

급성 폐동맥 색전증으로 의심된 원발성 폐동맥 골육종

— 1예 보고 —

박상현* · 손정환* · 김응중* · 지현근* · 신윤철* · 유병수* · 박우정** · 박혜림***

Primary Pulmonary Artery Osteosarcoma Mimicking Acute Pulmonary Artery Embolism

— A case report —

Sang Hyun Park, M.D.*, Jeong Hwan Son, M.D.*, Eung-Joong Kim, M.D.*, Hyun Keun Chee, M.D.*
Yoon Cheol Shin, M.D.*, Byung Su Yoo, M.D.*, Woo Jung Park, M.D.**, Hye Rim Park, M.D.***

The estimated relative incidence of primary pulmonary sarcoma to lung cancer is 0.4%. Furthermore, osteogenic sarcoma of the pulmonary artery is extremely rare. We report a case of a 63-year-old woman who visited our emergency room with the chief complaints of chest pain, dyspnea and dizziness. On echocardiography, right heart failure due to acute pulmonary artery embolism was diagnosed and we performed emergency operation. After opening the main pulmonary artery trunk, we found a mass attached to the arterial wall and massive thrombi around the mass. The mass was diagnosed as primary pulmonary artery osteosarcoma through postoperative evaluation. The patient received chemotherapy and radiotherapy. The patient is alive without specific symptoms 16 months postoperatively.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:929-932)

- Key words:** 1. Pulmonary embolism
2. Vascular neoplasm
3. Pulmonary arteries
4. Osteosarcoma

증 례

63세 여자 환자가 흉통과 호흡곤란, 어지러움을 주소로 응급실로 내원하였다. 환자는 3~4개월 전부터 호흡곤란, 흉부 불쾌감 등의 증상으로 집 근처 의원에서 약을 복용 하던 중 내원 3시간 전 흉통과 호흡곤란이 심해져서 내원

하였다. 환자는 도착 후 병력 청취 중 갑자기 의식이 혼미 해졌는데, 수축기 혈압이 50 mmHg에서 측정되었고 맥박 은 분당 120회, 동공반사는 정상이었다. 심전도 흉부유도 V1-V3에서 T파 역전 소견이 보였고 곧 이어서 심정지가 발생하여 심폐소생술을 시행하면서 심초음파를 시행하였 다. 심초음파 상 우심실이 확장되어 움직임이 없는 상태

*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hallym University Medical College

**한림대학교 의과대학 내과학교실

Department of Internal Medicine, Hallym University Medical College

***한림대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Hallym University Medical College

논문접수일 : 2004년 8월 3일, 심사통과일 : 2004년 9월 13일

책임저자 : 김응중 (134-701) 서울시 강동구 길동 445, 한림대학교 강동성심병원 흉부외과

(Tel) 02-2225-2772, (Fax) 02-473-8101, E-mail: kimej@hallym.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

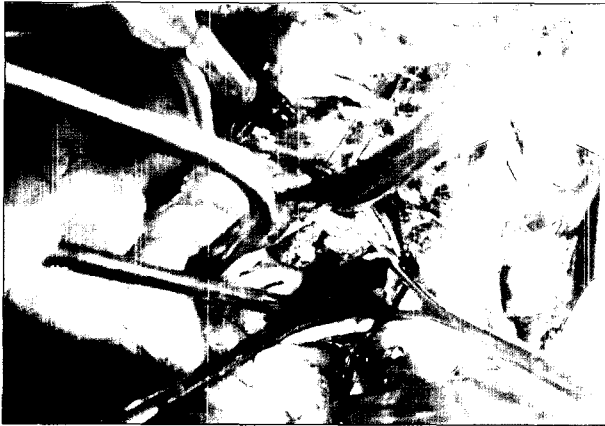


Fig. 1. The view of opened pulmonary artery shows thrombi and mass attached to pulmonary arterial wall just distal to pulmonary valve (forceps).



Fig. 2. The tumor is composed of whitish trabeculated bony mass and brownish polypoid soft mass.

