

원발성 폐동맥 육종

김성완 * · 구본원 * · 전상훈 * · 장봉현 * · 이종태 * · 김규태 *

=Abstract=

Primary Pulmonary Artery Sarcoma

- A Case Report -

Sung Wan Kim, M.D. *, Bon Won Goo, M.D. *, Sang Hoon Jheon, M.D. *,
Bong Hyun Chang, M.D. *, Jong Tae Lee, M.D. *, Kyu Tae Kim, M.D. *

Primary pulmonary artery sarcoma is a rare tumor and commonly misdiagnosed as pulmonary embolism. The prognosis of these tumors is very poor. The Median length of survival without surgical resection is approximately 1.5 months, but surgical resection has lengthened survival time to approximately 1 year. We encountered a case of primary pulmonary artery sarcoma, with a 55 year-old woman whose symptoms were exertional dyspnea, right chest pain, and hemoptysis. A preoperative chest CT scan revealed mass lesion mimicking pulmonary embolism.

Pulmonary angioplasty and right pneumonectomy were performed on partial cardiopulmonary bypass. Postoperatively the mass was confirmed as undifferentiated sarcoma histopathologically. The symptoms were somewhat improved, but the patient died of unknown causes about 3 months after surgery.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1036-9)

Key words: 1. Sarcoma
2. Pulmonary artery

증례

55세 여자 환자로 내원 3개월 전부터 경미한 호흡곤란과 마른 기침이 있어왔고 내원 1개월 전부터는 우측 흉통, 기침, 및 혈담등의 증상으로 응급실을 방문하였다. 흉부 단순촬영상(Fig. 1) 우측 기흉으로 흉관 삽관술을 시행하여 호전되었으며, 다발성 결절음영에 대해서는 흉부 전산화단층촬영후 퇴원하였다.

결핵균 도말 및 PCR 검사상 음성으로 판명 되었으며, 흉부 단층촬영에서 보이는 다발성 결절에 대해 조직생검을 권

유 하였으나 환자 임의로 추적판찰을 중단하였다. 퇴원 2개월 만에 호흡곤란과 객혈이 점점 심해지고 지속적인 흉통이 생겨 96년 1월 3일 응급실을 통해 다시 입원 하였다.

이학적 소견상 우측폐의 호흡음 감소와 간종대가 2횡지 정도 있었으나 심음청진은 특이한 점이 없었고 전신부종의 소견도 없었다. 폐기능 검사에서는 강제 폐활량 1.88L(69%), 강제 호기량 일초치 1.46L(72%), FEV1/FVC 78% 등으로 제한적 장애를 나타내었고, 심전도 검사는 정상이었다. 흉부 단순촬영상 우측 늑막 삼출액 소견으로 시행한 흉강천자검사상 응고되지 않는 혈액이 나왔으며, 세포진(cytology)검사

* 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University

논문접수일 : 97년 4월 14일 심사통과일 : 97년 6월 18일

책임저자: 전상훈, (700-721) 대구시 중구 삼덕동 2가 50, 경북대학교 흉부외과학 교실. Tel.(053)420-5674, Fax.(053)426-4765



Fig. 1. Initial chest PA reveals multiple nodules in right upper lung field and right pneumothorax.



Fig. 2. Contrast-enhanced CT shows mass in right pulmonary artery and pleural based density in right lung.

는 음성이었다. 기관지경 검사상 우측 기관지에 혈괴가 있었으나 출혈 병소는 보이지 않았고, 다발성 결절음영에 대해 경피적폐침생검을 시행하였으나 조직이 불충분하여 진단이 되지 않았다.

흉부 전산화단층촬영상(Fig. 2) 폐동맥 색전증 소견을 보였으나 하지의 정맥조영술 및 도플러검사는 특이한 점이 없었다. 항응고 치료로서 혜파린을 투여한 후 하루만에 객혈



Fig. 3. Follow up CT reveals more extended mass in right pulmonary artery and right lung.

