

폐에 발생한 경화성 혈관종

조은희* · 최필조* · 함시영* · 성시찬* · 우종수*

—Abstract—

Sclerosing Hemangioma of the Lung

—A case report—

En Hi Cho, M.D., Pill Jo Choi, M.D., Si Young Ham, M.D.,
Si Chan Sung, M.D., Jong Su Woo, M.D.*

The sclerosing hemangioma of the lung is rare, benign neoplasms, which are usually solitary. Although their histologic appearances are distinct and well-defined, their histogenesis is uncertain. We experienced a typical lesion of pulmonary sclerosing hemangioma clinically and histologically, which was removed from the right lobe of 64-year-old female.

We discussed histogenesis, microscopic feature and progress of the sclerosing hemangioma.

서 론

폐에 발생하는 경화성 혈관종은 1950년 Liebow와 Hubbel¹⁾ 이 처음으로 기술한 양성종양으로 이들은 이 병변이 피부에서 발생하는 경화성 혈관종과 동류의 종양으로 생각하였으나, 그 이전에는 이와 유사한 예에서 Xanthoma, Histocytoma, 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 전자현미경, 면역 생화학등의 여러가지 방법에 의해 그 조직 병리학적인 연구가 되고 있으나 아직 Histogenesis에 대해서는 확실하게 규명되어 있지않다.

이 질환은 임상적으로 양성인 종양이며, 특징적 증상이 없이 발견되며 외과적으로는 기타의 "Coin lesion"과의 감별진단이 요함과 동시에 수술적으로 근치가 가능하기 때문에 흥미를 주는 질환이다. 본 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 우연히 발견된 폐에 발생한 경화성 혈관종 환자를 수술 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 64세 여자로 입원 2일전 우측 상복부동통으로 일반외과에서 총수담관 결석진단 받고 수술시행하려 했으나 흉부단순촬영 검사상 우측 중엽상 동전병소(coin lesion) 발견하여 본 흉부외과로 전과되었다.

환자는 약 3년전 타 병원에서 담낭 절제술, 총수담관에 T-tube 삽입을 했으며, 약18년전 우연히 보건소에서 흉부단순촬영 검사상 우측 중엽상 종양이 발견되었으나 그 크기는 알 수 없고 증상이 없어 아무런 치료 없었다고 한다.

*동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Dong-A University

현재도 객담이나 혹은 각혈 등의 증상은 없었으며, 이학적 소견상 호흡음도 정상이었고, 이학적 검사소견상 간기능검사에서 SGOT/SGPT : 212/180, ALK, PHOSPHATASE : 1102, BILIRUBIN : 11.5, ALBUMIN : 2.7 전해질 검사상 POTASSIUM : 2.81 폐기능 검사상 FEV₁ : 0.81 그 외 요 검사 심전도등은 정상이었다.

흉부 단순촬영 및 단층촬영상에서 우측 상엽부 주기관지의 부위에서부터 약 9cm의 길이를 가지는 등근종괴가 있었고 일부 석회화를 볼 수 있었으나 종격동이나 기관지 및 폐문부 임파선의 비대는 보이지 않았다 (Fig. 1, 2). 수술 전 시행한 내시경 생검과 내시경 쇄모도말상 음성으로 결과가 나왔다. 수술은 우측 개흉을 하였다. 직경 15cm 딱딱한 종양이 사열을 따라 위치 하였으며 우측 상엽, 중엽, 하엽과 매우 심하게 유착이 되었고 우측 중엽과 하엽은 허탈상태여서 우측 전폐적출술을 시행하였다. 수술후 경과는 양호하여 술후 14일째 퇴원하였으며, 현재 경과도 양호하다.