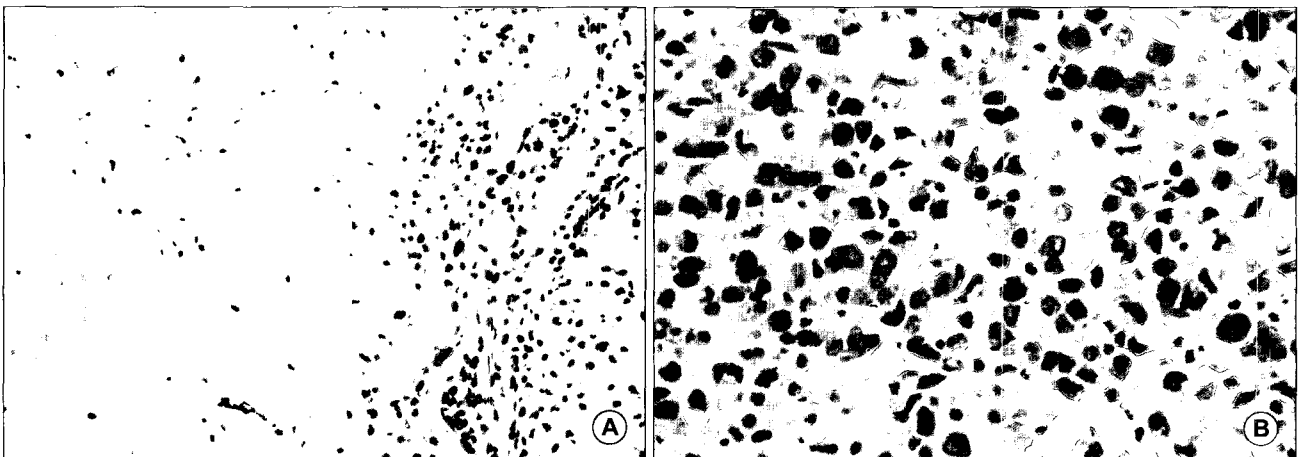


Fig. 3. Hematoxylin & eosin staining reveals abundant sheet-like matrix of pink amorphous osteoid with focal chondroid differentiation (A, $\times 40$) and the main tumor is composed of highly cellular pleomorphic round to spindle cells with atypical bizarre nuclei and prominent nucleoli (B, $\times 400$).

였고 주폐동맥의 내강을 거의 차지하고 있는 종괴가 발견되어서 폐동맥 색전증에 의한 우심부전증 의심하에 Urokinase와 헤파린을 사용하였으나 임상증상의 호전 없이 경정맥의 확장 등 우심부전 소견의 진행과 함께 심정지 상태가 반복적으로 나타나 응급수술을 결정하였다.

심폐소생술을 계속하면서 정중 흉골 절개하에 인공심폐기를 가동하였으며 심박동 상태에서 주 폐동맥을 절개하였다. 종괴는 $3 \times 4 \times 4$ cm의 크기로 폐동맥 판막 상부 2 cm 위치에서 우상벽 쪽으로 단단하게 붙어 있었으며(Fig. 1), 종괴 주위의 혈전은 주폐동맥 내강을 완전히 막을 정도였고 좌우 폐동맥으로 진행되어 있었다. 폐동맥 벽에

붙어 있는 종괴를 제거한 후에도 원위부 주폐동맥의 내막이 불규칙하게 좁아져 있는 상태로 종괴의 일부가 남아 있었다. 총 심폐기 가동 시간은 117분이었고 심폐기 이탈은 순조로웠다. 환자는 술 후 30시간 후에 기관 발관을 하였고 수술 후 5일째 병동으로 이실하였으며 특별한 문제 없이 회복되었다.

절제된 종괴의 육안 소견상 겉 표면은 장경 4 cm의 관상 형태의 골성 조직 부위와 폴립양으로 돌출하는 장경 1.5 cm의 갈색 연부 조직으로 구성되어 있었다(Fig. 2). 절단면은 흰색의 육주상 혹은 벌집 모양의 골조직으로 이루어져 있었다. 현미경 소견상 심한 괴사를 동반한 풍부한 유골

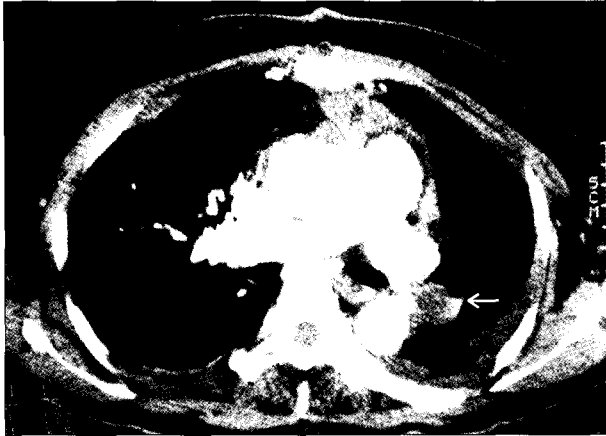


Fig. 4. Postoperative chest computed tomography shows remnant mass in left pulmonary artery (arrow).