및 호흡곤란이 더욱 악화되어서 중단 하였으며, 폐관류 스캔상 우측폐 전체에 판류결손을 보였으며 동적 흉부 전산화단층 촬영(Dynamic chest CT)상(Fig. 3) 폐경색이 더욱 진행되어 수술을 결정하였다.

수술은 정중흉골절개 및 4번째 늑간으로 전외측확장 절개술하에 부분체외순환을 이용하여 폐동맥간 종절개를 통한 색전절제술을 시도하였으나 용이하지 않아서 폐동맥간 일부와 우측폐동맥 전체를 절제하였다. 좌측폐동맥의 근위부 혈전은 내막을 포함하여 절제하였으며 우측전폐절제술을 시행하였다. 술후 출혈량이 많았으나 점점 감소하였고 술후 4일째 인공호흡기를 제거하였다.

조직검사 결과 미분화 육종(Undifferentiated sarcoma)으로 진단되어 복부 및 골반부 전산화단층촬영을 하였으나 원발 병소는 보이지 않았다. 술후 간헐적인 객혈로 기관지경 검사를 시행하였는데 우측 주기관지의 기부(stump)에서 혈액이 약간씩 스며나왔으나 기관지내 병변은 없었다. 그 이후 객혈은 점차 감소되었고 호흡곤란도 술전보다 다소 호전되었다. 골주사에서는 흉골의 조영증가 이외에는 이상소견을 보이지 않았다. 술후 항암요법을 시도하였는데 항암제의 부작용으로 실패하였으며, 술후 2개월에 퇴원하였으나 술후 3개월에 원인미상으로 사망하였다.

고찰

원발성 폐동맥 육종은 아주 희귀한 질병으로서 1923년 Mandelstamm에 의해 처음 보고되었다. 그 이후 문헌으로 약 100례정도 보고되었는데 반수이상이 사망후 부검에서 증명되었으며, 수술례는 1960년 Jacques 등에 의해 처음 기술되었고 지금까지 48례가 보고되었다^{1~3)}. 국내에는 1994년 2월 안

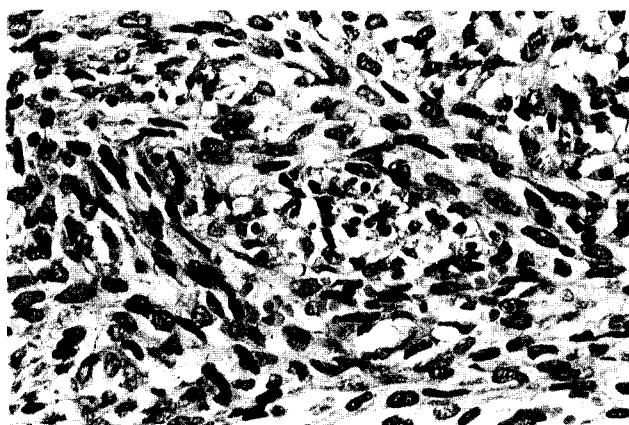


Fig. 4. The Pulmonary trunk and right pulmonary artery demonstrate a spindle cell tumor with frequent mitotic figures.



Fig. 5. Tumor cells are arised from arterial intima and subintimal mesenchymal tissue and the lumen is filled with thrombotic emboli.

병회 등⁴⁾에 의해 폐동맥 평활근육종에 대한 수술치험 1례가 처음 보고되었다.

폐동맥 육종은 대부분 어른에서 나타났고 평균 연령은 약 50세이며 여자에서 조금 더 많이 발생하였다¹⁾. 그러나, 일부 소아에서 발견된 예도 있었다⁵⁾.

