

흉벽에 발생한 원발성 악성 혈관주위세포종

- 1례 보고 -

박 인 규* · 정 경 영* · 맹 대 현* · 신 동 환**

=Abstract=

Malignant Hemangiopericytoma of the Chest Wall

- 1 case report -

In Kyu Park, M.D.*, Kyung Young Chung, M.D.*, Dae Hyeon Maeng, M.D.*,
Dong Whan Shin, M.D.**

Primary hemangiopericytoma of chest wall is very rare, and only a few cases have ever been reported. The tumor arises from the capillary pericyte of Zimmerman. It is a highly vascular, slow growing tumor which can be classified as both malignant and benign varieties. We report a case of a 66 year-old man in whom recurrent hemangiopericytoma was treated by complete surgical excision. In October 1993, he had received surgical excision of hemangiopericytoma on posterior chest wall. For more than 6 years after the operation, he was in good condition until a recurrent mass was found on the chest X-ray. The patient was discharged 9 days after the operation and is receiving radiotherapy.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:843-6)

Key Word : 1. Hemangiopericytoma
2. Thorax neoplasm
3. Neoplasm recurrence

증 례

본 66세 남자 환자는 1993년 10월에 1개월간의 좌측 흉통을 주소로 내원하여 시행한 흉부 X-선 촬영에서 좌측 후종격동에 약 3×3 cm 크기의 경계가 명확한 종괴가 관찰되었다. 흉부전산화단층촬영 소견에서 좌측 6번째 늑골에 인접하여 크기가 4×4 cm 이며 경계가 명확하고 불균질한 음영을 보

이는 종괴가 관찰되었다. 종괴에 의한 좌측 6번 늑골 골피질의 침식은 확실치 않았다. 전신골주사(Whole Body Bone Scan)에서는 특이한 소견이 없었다. 늑간신경에서 유래한 신경종 추정 하에 좌측 개흉술을 통한 종양절제술을 시행하였다. 당시의 수술 소견에서 종양은 폐실질 밖의 제 5~6번째 늑골 측후방에 위치하였고 5×4×2.5 cm 크기였으며 늑간신경과의 연관이 없었다. 주위 조직과의 유착은 없었으며 완전

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

**연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2000년 5월 25일 심사통과일 2000년 9월 3일

책임저자 : 정경영(120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134번지, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-361-5580,

(Fax) 02-393-6012

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest X-ray shows a 8 cm sized well demarcated homogeneous round mass.

절제가 가능하였다. 병리학적 진단은 원발성 혈관주위세포종이었으며, 술 후 예후가 불확실한 상태에서 보조치료 없이 1996년 2월까지 외래 추적조사를 시행하였으며 당시의 흉부 전산화단층촬영사진 소견에서 종양의 재발은 없었다. 이후 추적조사 없이 지내던 중 직장 신체검진 때 시행한 흉부X선 사진에서 좌측 폐야에 약 8cm 크기의 종양이 관찰되어 본원에 내원하였다(Fig. 1).

흉부전산화단층촬영사진에서 좌측 5번째와 6번째 늑골에 인접하여 크기가 8×8cm이며 중심 부위에 괴사를 동반한 경계가 명확하고 내부에 불균등한 조영 증강을 보이는 종양이 관찰되었다. 종양에 의한 좌측 제 6번째 늑골의 피질(cortex)이 손상된 소견을 보였으며, 좌폐 상엽 침후소엽에 림프전이 의심되는 부분적인 기관지혈관속(bronchovascular bundle)의 비후 소견이 있었으나 종격동림프절 비대 소견은 보이지 않았다(Fig. 2) 전신골주사에서 이상 소견은 없었으며 혈중 alkaline phosphatase 치도 정상 범위였고, 간기능검사, 소변검사 등도 모두 정상이었다.

