

폐에 발생한 원발성 혈관외피세포종.

— 1례 보고 —

김 성 호* · 조 재 일** · 심 영 목**

— Abstract —

Primary Hemangiopericytoma of the Lung

S.H. Kim, M.D.* , J.I. Zo, M.D.** , Y.M. Sim, M.D.**

Hemangiopericytoma is a rare neoplasm of vascular origin and arises in almost any part of the body. We experienced a 26 year-old man of primary pulmonary hemangiopericytoma with 4 months history of hemoptysis.

Pulmonary hemangiopericytoma has no characteristic clinical or radiological features to distinguish it from other tumor of the lung, and because of that reason, wide surgical excision appears to be the treatment of choice.

The hemangiopericytoma is usually encapsulated, and is composed of capillary pericytes histologically. The prognosis of the tumor is poor. Our case was dead 1 year after surgery because of the recurrence.

I. 서 론

혈관외피세포종은 1942년 Stout와 Murray¹⁾에 의해 처음 보고된 드문 종양으로, 1923년 Zimmermann이 명명했던 혈관주위세포(pericyte)에서 발생하는 혈관종양중의 하나이다. 이 혈관외피세포종은 연령에 상관없이 발생하며 혈관이 있는 체내 여러 장기에서 생길 수 있으나²⁾ 폐에 원발성으로 발생하는 것은 아주 드물다. 1977년 까지 세계적으로 발표된 증례는 29례이며^{2,3)} 1988년 Daugaard등⁴⁾에 의해 1례가 더 발표된 것이 있고, 우리나라에서는 1985년 김⁵⁾등에 의해 1례가 보고된 바가 있다.

폐에 발생하는 혈관외피세포종은 다른 폐종양과 구분할 수 있는 임상적, 방사선적 특징이 없어 이러한 진단이나 예후에 대한 불확실성 때문에 치료의 선택은 광범위한 수술요법이 된다.

본 저자들을 원자력병원 흉부외과에서 폐에 원발성으로 발생한 악성 혈관외피세포종 1례를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

병력 및 검사소견 :

환자는 26세의 남자로 4개월간에 걸쳐 간헐적으로 있었던 객담을 동반한 기침과 각혈을 주소로 입원하였다. 입원 4개월전 개인병원에서 시행한 단순흉부촬영상 우측 폐에 이상 음영이 발견되었으나 한약외에 별다른 치료없이 지내다가 증상의 호전이 없어 입원하게 되었다.

과거력상 특이할 만한 사항은 없었으며 이학적소견상 우측 흉부 중앙부위의 호흡감소 외엔 별다른 이상

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University
** 한국에너지 연구소 원자력병원 흉부외과
** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea Cancer Center Hospital, Seoul
1989년 12월 16일 접수

소견이 없었다. 폐기능, 간기능, 혈액학적 소견도 모두 정상 범위 내였고, 단순 흉부촬영상 우측 폐문부 후방에 경계가 분명하고 거대한엽상화된 종괴가 보였으며 무기폐등의 다른 소견은 없었다(Fig. 1 & 2).

흉부전산화 단층촬영상 장직경이 10 cm 정도 되는 거대한 종괴가 우측 하엽의 상분엽을 차지하고 있었으며 후측 늑막을 침윤하고 있었고 우측 폐문부 임파절



Fig. 1. 우폐 하엽에 경계가 뚜렷한 종괴가 보인다.



Fig. 2. 우폐 하엽에 종괴가 보인다.

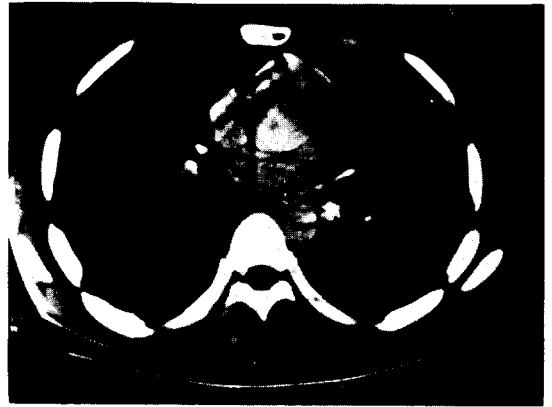


Fig. 3. 후측 늑막을 침윤하고 있는 것으로 보이며 우측 폐문부에 임파절 종대가 보인다.