임상 증상은 서서히 발현되고 비특이적이며 대부분 점점 심해지는 운동시 호흡곤란을 나타낸다. 기침 혹은 흉통이 반수정도에서 나타나고 그 외에 객혈, 체중감소, 및 실신 등의 증상이 생길수 있다. 이학적 소견으로는 수축기 심장음이 약 반수정도에서 들리며 우심부전에 의한 부종, 간증대 등이 있다. 심전도 소견에서 우심실 비대가 약 1/3정도에서 나타난다⁶⁾.

폐동맥 육종은 흔히 폐동맥 색전증과 혼돈되는 경우가 많다⁷⁾. 흉부 단순 촬영 소견은 비 특이적이며 폐문부 종괴 및 침윤, 폐야의 결절음영, 폐혈관 분포의 감소 등이 있을때 종양을 의심할 수 있으며⁸⁾, 폐동맥 색전증의 유발인자가 없고 항응고 치료를 하는데도 증상이 지속되고 폐관류 스캔에서 한쪽 폐의 광범위한 판류 결손이 있을 때 폐동맥 육종의 가능성이 높다⁷⁾. 흉부 단층촬영에서 폐동맥 색전증과 종양을 구별할 수는 없으나 종괴의 위치와 분포로서 종양을 시사할 수 있으며⁸⁾, 증례환자의 경우 폐동맥간, 좌측폐동맥의 근위부, 및 우측폐동맥 전체를 폐쇄시키는 저음영의 종괴를 볼 수 있었다. Nonomura⁶⁾ 등의 보고에 따르면 폐동맥 육종의 발생분포는 폐동맥간에 80%, 좌측 폐동맥 58%, 우측 폐동맥 57%, 양측 폐동맥 37%, 폐동맥 판막 29%, 우심실 8% 순이었다. 자기공명영상에서 종양의 조영제(Gadolinium-diethylene triamine pentaacetic acid) 증강에 의해 종양과 혈전을 구분할 수 있으며^{1,8)}, 심초음파 소견에서는 흔히 우심실 확장이 보여지나 우심실 유출로와 폐동맥에 종양이 발견되는 예는 30%

정도에 그치고 있다¹⁾. 폐동맥 조영술에서 유경성 혹은 분엽성의 종괴가 이리 저리 움직이거나(to and fro motion), 혈관이 가지치기한 듯 사라지는 것은 특징적 소견이라 할 수 있다⁸⁾.

치료의 원칙은 외과적 절제이다. 과거에는 개흉하 전폐절 제술을 시행하였으나 종양이 폐동맥의 내막(intima)에서 생기고 외막(adventitia)과 주위조직으로 드물게 파급되므로 흉골 절개술 및 체외순환을 이용한 수술이 늘어나고 있다. 폐동맥 판 및 우심실유출로에 병변이 있을때는 광범위한 절제와 재건술이 필요하며, 폐동맥 분지로의 파급을 막기위해서 혹은 폐전이가 있을 때 전폐절제술을 겸할 수 있으나 위험도가 높아 신중을 기해야한다. 그러나 심-폐 이식술(heart-lung transplantation)을 한 경우도 보고 되었다. 초기 병변일 경우 동맥내막절제술(endarterectomy)을 시행하기도 하며, 확장성 혹은 전이성 병변일 경우 제한적 절제술(limited tumor resection) 혹은 우회로 조성술(bypass procedure)을 하기도 한다^{1,8)}.

조직학적 진단은 미분화 육종(undifferentiated sarcoma)^{o)} 약 1/3로 가장 많으며 그외에 평활근육종(leiomyosarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 악성 간엽종(malignant mesenchymoma)등이 있다^{1, 6)}. 증례환자의 경우 미분화 육종(Fig. 4, Fig. 5)이며 빈번한 유사분열을 보이는 방추상 종양 세포가 폐동맥간과 우측 폐동맥의 내막 및 내막하간엽세포에서 기원하였고, 면역화학 검사에서 악틴(actin)과 데스민(desmin)에 양성반응을 보였다. 또한, 폐동맥 내경은 혈전에 의해 폐쇄되었고 우측폐에 몇군데 큰 경색과 다발성 결절이 있었다.

