폐 혈관종의 외과적 치험

- 2례 보고 -

박 재 길* · 박 성 용* 이 선 희* · 곽 문 섭*

=Abstract=

Surgical Experience of Pulmonary Vascular Tumor

- 2 cases -

Jae Kil Park, M.D.*, Sung Yong Park, M.D.*, Sun Hee Lee, M.D.*, Moon Sub Kwack, M.D.*

Tumors of vascular origin are subdivided into two groups: those composed of pericytes (hemangiopericytoma and glomus tumor), and those composed of endothelial cells(hemangioendothelioma). They are uncommon, potentially malignant tumors, and in the lung, the tumors may present as a small asymptomatic nodule or a large symptomatic lesion.

Recently we experienced two cases of solitary pulmonary vascular tumors(epithelioid hemangioendothelioma and hemangiopericytoma), and reviewed them with references

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:631-5)

Key word : 1. Hemangioma
2. Hemangiopericytoma
3. Vascular neoplasm

증 례 1

51세 여성환자로서 10일가량의 혈담을 주소로 인근병원에 내원하여 경피적 생검에서 선암으로 진단되었으며, 제2병기로 평가되어 수술을 위하여 본원으로 전원되었다. 이학적 검사상 특이소견은 없었으며, 흉부 X-선상 5×6cm 크기의 타원형 종괴가 좌하엽 상구역(S^6)에 위치하고 있었고, 경계는 불명확하였다(Fig. 1). 32일 이전에 촬영한 흉부 X-선 소견에 비하여 종괴가 커져 있으며, 종괴 二倍기간은 107일로 계산되었다. 흉부 CT소견상 S^6 부위에 타원형의 종괴를 보이며, 내면에 괴사성 공동을 형성하고 있어 일반적인 선암의 형태와는 상반되었다(Fig. 2). 종양인자인 CA125와 CEA는 각각 24.9U/ml와 2.50ng/ml로 정상범위였다. 기관지내시경 소견상 특이소견은 없었으며, 골 및 간장의 동위원소 촬영에서도 음성으로 판정되어 $cT_2N_{0-1}M_0$의 제1-2병기의 폐암으로 판단되었다.

좌측 후측방 개흉술로 수술을 시행하였다. 비교적 경계가 뚜렷하고 단단한 호두알 크기의 황갈색 종괴가 S_6 부위에 위치하고 있었으며, 부분적으로 벽측흉막에 유착되어 있어 흉막침윤으로 판단되었다. 흉수 및 흉막파종은 없었으며, 종격동의 림프절도 커져 있지 않았다. 유착된 벽측흉막을 포함하여 좌하엽절제술을 시행하였으며, 동측 종격동 림프절을 확대 적출하였다. 벽측흉막은 용이하게 유리되었다.

종괴의 절단면은 국소적인 출혈과 괴사의 소견을 보였다.

* 가톨릭대학교 의과대학 여의도성모병원 흉부외과
* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, St. Mary's Hospital, Catholic University Medical College
† 본 논문은 1996년도 가톨릭 중앙의료원 학술연구비로 이루어졌음.
논문접수일 : 96년 12월 30일 심사통과일 : 97년 2월 28일
책임저자 : 박재길, (150-010) 서울시 영등포구 여의도동 62. 가톨릭대학교 여의도 성모병원 흉부외과 Tel.(02) 789-1796, Fax.(02) 785-3677

Fig. 1. Pre-op. chest X-ray of case 1. The 5 x 6cm sized oval mass located at left lower lobe, superior(S6) segment.

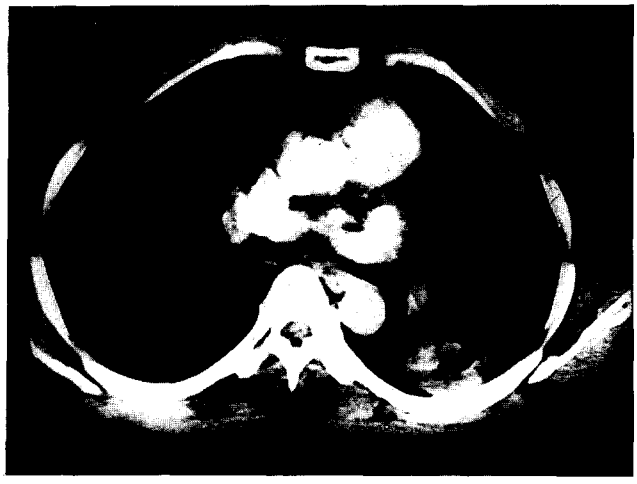

Fig. 2. Pre-op. chest CT of case 1. Cavitary oval mass located at superior segment of lower lobe(S6).

