subtype은 ① storiformpleomorphic ② giant cell ③ myxoid ④ inflammatory ⑤ angiomatoid의 5 varients로 구분되어 이 중 storiform-pleomorphic subtype이 가장 많다.

대부분의 MFH는 표재성 혹은 심재한 연부조직에서 발생하며, 전기한 호발부위에서 알 수 있듯이 흉강내나 종격동, 폐, 혈관 등에는 아주 드물게 발생한다. 폐실질의 원발성 MFH는 드물지만 전이장소로서는 82%로 가장 빈도가 높은 부위이고, 간이 15%, 뼈가 15%, 인접 임파절이 약 32%의 전이율을 갖는다.

한편 폐동맥 원발성 육종은 1923년 Mandelstamm이 처음 보고하였고, 1977년 Shmookler 등¹²⁾이 폐동맥간에서 발생한 undifferentiated sarcoma 2예를 보고하면서 이전에 문헌상으로 보고되었던 35예의 원발성 폐동맥간 육종을 고찰하였다. 1980년 Bleisch 와 Kraus¹³⁾가 80세 된 여자의 폐동맥간에서 발생한 pleomorphic sarcoma 1예를 보고하면서 Shmookler 등이 고찰한 예를 포함하여 60예의 원발성 폐동맥간 육종을 고찰하였다. 이들의 대부분이 non-differentiated pleomorphic sarcoma나 평활근육종, 점액육종등에 해당하는 것으로 분류되었으나 실제 문헌의 조직 소

견기술을 검토하면 많은 예에서 방추형의 세포와 비정형의 거대세포를 보이는 점으로 미루어 이중에는 Stout 등이 MFH의 병리학적 범주를 규정하기 이전에 다른 종류의 악성육종으로 분류되었던 다수의 MFH가 포함되었을 것으로 사료된다. 현재까지 MFH라는 진단하에 폐동맥에서 발생한 것으로 보고된 예는 1985년 後藤幸 등¹⁴⁾이 61세의 여성에서 우폐동맥의 기시부에서 원발한 MFH 1예와, Scully 등¹⁵⁾이 보고한 1예가 있을 뿐이다. 아직 국내에는 폐동맥원발성 MFH는 보고된 예가 없다.

폐동맥간이나 좌측 혹은 우측 주폐동맥에서 원발하는 원발성 종양은 드물게 보고되기 때문에 주로 어른에서 볼 수 있으며 여자가 남자보다 많다. 위치별로 보면 Shmookler 등의 35예 분석에 의하면 이 중 34예가 폐동맥간에서 기원한다. 그러나 Bleisch 와 Kraus¹³⁾의 분석에 의하면 이 종양이 미만성으로 동맥벽을 침윤하기 때문에 발생부위의 정확한 구별이 어렵다고 하였으며, 폐동맥간이 100%, 폐동맥판막이 57%, 심장 37%, 우폐동맥 67%, 좌폐동맥이 60%에서 침범된다고 하였다. 주증상은 약 70%의 환자에서 호흡곤란과 흉통을 호소하며 기침, 각혈 등의 특징적인 복합증상을 나타낸다. 청진상 61%의 환자에서 수축기잡음을 들을 수 있으며, 약 83%의 환자에서 폐종파음영, 문부종파음영 및 심비대 등의 이상 단순 X-ray 소견을 얻을 수 있다. EKG에서는 약 1/3에서 우심실비대의 변화를 보인다. 저자등이 기술한 환자의 단순 X-ray 소견은 좌폐문부의 종파음영 및 폐실질내의 종파음영 등은 관찰할 수 있었으나 EKG에서는 선천적 질환이 WPW syndrome 외에 우심실비대의 소견은 보이지 않았다. 폐동맥간에서 발생한 육종의 대부분이 혈관내강의 폐색에 의해 우심실유출로 협착성 우심실 수축기 고혈압증세를 나타낸다. 이는 결국 우심실확장증 및 심부전으로 진행이 된다.

폐동맥간의 육종은 종종 수술이나 부검등을 행하기 전까지 진단되지 않을 수 있다. 환자 생전의 진단은 매우 어려우나 보통 혈관조영술이 확진의 도구로 사용된다^{12), 13)}. Wright 등¹⁶⁾은 21세된 남자에서 승모판막 세균성 심내막염을 의심하여 검사를 행하면서 중 예기치 않던 폐동맥간 원발성 육종을 2-D echocardiography로 진단하여 이의 진단적 유용성을 피력하였다. 그러나 Bleisch 와 Kraus¹³⁾의 분석에 의하면 45명이 죽기 전까지 진단이 안되었다. Wright 등¹⁶⁾에 의하면 1983년까지 진단된 67예의 폐동맥간 원발성 육종중 15예를 제한 나머지가 부검에서 진단이 되었다.

