

# 폐동맥에 발생한 평활근육종

안병희\* · 장원채\* · 김보영\* · 김상형\*

=Abstract=

## Leiomyosarcoma of the Pulmonary Artery

Byoung Hee Ahn, M.D.\*, Won Chae Jang, M.D.\*, Bo Young Kim, M.D.\*, Sang Hyung Kim, M.D.\*

Primary malignant tumors originating in the pulmonary artery are extremely rare. Recently, We experienced a case of primary leiomyosarcoma occurred on the main pulmonary artery and extended into the Rt and Lt pulmonary artery. The patient was 44 year-old woman and the chief complaint was severe exertional dyspnea. Emergency pulmonary arteriotomy to relieve the pulmonary artery obstruction was performed on cardiopulmonary bypass. The tumor was 6×6×4cm in size and infiltrated into the main pulmonary artery. The tumor in the pulmonary artery was removed without any difficulties. The patient was recovered without any specific problems. The tumor was confirmed to be leiomyosarcoma histopathologically.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:166-9)

**Key words :** 1. Neoplasm  
2. Pulmonary artery

### 증 례

환자는 44세의 여자 환자로 운동성 호흡곤란을 주소로 내원하였다.

내원시 혈압은 100/70 mmHg, 맥박은 78회/min, 호흡수는 24회/min였으며 가족력이나 과거력상 특이한 소견은 발견할 수 없었다. 환자는 약 한 달전부터 상기도감염 증상을 보이다 일주일 전부터 일상생활이 거의 불가능할 정도로 호흡곤란이 심해져 내원하였다. 이학적 검사상 2도의 함몰수종이 있었고 심음 청진상 심첨부에서 심막마찰음이 들렸으며 P2가 항진되어 있었다. 검사실 소견상 백혈구 800/mm<sup>3</sup>, 적혈구 5.11×10<sup>6</sup>/mm<sup>3</sup>, Hgb 15.2g/dl, Hct 46.0%, 혈소판 217×10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, Alk.Pase 93 U, AST 90 U, ALT 131 U, BUN 14.6 mg/dL, Creatinine 1.0 mg/dL,

Sodium 144 mEq/L, Potassium 4.0 mEq/L, Chloride 109.0 mEq/L, LDH 423 U, CK 145 U, CK-MB 15 U 였으며 동맥혈 검사상 pH 7.421, Pco<sub>2</sub> 29.5 mmHg, Po<sub>2</sub> 88.2 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 19.4 mmol/L, O<sub>2</sub>Sat 97.0%였다. 흉부 단순사진상 정도의 심비대 소견을 보였으며(그림 1), 심전도 검사상 좌심 전벽 및 하벽에 허혈 소견을 보였다. 심장초음파 검사상 중등도의 심낭삼출, 우심실의 확장파 삼첨판 폐쇄부전(II/IV) 그리고 주폐동맥에 폐혈류 장애를 초래하는 종괴상 음영을 관찰할 수 있었다. 우측 심도자 검사상 수축기 우심실압이 80 mmHg로 증가되어 있었으며 주폐동맥과 우폐동맥 사이에 40 mmHg의 압력 차를 보였다. 폐동맥 조영사진상 주폐동맥 원위부와 좌.우폐동맥 근위부에 다발성의 종괴 음영을 나타냈다(그림 2).

심도자 검사 및 심혈관 조영술후 폐동맥에 발생한 중앙

\* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam University Medical College.

통신저자: 안병희, (501-180) 전남 광주시 동구 학동 8, Tel. (062) 227-1626, Fax. (062) 225-8330

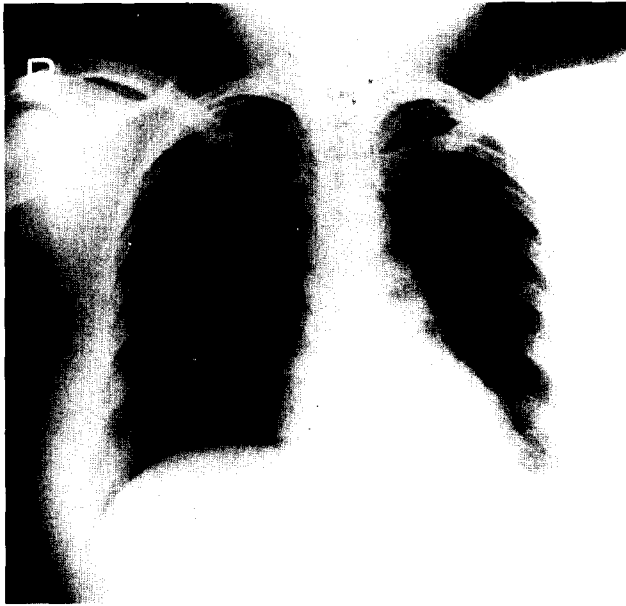


그림 1. 술전 X-선 소견.

