

후복강에서 폐로 전이된 혈관 주위 세포종 — 1예 보고 —

석 양 기* · 이 응 배*

Metastatic Pulmonary Hemangiopericytoma from Retroperitoneum

—A case report—

Yang Ki Seok, M.D.*, Eung Bae Lee, M.D.*

Hemangiopericytoma is a rare vascular tumor derived from the pericyte and usually occurs in the lower extremities and the retroperitoneum. Complete excision is treatment of choice. Regular follow up is strongly recommended due to its potential malignancy which is recurrence and metastasis. We experienced surgical excision of metastatic pulmonary hemangiopericytoma from retroperitoneal hemangiopericytoma completely excised 10 years ago.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:495-497)

Key words: 1. Lung neoplasms
2. Hemangiopericytoma
3. Neoplasm metastasis

증례

좌측 신장에 유착이 심한 후복강의 혈관 주위 세포종으로 10년 전 종양 절제 및 좌측 신장 절제술을 받은 52세 여자에서 내원 2개월 전 시행한 전산화 단층촬영에서 우측 중엽의 폐 결절이 발견되었다. 결절은 1.8 cm 크기의 경계가 명확하고 균질한 음영이었고, 종격동 림프절 비대 소견은 없었다(Fig. 1). 전산화 단층촬영 유도 하 폐 생검을 하였으며, 병소는 세포질의 경계가 불분명한 원형 또는 방추형 모양의 종양 세포들이 정교한 혈관 구조를 따라 배열하고 있고(Fig. 2A), cytokeratin 염색에는 반응을 보이지 않았다(Fig. 2B). CD34에 대한 항체에는 양성 반응을 보여(Fig. 2C) 혈관 종양으로 진단되었다. 폐에 전이된 혈관 주위 세포종 진단으로 폐중엽 쇄기 절제술을 시행하였다.

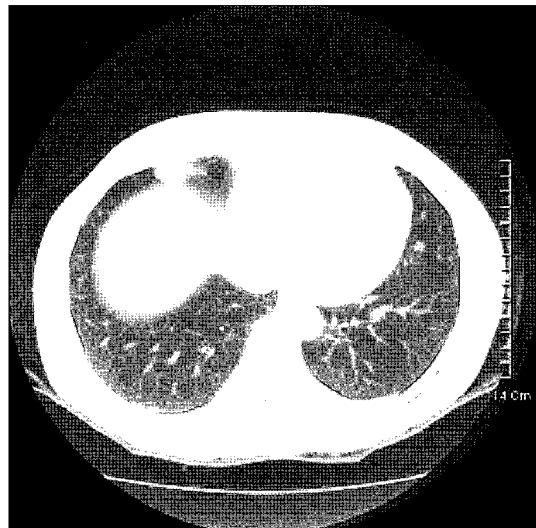


Fig. 1. A computed tomography shows a nodular lesion in right middle lobe.

*경북대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital

논문접수일 : 2006년 3월 28일, 심사통과일 : 2006년 4월 11일

책임저자 : 이응배 (700-721) 대구광역시 중구 삼덕동 2가 50번지, 경북대학교병원 흉부외과

(Tel) 053-420-5675, (Fax) 053-420-4765, E-mail: bay@knu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