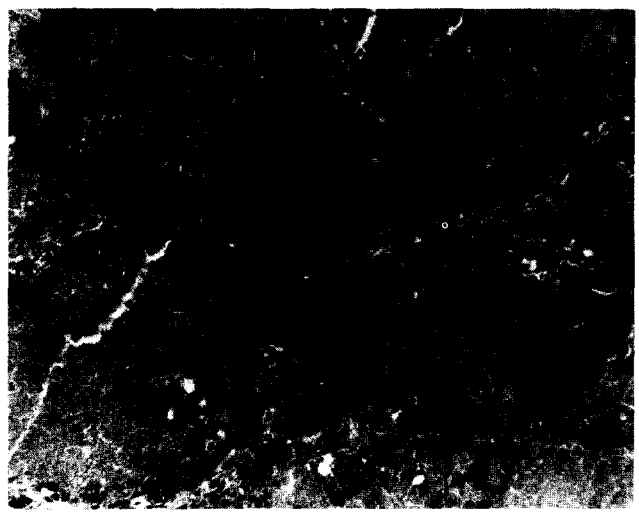

Fig. 3. The central portion of case 1 shows extensive coagulative necrosis and remnant dense stroma, but the basic architecture is preserved(H&E, x100).

Fig. 4. In the transitional zone of case I there are lacunar-like ghosts left in the dense matrix(H&E, x100).

광학 현미경적 소견상 종양의 중심부는 대부분 괴사되어 망상구조를 하고 있었으며(Fig. 3), 주변부에는 살아있는 종양세포들이 다양한 크기의 혈관강을 형성하고 있었다. 부분적으로는 혈관종과 유사하게 다양한 크기의 혈관들이 서로 문합하고 있었고, 혈관강 사이에는 유상피 혈관 내피세포가 운집되여 있었으며(Fig. 4), 핵은 치우쳐 있고 세포질은 밝고 균일한데 세포질내에는 空胞등이 관찰되었다. 유상피 종양세포들은 면역조직화학 염색상 factor VIII에 양성이다. 유상피 종양세포외의 간엽계 세포는방추형으로 다양한 모양을 보였다.

이상의 조직소견으로 유상피 혈관내피종(epithelioid hemangioendothelioma, EH)로 진단되었으며, 암세포의 정맥침윤과 신경주위 침윤 그리고 림프관 침윤은 모두 음성이었고, 적출된 12개의 림프절도 모두 전이음성으로 판명되어 제1기($pT_2N_0M_0$)로 판정되었다.

수술후 16개월이 경과한 현재 종양인자는 모두 정상범위이며, 임상적으로도 양호한 경과를 보이고 있다.

Fig. 5. Pre-op. chest X-rays of 166days interval show grossly increased tumor size.

Fig. 6. "Staghorn" sinusoidal type spaces and increased number of oval or columnar tumor cells in case II(H&E, x100).

증 례 2

30세 남성환자로 13개월전에 우연히 발견된 폐종양이 최근들어 발육되는 소견이 있어 입원하였다. 검사소견 및 과거력상 특이소견은 없었다. 흉부 X-선상 3.7×2.5cm 크기의 타원형 종괴가 우폐상엽 前구역(S_3)에 위치하고 있었으며(Fig. 5), 166일후에 촬영한 X-선에서 뚜렷히 증식되어 종괴二培기간은 292일로 측정되었다. 흉부 CT소견상 타원형의 균일한 저밀도 종괴로 경피적 생검에서는 비특이적 염증소견을 보였으며, 종양인자 CA125와 CEA는 각각 17.6U/ml와 1.89ng/ml로 정상범위였다.

수술은 우측 후측방 개흉으로 우상엽절제술을 시행하였다. 흉막유착, 흉수 및 흉막파종은 없었으며, 주위 림프절의 腫大소견도 없었다.

종양은 타원형으로 경계가 비교적 명확하였으나 피막은 없었고, 절단면 소견상 회백색의 종괴로 부분적인 출혈과 괴사소견을 보였다.