이 폐혈류 장애를 일으켜 호흡곤란이 일어난 것으로 생각하고 종양제거를 위한 수술을 기다리던 중 갑작스런 발작(syncope)을 일으켜 응급수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골절개하에 통상적인 심폐기 가동방법으로 시행하였으며, 부분 체외순환하에서 대동맥과 주폐동맥 및 우폐동맥 원위부사이를 광범위하게 박리하였다. 외관상 폐동맥 주위에 염증소견이나 종양의 전이된 소견은 발견할 수 없었다. 심정지후 폐동맥판막 직하부에서 우폐동맥 기시부까지 주폐동맥을 종절개 하였는데, 주폐동맥 내에는 연노랑의 불규칙한 연부조직 종양이 좌.우폐동맥까지 확장되어 주폐동맥 및 좌.우폐동맥이 거의 폐쇄되어 있었다.

종양은 6×6×4cm 크기로 폐동맥판막 직하부의 주폐동맥 후벽에서 발생하여 좌.우폐동맥 근위부까지 확장되어 있었으나 종양의 침습은 주폐동맥 후벽 내막에 국한되어 있었고 좌.우폐동맥의 혈관벽이나 폐동맥판막 및 우심실 유출부는 정상이었다. 종양을 완전히 제거한 후 좌.우폐동맥 원위부까지 남아있는 종양이 없는 것을 확인하고 수술을 마쳤다. 수술시 심폐기 가동시간은 70분, 대동맥 차단 시간은 39분이었다.

육안적으로 종양은 전체적으로 Y자 형태의 다수의 불규칙적인 소엽으로 구성된 엷은 황색의 연부조직 종양(그림 3)으로 광학현미경으로 본 병리조직 소견상 비정상적으로 유사분열이 심하게 일어난 방추세포(spindle cell)와 혈관들이 비교적 잘 발달된 다형태(pleomorphic)의 세포가 분포

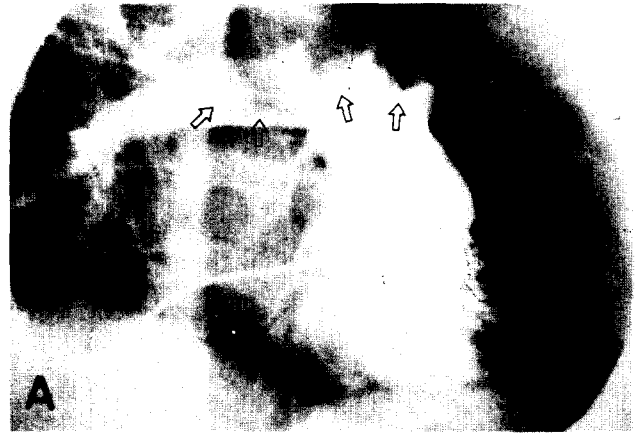


그림 2. 술전 심혈관 조영술 소견. 주폐동맥 및 좌.우폐동맥내 종괴상 음영이 보인다.

하고 있었으며(그림 4), 이들 암세포의 면역화학 검사에서 악틴(actin)과 데스민(desmin)을 확인할 수 있었다.(그림 5)

## 고 찰

폐동맥에 발생하는 원발성 육종은 매우 드문 질환으로 대부분의 경우 특별한 증상이 없이 생활하다 발생 1년내에 급격한 호흡부전 및 심부전으로 사망하여 부검에 의해 진단되는 경우가 많다.

원발성 폐동맥 육종은 대개 50~60대에서 병발하며 초기엔 폐동맥 폐쇄에 대해 심장이 비교적 잘 견디어 특별한 증상이 나타나지 않고 이학적 검사나 흉부 단순촬영에도 특이한 소견을 보이지 않지만 말기에 접어들면서 폐동맥 폐쇄에 의한 혈류장애로 급격한 우심실 기능저하를 초래하여 심계항진, 발작, 청색증 등을 보이다 호흡부전 및 심부전으로 사망하며 이때는 폐동맥 협착에 의한 수축기 심잡음이나 폐동맥 고혈압에 의한 이완기 심잡음 등이 나타



그림 3. 종양의 육안적 소견.

