大韓胸部外科學會誌 第20卷 第3號
Vol. 20, No. 3, September, 1987

폐장에 발생한 경화성 혈관종 1예 보고

정원상*·선 경*·곽영태*·문병탁*·이영욱*·박용구**·이원태**

— Abstract —

Sclerosing Hemangioma of the Lung
— a case report —

Won Sang Chung, M.D.,* Kyung Sun, M.D.,* Young Tae Kwak, M.D.,* Byoung Tack Moon, M.D.,* Young Ouk Lee, M.D.,* Yong Koo Park, M.D.,** Won Tae Lee, M.D.,**

So-called sclerosing hemangioma of the lung is a rare benign neoplasm of uncertain histiogenesis, with a complex but characteristic histologic apperarance.

We experienced a typical lesion of pulmonary sclerosing hemangioma clinically and histologically, which was removed from the right lower lobe of 22-year-old male and was reviewed by Darryl Carter at Yale University.

We dicussed histiogenesis, microscopic features and prognosis of the sclerosing hemangioma.

서 론

폐장에 발생하는 경화성 혈관종은 1956년 Liebow와 Hubbell이 처음으로 기술한 양성 종양으로 이들은 이 병변이 피부에서 발생되는 경화성혈관종과 동류의 종양으로 생각하였으나, 그 이전에는 이와 유사한 예에서 Xanthoma, Histiocytoma, Xanthofibroma, Post-inflammatory tumor로 보고되기도 하였다.

폐의 경화성 혈관종은 드문 양성 종양으로 비교적 특징적인 육안소견을 보여주나 조직학적 소견은 매우 다양하여 악성 종양과 감별하기 어려울 때가 있으며 그 발생기전 및 기원세포에 관하여는 아직도 논란이 많다.

최근 저자등은 22세의 남자 환자에서 우측 폐하엽에 발생한 경화성 혈관종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

병력 : 환자는 22세의 남자로 입원 7개월 전부터 시작된 흉통으로 내원하였다. 내원당시 실시한 흉부 단순 촬영검사상 우측 폐하엽에 동전병소(Coin lesion)가 발견되어 타병원을 거쳐 본 국군수도병원으로 전원되었다.

환자는 약 2년전부터 담배를 하루 1갑 정도 피워왔으나 평소 건강하였으며 특이한 과거력이나 가족력은 없었다.

기침이나 객담 혹은 각혈 등의 증상은 없었으며, 이학적 소견상 양측 폐부의 호흡음도 정상이었고, 검사소견도 정상이었다.

흉부 단순 촬영 및 단층 촬영상에서 우측 폐하엽에 2.5×2 cm 크기의 주위와 경계가 뚜렷한 동전 병소가 발견되었고 병소에 석회화 음영을 볼 수 있었으며, 종격

* 국군수도병원 흉부외과
* Department of the Thoracic and Cardiovascular Surgery, Capital Armed Forces General Hospital
** 국군수도병원 병리과
** Department of the Pathology, Capital Armed Forces General Hospital
1987년 8월 24일 접수

Fig. 1. Chest plain film revealed coin lesion on right lower lobe (Size:2 × 2.5cm).

동은 정상이었다(Fig. 1).

결핵종이라는 임상진단하에 우폐 하엽의 병소를 포함하는 부분절제술을 실시하였으나, 술후 1일째부터 나타난 혈종으로 재수술을 시행하여 우하엽 상분절 절제술 및 혈종 제거술을 시행하였다. 수술후 약 6개월이 지났으나 특별한 합병증이나 재발의 소견은 관찰할 수 없었다.

병리학적 소견

육안소견 : 절제된 종괴는 2.2×2 cm 크기로 비교적 주위와 경계가 뚜렷하며 노란색의 균질 조직으로 단단하였다. 활면상 여러 곳에 석회침착, 피사 및 출혈소가 관찰되었다(Fig. 2).

현미경 소견 : 종괴는 피막없이 주위 폐실질과 경계가 뚜렷하며 고체상, 유두상, 경변증 및 국소 출혈소를 보였다. 고체상을 보이는 부위는 비교적 풍부한 호산성 세포질과 난형의 핵을 갖고 있는 균질의 단핵세포와 과염색성 방추형 세포였다.

유두상을 보이는 부위가 이 부위에서는 특히 많이 관찰되며, 이 부위는 주로 섬유조직과 혈관으로 구성된 core를 단층의 투명한 세포질을 갖는 균질의 입방세포가 둘러싸고 있었다.

경화증으로 관강이 좁아지거나 완전히 막히기도 하였고, 간질조직은 균질의 교원조직으로 석회화침착, 콜레스테롤의 침착 등이 관찰되었다(Fig. 3, 4).