의 종대가 보였다. 무기폐나 흉수는 없었다(Fig. 3).

기관지 검경에서 우폐하엽의 상분엽으로 가는 기관지가 피저된 조직과 피떡으로 막혀 있었으며 내부에 종괴는 보이지 않았고 점막이상도 없었다.

수술 및 수술소견 :

수술은 전신마취하에 우측 후방 절개술을 통하여 시행하였는데 종괴가 중엽 및 상엽에 직접 침윤되어 있었으므로 우측 전폐적출술을 시행하였다.

종양은 고무 정도의 경도를 느낄수 있었고 표면은 결절이 있었으나 주위 폐와 경계가 뚜렷하였다. 단면을 보았을때 우하엽 거의 모두가 종양으로 차 있었고 (9×8×8 cm) 경계는 비교적 잘 구분되어지나 부서지기 쉬운 피저 조직으로 되어있었다. 내부에는 피저현상은 없었으나 다양한 크기의 부서지기 쉬운 연조직의 결절로 차있었다(Fig. 4).

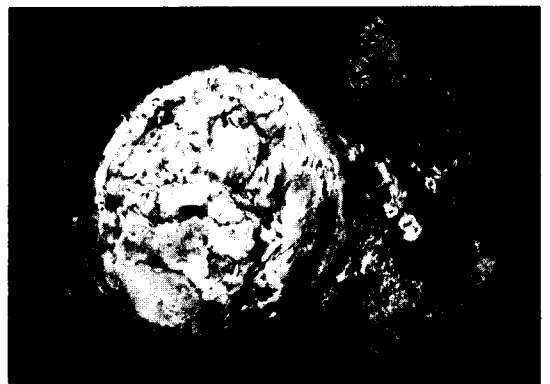


Fig. 4. 경계가 뚜렷하여 내부에 많은 결절로된 종양을 볼 수 있다.

현미경적 소견 :

혈관이 매우 풍부하게 발달되어 있었고 이 혈관로들은, 연한 세포질과 크고 수포성의 핵을 가진 원형 또는 방추형의 종양세포들로 둘러싸여 있었다. 많은 분열상태의 세포들이 관찰되었으며 혈관벽이 침윤되는 것도 여러곳에서 볼수 있었다(Fig. 5 & 6). Silver impregnation stain상 혈관에서 부터 방사형으로 돌출되어 나온 세망섬유들이 보였고 이 세망섬유들은 몇개의 종양세포들을 둘러싸고 있었다(Fig. 7).

수술경과 :

환자는 술후 10일 경에 별 문제없이 퇴원하였다. 외

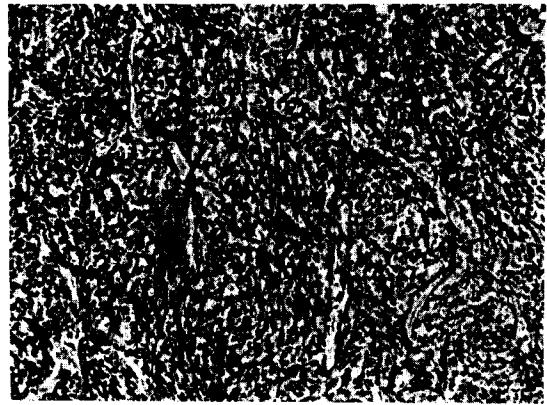


Fig. 7. 세망 섬유들이 혈관으로부터 나와 세포들을 둘러싸고 있다. Silver impregnation stain ×100.

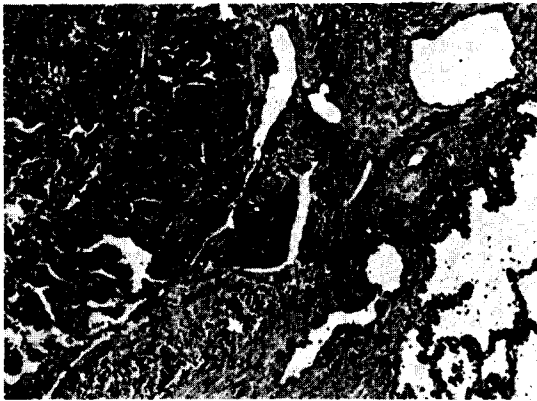


Fig. 5. 종양 경계부위로 우측 하단에 정상 폐조직이 보인다. 종양세포로 둘러싸인 혈관들이 보이며 다량의 조직괴사가 관찰된다. H & E stain ×50.