폐동맥간 원발성 육종의 78%에서 원격전이를 행하며 약 67%에서 폐실질로 병변이 파급된다. 이 폐로의 전이는 대부분 색전성이다.

MFH는 전이율은 물론 재발율 또한 높아 예후를 더욱 불량하게 만든다. Kearney 등⁶⁾의 167예 분석에 의하면 138명에서 완벽한 절제를 시행하였으나 이중 70명(51%)에서 국소적 재발을 하였고 39명(28%)은 한군데 이상의 다발성 재발을 하였으며, 표재성 종양환자의 31%에서 심재성으로 재발하였다. Weiss 등⁵⁾은 약 44%의 재발율을 보고하였고 Leite 등¹¹⁾은 치료 당시에 65%의 환자에서 원격전이를, 22%에서 국소적 재발을, 13%에서 재발 및 전이를 한 것으로 보고하였다. Bleisch 등¹³⁾의 분석에서는 폐동맥간 원발성 육종환자 중 15명을 수술하여 이중 5예가 재발을 하였다.

MFH의 치료는 거의 수술적 요법에 의존한다. 통계학적으로 국소적 병변절제보다 광범위 절제나 사지절단 등의 수술이 이 병변의 진행 속도를 늦춘다⁶⁾. 폐동맥에서 원발한 육종의 치료는 여러 학자들이 제한된 치료경험에도 불구하고 병변위치에 따른 광범위 전폐적 출술이나 homograft 대치를 포함한 폐동맥유출로의 절제 등에 기대를 걸고 있다^{12), 17)}. Leite 등¹¹⁾은 항암요법을 시행하여 23명의 환자중 33% 반응을 얻었으나 다른 보고는 아직 실망적이다. 더구나 Leite 등의 보고는 전신에 오는 MFH 환자에 대한 치료결과이므로 폐동맥원발성의 병변과는 또 다른 의의를 가진다. 아직 이 질환의 치료는 의과적 절제술에 거의 의존하고 있는 실정이나, 전반적으로 질환의 희귀성때문에 뚜렷한 치료방법이 설정되지 않고 있다. 차후 외과적 요법외에 보조적인 항암요법이나 방사선치료요법 등의 다각적인 방법이 모색되어야 할 것이다. MFH 환자의 40%에서 2년내에, 14%에서 2년후에, 7%에서 또 2년후에 사망을 하였으며⁵⁾, 흉부에서 원발한 MFH는 좀 더 예후가 불량하다. 1979년 Bedrossian 등⁴⁾이 보고한 예는 진단후 1년에 사망했고, Kern 등³⁾의 예에서는 술후 수개월 내에 뇌전이에 의하여 1예는 뇌수술을 받고 1예는 사망하였다. 폐동맥간 원발성 육종은 Bleisch 등¹³⁾의 분석에서는 49예 중 6예만이 진단후 1년 이상 생존할 수 있었다. 폐동맥에서 원발한 MFH 2예는 술후 9개월과¹⁴⁾ 6개월에¹⁵⁾ 각각 사망하였다.

한편 Weinberg 등¹⁸⁾이 보고한 대동맥류 치료를 위해 삽입한 대동맥 Dacron graft에서 술후 14개월에 발생한 MFH 환자 1예는 수술도중 실혈에 의해 사망하였으며, Chen¹⁹⁾이 보고한 대동맥의 MFH 환자 1예는

술후 20일만에 사망하였다.

결론적으로 심재성 MFH는 예후가 불량하며, 흉부에서 원발한 MFH는 보고된 예의 대부분이 Mills 등²⁰⁾의 보고를 제하고는 치료방법 및 정도 여하에 불구하고 예후는 극히 불량하다. 또한 폐동맥 원발성 육종의 예후 역시 Wright 등¹⁶⁾의 몇몇 보고를 제하고는 거의가 사망으로 귀결된다. 저자등이 경험한 환자 역시 종양의 침윤범위가 폐동맥의 기시부까지 확장되어 있어서 종양 자체에 의한 예후는 물론, 현재 외래 추적관찰중 나타나는 폐동맥유출로의 점진적 폐색에 의한 심부전증세는 예후를 더욱 악화시킬 가능성이 있다.

대부분의 의사들이 자주 경험하지 못하는 드문 질환인기 때문에, 이 질환에서 나타나는 복합 증상이 의심될 경우에는 초기 진단이 수술적 치료의 편견이 되며, 폐동맥혈관조영술 또는 방사선 동위원소에 의한 lung perfusion scan, 필요에 따라서는 selective bronchial angiography 등도 확진적 가치가 크다고 하겠다.