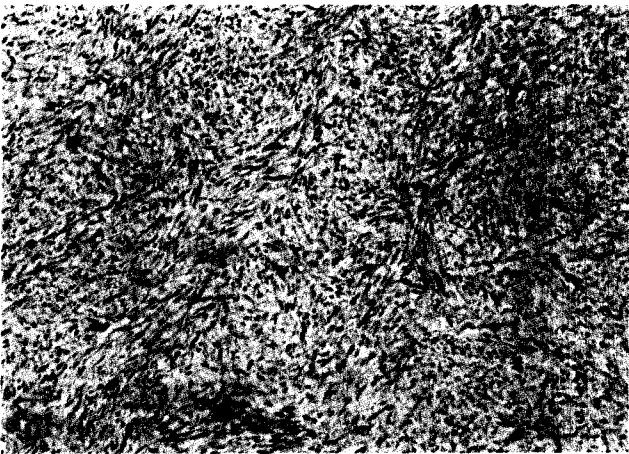


그림 4. 종양의 광학현미경 소견(100×). 방추세포(spindle cell)와 다형태(pleomorphic)의 세포가 보인다.

나고 흉부 단순사진에서도 심장비대(특히 우심실), 폐문부 종괴음영, 폐동맥 음영의 감소, 폐경색 그리고 폐실질내 다발성의 전이성 종양음영 등이 나타난다.

Bleisch<sup>1)</sup> 등에 의하면 원발성 폐동맥 육종의 경우 대부분 주폐동맥을 침범하며 60~67%에서 좌.우폐동맥내로 전이되고 57%에서 폐동맥판막을 침범하며 약 25%에서 우심실 유출부까지 전이된다. 또한 종양은 혈관내막을 따라 성장하다 국소적으로 혈관벽을 뚫고 주위조직으로 침습하는 경우도 있으며 약 50%에서 폐, 부신, 공장등으로 전이되며 특히 폐의 전이시 폐동맥 주행을 따라 다발성으로 발생하는 것이 특징이다.

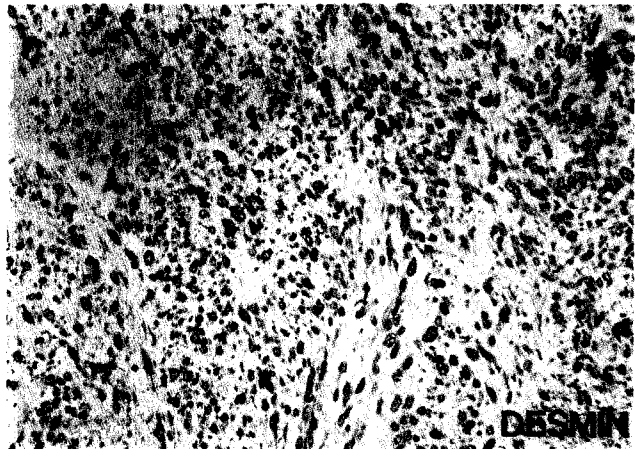


그림 5. 종양의 면역화학 검사소견. 방추세포내에서 근육항원(muscle antigen)인 액틴(actin)과 데스민(desmin)이 검출되었다.

조직학적으로 원발성 폐동맥 육종은 방추세포육종(spindle cell sarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 점액육종(myxosarcoma), 평활근육종(leimyosarcoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 다형성육종(malignant mesenchymoma), 미분화세포육종(anaplastic sarcoma)등으로 분류되며, Bleisch<sup>1)</sup> 등에 의하면 조직학적으로 명확한 구분을 할수없는 경우가 37%, 구분이 가능한 육종 중 평활근육종이 17%로 가장 많고 그외에 점액육종이나 점액성 섬유육종이 13%, 섬유육종이 8%, 횡문근육종이 7% 등을 차지하는 것으로 보고하였다.