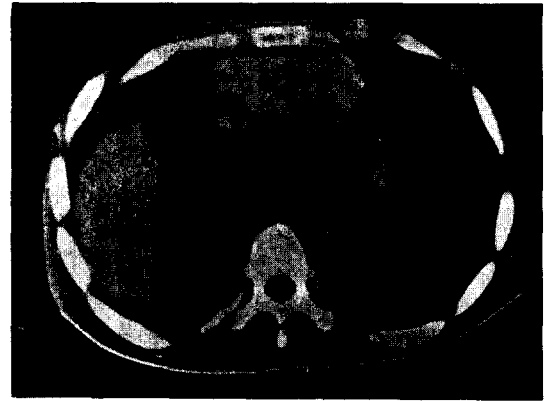


Fig. 8. 술후 8개월째 시행한 단층 촬영소견. 재발된 우측 폐강내 거대한 종괴가 심장을 좌전 방향으로 밀고있다.

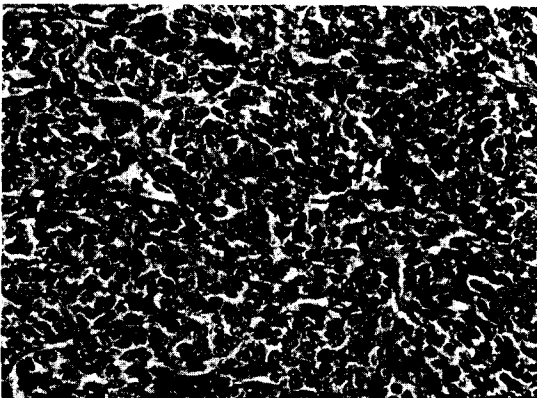


Fig. 6. 세포질은 청백하고 핵이 크고 수포성인 종양세포들이 보인다. 많은 분열상태의 종양세포와 혈관벽의 침윤도 보인다. H & E stain ×400.

래 통원중 술후 7개월째에 우측 견갑골 후방부위에 3×3 cm 크기의 결절이 발견되었고 연하근란을 주소로 내원하였다. 식도 내시경상 이상 소견은 없었으나 결절의 생검 조직검사상 혈관 외피세포종이 나왔고 당시 시행한 흉부전산화 단층촬영상 우측 종격동에 거대한 종괴가 재발 되었음을 알수있었다(Fig. 8). 한달간에 걸쳐 5200rad의 방사선 치료를 하였으나 환자는 술후 12개월째에 사망하였다.

Ⅲ. 고 안

혈관외피세포종이란 1942년 Stout와 Murray에 의해 9례의 혈관주위세포(pericyte)에서 기인한 종양들이 보고되면서 명명되어진 드문 신생물이다.

혈관주위세포종은 1871년 Eberth에 의해 처음 기술되었다고 하나 정식 명칭은 1923년 Zimmermann에 의해서이다. 1952년 Fisher등⁶⁾에 의해 시행된 조직배양 및 세포학적 연구와 1968년 Murad등⁷⁾에 의한 전자현미경적 구조 연구에 힘입어 혈관주위세포에 대한 많은 것이 알려지었다.

혈관주위세포는 모세혈관이나 직경 50 μ 이내의 소정맥의 기저막에 존재하며 혈관의 내피세포를 둘러싸는 돌기를 가진 세포를 말한다. 이 세포의 기능은 논란이 많으나 multipotent 한 세포로서 식작용을 하는 것으로 알려져있다. 또한 Kuwabara등⁸⁾은 새로운 혈관 형성 작용을 억제한다고 보고하기도 하였다.

혈관외피세포종은 연령에 상관없이 균등하게 발생할 수 있으며 여성에게서 약간 빈도가 높고 (64%), 거의 80%에서 악성인 양상을 보인다.⁹⁾ 또한 모세혈관이 있는 장기 어느 곳에서도 발생가능성이 있으나 근골관계와 하부부위에 다소 호발하는 것으로 보고되고 있다^{10,11)}. 폐에 발생한 경우는 앞서 서론에 기술한 바 있다.

