

# 폐에 발생한 원발성 혈관주위세포종

-1례 보고-

최 광 민\*·김 건 일\*·신 호 승\*·박 희 철\*·홍 기 우\*

=Abstract=

## Primary Hemangiopericytoma of the Lung

-1 Case Report -

Goang Min Choi, M.D. \*, Kun Il Kim, M.D. \*, Ho Seung Shin, M.D. \*

Hee Chul Park, M.D. \*, Ki Woo Hong, M.D. \*

Primary hemangiopericytoma is quite rare tumor of the lung and arising from pericyte in external layer of capillaries. Most cases are developed in 4th and 5th decade, are asymptomatic, and have malignant potential. On chest radiography, primary pulmonary hemangiopericytoma shows lobulated, well demarcated, homogeneous soft tissue density. Microscopically, it consists of numerous vascular spaces of variable size and shape separated by aggregates of tightly packed oval to spindle-shaped cells. Treatment of choice is surgical excision.

We report a case of primary pulmonary hemangiopericytoma in a 16-year-old man who had well demarcated homogeneous mass in the superior segment of left lower lobe, but had no symptom. He had undergone left lower lobectomy. He has been followed up for 8 months but has no sign of relapse or metastasis yet.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:315-8)

**Key word :** 1. Hemangiopericytoma  
2. Lung neoplasm

## 증 례

16세 남자는 별다른 증상 없이 지내다가 학교 정기 신체검사시 촬영한 단순 흉부 X선 사진상 좌폐야의 종괴성 병변이 관찰되어 본원에 내원하였다. 경피적 폐침생검상 방추형세포를 갖는 신생물로 판명되어 수술적 치료를 위해 입원하였다.

단순 흉부 X선 사진상 좌폐하엽의 상분절에 3 cm 직경의 경계가 분명하고 균질한 음영의 종괴가 있었다(Fig. 1). 흉부

전산화 단층촬영사진에서 3×3 cm 크기의 경계가 명확하고 균질한 음영이 좌폐하엽 상분절에서 보였고, 그 주위에 압박성 무기폐 증후나 석회화 병변은 보이지 않았으며 종격동 림프절비대 소견도 보이지 않았다(Fig. 2). 복부와 골반 전산화 단층촬영사진에서 이상 소견은 없었다. 골조영 검사상 이상 소견은 없었으며 폐기능 검사상 1초간 강제호기량 5.13 L, 강제폐활량 6.25 L 였다.

\* 한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 97년 6월 26일 심사통과일 : 97년 9월 20일

책임저자 : 최광민, (134-701) 서울특별시 강동구 길동 445, 강동성심병원 흉부외과. (Tel) 02-224-2241,2494, (Fax) (02-488-0114

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

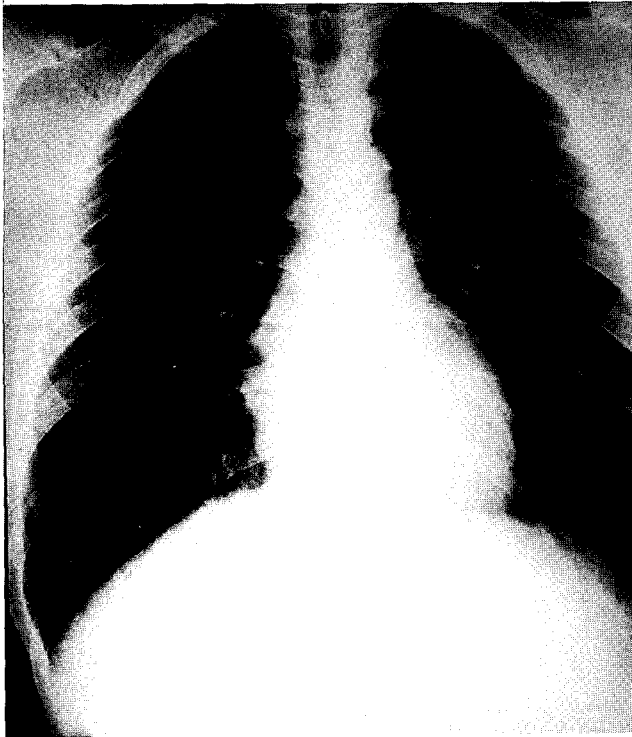


Fig. 1. Preoperative chest x-ray film showing a 3-cm-sized, well demarcated homogeneous round tumor in the superior segment of the left lower lobe