혈관주위세포종의 국소 재발 진단아래 전신 마취 하에서 좌측 제 5번째 늑간을 통한 개흉술로 종양절제술을 시행하였다. 흉강으로 접근하던 중 흉벽 외측의 5번째 늑간 위치에 3×3cm 크기의 예상치 못한 종양이 관찰되어서 완전 절제를 시행하였다. 흉강은 이전 수술로 인한 흉막유착이 심하였으며 종양은 좌폐 상엽과 하엽 사이의 열구(interlobar fissure)에 위치하였으나 폐 실질로의 침윤 소견은 없었고, 상

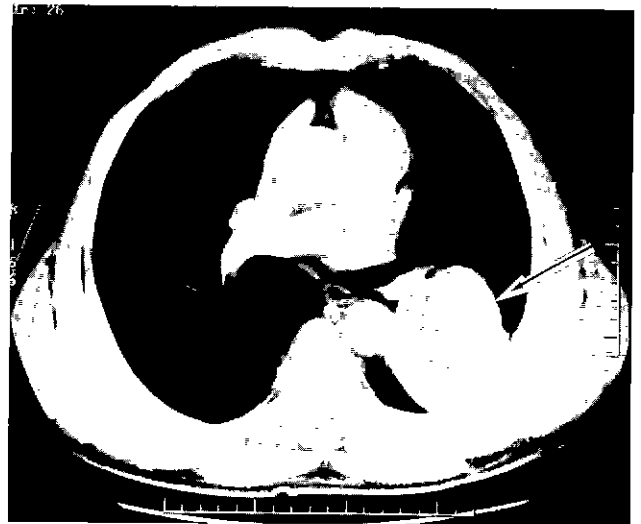


Fig. 2. Chest CT shows 8cm sized well defined large mass with central necrosis, and shows heterogeneous contrast enhancement. The mass abuts on the inner chest wall at the level of posterior portion of left 5th and 6th ribs. There is cortical destruction of left 6th rib

엽의 침후소엽 일부 및 5번째 늑골의 일부와는 유착되어 있었으며 늑골 안쪽과 바깥쪽의 두 종괴 사이에는 육안적으로 연결된 흔적이 없었다. 종양에 의한 침윤과 림프전이가 의심되었던 5번째 늑골의 일부와 좌폐 상엽의 침후소엽 일부를 절제함으로써 종양을 일괄절제(en-block resection)하였다. 광학 현미경 검사에서 종양은 방추형 세포로 구성되어 있었으며, 다형성(cellular pleomorphism)은 심하지 않았으나 세포충실도(cellularity)는 높았고, 세포분열상은 10개의 고배율시야당 3~4개 정도 관찰되었다. 종양내 혈관들은 내피세포(endothelial cell)로 이루어졌으며, 특징적인 녹각형태(staghorn-like appearance)를 보였다. 면역조직화학염색(immunohistochemical stain)에서는 종양세포가 vimentine, CD34에 양성 반응을 보였으나, 제 8인자 연관 항원, actin에는 반응을 보이지 않았다. 1993년도와 2000년도의 조직학적 소견이 동일하여(Fig. 3~5) 재발성 혈관주위세포종으로 진단하였으며, 폐로의 침윤은 없었으나 늑골에는 종양의 침윤이 있었다.

환자는 수술 후 9일째 별 문제없이 퇴원하여, 현재 방사선 치료 중이며 외래 추적조사를 받고 있는 중이다.

고 찰

혈관주위세포종은 중간엽(mesenchyme)에서 유래한 모세혈관 외벽의 혈관주위세포에서 발생하는 육종의 일종으로서 양성과 악성으로 구분된다. 이 종양은 신체 어느 부위에서나 발생 가능하나 주로 하지, 골반 및 후복강의 가장자리 조직

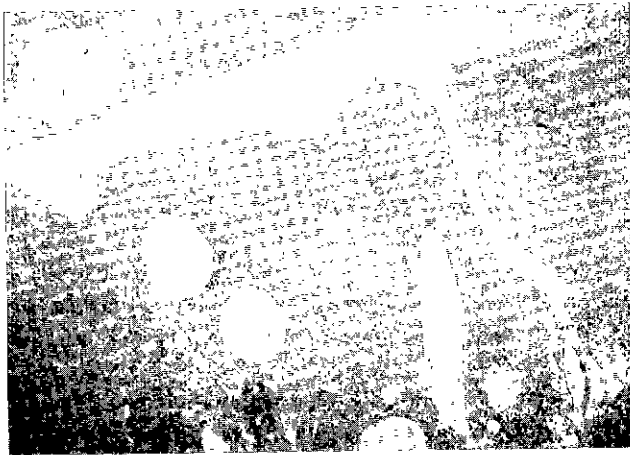


Fig. 3. Highly cellular tumor with staghorn-like vascular channels(H-E stain x 100)

