

술전 카르시노이드로 임상 진단된 원발성 폐동맥 육종의 치험 1례

이 호 석* · 김 진 국* · 김 관 민* · 한 정 호** · 이 경 수***

=Abstract=

Surgical Resection of Primary Sarcoma of Pulmonary Artery Clinically Suspected of Carcinoid

Ho Seok Lee, M.D.*, Jhin Gook Kim, M.D.*, Kwhan Mien Kim, M.D.*,
Jung Ho Han M.D.** , Kyung Soo Lee, M.D.***

Primary sarcomas of the pulmonary arteries are rare, and the clinical presentation closely resembles several more common conditions. Therefore, they are seldomly diagnosed preoperatively without a pathologic examination of sufficient surgical specimen. Treatment of these tumors remains primarily surgical as possible and the role of the adjuvant chemotherapy and radiotherapy is not yet evident. We report a case of primary sarcoma of pulmonary artery clinically suspected of carcinoid partially involving the pulmonary parenchyme and the bronchus mainly in the left main pulmonary artery and the vein, with left intrapericardial pneumonectomy.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:195-8)

Key words : 1. Sarcoma
2. Pulmonary artery
3. Pnenmonectomy

증 례

환자는 63세 여자로서 과거력 상 고혈압, 뇌졸중으로 인한 좌측 상.하지 부전마비(paresis), 천식 등으로 본원 호흡기 내과와 재활의학과에서 추적관찰 중 종이 컵 1/2 컵 정도의 객혈이 있어 본원 응급실 통하여 입원하였다. 환자는 내원 하루 전 기침이 심하여졌으며, 내원 당시 이학적 소견상 중정

측 옆구리의 촉진 가능한 결절 외에는 특이 소견은 발견할 도(Grade II)의 호흡 곤란, 전 폐야의 천명(wheezing), 기침, 좌수 없었다. 흉부 단순 방사선 촬영과 컴퓨터 단층 촬영 소견 상 비교적 조영이 잘 되는 3.4 cm 크기의 종괴가 좌하엽 기관지 기시부에 석회화를 동반하며 비균질적인 양상을 띄고 있어 카르시노이드를 우선 고려하였고 그 외 염증성 질환에 의해 생긴 것으로 추정되는 흉막의 비후가 와 있었다. 좌측

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Samsung Medical Center School of Medicine, Sungkyunkwan University

**성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 해부병리과

Department of Diagnostic Pathology, Medical Center School of Medicine, Sungkyunkwan University

***성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 방사선과

Department of Radiology, Medical Center School of Medicine, Sungkyunkwan University

논문접수일 : 99년 10월 7일 심사통과일 : 11월 25일

책임저자 : 김진국 (135-710) 서울특별시 강남구 일원동 50, 삼성서울병원 흉부외과. (Tel) 02-3410-3483 (Fax) 02-3410-3481

E-mail: jKim@smc.samsung.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Chest radiograph shows the left hilar prominence (arrows) along with some nodular lesions in the left middle lung zones (open arrows). Also note obliteration of the left lower cardiac margin

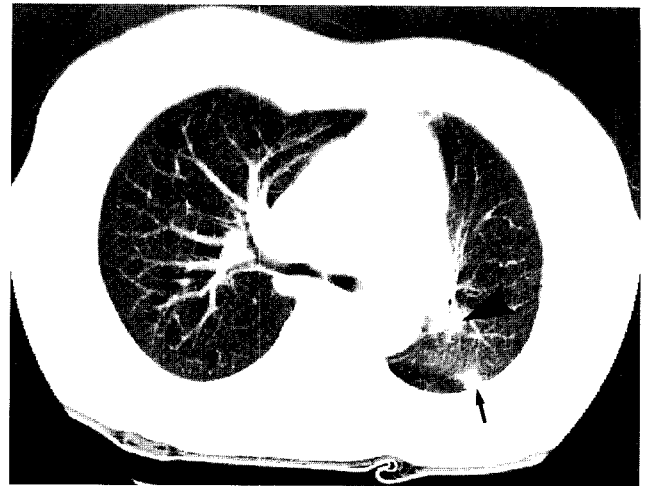


Fig. 2A. Lung window of CT scan (7-mm collimation) obtained at the subcarinal level shows the focal area of ground-glass opacity (arrow) in the superior segment of the left lower lobe, which was due to obstructive pneumonia. Also note top of the main mass (arrowhead).