병리학적 소견

육안적 소견 : 우측폐 절제술에 의한 조직표본에서 9×8.5×7크기의 종괴를 우측상엽에서 관찰할 수 있었고 무게는 약 300gm이었다. 육안검색상 기관지와 내통은 관찰할 수 없었다. 종괴의 경계는 명확하였고, 활면상 해면양의 출혈성 병소와 암갈색 혹은 황색의 충실성 병소가 혼재되어 나타났고, 부분적인 석회화를 관찰할 수 있었다 (Fig. 3).



Fig. 1. Preoperative Chest PA showing well round mass



Fig. 2. Inhomogenous mass in Rt chest. Relatively irregular marginated and ovoid increased density



Fig. 3. A circumscribed mass with spongy, hemorrhagic lesion and more solid, tan area on cut surface is noted. Focally, calcifications are noted

현미경 소견 : 종괴는 다양한 크기의 혈액성, 낭성 섬들과 사이사이에 존재하는 간질로 구성되어 있다 (Fig. 4, 5).

혈액성 섬들은 고배율상에서 보면 혈관이 아니라 폐포강임을 알 수 있다 (Fig. 2). 충실성 간질에서는 소혈관들의 증식과 경화를 부분적으로 관찰할 수 있으며, 많은 영역에서 특징적인 큰 단핵구 세포들의 증식을 관찰할 수 있다. 이들 세포들은 창백하거나 호산상의 세포질과 소수포성의 핵을 가지고 있다 (Fig. 4, 5).

획일적인 단핵구 세포들의 기원을 알아보기 위하여 여러 가지 면역조직학적 검사를 시도한 결과, S-100, lysosome 및 factor VIII에 음성 반응을 관찰 하였고,

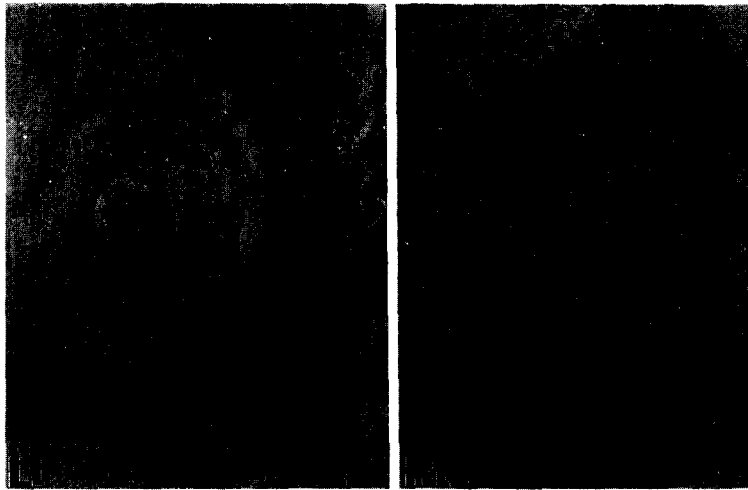


Fig. 4. Lt. : Microscopically, variable sized blood lakes with blood septum are seen(H. & E., $\times 40$)
 Rt. : Higher magnification reveals that blood lakes appear to occur in air spaces rather than in vessels

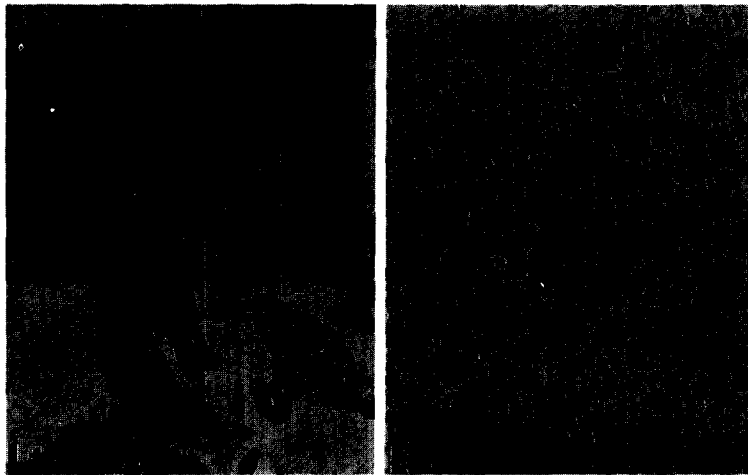


Fig. 5. Lt. : Large blood lakes with solid areas(H. & E., 1×40)
 Rt. : The solid area shows proliferation of mononuclear cells with pale or eosinophilic cytoplasm and vesicular nuclei(H. & E., $\times 200$)