혈관외피세포종의 증상은 대개 없으며 종괴가 커져 주위 신경조직을 압박할 경우 동통이 나타날수 있다. 폐의 혈관외피세포종의 경우도 다른 폐종양과 감별할 수 있는 특징적인 임상적, 방사선적 소견은 없으며 증상이 있는 경우 기침, 흉통, 각혈등의 비특이성 증상만이 온다. 드물게 저혈당증이나 고혈압 같은 paraneoplastic symptom을 보고한 예도^{12,13)} 있으나 폐에 발생한 경우엔 보고된바가 없다.

치료는 광범위한 수술이 우선이며 (치유율 53%)¹⁰⁾ 방사선 치료에 대하여는 그 효과에 대해 논란이 있으나 (치유율 13.3%—47%)^{10,14)}, 수술이 불가능할 경우나 완전 절제를 하지 못한 경우에 고식적인 치료로서의 방사선 요법은 가치가 있는 것으로 보인다고 했으며 종양의 절제 및 광범위 방사선 요법의 병용이 좋을 것이라 보고하고 있다^{4, 14, 15)}.

화학적 요법에 대하여서는 진이된 종양의 경우 vincristine과 actinomycin D로 좋은 결과를 얻은적도 있고¹⁶⁾ adriamycin 단독 또는 다른 항암제와의 병용으로 좋은 성적을 낸 예도¹⁷⁾ 있으나 아직은 논란이 많다.

혈관외피세포종의 예후는 좋지 않아 조기 재발이 많으며 (총 52.2%) 증추신경계에서는 약 80%, 근골조직에서는 약 50%의 재발이 발생하며 폐나 종격동에서 생겼던 경우에는 36.3%의 재발을 보고하고 있다¹⁰⁾.

IV. 결 론

본 저자들은 원자력 병원 흉부외과에서 우측 하엽에 발생한 악성 원발성 혈관외피세포종 1례를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Stout AP, Murray MR: *Hemangiopericytoma, A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. Ann Surg* 116:26-33, 1942
2. Meade JB, Whitwell F, et al: *Primary hemangiopericytoma of lung. Thorax* 29:1-15, 1974
3. Razzuk MA, Nassur A, et al: *Primary pulmonary hemangiopericytoma. J Thorac Cardiovasc Surg* 74:227-229, 1977
4. Daugaard S, Hultberg BM, et al: *Clinical features of malignant haemangiopericytomas and haemangioendotheliosarcomas. Acta Oncologica* 27:209-213, 1988
5. 김승철, 박국양, 유병하, 김병열, 이정호, 유희성: 폐에 발생한 악성 혈관외피세포종. 대한흉부외과학회지 18: 513-516, 1985
6. Fisher ER, Kaufman N, et al: *Hemangiopericytoma, Histologic and tissue culture studies. Am J Pathology* 28:653-661, 1952
7. Murad TM, von Hamm E, et al: *Ultrastructure of a hemangiopericytoma and glomus tumor. Cancer* 22:1239, 1968
8. Kuwabara T, Cogan DG: *Retinal vascular patterns: VI-Mural cells of the retinal capillaries. Archives of Ophthalmology* 69:492-1963
9. Emanuel NM, Vormel EM, et al: *Experimental and clinical studies of the antitumor activity of 1-methyl-1-nitrosourea (NSC 23900). Cancer Chemother Rep.* 58:135-148, 1974
10. Backwinkel KD, Diddams JA, et al: *Hemangiopericytoma, Report of a case and comprehensive review of the literature. Cancer* 25:896-901, 1970
11. O'Brien P, Brasfield RD: *Hemangiopericytoma. Cancer* 18:249-252, 1965
12. Robertson PW, Klidjian A, et al: *Hypertension due to a renin-secreting renal tumor. Am J Med* 43:963, 1967

13. Paullada JJ, Lisci-Garmilla A, et al: *Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: metabolic and electron microscopic studies of a cases. AM J Med 44:990, 1968*
14. Mira JG, Chu FCH, et al: *The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Cancer 39:1254-1259, 1977*
15. Feldman F, Seaman WB: *Primary, thoracic hemangiopericytoma, Radiology 82:998-1009, 1964*
16. Bredt AB, Serpick AA: *Metastatic hemangiopericytoma treated with vincristine and actinomycin D. Cancer 24:266-269, 1969*
17. Wong PP, Yagoda A: *Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. Cancer 41:125-1260, 1978*