폐의 용적이 우측보다 감소되어 있었으며 좌우 폐혈관 밀도의 차이를 보이지는 않았다(Fig. 1, 2). 좌측 후측 피하에는 2cm 크기의 결절이 있었으며 그 외에는 특이한 소견은 없었다. 2차례의 기관지 내시경상 흡인된 피가 좌하엽 기관지를 막고 있었고 이것들을 제거한 후 살펴본 결과 좌하엽 폐상 구역 기관지(LB6)에서 출혈이 되고 있었으며 입구에는 작은 결절이 있어서 생검을 실시하였으나 조직 검사상 만성 비특이성 염증 소견만이 확인되었다. 폐기능 검사상 FEV1 1.77, FVC 2.41로 정상 폐기능이었고, 폐관류 검사상 좌측으로는 전혀 관류가 되지 않음이 드러났다. 그러나 천식에 의해서 좌측 폐 환기가 일시적으로 떨어졌고 이에 의해 이차적으로 폐 관류가 잘 이루어지지 않았으리라고 생각하고 크게 의미를 두지 않았다. 뼈 스캔과 복부 초음파 검사상 원격 전이의 증거는 나타나지 않았다. 이상의 검사 결과를 토대로 객혈을 동반한 폐문부 종양 중 대표적인 카르시노이드(carcinoid) 의심 하에¹⁾ 좌하엽 절제술이나 좌측 전폐절제술을 계획하고 수술을 시행하였다.

수술 소견상 흉막 유착이 특히 좌상엽 폐첨후 구역(apicoposterior segment)과 좌하엽 폐상구역(superior segment) 사이에서 심하였고 흉벽에서 측부 혈관들의 발달이 심하였다. 축진 결과 폐문부의 종괴는 폐문부 혈관 특히 폐동맥 내에 있었으며 이는 심낭 내의 좌측 주폐동맥 내로 계속 이어지며 만져졌다. 따라서 심낭 내 전폐절제술을 계획하였고 종괴 단편화가 일어나지 않게 주의하면서 좌측 주폐동맥 기시 부까지 박리를 한 후 혈관 검사(vascular Satinski)를 사용하여 이중으로 잡은 후 동맥을 분리하였고 절단면 동결절편을 보

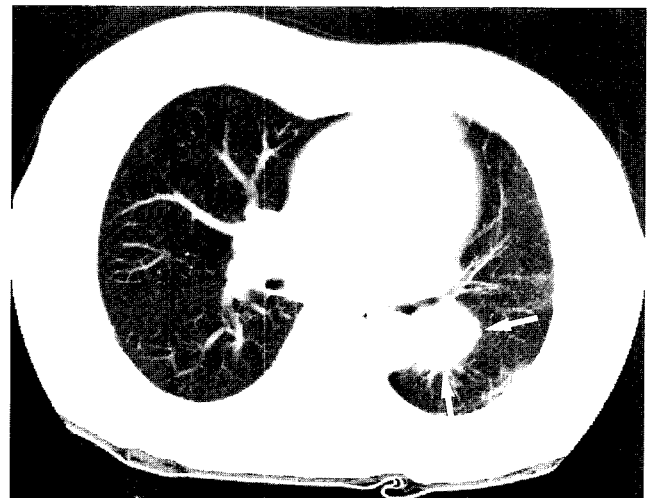


Fig. 2B. CT scan obtained at the level of the lingular segmental bronchus shows the round mass (arrows) occupying the anatomical region of the left lower lobar pulmonary artery. Also note obliteration of the superior segmental bronchus of the left lower lobe.