vimentin과 EMA(epithelial membrane antigen)에 대하여는 각각 강양성반응을 관찰할 수 있어서 (Fig. 6) 상피성 기원임을 시사해 주었다.

고 찰

폐에서 발생하는 경화성 혈관종은 비교적 드문 양성

종양으로서 1956년 Leibow와 Hubbell¹⁾에 의해 최초로 기술되었다. 이 종양은 1912년 Wolbach²⁾가 기술한 피부에 발생하는 경화성 혈관종과 유사한 조직소견을 보이며, 조직학적 소견이 다양하게 나타나기 때문에 Leibow와 Hubbell¹⁾등도 조직구종, 황색종등의 혼돈된 명칭을 사용하였다. 그것은 기본적인 조직학적 소견이 조직구가 나타나면서 섬유성 조직모양을 갖고 있

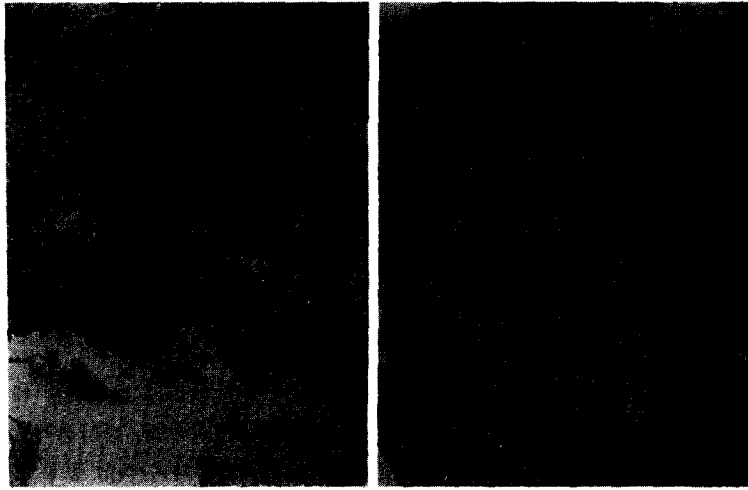


Fig. 6. The monotonous mononuclear cells show strong positive staining to EMA(Lt.) and Vimentin(Rt.) (ABC. $\times 20$)



Fig. 7. Post-operative chest PA showing Rt total haziness

고 지방소엽등이 보였기 때문으로 사료된다.

경화성 혈관종의 분포연령은 10대에서 80대까지 다양하게 나타나나 주로 30대, 40대에 주로 나타나며 평균연령은 44세로 나타난다^{9,14,16)}. 또한 10대에서도 드물지 않게 나타나는데 이는 이 질환이 비정상적인 발생과정에서 유래되었을 가능성을 시사해주고 있다. 남녀비를 보면 남자보다 여자가 약 4배가량 더 높은 빈도를 보여준다^{11,13,14,16)}. Spencer와 Nambu등에 의하면, 동양인에서 빈도가 증가하고 있다고 보고하였으나 그 원인에 대해서는 알려지지 않았다.

종양의 크기는 0.4cm부터 8cm까지 다양하나 5cm

미만이 90%를 차지한다. 많이 발생하는 부위는 하엽으로 반수이상에서 발생하나 어디든지 생길 수 있으며, 대부분이 흉막하부에 위치한다. 또한 주로 폐실질 내에 있는 경우가 많고 때로는 폐엽 간열에 위치하는 경우가 있었다^{1,8,9,10,13)}.