광학 현미경적 소견상 종양세포들은 난원형 혹은 방추형의 세포로 구성되어 있었으며, 多形成은 심하지 않았으나 핵/세포질 비가 높았고, 세포분열상은 10개의 고배율 시야당 8개 정도 관찰되었다. 종양내의 혈관들은 뾰족한 모양을 하여 특징적인 녹각형태를 보였고, 혈관은 내피세포로 피복되어 있었다(Fig. 6). 즉, 특징적인 녹각형태의 혈관을 포함하는 비교적 분화가 덜된 세포들로 이루어진 종양이었으며, 혈관은 내피세포로 피복되어 있어 혈관 내피세포가 아닌 혈관주변의 pericyte 에서 유래한 종양, 즉 혈관외피종(hemangiopericytoma)임을 알 수 있었는데, 이를 뒷받침하는 소견으로 전자현미경상 pericyte의 특징인 세포간 연접구조와 basal lamina, pinocytotic vesicle 그리고 중간 섬유(intermediate filaments) 등을 세포질내에서 관찰할 수 있었다. 과립내형질망(rough endoplasmic reticulum)은 비교적 풍부하였으며 mitochondria수는 적었고, 세포막 근처에서 pinocytotic vesicle이 관찰되었다(Fig. 7). 10개 고배율 시야당 8개의 세포분열상 이외에 미분화 세포들로 이루어진 점, 그리고 출혈과 괴사를 동반하고 있어 high-grade의 종양으로 판단되었다. 면역조직화학 염색상 keratin에 음성, vimentine에 양성으로 염색되었다.

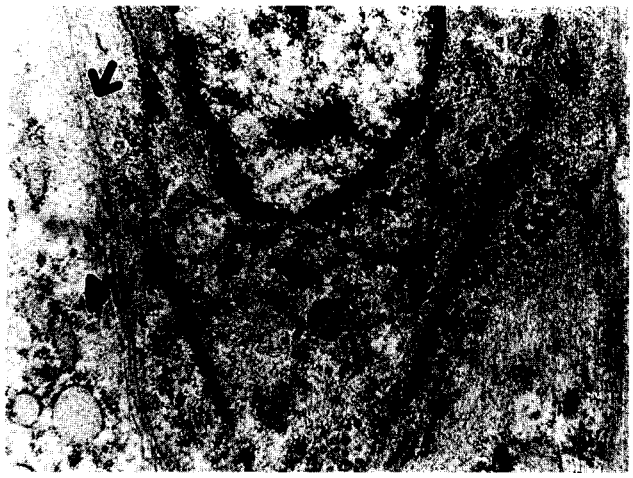

Fig. 7. Electron micrograph showing typical tumor cells surrounded by continuous basal lamina(solid arrow head), intercellular junction(open arrow head), and pinocytotic vesicle(arrow) of pericyte.

종양세포의 정맥침윤, 신경주위 침윤 그리고 림프선 침윤은 모두 음성이었으며, 함께 적출된 림프절 16개도 모두 전이 음성으로 제1기(pT2N0M0) 폐암으로 판명되어, 합병요법은 시행하지 않았고 현재 수술후 7개월로서 양호한 경과를 보이고 있다.

고 찰

폐의 혈관내피와 혈관외피에서 각각 발생되는 유상피(類上皮) 혈관내피종과 혈관외피종은 매우 드문 종양으로 폐의 말초부위에 발생하며, 조직학적으로는 양성종양처럼 보일 수 있으나 임상적으로는 모두 전이와 재발을 일으킬 수 있는 악성종양으로서, 일반적으로 자각증상이 적고 완만한 경과를 겪는다고 알려져 있다[1].

유상피 혈관내피종은 과거에는 Intravascular bronchioloalveolar tumor(IVBAT)로 잘못 분류되기도 하였는데, 여성과 40세이하의 연령에서 호발되고 다발성으로 발생되는 것이 특징이며, 특히 폐에서는 직경 2cm이하의 결절성 병변이 양측성으로 잘 발생되어 전이성 폐암과의 감별이 곤란한 경우도 종종 있고, 드물게는 고립성으로 발생하기도 한다[2]. 종양의 발육형식은 연부조직에서 발생된 경우에는 소동맥이나 정맥벽으로부터 연속성으로 증식되는데 비하여, 폐에서 발생된 경우에는 pore of Kohn을 통하여 인접된 폐포강이나 세기관지내에 유두상으로 발육하는 것이 특징적이며, 중피종과 유사하게 흉막과 심막을 침범하기도 하고 국소 림프절로의 전이도 보고된 바 있다. 저자의 치험례는 계란크기의 고립성 병변이 말초폐야에 발생된 매우 드문 형태로서, 국소 침윤이나 림프절전이 등 수술소견상 악성의 징후는 관찰되지 않았다.

육안적 소견으로는 일반적으로 연골성의 탄력이 있는 구형의 종괴로서, 내면은 부분적으로 괴사혹은 석회화의 소견을 보인다고 하였다.

현미경적 소견으로는 종양세포들은 종괴의 말초부위에서 잘 관찰되며, 중앙부에는 응집성의 괴사상을 보이는데 이행부에는 밀집된 기질사이에 흡수세포성 소포를 형성하고 있다. 종양세포들은 pore of Kohn을 통하여 폐포에서 인접폐포로 진전되는 특징적인 모양을 띄는데, 종양세포가 폐포안으로 들어오면 세포들이 왕관 혹은 유두상으로 증식되며 폐포내를 가득 채우게 된다. 이러한 세포의 증식성 배열은 폐포중격을 둘러싸게 되며, 또한 혈관강을 피복하듯 증식하기도 한다.