내어 종양세포가 없음을 확인하였고 순조롭게 수술을 마칠 수 있었다. 육안 및 조직 검사상 종괴는 주로 폐동맥과 정맥 내에 있으면서 폐실질 내로 파고 들고 있었고 부분적으로 기관지 내로도 침범하고 있었다(Fig. 3). 종괴는 좌측 상·하엽, 폐동·정맥에 분포한 육종이었으며 주위 임파절로의 전이는 보이지 않았다. 종괴 중앙에는 괴사와 석회화를 보였으며 흉막의 침범 소견은 없었고 기관지 절단면에서도



Fig. 3. Gross photograph of pulmonary artery sarcoma showing an irregular firm mass involving the pulmonary artery(arrows) and extravascularily extending the lung parenchyme(arrowhead) and abutting the bronchus(open arrows).

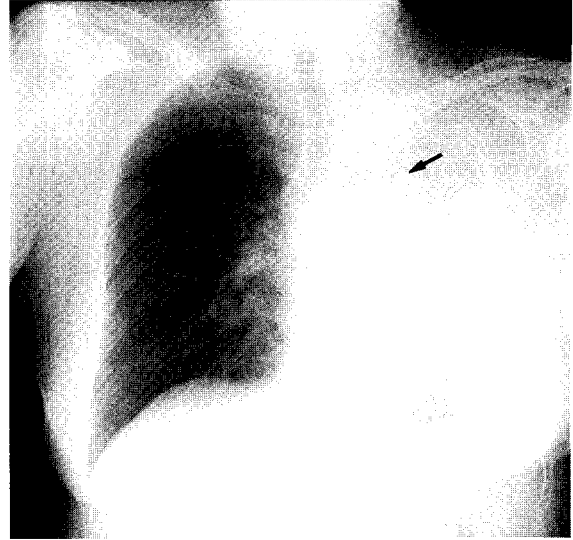


Fig. 4. Chest radiograph obtained after left intrapericardial pneumonectomy shows total opacity in the left hemithorax and surgical clip(arrow) in the left suprahilal area. Left hemidiaphragm as well as gastric air bubble is elevated superiorly.

악성세포는 보이지 않았다. 종괴는 조직학적으로 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)과 혈관성 육종과 유사한 부분(angiosarcoma-like area)이 포함되어 있는 원발성 폐동맥 육종이었으며 혈관 내 기질화 혈전(organized thrombus) 소견도 보였다. 좌측 옆구리의 결절은 흡인 천자세포 검사상 근상피 세포(myoepithelial cell)를 포함하는 양성임이 밝혀져 원격 전이는 없는 것으로 확인되었다. 환자는 수술 후 감염 등의 특별한 합병증 소견 없이 천식 치료 후 수술 10일째 퇴원할 수 있었으며 현재 전이나 국소 재발 소견 없이 외래 추적관찰 중이다(Fig. 4).

고 찰

원발성 폐동맥 육종은 1923년, Mandelstamm에 의해 처음 보고된 이후 현재 100례 정도 밖에 보고되지 않을 정도의 드문 질환이며 아직 국내에는 보고례가 없다. 원발성 폐동맥 육종은 주로 중년 성인에서 발생하며 환자들은 종종 진행되는 호흡 곤란, 흉통, 기침, 객혈 등의 순으로 임상 증상을 호소하며³⁾ 종종 경정맥이 확장되는 수도 있으며 이러한 증상들의 평균 기간은 일반적으로 1년 정도이다⁴⁾. 이러한 것들은 우심 부전이나 특히 폐동맥 색전증과 유사한 양상을 보인다는 점에서 반드시 감별진단 되어야 하며 가장 흔한 술전 오진은 폐색전증이다.⁴⁾ 단순 흉부 촬영에서는 폐문 주위의 종괴와 침윤(infiltration), 감소된 폐혈관 밀도(decreased pulmonary vascular markings), 전이성 결절, 우심 비대 등을 나타낼 수 있다. 흉부 전산화 단층 촬영 소견상 우심유출로 부위나 그 원위부로 일부 폐쇄시키는 종괴를 보이며 종괴와