임상적으로 이 종양은 Solitary mass로 나타나며 임상적 증상은 자각 증상이 없는 경우가 많으며, 기침, 객담, 혈성객담 또는 토혈이 있는 경우가 있었고 전신 증상으로는 발열, 체중 감소등을 보이기도 하였으나¹⁶⁾, 정기검진에서 우연히 폐음영이 발견된 경우가 더 많았다. 이 지roh의 진단에 있어 기관지 내시경 검사나 침흡입 생검이 도움이 되기도 하지만 정확한 확진은 적출 종양의 현미경적 혹은 전자 현미경적 소견과 생화학적 그리고 면역학적 검사에 의해 가능하다^{8,9)}.

흉부 단순촬영상 Solid, Circumscribed, noncarcified periperal mass 형태로 나타나나 본 예에서는 Calcified된 곳을 관찰 할 수 있었던 점이 특이한 소견이라 하겠다.

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

Leibow와 Hubell¹⁾ 등은 현미경 소견상, (1) 혈관의

증식과 뚜렷한 경화의 경향, (2) 말단 기관 내로의 혈관증식에 의한 유두형 돌출 (3) 여러가지 단계의 조직화를 보여 주는 출혈소견 (4) 지지조직의 침윤과 지방 및 혈색소를 다량 포함하는 조직구의 말단기관지 내로의 축적을 볼 수 있으며 증례에 따라서 이런 다양한 형태가 각기 강조되어 보인다고 하였다. Katzenstein⁹⁾ 등은 4가지의 조직학적 소견 즉 (1)고형성 (2)출혈성 (3)유두성 (4)경화성 유형으로 나누었으며 고형성과 유두성 유형이 많이 나타난다고 보고하였으며 Liebow와 Hubbell이 주장한, 시간의 경과에 따라 변화되어 달리 관찰된다는 aging process를 부정하고 각기 다른 유형의 혼합적인 모양으로 나타난다고 주장하였으며 후자의 설명이 비교적 많이 받아 들여지고 있다.

이 종양의 조직기원에 대해서는 아직도 논란이 되고 있다. Liebow와 Hubbell¹¹⁾은 이 병변이 혈관의 증식형 병변, 즉 혈관이 먼저 증식을 한 후에 이차적으로 상피세포가 증식하고, 출혈이 생기며 거대세포가 축적된다고 기술하였으며 Hass¹⁰⁾와 Kay¹¹⁾ 등은 전자현미경 소견에서 Waibel-Palade bodies, 포음성 소포와 내피세포에서 함당한 소견을 보여주므로 기원세포가 미분화 내피세포임을 주장하였다. 반면 Spencer는 이 종양의 일차적 변화는 폐포간엽의 증식이고 그 후 이차적인 혈관변화가 뒤따른다고 기술하였다. Chan과 Hill, Nagata 등은 미분화 상피세포에서 기원한다고 하였고 Kennedy¹⁴⁾는 전자현미경 연구에서 총판체, 교소체나 세포막의 interdigitation를 보여주므로 일차적인 변화는 폐포상피 유형 II세포의 증식이고 그 후에 혈관상피 기질성 변화로 기인한다고 보고하였다. 한편 1983년 Katzenstein⁹⁾ 등은 전자현미경 소견이외에 조직학적, 면역학적 및 glycosaminoglycan 전기영동을 사용하여 이 종양의 세포가 중피세포임을 밝히고 경화성 혈관종이 양성 상피성 종피종의 한 형태임을 주장하였다. 그 외 1986년 Yousem¹⁵⁾ 등의 보고에 의하면 다른 폐포선종 즉 양성이라든, Clara Cell, type II pneumocyte, ciliated bronchiolar cell, Gablet cell등이 기원이 되는 다른 종양과도 감별진단이 필요하다고 하였다.