Fig. 2. Cut surface shows well circumscribed yellow tan tumor tissue with frequent calcific foci

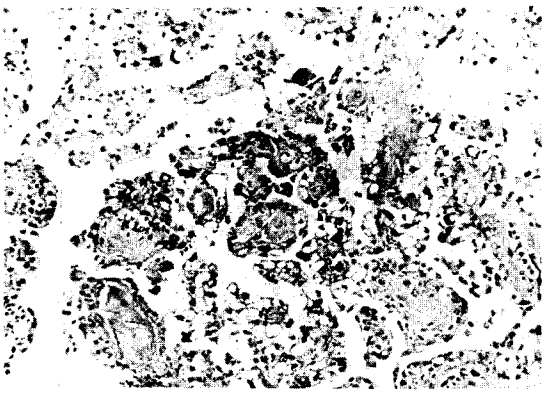

Fig. 3. Photomicrography of the tumor shows papillary configuration with sclerosis lined by clear cell (H-E × 100).

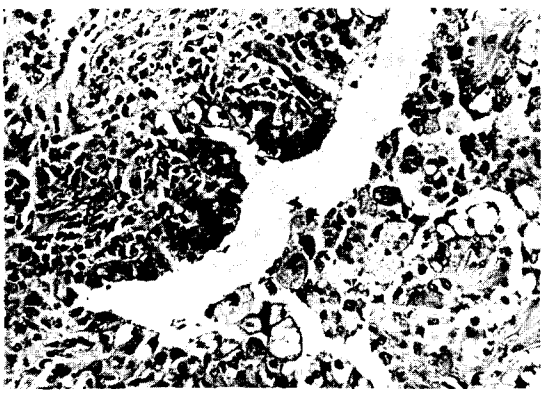

Fig. 4. There is irregular cystic space with solid tumor tissue and numerous Clear Cells (H-E × 200).

고 찰

폐장에 발생하는 비교적 드문 양성 종양인 경화성 혈관종은 1956년 Liebow와 Hubbell[1]이 처음으로 기술하였다. 이 종양은 1912년 Wolbach[2]가 기술한 피부에

발생하는 경화성 혈관종(Sclerosing Hemangioma)와 유사한 조직학적 소견을 보이며 후에 이와 같은 소견은 Gross[2]에 의해 확인되었다. 이전에는 이와 유사한 병변은 Xanthoma, Histiocytoma, Xanthofibroma, post-inflammatory tumor 등으로 보고되었다.

이 종양의 발생기전에 대해서는 아직도 논란이 많으나 Liebow와 Hubbell은 혈관이 먼저 증식을 한 후에 이차적으로 상피세포가 증식하고, 출혈이 생기며 거대세포가 축적된다고 기술하였으나, Haas[3]등과 Kay[4] 등은 전자현미경 연구에서 이 종양의 기원은 Weibel-Palade bodies, 포음성 소포 등 내피세포의 소견을 보여 혈관 내피세포에서 기원된다고 하였다. 반면 Spencer[5]는 이 종양의 일차적인 변화는 폐포 간엽의 증식이고 이차적으로 혈관 변화가 뒤따른다고 기술하였다.

Hill & Eggleston[5]과 Kennedy[6]는 전자현미경 연구에서 총판체, 교소체나 세포막의 interdigitations를 보여주므로 일차적인 변화는 폐포상피 유형Ⅱ세포의 증식이고 그 후에 혈관상과 기질상 변화로 기인한다고 보고하였다. 특히 Kennedy[6]는 이 병변을 경화성 혈관종(Sclerosing Hemangioma)보다 유두성 폐포 상피종(papillary pneumocytoma)라 하였다.

최근 Katzenstein[7] 등은 전자현미경 외에 조직화학적, 면역화학적 및 glycosaminoglycan 전기영동을 사용하여 이 종양의 기원세포가 중피세포임을 밝히고 경화성 혈관종이 양성 상피성 중피종(benign epithelial mesothelioma)의 한 형태임을 주장하였다. 또한 Nagata[8]등은 면역, 조직화학적으로 폐포상피유형Ⅱ의 표면활성제(Surfactant)에 양성반응을 보이고 내피세포의 Factor Ⅷ과 조직구의 리소짐에 양성반응을 보임으로써 기원세포가 폐포상피유형Ⅱ의 분화를 보이는 상피세포임을 증명하였다.

그외 1986년 Yousem[9] 등의 보고에 의하면 다른 폐포선종(Alveolar Adenoma)즉 양성이라도, Clara Cell, type Ⅱ pneumocyte, ciliated bronchiolar Cell, Goblet Cell등이 기원이 되는 다른 종양과도 감별진단이 필요하다고 하였다.

이와 같은 여러 학자의 주장을 근거로 하여 보면, 과거 이 종양을 염증성 위종양으로 기술한 것과는 분명히 다른 형태의 양성 종양인 것은 틀림없으며 최근 연구상 기원세포는 특히 폐포상피유형Ⅱ의 기원설에 더 주의를 기울이고 있다.