동맥벽과의 관계는 다양하며 그 크기도 다양하다. 원인으로서는 아직은 불분명하나 혈전의 악성 변화(degeneration)와 원시 간엽세포의 종양화 변형(neoplastic transformation)과 관련이 있다고 여겨지고 있다. 치료로는 그 발생 빈도가 낮아 확실히 정립되어 있지 않으나 현재로서는 수술적 제거가 가장 권장되고 있다. 원발성 폐동맥 육종의 폐전절제술의 경우 증례의 희귀성으로 인해 생존율 등이 아직 확실하지는 않으나 추적 관찰이 가능하였던 경우의 보고에 의하면^{2,5)} 중간 생존 기간 54.5개월, 평균 생존 기간 43.8개월이었고 120개월까지 생존한 보고도 된 바 있다. 원발성 폐동맥 육종에서의 부차적인 항암 약물치료나 방사선 조사는 현재까지 연구된 바에 의하면 효과가 있다는 보고는 없는 실정이다.^{6,7)} 예후는 주로 국소 재발에 의존하며 생존 기간은 대동맥 육종과 하대정맥 육종의 중간 정도이며 조기 진단과 완전한 수술적 제거가 생존 기간을 늘이는 데 도움이 된다고 하며 수술적 제거를 하지 않은 경우 중간 생존기간은 1.5개월이며 수술적 제거를 한 경우는 거의 생존기간이 1년에 다다른다.

본 환자의 경우 수술 소견과 임상증상을 토대로 술전 검사들을 후향적으로 고찰하여 보면 몇 가지 생각해 볼 점들이 있다.

첫째, 폐관류 검사상 좌측 폐야로 관류가 전혀 없음에 대해 간과하였다는 점인데 이 경우 감별 진단되어야 할 것들로 만성 폐혈관 혈색전 질환, 주기관지 내의 폐쇄성 질환, 폐동맥의 종양 등을 들 수 있다. 주기관지 내의 종괴에 의

한 폐쇄성 질환의 경우 폐환류 부전에 의한 이차적인 변화로 인한 폐관류 부전이 생길 수 있으나 내시경 소견에 의해 배제할 수 있었다. 만성 폐혈관 혈·색전 질환의 경우 전형적으로 다발적인 관류 손실(multiple punched out lobar or segmental defect) 양상을 보이면서¹⁾ 양측성인 경우가 많기 때문에 가능성이 떨어진다고 보았다. 마지막으로 폐동맥내의 종양의 경우를 들 수 있는데 객혈을 보였으며 폐문부에 종양이 있었으므로 반드시 감별을 하여야 했음에도 불구하고 임상 양상이나 전산화 단층 촬영 소견상 카르시노이드에 합당하다고 보고 간과하였다. 다행히 합병증없이 환자가 회복하였지만 사전에 의심을 하였다면 심혈관 조영술 등을 통해 보다 확실히 질환의 상태를 파악하고 수술을 시행할 수 있었으리라고 본다.

둘째, 흉부 전산화 단층촬영을 재검토해 본 결과 좌측 주폐동맥에서부터 동맥의 주행 경로를 따라 위치하고 있는 종괴가 있었다. 그러나 심전도 검사에서는 고혈압에 의한 것으로 여겨지는 정도의 좌심실 비대만이 있을 뿐 폐동맥 종괴의 전형적인 심전도 소견인 우심실 비대 등의 소견은 보이지 않았다. 이것은 종괴가 자라면서 기관지 동맥(bronchial artery) 등을 통한 측부 혈류가 좌측 폐에 공급이 될 수 있을 정도로 서서히 좌측 주폐동맥이 막혀 갔기 때문에 우측 심장의 부담이 덜 하였기 때문이라고 생각된다. 따라서 심전도나 심초음파상의 우심실 비대는 절대적인 판단의 기준이 될 수 없다고 본다.