기질(osteoid matrix) 바탕에 다형성이 심한 육종세포들이 불규칙적으로 침윤하고 있었고 신생물성 연골부위도 관찰되었다(Fig. 3A). 연부종양 부위를 구성하는 종양세포는 둥글고 방추형의 역형성이 심한 크기가 큰 미분화 간엽종양세포로 뚜렷한 핵소체를 보이는 진한 염색질의 핵을 가지고 있어서 폐동맥 육종 중 주로 골육종의 분화를 보이는 폐동맥 육종으로 진단되었다(Fig. 3B). 전이성 골육종을 배제하기 위해 시행한 전신 골주사 검사와 전신 컴퓨터 단층촬영 상에서 폐 이외의 부위에서 종양을 발견할 수 없어서 폐동맥에서 발생한 원발성으로 판단되었다.

수술 후 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 좌하행 폐동맥 근위부에서 잔존하는 종괴와 좌폐동맥 기시부에 부분적으로 좁아져 있는 소견(Fig. 4)과 함께 우하엽 측기저 및 후기저 구획동맥에서 색전으로 보이는 음영이 발견되었으며 폐관류스캔에서는 좌측 전폐에 관류결손이 관찰되었다. 또한 양전자 방사 단층 촬영(PET)상 종괴와 음영 등이 악성으로 판명되어 잔존 종괴와 혈행성 전이 진단하에 8차례의 고식적 항암치료(VIP: VP-16, Ifosfamide, Cisplatin)와 방사선 치료(54 Gy/27 fraction)를 시행하였으며 수술 후 16개월이 지난 현재까지 특별한 증상 없이 지내고 있다.

고 찰

골육종은 주로 장골의 골간단부에서 발생한다고 알려져 있다. 하지만 때때로 연조직, 갑상선, 심장, 신장, 자궁 등에서 발생하였다는 보고가 있었고 폐에서 발생한 원발성 골육종도 몇 예가 보고되었지만 폐동맥에서 발생한 예

는 극히 드물다[1]. 폐동맥에서 발생한 골육종을 비롯한 육종의 통상적인 임상증상은 건성 기침, 노작성 호흡곤란, 청색증 등으로부터 급성 호흡곤란 및 갑작스런 심정지 등 다양하게 나타난다[2]. 폐동맥의 골육종은 여러 가지 임상 검사들을 통해서 의심할 수 있으나 진단은 대부분 부검이나 수술에 의해서만 이루어지고 있다[1].

본 증례의 경우 초기의 이학적 소견과 심초음파 검사 소견에서 급성 폐동맥 색전증으로 인한 우심부전증으로 진단되었다. 급성 대량 폐동맥 색전증은 적극적으로 치료되지 않으면 대개 사망할 정도로 치명적이므로 신속한 진단과 적극적인 치료가 가장 중요한 질병이다. 신속한 진단에 유용한 방법은 심초음파로서 우측 심장 비대소견과 폐동맥 내 색전을 확인할 수 있지만 여전히 폐동맥 조영술이 표준적인 진단방법으로 남아있다. 본 증례와 같이 우심부전과 호흡부전에 빠져 쇼크상태인 폐동맥 색전증 환자에서 수술적 제거술과 혈전용해제의 사용 중 어느 것을 선택하느냐는 아직도 논란의 여지가 있다. 이 두 가지 방법을 비교하였을 때 혈전용해제의 사용이 높은 사망률을 보이고 대량출혈의 위험성, 폐색전의 재발 가능성이 더 높다고 보고되었으며[3] 이러한 쇼크 상태의 폐색전증의 환자를 수술하기 전 extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)를 사용하여 혈액학적으로 안정을 유지하며 폐동맥 조영술을 시행하고 정확한 진단 하에 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 보고되었다[4]. 하지만 응급상황에 즉각적으로 ECMO를 적용하기 위해서는 경험이 많고 숙련된 팀이 필요하다. 본 증례에서는 적절한 심폐소생술과 적극적인 수술로서 좋은 결과를 얻을 수 있었다고 생각한다.