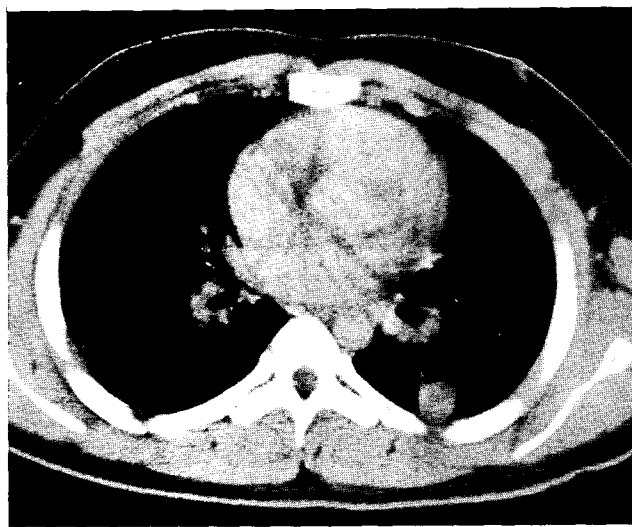


Fig. 2. Chest CT film revealing a 3x3 cm sized homogenous density with a relatively clear margin in the superior segment of the left lower lobe. There was no evidence of parenchymal involvement and compression atelectasis of surrounding lung

수술은 전신마취하 제5늑간을 통한 개흉술로 좌폐하엽절제술을 시행하였다. 수술시 흉수나 흉막유착은 없었고 좌폐



Fig. 3. Gross coronal section of the left lower lobe, which shows a well demarcated pale yellow to white firm mass(3x2.8x2.5cm size) which is 4 cm apart from bronchial resection margin and adherent to the visceral pleura

하엽 상분절에서 장측 흉막으로의 침습이 의심되는 3x3 cm 크기의 단단한 종괴가 촉지되었다. 종격동 림프절들은 정상 소견이었다. 절제한 좌하엽의 절개단면의 육안적소견은 주위와 경계가 뚜렷한 3x2.8x2.5 cm 크기의 단단한 황백색 종괴가 좌하엽 상분절에 있었고 좌하엽 기관지 절단부로부터 4cm 떨어져서 장측 흉막에 연해 있었고 주위 폐조직에는 이상 소견이 없었다(Fig. 3).

광학현미경검사상 종양조직은 세포성분이 풍부하고 내피세포로 내경이 이루어진 여러개의 혈관들이 수지상을 이루고 있는 것이 보였고(Fig. 4), 그 주위를 둘러싸고있는 세포질이 적고 세포간 경계가 불분명한 난원형과 방추형의 혈관주위세포들의 증식이 관찰되었다(Fig. 5). 장측 흉막에 국소적 침윤은 있으나 관통한 양상은 보이지 않았다. 즉 모세혈관 내피주위에 혈관주위세포들의 증식으로 이루어진 종양으로 전형적인 혈관주위세포종의 소견을 보였다. 10개의 고배율시야에서 3개이하의 유사분열이 보였다.

수술 후 환자는 지속적인 흉수배출로 흉관을 술 후 20일째까지 유지하다가 흉관 발관 후 퇴원하였다(Fig. 6). 흉수 검사에서는 삼출액 소견을 보였으며 암세포는 검출되지 않았다. 수술후 8개월간 추적 관찰 중이나 재발, 전이의 소견은 보이지 않고있다.

### 고찰

혈관주위세포종은 모세혈관 외벽의 혈관주위세포(외막세포)에서 유래하는 육종으로, 대부분 하지의 피부나 피하조직 또는 후복강에 발생하는데 비해 폐에 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져있다<sup>1-5)</sup>. 남녀 성별 발생빈도는 동일하며

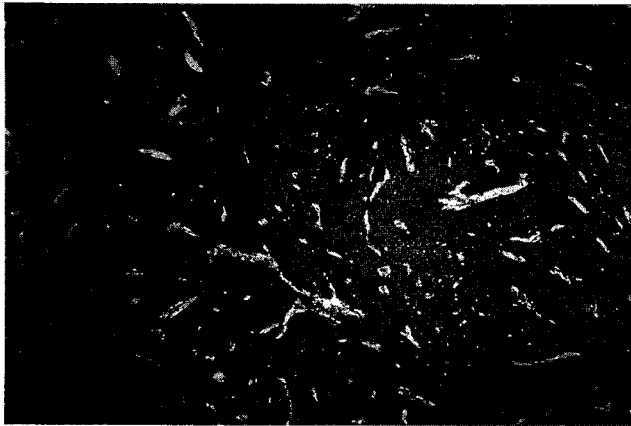


Fig. 4. Microscopic findings. The tumor is rich in a single layer of endothelium with staghorn configuration capillaries, around which there are tightly packed cells (Hematoxylin and eosin stain. ×100)