셋째, 실제로는 점차 진행되는 호흡곤란이 있었음에도 불구하고 6~7년 전부터 외래 관찰해오던 천식 때문이라고 생각하고 간과한 폐문 주위의 결절은 없었는가하는 점인데 1998년 11월 단순 흉부 촬영과 비교하여 1999년 2월 단순 흉부 촬영에서 처음으로 좌측 폐문부위에서 결절의 양상이 나타나 것으로 미루어 보아 종괴의 성장은 아주 오래되지는 않았을 것으로 여겨진다. 하지만 좌측 폐의 허혈(oligemia) 등이 뚜렷하지 않은 것으로 미루어 폐색전증과는 분명히 대비

될 정도로 서서히 폐동맥 폐쇄를 유도하였으리라 여겨진다. 결론적으로 본 환자는 좌측 폐문부 주위의 종괴의 양상으로 나타난 원발성 폐동맥 육종의 예로서 기존의 천식으로 인해 종괴의 성장이 간과될 수도 있었다는 점과 종괴가 일반적으로 주폐동맥을 침범하는 경우와 달리 좌측 주폐동맥에서부터 기시하여 우심비대나 호흡 곤란의 정도가 경미하였다는 점 그리고 카르시노이드와 유사한 임상 양상으로 나타났다는 점에서 정확한 술전 진단이 힘들었던 증례이다. 따라서 비록 드물기는 하지만 원발성 폐동맥 육종은 폐문부 종괴의 양상으로 관찰되는 폐질환의 진단시 반드시 감별되어야 한다고 본다.

참고 문헌

1. John RB, Liisa AR. *Lung Carcinomas*. In : Arthur EB, Alexander SG, Hillel L, Graeme LH, Keith SN. *glenns thoracic and cardiovascular surgery*. 6th ed. Stamford Connecticut : Appleton & Lange. 1996;357-89.
2. Mark BA, Jolene MK, Kriett, David PK, Riyad J, Stuart WJ. *Primary Pulmonary Artery Sarcoma: A Report of Six Cases*. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1487-90.
3. Peter BB, Rose AG. *Pulmonary Artery Sarcomas*. *Arch Pathol Lab Med* 1985;109:35-9.
4. Van Damme, Vaneerdeweg, Schoofs. *E Malignant Fibrous Histiocytoma of the Pulmonary Artery*. *Ann Surg* 1987;205(2):203-7.
5. Allen PB, Renu V. *Sarcomas of the Great Vessels: A Clinicopathologic Study*. *Cancer* 1993;71:1761-73.
6. Yousem SA, Hochholzer L. *Malignant fibrous histiocytoma of the lung*. *Cancer* 1987;60:2532-41.
7. Juettner FM, Popper H, Sommersgutter K, Smolle J, Friehs GB. *Malignant fibrous histiocytoma of the lung: prognosis and therapy of a rare disease: report of two cases and review of the literature*. *Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 35:226-31.

=국문초록=

원발성 폐동맥 육종은 매우 드문 질환이며, 그 임상 양상이 다른 질환들과 유사하여 수술적인 방법을 통한 충분한 양의 조직 검사 전에는 진단이 매우 힘들다. 이러한 육종은 가능한 한 수술적 절제를 원칙으로 하고 있으며 부수적인 항암 약물, 방사선 치료의 역할은 확실하지 않은 실정이다. 본원에서는 좌측 주폐동맥과 정맥에 주로 생겨 있으면서 폐실질과 기관지 내로 부분적으로 침범하고 있어 술전 카르시노이드로 임상 진단되었던 원발성 폐동맥 육종의 좌측 전폐절제술을 치험하였기에 보고하는 바이다.

중심단어: 1. 원발성 폐동맥 육종
2. 전폐절제술