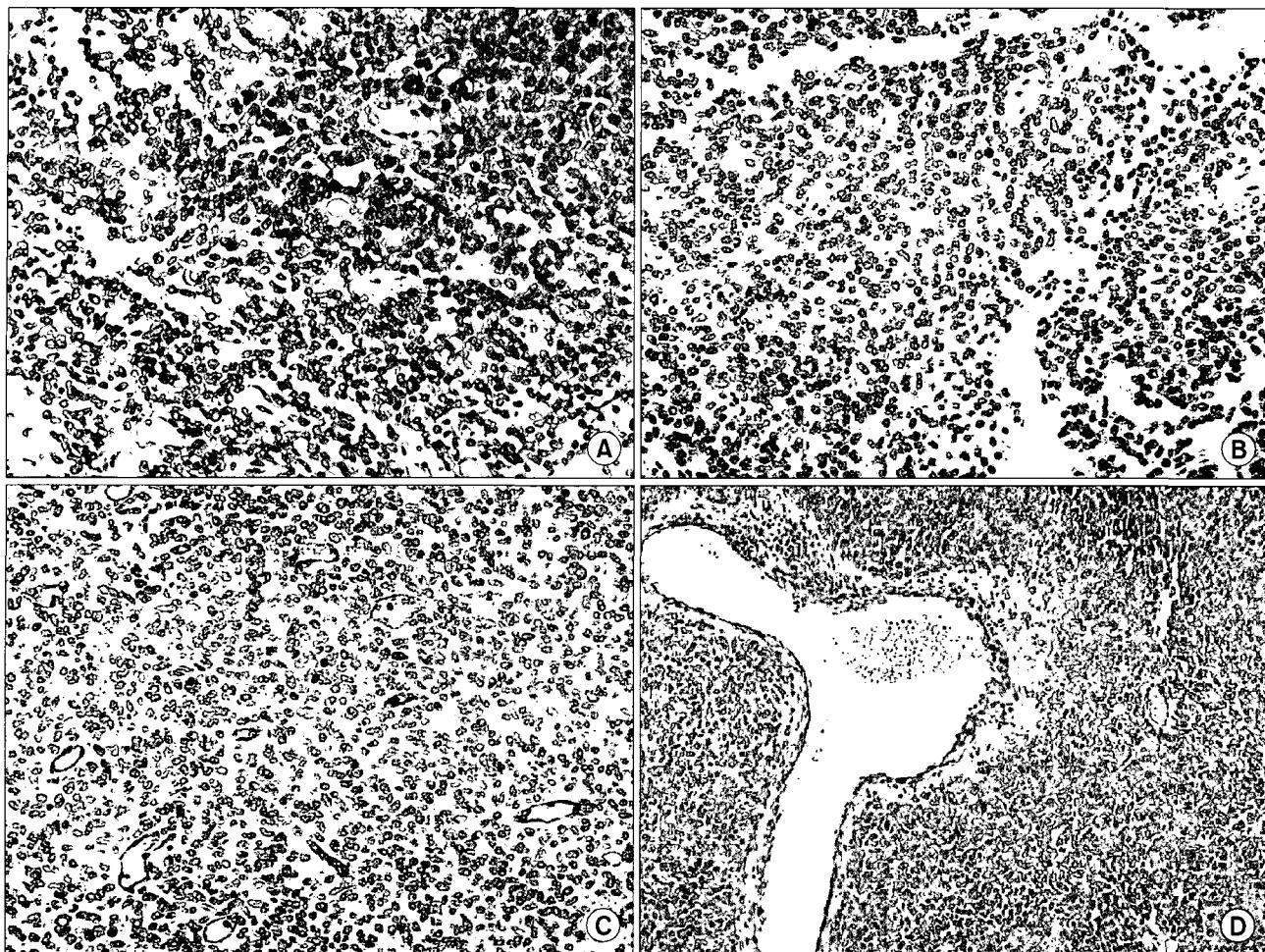


Fig. 2. Microscopic findings. (A) The tumor consists of tightly packed round to fusiform cells with indistinct cytoplasmic borders that are arranged around an elaborate vasculature (H&E stain, $\times 200$). (B) Negative immunoreactivity for Cytokeratin (cytokeratin immunostain, $\times 200$). (C) Positive immunoreactivity for CD34 (CD34 immunostain, $\times 200$). (D) The dividing sinusoidal vessels have a "staghorn" or "antler-like" configuration (H&E stain, $\times 100$).

다. 술 후 병리소견에서 특징적인 녹각 모양의 혈관들이 관찰되었다(Fig. 3). 환자의 상태는 양호하여 술 후 7일째 퇴원하였으며, 현재 8개월째 재발 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

혈관 주위 세포종은 모세 혈관이나 직경 50μ 이내의 소정맥의 기저막에 존재하며, 혈관의 내피 세포를 둘러싸는 돌기를 가진 혈관 주위 세포에서 발생하는 드문 종양으로, 모든 혈관 종양 중에서 1% 이하의 발생률을 보인다 [1,2]. 혈관 주위 세포종은 신체 모든 부위에서 발생할 수 있으나, 가장 흔히 발생하는 부위는 하지와 후복강이며, 두경부와 몸통에도 발생한다. 하지에서는 넙다리에 가장