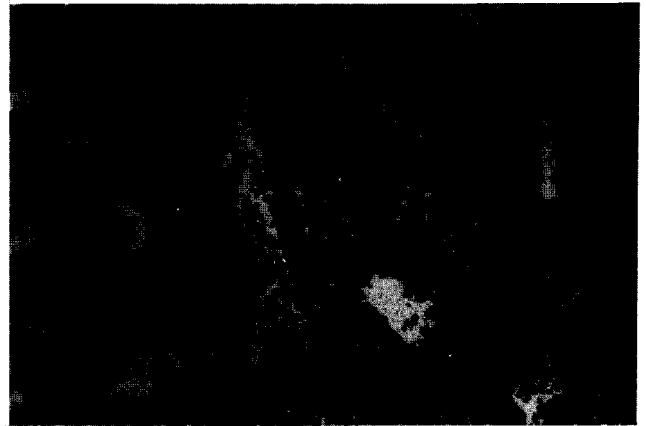


Fig. 5. Microscopic findings. The tumor consist of tightly packed cells with scanty cytoplasm around thin-walled, branching, endothelium-lined vascular channels(HE stain, ×400)

호발연령은 30대와 40대(평균 46.1세) 이다<sup>3,5,6)</sup>. 서서히 종양의 크기가 커지며, 진단시 대부분은 증상이 없으나(약 33~50%), 흉통, 객혈, 호흡곤란, 기침등의 증상이 있을 수 있고 드물게 심압박, 심침윤에 의한 부정맥이나 심잡음등이 있을 수 있다<sup>6)</sup>.

확립된 질병 특유의 소견은 없으나 단순 흉부 X-선 사진에서 경계가 분명하며 분엽화된 균질의 연조직 음영으로 보이며 드물게 석회화 병변이 보일 수 있다<sup>3,6)</sup>. 전산화 단층촬영 사진에서는 경계부의 조영증강이 관찰되고 종양주위 폐야에 압박성 무기폐 증후는 보이지 않는 특징이 있다. 이때 크기가 큰 종양일때는 불균질한 양상이 보이며 중심부에 괴사로 생각되는 조영감소 부분이 관찰될 수도 있으며, 크기가 작은 종양인 경우는 균질한 양상을 보인다<sup>3,6)</sup>. 자기공명영상은 전산화단층촬영상으로는 구분이 어려운 종양과 인접조직 사이의 계면을 확인할 수 있는데다가, 혈관주위세포종은 일종의 혈관종이기때문에 전산화단층촬영보다는 진단에 유리하다<sup>3)</sup>. 객담이나 기관지 세척의 세포검사는 진단에 도움이 되지 못한다. 일반적으로 진단에 도움이 되는 것은 조직학적 특징이다<sup>1)</sup>. 광학현미경소견상 얇은 벽을 갖고 내피로 이루어진 여러개의 혈관양의 공간이 보이고 그주위를 둘러싼 난원형 또는 방추형 세포로 꼭 차있는 것이 관찰된다. 최근에 전자현미경이나 단일클론성 항체를 이용한 면역조직화학적 방법이 진단하는데 이용되기도 한다<sup>1)</sup>. 종양세포가 항비멘틴 항체와 제4형 콜라겐에 대한 항체에 양성을 보이거나 제8인자와 관련이 있는 항원, S-100 단백질, 데스민, 라미닌, 사이토케라틴등에 대한 항체에는 반응을 보이지 않는게 특징이다<sup>1~3)</sup>. 경피 폐침생검이나 경기관지 폐생검으로 조직을 얻을 수는 있지만 수술 전에 이것으로 확진을 하기는 어렵기때문