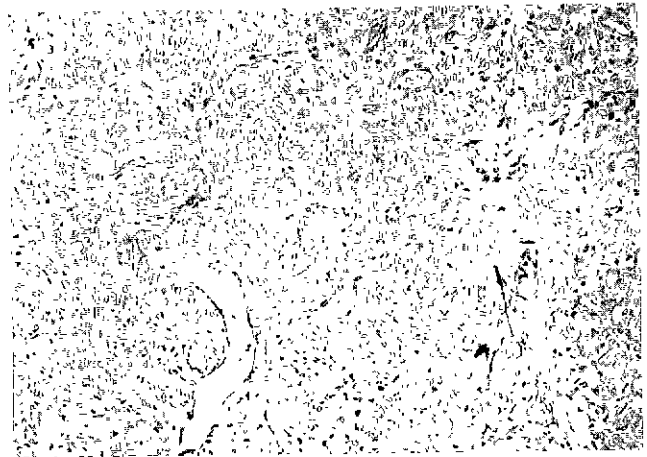


Fig. 5. Delicate intercellular matrix deposition around individual tumor cells on reticulin stain(x 100).



Fig. 4. Vaguely lobulated proliferation of bluntly spindled tumor cells punctuated by staghorn-like vascular channels (H-E stain x 100)

에 호발하며 흉벽에 발생한 예는 극히 드문 것으로 알려져 있다^{1~6)}.

남녀 성별에 따른 차이는 없는 것으로 알려져 있으나 흉벽에 발생한 경우에는 여성에서 호발하는 경향을 보이며^{1,3,4)} 발생연령은 10대에서 70대까지 광범위하고 10~15%는 아동에서 발생하며 40대에서 가장 많이 발생하는 것으로 보고되어 있다^{1,4)}.

성인에서 발생하는 경우에는 20~30%가 악성 경향을 보이는 것으로 알려져 있으며^{7,8)} 이때에는 종양 내에 부분 출혈, 낭성 변성 및 괴사의 소견을 보이며, 10개의 고배율시야당 4개 이상의 유사분열(mitosis)을 관찰할 수 있고, 아울러 고도의 세포다형성 및 세포충실도 그리고, 세포역형성(anaplastic feature)을 볼 수 있다. 악성인 경우에는 재발과 원격 전이의 가능성이 있으며, 종양의 크기가 6.5 cm 이상이거나 국소 재

발을 보인 경우에 예후가 나쁘지만 피낭성(encapsulation)의 정도는 예후와 관계없는 것으로 보고되고 있다^{3,8)}. 저자들의 예에 있어서는 50% 미만의 종양 중심부 괴사가 있었고 유사분열은 HPF 당 3~4개였으며 고도의 세포충실도를 보인 반면 세포다형성 및 세포 역형성은 경미하였다.

증상은 종양이 크기가 서서히 자라기 때문에 진단 때에 대부분 없으나 흉통, 호흡곤란, 기침 등을 호소할 수 있고 드물게 폐로의 침윤으로 인한 객혈도 있을 수 있다¹⁾.

단순 흉부X-선 사진에서는 경계가 분명한 균질화된 연 조직 음영으로 보이며, 전산화 단층촬영 사진에서는 주위 조직과의 경계가 분명하고, 내부에 많은 혈관이 분포하는 균일한 간유리모양(ground glass appearance)의 종괴로 관찰된다. 크기가 큰 경우에는 중심부에 괴사로 인한 조영 감소 소견을 보일 수 있다^{2,6)}. 자기공명영상에서는 T2 강조 영상에서 고신호 소견을 보인다⁴⁾.