흔히 생긴다[3,4]. 남녀가 거의 동일한 빈도로 발생하며, 72개월부터 80세까지 전 연령에서 발생할 수 있으며, 평균 연령은 45세이고 남자가 여자에 비해 다소 젊은 나이에 생기는 경향이 있다[2,3]. 폐에 생긴 혈관 주위 세포종은 증상이 없는 경우가 있으며 흉막, 흉벽, 종격동 내 구조물을 침범함에 따라, 흉통, 객혈, 호흡곤란, 기침 등의 증상이 생긴다[2]. 단순 흉부 방사선 소견에서 특징적인 소견은 없으나, 경계가 명확한 균일한 연 조직 밀도로 국한된 엽상 모양을 보이는 경우가 많다. 흉부 전산화 단층 촬영 소견에서 크기가 작은 경우에는 균일한 양상을 보이지만, 크기가 큰 경우에는 종양의 중심부가 괴사로 인해 조영이 감소되는 양상을 보인다[5]. 진단을 위한 조직학적 특징으로, 광학 현미경 소견에서 다양한 수의 적혈구를

포함하는 녹각 모양의 혈관들이 있고, 혈관 주위로 치밀한 세포 증식이 관찰되며, 세포 모양은 원형, 다각형 또는 방추형이다[2,6]. 그리고, 면역 조직 화학 염색 소견에서 종양 세포가 vimentin, CD34, CD57에 대한 항체에는 양성 반응을 보이지만, 제 8인자, S-100 α 단백질, cytokeratin, laminin, actin에 대한 항체에는 반응을 보이지 않는다[6]. 본 증례에서는 조직학적으로 녹각 모양의 혈관과 그 주위에 원형 또는 방추형의 종양 세포의 증식이 보이고, 면역 조직 화학 염색 소견에서 cytokeratin에 대한 항체에는 반응을 보이지 않고, CD34에 대한 항체에는 양성 반응을 보여 혈관 주위 세포종을 진단하였으며, 과거력에 비추어 후복강에서 폐로 전이된 것으로 판단된다. 국내에는 후복강에서 폐로 전이된 혈관 주위 세포종은 보고된 적 없으며, 넓다리에서 폐로 전이된 경우는 한차례 보고된 적 있다[7]. 혈관 주위 세포종은 잠재적 악성으로 생각되며, 흉부증상이 있거나 종양크기가 8 cm 이상 큰 경우, 흉막이나 기관지벽에 침범하는 경우, 종양 거대 세포가 있거나 10개의 고 배율 시야에서 3개 이상의 유사 분열이 있는 경우, 종양 괴사가 있는 경우 악성 가능성성이 높다. 치료는 완전 절제가 원칙이며, 재발 및 전이 가능성성이 있으므로 주의 깊은 추적 관찰을 요한다. 불완전 절제 또는 재발한

경우에는 화학 요법이나 방사선 요법을 시행할 수 있으나, 그 효과에 대해서는 아직 논란의 여지가 있다[2].

참 고 문 헌

1. Stout AP, Murray MR. *Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes.* Ann Surg 1942; 116:26-33.
2. Yousem SA, Hochholzer L. *Primary pulmonary hemangiopericytoma.* Cancer 1987;59:549-55.
3. Enzinger FM, Smith BH. *Hemangioperictoma. An analysis of 106 cases.* Hum Pathol 1976;7:61-82.
4. Espan NJ, Lewis JJ, Leung D, et al. *Conventional hemangiopericytoma. Modern analysis of outcome.* Cancer 2002;95: 1746-51.
5. Halle M, Blum U, Dinkel E, Brugge W. *CT and MR features of primary pulmonary hemangiopericytoma.* J Comput Assist Tomogr 1993;17:51-5.
6. Oscar N, Jon HR, Guido P, Mark RW. *Hemangiopericytoma. Histopathological pattern or clinicopathologic entity?* Semin Diagn Pathol 1995;12:221-32.
7. Kim KD, Chung KY, Shin DH. *Metastatic giant pulmonary soft tissue sarcomas.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1994;27:63-7.

=국문 초록=

혈관 주위 세포종은 주위 세포에서 발생하는 매우 드문 혈관 종양으로, 주로 하지나 후복강에 생기며, 완전 절제가 치료 원칙이다. 혈관 주위 세포종은 악성 가능성성이 있는 종양으로 재발 및 전이가 있을 수 있으므로, 치료 후에도 주의 깊은 추적 관찰을 요한다. 저자들은 10년 전 좌측 후복강의 혈관 주위 세포종으로 완전 절제를 시행한 환자에서 발생한 폐로 전이된 혈관 주위 세포종을 수술적 절제하였다.

- 중심 단어 : 1. 폐 종양
2. 혈관 주위 세포종
3. 종양 전이