임상적으로 이 종양은 Solitary mass로 나타나며 임상증상은 거의 나타내지 않으나, 간혹 기침, 흉통, 각혈 등을 동반하기도 하나 본 예에서는 흉통만을 동반하였다. 이 병변은 30~40대의 여자에서 호발하며 주로 우중엽이나 하엽에 발생하나 본 예에서는 20대 남자의 우측 폐하엽에 발생하였다.

흉부 X-ray 검사상 Solid, Circumscribed, noncalcified peripheral mass 형태로 나타나나 본 예에서는 Calcified speckle을 관찰할 수 있었던 점도 특이한 흉부 X-ray 소견이라 하겠다.

육안적으로는 주로 Solid, tan or yellow color의 circumscribed mass로 부위에 따라 군데군데 출혈로 인한 색깔변화를 관찰할 수 있다. 현미경상 이 종양은 그의 이름이 그러하듯이 종양내에 국소적으로 작은 혈관들의 심한 증식을 보이고 있다. 이런 혈관벽은 Sclerotic하며 주위의 fibrosis로 인해 Lumen이 obliteration을 보이고 있다.

Large blood Lake가 흔히 보이기도 하며, 종양내에 담색 혹은 호산구의 원형질을 갖는 큰 단핵세포들이 넓은 부위에 나타나며 흔히 심한 유두상의 섬유 상피세포의 증식이 종양내에 나타난다.

본 예에서는 Solid Area의 부위와 papillary Area가 주로 나타났으며 이 papilla는 fibrotic한 dense core와 단층의 clear or pale 호산성의 원형질을 갖는 큰 단핵세포들이 lining하고 있었다. 이러한 부위는 마치 Sugar tumor 또는 양성 Clear Cell tumor와 감별을 요했다.

이 예를 재검토한 Darryl Carter[10]은 이 증례에서 부분적으로 Yousem과 Hochholzer[9]가 기술한 Alveolar Adenoma의 형태가 보이나 대부분의 부위가 비교적 특징적인 경화성 혈관종(Sclerosing Hemangioma)의 조직학적 소견을 보인다고 기술하였으며 이 종양의 기원을 pneumocyte라고 생각한다 하였다.

병리학적으로 진단상 주의해야 할 점은 기관지경을 통한 생검조직에서 경화성 혈관종과 폐의 원발성 선종과의 감별이다. Katzenstein[7]등에 의하면 기질내 특징적인 원형세포의 간질증식, 일률적이고 온화한 형태나 미세한 염색질과 불분명한 핵소체를 갖는 원형 혹은 타원형의 핵 등은 원발성 선종에서는 관찰할 수 없으므로 감별이 된다 하겠다. 그외 감별해야 할 질환은 염증성 위종양(Inflammatory pseudotumor)이다.

이 병변은 형질구, 조직구, 섬유아세포로 구성이 되며 vascularity가 불분명하고, 유두상 증식이 없는 점으로 감별이 가능하다.

이 종양은 양성으로 외과적 절제술만으로도 치료가 충

분하다고 하며, 본 예에서 술후 6개월이 지났으나 아직 재발이나 전이의 소견은 볼 수 없었다.

결 론

폐장에 발생한 경화성 혈관종은 매우 드문 양성 종양으로 특징적인 육안적, 방사선적 소견을 보이나 조직 소견은 매우 다양하여 악성 종양과의 감별 진단이 어려울 때가 많다. 최근 저자등은 22세의 남자환자의 우측 폐하엽에 발생한 경화성 혈관종 1예를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Liebow AA and Hubbell DS: *Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of lung. Cancer 9: 53, 1956*
2. Gross RE and Wolbach SB: *Scleroging hemangiomas: Their relationship to dermatofibroma, histiocytoma, xanthoma and to certain pigmented lesions of the skin. Amer J Path 19:533, 1943*
3. Haas JE, Yunis EJ and Totten RS: *Ultrastructure of a sclerosing hemangioma of the lung. Cancer 30:512, 1972*
4. Kay S, Still WJS and Borochovitz D: *Sclerosing hemangioma of the lung: An endothelial or epithelial neoplasm? Hum Patho 8:468, 1977*
5. Hill GS and Eggleston JC: *Electron microscopic study of so-called "pulmonary sclerosing hemangioma": Report of a case suggesting epithelial origin. Cancer 30:1092, 1972*
6. Kennedy A: *"Sclerosing hemangioma" of the lung: An alternative view of its development. J Clin Path 26:792, 1973*
7. Katzenstein ALA, Fulling K, Weise DL and Battifora H: *So-called sclerosing hemangioma of the lung: Evidence for mesothelial origin, Am J Surg pathol 7:3, 1983*
8. Nagata N, Dairaku M, Ishida T, Katsno S and Tanaka K: *Sclerosing hemangioma of the lung: Immunohistochemical characterization of its origin as related to surfactant apoprotein. Cancer 55:116, 1985*
9. Yousem SA and Hochholzer L: *Alveolar Adenoma. Human Pathology 17:1066, 1986*
10. Darryl Carter: *Yale University, Department of Pathology Personal Communication.*