정확한 진단은 조직학적 특징으로 가능하며 광학현미경 소견에서 내피세포로 이루어진 얇은 벽을 가진 여러 개의 혈관양의 공간이 보이고 그 주위를 둘러싼 난원형 또는 방추형 세포로 꼭 차있는 것이 관찰된다. 원형 또는 난원형의 세포핵이 세포질 안에서 한쪽으로 치우쳐 존재하는 것이 다른 중간엽에서 유래한 종양들과의 차이점이다^{2,4,7)}. 면역조직화학염색에서는 종양세포가 vimentine, CD34 및 CD57에 양성 반응을 보이지만 계 8인자 연관 항원, S-100 단백질, desmine, keratin 등에 대한 항체에는 반응을 보이지 않는 것이 특징이다^{2,4)}.

치료원칙은 근치적 절제술이 원칙이며, 악성이 의심되는 경우에는 광범위 절제와 함께 재발의 방지를 위하여 수술 보조치료로서 50에서 60 Gy 정도의 방사선요법이 도움이 된다고 알려져 있으며^{1,3,5,7,8)}, 아드리아마이신(adriamycin)을 이

용한 항암화학요법이 제시되고 있으나 이의 효과에 대해서는 아직 정립되어 있지 않다^{5,7)}. 저자들의 경우는 두 개의 종양을 관찰하였는데, 흉강내의 종양은 재발에 의한 것이었으나 흉강 밖의 것은 전이가 강력히 의심되었다. 종양의 크기가 6.5 cm 이상이고 늑골 침윤이 있다는 점과 조직학적 소견으로 미루어 보아서 예후가 나쁠 것으로 예상하였으며, 재발의 방지를 위하여 수술 후 방사선 치료를 계획하였으며, 장기간의 추적 관찰이 필요할 것으로 보인다.

참 고 문 헌

1. 유병하, 강경호, 유영선, 유희성. 후종격동에서 발생한 혈관 외피 세포종: 1례 보고. 대흉외지 1978;11:165-9.
2. Oscar N, Jon HR, Guido P, Mark RW. *Hemangiopericytoma: Histopathological pattern or clinicopathologic entity?* Semin Diagn Pathol 1995;12(3):221-32.
3. Kazuhiro Y, Youichirou U, Jun I, Naomi Y, Masatoshi I.

Hemangiopericytoma of the chest wall. Ann Thorac Surg 1997;63:537-9.

4. Franz ME., Bruce HS *Hemangiopericytoma : An analysis of 106 cases* Hum Pathol 1976;7(1):61-83
5. Naresh JHA, Marsh M, Thomas HB, Joseph K. *Does Radiotherapy have a role in hemangiopericytoma management?* . Report of 14 new cases and a review of the literature. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1987;13:1399-402.
6. Gianni B, Giuseppe G, Maurizio DB, Letizia L, Michele T, Vincenzo S. *Uncommon intrathoracic extrapulmonary tumor: Primary hemangiopericytoma.* Ann Thorac Surg 1990;49:998-9.
7. Anjum I, Jeyasingham K. *Massive intrathoracic extrapleural hemangiopericytoma : development of radiotherapy to reduce vascularity.* Eur J Cardiothorac Surg 1999;16:378-81.
8. Raafat F, Cameron AH, Mann JR, Stevens MCG, Spooner D. *Recurrent hemangiopericytoma of the chest wall. Report of a case in a 5-year-old boy* Pediatr Pathol 1994;14:19-25.

=국문초록=

흉벽에 발생한 원발성 혈관주위세포종은 극히 드문 질병이다. 이 종양은 모세혈관의 주위를 둘러싸고 있는 Zimmerman씨 혈관주위세포로부터 유래하며, 혈관이 매우 풍부하고 서서히 성장을 하며, 양성과 악성으로 나눌 수 있다. 환자는 1993년 10월에 혈관주위세포종을 수술로 치료받았으며 6년 이상 문제없이 지내던 중 흉부X-선 상 재발된 종양이 발견되었다. 환자는 수술 후 9일째 퇴원하였으며 현재 방사선치료 중이다.

중심단어 : 1. 혈관주위세포종
2. 흉벽
3. 재발성