VII. 결 론

저자들은 세계적으로 희귀한 폐동맥 원발성 MFH 1예를 경험하였기에 그 생물학적 특성을 보고하는 바이다.

환자는 27세 된 남자로 각혈을 주소로 입원하여 개흉술을 시행하고 MFH가 좌폐동맥에서 원발한 것을 확인하여 좌상엽절제술을 시행하고, 폐동맥 혈관조영술을 시행한 결과 폐동맥간, 좌, 우폐동맥 및 분지부의 내막을 미만성으로 종양성 증식물이 침윤하고 있었다. 이 질환의 치료는 외과적인 완벽한 절제술에 거의 의존하고 있는 실정이나, 전반적으로 질환의 희귀성 때문에 아직 뚜렷한 치료방침이 제시되지 못했다. 차후 수술적 요법과 항암요법, 방사선치료요법 등의 다각적인 치료방법이 모색되어야 할줄로 안다.

REFERENCES

- Leite, C., Goodwin, J.W., Sinkovics, J.G., Baker, L.H., and Benjamen, R.: *Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report.* Cancer 40:2010-2014, 1977.
- O'Brien, J.E., and Stout, A.P.: *Malignant fibrous xanthomas.* Cancer 17:1445-1455, 1964.
- Kern, W.H., Hughes, R.K., Meyer, B.W. and Harley, D.P.: *Malignant fibrous histiocytoma of the lung.* Cancer 44:1793-1801, 1979.
- Bedrossian, C.W., Verani, R., Unger, K.M., and Salman, J.: *Pulmonary malignant fibrous histiocytoma.* Chest 75:186-190, 1979.
- Weiss, S.W., Enzinger, F.M.: *Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases.* Cancer 41:2250-2266, 1978.3
- Kearney, M.M., Soule, E.H., and Ivins, J.C.: *Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases.* Cancer 45:167-178, 1980.
- Kempson, R.L., and Kyriakos, M.: *Fibroxanthosarcoma of the soft tissues; A type of malignant fibrous histiocytoma,* Cancer 29:961-976, 1972.
- Kauffman, S.L., and Stout, A.P.: *Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children.* Cancer 14:469-482, 1961.
- Ozzello, L., Stout, A.P., and Murray, M.R.: *Cultural characteristics of malignant fibrous xanthoma.* Cancer 16:331-343, 1962.
- Fu, Y.S., Gabbiani, G., Kaye, G.I., and Lattes, R.: *Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (malignant fibrous histiocytomas): general considerations and electron microscopic and tissue culture studies.* Cancer 35:176-198, 1975.
- Kyriakos, M., and Kempson, R.L.: *Inflammatory fibrous histiocytoma; An aggressive and lethal lesion.* Cancer 37:1584-1606, 1976.
- Shmookler, B.M., Marsh, H.B., and Roberts, W.C.: *Primary sarcoma of the pulmonary trunk and/or right or left main pulmonary artery-A rare cause of obstruction to right ventricular outflow.* Am J Med 63:263-272, 1977.
- Bleisch, V.R., Kraus, F.T.: *Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: Analysis of the literature and report of a case with leptomyelitic organelles and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma.* Cancer 46: 314-324, 1980.
- 後藤 幸一, 關口 一雄, 谷脇 肇: 肺動脈原発が考えられる Malignant Fibrous Histiocytoma の 1 例. 日胸外誌 第34卷 第6: 121-124, 1986
- Scully, R.E., Mark, E.J., McNeely, B.U.: *Case records of the Massachusetts General Hospital. N Engl J Med* 312:1242, 1985.
- Wright, E.C., Wellons, H.A., Martin, R.P.: *Primary artery sarcoma diagnosed noninvasively by two-dimensional echocardiography.* Circulation 67, No. 2:459, 1983.
- Sethi, G.K., Slaven, J.E., Kepes, J.J., Pugh, D., Thal, A.P.:

- Primary sarcoma of the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg* 63:587, 1972.
18. Weinberg, D.S., and Maini, B.S.: *Primary sarcoma of the aorta associated with a vascular prosthesis. A case report. Cancer* 46:298-402, 1980.
19. Chen, K.T.K.: *Primary malignant fibrous histiocytoma of the aorta. Cancer* 48:804-844, 1981.
20. Mills, S.A., Breyer, B.H., Johnston, F.R. et al: *Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum and lung. J Thorac Cardiovasc Surg* 84:367-372, 1982.
-