폐동맥 육종은 예후가 매우 좋지않아서 수술을 하지않았

을때의 평균 생존기간은 1.5개월이며 방사선 치료나 항암요법에 의해 영향을 받지 않는다. 수술후의 생존기간은 약 일년인데 보조요법으로서의 항암요법이나 방사선치료가 생존기간의 연장에 다소 도움이 되나 가장 효과적인 치료방침은 정립되지 않은 상태이다. 이처럼, 수술후에도 예후가 나쁜 것은 종양의 완전한 절제가 어려워 국소적 재발과 폐전이가흔하기 때문이다. 흉곽밖으로의 파급은 드물지만 환자의 60%정도에서 폐동맥 분지로의 파급에 의한 폐전이가 보고되었으며, 증상이 발현되었을때는 이미 종양이 상당히 진행된 경우가 많다^{1, 2, 7)}. 진단기술의 발달 및 증례가 많아 점에 따라 폐동맥 육종에 대한 관심이 고조되고 보다 조기에 진단하고 치료함으로서 환자의 생존기간을 연장할 수 있을 것이다.

본 교실에서는 원발성 폐동맥 육종에 대한 수술을 1례 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 현

- Head HD, Flam MS, John MJ, Lipnik SS, Slater DL, Stewart RD. Long-Term Palliation of Pulmonary Artery Sarcoma by Radical Excision and Adjuvant Therapy. Ann

- Thorac Surg 1992;53:332-4
- Tanaka I, Masuda R, Inomue M, et al. Primary Pulmonary-Artery Sarcoma : Report of a case with Complete Resection and Graft Replacement, and Review of 47 Surgically treated Cases Reported in the Literature. Thorac Cardiovasc Surgeon 1994;42:64-68
 - Sato H, Matsuda H, Hatakeyama T, Okada M, Nakamura K. Primary pulmonary artery sarcoma : Modern diagnosis imaging methods and successful surgical treatment. J Cardiovasc Surg 1992;33:202-3
 - 안병희, 장원채, 김보영, 김상형. 폐동맥에 발생한 평활근육종. 대흉외지 1994;27:166-9
 - Farooki ZQ, Chang CH, Jackson WL, et al. Primary Pulmonary Artery Sarcoma in Two children. Pediatr Cardiol 1988;9:243-51
 - Nonomura A, Kurumaya H, Kono N, et al. Primary pulmonary artery sarcoma : Report of Two autopsy cases studied by Immunohistochemistry and Electron Microscopy, and review of 110 cases reported in the Literature. Acta Pathol Jpn 1988;38(7):883-96
 - Eng J, Murday AJ. Leiomyosarcoma of the Pulmonary Artery. Ann Thorac Surg 1992;53: 905-6
 - Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, Tarazi R, Jamieson SW. Primary Pumonary Artery Sarcoma : A Report of Six Cases. Ann Thorac Surg 1995;59:1487-90

=국문초록=

원발성 폐동맥 육종은 드물며, 흔히 폐동맥 색전증으로 오진하기 쉽다. 예후는 매우 좋지않아서 치료하지 않았을 때의 생존율이 약 1.5개월이며, 수술후에도 생존율을 일년정도까지 연장할 수 있다. 본 교실에서는 원발성 폐동맥 육종을 1례 치험하였기에 보고하고자 한다. 환자는 55세 여자로 주증상은 호흡곤란, 우측흉통, 및 객혈이었다. 술전 흉부 전산화단층촬영상 폐동맥 색전증과 유사한 종괴음영을 나타내었다. 수술은 부분 체외순환하에 폐동맥 성형술과 우측전폐절제술이 시행되었다. 술후 조직학적 진단은 미분화 육종이었고, 증상은 다소 호전되었으나 술후 3개월에 원인 미상으로 사망하였다.