이와 같은 여러 학자의 주장을 근거로 보면, 이 종양을 염증성 위종양(Inflammatory pseudotumor)으로 기술한 것과는 분명히 다른 형태의 양성종양인 것은 틀림없으며 최근연구상 기원세포는 특히 폐포상피유형 II의 기원설에 주의를 기울이고 있으나 현재까지

정립된 이론이 없이 논란이 되고 있다.

감별해야할 질환으로는 폐의 원발성 선종, pulmonary blastoma, epitheloid hemangioendothelioma, histiocytoma등이 있다.

이 종양은 양성으로 외과적 절제술만으로 치료가 충분하며 재발없이 근치가 가능하다는 점에서는 모든 사람이 일치된 견해를 보여준다.

결 론

폐에 발생한 경화성 혈관종은 매우 드문 양성 종양으로 특징적인 육안적, 방사선적 소견을 보이나 조직소견은 매우 다양하여 악성 종양과 감별이 어려울 때가 많다.

본 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 경화성 혈관종을 1예로 수술치험 하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Liebow. AA, Hubbell Ds. : *Sclerosing hemangioma(Histiocytoma, xanthoma) of lung. cancer 1956 ; 53-75*
2. Gross RE and Wolbach SB : *Sclerosing hemangiomas: Their relationship to dermatofibroma, histiocytoma, xanthoma and to certain pigmented lesions of the skin. Amer J Path 19 : 533, 1943*
3. Goorwitch J, Madoff I. : *Capillary hemangioma or the lung, Dis chest 1955 ; 98-108*
4. Nambu M, Naagura H, Kanashima N, watanabe K, Immuno : *histochmcal study of so called sclerosing hemangioma of the lung. Virhow Arch (A) 1985 ; 407 : 419-430*
5. Josh K, Gopinath N, shankar SK, kumar R, chopura P, Multiple : *sclerosing hemangioma of lung 1980 : 56 : 50-53*
6. Noguchi M, Kodama T, Mornaga S, Shimamoto Y, Saito T, Tsuboi E. : *Multiple sclerosig hemangioma of the lung. Am J surg pathol 1986 : 10 : 429-435*
7. Nagata N, Dairaka M, Ishide. T, Sueishi K, Tanaka K. *sclerosing hemangioma of lung : immunohistocheical choracteritation of its origin as related to surgactant apoprotein. cancer 1985 : 55 : 116-123*

8. Katzenstein A-LA Gmelich JT, carrington CB : *sclerosing hemangioma of the lung : a clinicopathologic. study of 51 cases. AM J surg pathol* 1982 : 4 : 343 - 356
9. Katzenstein A., Fulling, K., Weiss, D. L., Battifora, H. : *So-Called Sclerosing Hemangioma of the lung. Evidence for mesothelial origin. Am. J. Surg. Pathol* 7 : 3.14, 1983
10. Haas JE, Yunis EJ. and Totten RS : *Ultrastructure of a sclerosing hemangioma of lung. cancer* 30 : 512, 1972
11. Kay S, still WJS, Borocgovitz D : *sclerosing hemangioma of lung : An enddothelial of epithelial neoplasm Hum pathol* 8 : 468, 1977
12. Chan KW, Gbbs AR, Liows, Newman GR. : *Benign sclerosing pneumocytoma of lung. thorax* 1982 : 37 : 404 - 412.
13. Hill GS, Eggleston JC. : *Electron microscopic study of so-called pulmonary sclerosing hemangioma : report of case suggesting epithelial origin. cancer* 1972 : 30 : 1092 - 1106
14. Kennedy A. *Sclerosing hemangioma of the lung : an' alternate view of its developdevelopment. J Clin Pathol* 26 : 792, 1973
15. Yousem SA and Hochholzer L : *Alveolar Adenoma. Human pathology* 17 : 106, 1986
16. Palacios, J, Escribano, P., Tolero, J., et al. : *Sclerosing Hemangioma of the lung. An ultrastructural study. Cancer* 44 : 949 - 955, 1979