경우에 따라서는 폐포로부터 종말 세기관지내로 역행성으로 진전되기도 하며, 혈행성 혹은 림프행성으로 파급되는 것이 확인되기도 한다. 한편, 핵이 보다 크거나 염색질의 과색소화 혹은 유사분열수가 증가하는 등 다형성을 보일수록 악성도가 크다고 하였다[3].

전이성 폐암 특히 전이성 육종(평활근육종, 연골육종, 골육종등)과의 감별진단이 문제가 되는데, 이러한 육종들도 폐포내에서 폴립상의 증식을 한다. 그러나 상기한 특징적인 현미경적 소견과 면역조직화학 염색소견으로 감별이 가능하며, 임상적으로는 암세포의 증식이 보다 빨라서 폐의 기본구조를 파괴하는 것이 다르다.

효과적인 치료는 없으나, 드물게 고립성의 종양일 경우에는 외과적 절제가 효과적이다.

혈관외피종은 성별에 따른 차이없이 전 연령층에서 고르게 발생되고 약 90%에서는 고립성으로 나타나는데, 종괴가 클 경우에는 증상을 나타내게 되고 예후도 불량해진다. 주증상은 혈담, 흉통, 호흡곤란 그리고 기침 등이나 약 반수에서는 무증상으로 보고되고 있다. 한편 종괴의 크기가 5cm 이상이거나 괴사가 있을 때, 세포분열상이 10개 고배율시야당 3개이상 관찰될 때, 그리고 혈관내 침습 등이 관찰될 때는 악성인 high grade tumor로 구분하며, 특히 종괴의 크기가 8cm 이상이거나, 흉막 혹은 기관지벽에 침범하였을 때, 그리고 각혈이 있거나 절제 불가능한 경우에 더욱 나쁜 예후를 보인다고 하였다[2]. 혈관외피종의 치료로서는 일반적으로 국소 침습과 전이등 악성의 성향이 있으므로 외과적 절제가 필수적이며[3] 절제이외의 방사선조사나 화학요법 등은 효과가 적은 것으로 알려져 있다[4]. 저자의 치험례는 high grade 로 판명되었으며, 종양세포의 림프절전이 혹은 원격전이의 소견은 없었다.

육안적으로는 연회색으로 부터 갈색의 종양으로 부분적

인 출혈과 괴사의 소견을 보이며, 피막은 있으나 불완전한 경우도 있다. 조직학적으로는 녹각형태의 모세혈관을 둘러싸고 있는 종양세포와 이 종양세포들을 혈관 내피세포들로부터 구분해주는 풍부한 레티큘린 세망조직이 특징적이다. 모세혈관들은 network을 이루어 산재되어 있는데, 그 형태가 매우 다양하여 작은 압축된 혈관으로 부터 커다란 해면혈관 혹은 녹각형으로 나타나기도 한다. 그러나 조직학적인 형태가 매우 다양하여 기관지 선종과 reticulum cell sarcoma, vascular fibrosarcoma, 흉막하 섬유종 그리고 이외의 여러 간엽성 종양들과도 감별이 필요한 데, 기관지와의 교통이 없고 보다 광범위한 출혈상과 괴사 그리고 특징적인 레티큘린 세망형태 이외에 면역조직화학염색 및 전자현미경 소견등이 감별에 도움이 된다고 한다[4].

참 고 문 헌

1. 正岡 昭. 그외의 폐종양. 호흡기외과학. 1판. 東京:南山堂. 1987;165-86
2. Dail DH. *Uncommon tumors.* In: Dail DH, Hammar SP. *Pulmonary pathology.* 1st ed. New York: Springer-Verlag. 1988; 941-51
3. 강 욱, 노순태, 이종봉 등. 폐에서 발생한 원발성 악성 혈관주위 세포종 1례. 대한내과학회잡지. 1990;39:138-43
4. Razzuk MA, Nassur A, Gardner MA, Martin J, Gobara SF, Urschel HC. *Primary pulmonary hemangiopericytoma.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:227-9

=국문초록=

혈관에서 기원되는 종양은 혈관외피 세포로부터 발생되는 종양(혈관외피종과 glomus tumor)과 혈관내피 세포로부터 발생되는 종양(類상피 혈관내피종)의 두가지로 구분된다. 이들은 매우 드물게 발생되며 악성종양의 특성을 가지고 있는데, 폐에서 발생된 경우에는 무증상의 작은 종괴로부터 증상이 있는 커다란 종양의 형태로 나타난다.

최근 저자들은 단일성의 유상피 혈관내피종과 혈관외피종 각각 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.