폐동맥 골육종의 치료적인 측면에서 보면 수술적 절제가 가장 효과적이지만 골육종을 포함한 원발성 폐육종의 예후는 매우 나쁘다. 종괴를 절제하거나 조직검사서 진단된 후 평균 생존기간이 10개월 정도인 것으로 보고되고 있고[5] 실제 임상에서 육종의 성장속도는 아직 밝혀지지 않았으나 우심실 부전증이나 전이로 인해 이보다 더 빨리 사망하는 경우가 많은 것으로 보고되고 있다[6]. 또한 종괴의 크기, 분화의 정도, 세포학적 등급(cytologic grade)은 예후에 큰 영향을 미치지 않는다고 알려져 있다[6]. 원발성 폐동맥 육종에서 원위부 폐색전과 혈행성 전이는 흔히 볼 수 있고 보고된 증례의 약 1/3에서 나타나고 있다[6]. 이러한 경우 추가적인 항암치료나 방사선 치료를 시도하나 이의 예후에 대한 확실한 역할은 아직 규명되지 않았다. 하지만 보조적 치료를 시행할 경우 보다 나은 장기간

의 생존을 기대할 수 있다고 보고되었다[7]. 본 증례의 경우 골육종에 대한 정보 없이 응급 수술을 시행하여 주폐동맥에 존재하던 종괴와 혈전은 제거하였으나 좌하행 폐동맥내의 종괴는 제거하지 못하였으며 술 후 흉부 컴퓨터 단층촬영 및 골주사 검사, PET 등으로 잔존 종괴와 혈행성 전이를 진단하여 보조적 항암치료를 시행하였다.

본 증례에서는 원발성 폐동맥 골육종이 심한 폐동맥 색전증을 유발하여 우심부전, 호흡곤란 그리고 심폐정지를 유발하였으며 빠른 진단과 적극적인 수술적 치료로 환자의 생존을 가능케 하였고 수술 후 보조적 항암 치료와 방사선 치료를 추가하여 보다 좋은 예후를 기대할 수 있을 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Isao K, Hidenori K, Yoshio S, Keiichiro Y, Yutaka D, Motohide T. *Primary osteogenic sarcoma of pulmonary artery.* Jpn J Med 1990;29:27-32.
2. Shmookler BM, Marsh HB, Roberts WC. *Primary sarcoma of the pulmonary trunk and/or right or left main pulmonary artery.* Am J Med 1997;63:263-72.
3. Gulba DC, Schmid C, Borst HG, Lichtlen P, Dietz R, Luft FC. *Medical compared with surgical treatment for massive pulmonary embolism.* Lancet 1994;343:576-7.
4. Hsieh PC, Wang SS, Ko WJ, Han YY, Chu SH. *Successful resuscitation of acute massive pulmonary embolism with extracorporeal membrane oxygenation and open embolectomy.* Ann Thorac Surg 2001;72:266-7.
5. 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.
6. Agyin CA, Dussek JE, Anderson DR, Hartley RB. *Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism: Successful surgical intervention.* Ann Thorac Surg 1996;61:1536-8.
7. Kruger I, Borowski A, Horst M, et al. *Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery.* Thorac Cardiovasc Surg 1990;53:332-4.

=국문 초록=

원발성 폐육종은 미국의 경우 전체 원발성 폐암 발생률의 0.4% 정도의 비율로 발생하는 드문 질환이며 이중 원발성 폐동맥 골육종은 전 세계적으로 극히 드물게 보고되고 있다. 본 증례는 63세 여자 환자로 흉통과 호흡곤란, 어지러움을 주소로 응급실로 내원하여 검사 중 갑자기 쇼크상태에 빠졌다. 반복적인 심폐소생술을 시행하며 심초음파를 실시한 결과 급성 폐동맥 색전증으로 인한 우심부전증으로 진단하여 인공심폐기 가동하에 응급수술을 시행하였다. 주폐동맥을 절개하였을 때 혈전이 주폐동맥에서 좌우 폐동맥에 걸쳐 존재하였고 종괴가 주폐동맥의 우상부쪽 내막에 붙어 있어서 종괴와 혈전을 제거하였다. 환자는 특별한 문제없이 회복되었으며 술 후 조직검사에서 종괴는 폐동맥 골육종으로 진단되었다. 술 후 시행한 검사에서 폐 이외의 장기에서는 골육종이 발견되지 않았으며 좌하행 폐동맥 내에 잔존하는 종괴와 좌우 폐야에서 다발성 결절들이 관찰되어 혈행성 전이가 의심되어 항암치료와 방사선치료를 시행하였으며 수술 후 16개월에 환자는 잔존하는 종괴와 전이성 결절들의 크기는 줄어든 상태로 특별한 증상 없이 지내고 있다.

- 중심 단어 : 1. 폐 색전증
2. 혈관 종양
3. 폐동맥
4. 골육종