Wang<sup>2)</sup> 등은 혈관에 발생하는 평활근육종에 대해 발생 부위에 따라 하대정맥군, 기타 정맥군, 폐동맥군 그리고 기타 체동맥군 으로 구분하였으며, 하대정맥에 발생한 경우는 특히 여자(90%)에 많고 하지의 부종이나 통증을 유발시키며 우심방 상부의 혈관에 대해 국소적인 확장을 일으키고 폐나 간으로의 전이가 빈발한다. 기타 정맥에 발생

하는 경우엔 경정맥, 대퇴정맥, 복재정맥등에 발생하고 임상증상은 하대정맥에 발생하는 경우와 유사하다. 체동맥에 발생하는 경우는 대퇴동맥, 비동맥, 총장골동맥 및 대동맥에 발생하며 이 경우 외부에서 종양을 촉진할 수 있으며 종양이 전 혈관벽으로 침습하는 경우가 많고 타장기로의 전이도 많다. 폐동맥에 발생한 경우엔 대개 주폐동맥 뿐만아니라 좌.우폐동맥까지 침범하는 경우가 많으며 폐색전증에 의한 호흡곤란, 청색증 및 각혈 등의 증상을 나타내고 특징적으로 혈관내벽을 따라 종양이 성장하다가 국소적으로 혈관전층으로 침습하는 소견을 보이며 경우에 따라서는 폐동맥관막이나 우심실 유출부로 확대되나 폐동맥 원위부에서 발생한 경우는 주폐동맥으로의 역전이는 드물다. 또한 타장기로의 전이는 드물지만 주위 종격동내의 림프절 전이는 빈발하며 드물게는 양폐 및 기관지 벽에 평활근종화(leiomyomatosis)를 유발하기도 한다.

폐동맥에 발생한 육종은 다발성의 폐전색, 수축기성 심잡음, 폐문부의 증피음영 그리고 우심실부전에 의한 증상들이 나타날 때 혈관조영술에 의해 진단할 수 있다. 그러나 대부분의 경우 병의 진행이 빠르고 조기진단이 늦어지는 관계로 적절한 치료가 되지 않고 예후 또한 매우 불량한 것으로 알려져 있다. Jacques<sup>3)</sup> 등은 좌폐동맥에 국한된 육종에 대해 좌측 전폐절제술을 시행하였으나 8개월만에 사망하였고, Sethi<sup>4)</sup> 등은 폐동맥에 발생한 육종에 대해 인공심폐기 가동에 의한 종양제거술을 시행하였으나 3개월만에 사망하였으며, 절제가 불가능한 육종에 대해 Haythorn<sup>5)</sup> 등은 방사선 치료를, Wackers<sup>6)</sup> 등은 Adriamycin과 Cyclophosphamide에 의한 화학요법을 시행하였으나 역시

효과가 없었다. 또한 Killebrew<sup>7)</sup> 등은 주폐동맥에 발생한 초기의 평활근육종에 대해 종양과 주폐동맥의 완전한 절제와 절제부위에 대한 Dacron을 이용한 합성이식을 시도하였으나 뚜렷한 생존의 연장은 보이지 않았다.

본 저자들의 경우에서는 주폐동맥에 발생한 평활근육종에 대해 인공심폐기를 이용한 종양제거술을 시행하고 술 후 2개월현재 병의 재발이나 전이등의 소견은 보이지 않고 있으나 향후 이에 대한 지속적인 추적이 요하리라 생각된다.

## References

1. Bleisch VR, Kraus FT. *Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk*. Cancer 1980;46:314-24
2. Wang NS, Seemayer TA, Ahmed MN, Morin J. *Pulmonary leiomyosarcoma associated with an arteriovenous fistula*. Arch Pathol 1974;98:100-5
3. Jacques JE, Barclay R. *Solid sarcomatous pulmonary artery*. Br J Dis Chest 1960;54:217-20
4. Sethi GK, Slaven JE, Kepes JJ, Thal AP. *Primary sarcoma of the pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;63:587-93
5. Haythorn SR, Ray WB, Wolff RA. *Primary fibromyxosarcomas of the heart and pulmonary artery*. Am J Pathol 1941;17:261-72
6. Wackers FJ, van der Schoot JB, Hempe JF. *Sarcoma of the pulmonary trunk associated with hemorrhagic tendency*. Cancer 1969;23:339-51
7. Killebrew E, Gerbode F. *Leiomyosarcoma of the pulmonary artery diagnosed preoperatively by angiocardiography*. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;71:469-71