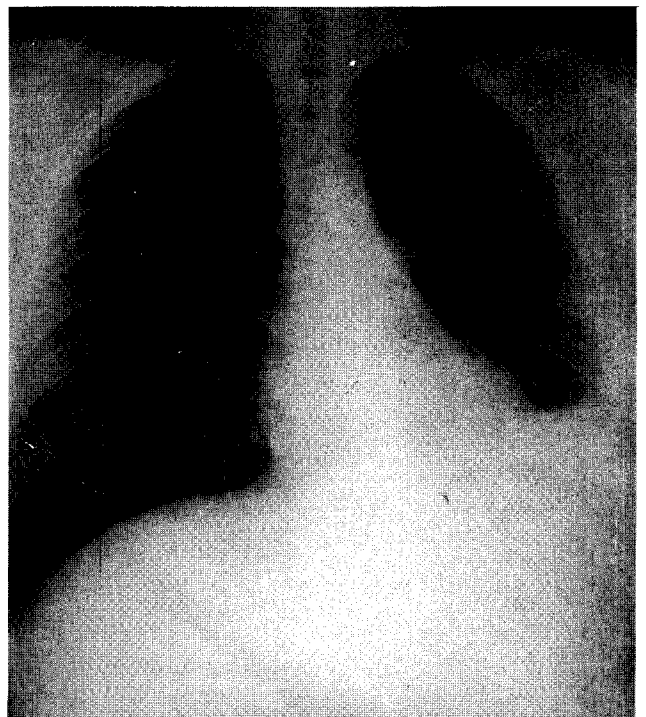


Fig. 6. Postoperative chest x-ray film(after left lower lobectomy)

에 수술적으로 종양을 절제하여 검사하는 것이 필요하다.3) 치료는 광범위한 수술적 절제가 원칙이며 아직 정립되어 있지는 않으나 화학요법도 종양의 전파를 막는다는 전제하에 쓰인다<sup>1,3,5,7)</sup>. 수술시 근위부 임파절이나 원위부 전이는 대개 관찰되지 않는다<sup>2)</sup>. 혈관주위세포종은 조직학적으로 양성

의 양상을 띠나 발견시 이미 흉막이나 종격동내로 침습한 경우가 많고, 절제후 약 30%에서 재발하기도 하며 화학요법으로 잘 치료되지 않고 전이로 인해 사망에 이르게 하는 등 예후가 좋지 않다<sup>1,3,4,8</sup>). 재발한 경우 주로 폐, 흉막, 종격동에 발생하고 간, 뇌, 골조직등에 원격 전이하기도 한다<sup>3</sup>). 재발된 경우에는 방사선요법이 효과가 있다는 보고가 있다<sup>3</sup>). 그러나 약 20%정도는 전이나 재발의 소견이 없는 양성종이었다<sup>9</sup>). 흉부 증상이 있거나, 종양의 크기가 직경 8 cm 이상이거나, 흉막과 기관지벽의 침습이 있거나, 종양 거대세포가 관찰되거나, 광학현미경하 검사상 10개의 고배율시야에서 3개 이상의 유사분열이 보이거나, 종양괴사의 소견등이 보일 때는 악성을 의미하며 예후가 나쁘다<sup>2,5-8</sup>). 수술 후 방사선요법도 효과가 있을 수 있는데 특히 위에 기술한 위험인자가 있을 때는 예후를 개선시킬 수 있다<sup>2</sup>). 본증례의 환자는 장측흉막의 국소적 침윤외에 해당되는 상기의 악성인자가 없어서 수술 후 다른 방법의 치료는 시행치 않았다. 폐에 발생한 원발성 혈관주위세포종은 매우 드물지만 연부종양의 폐전이는 흔하기때문에 연부조직의 원발성 병소의 확인이 중요하다. Rothe 등의 보고에 의하면 전폐절제술을 받은 후 5개월만에 사망했던 예에서 부검한 결과 전폐절제술을 시행했던 흉강의 기저부에 전이된 종양이 있는 것이 발견되었다<sup>2</sup>). 수술후 추적관찰시 이런부위 즉 전폐절제술을 시행했던 흉강으로의 전이는 전산화단층촬영보다는 자기공명영상을 이용하는 것 조기발견에 도움이 된다고 알려져있다<sup>2</sup>). 수술후 재발이나 전이된 경우가 흔하기때문에 흉부 X-선 사진 뿐아니라 전산

화 단층촬영이나 자기공명영상을 이용한 정기적 추적 검사가 중요하다고 생각된다.

저자들은 16세 남자에서 증상이 없이 발견된 원발성 혈관주위세포종을 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Sugisaki K, Tsuda T, Miyazaki E, Matsumoto T, Mizuki M. A case of malignant hemangiopericytoma: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Respiration* 1994;61: 172-5
2. Rothe TB, Karrer W, Gebbers JO. Recurrent haemoptysis in a young woman: a case of a malignant haemangiopericytoma of the lung. *Thorax* 1994;49:188-9
3. Shimizu J, Murakami S, Hayashi Y, et al. Primary pulmonary hemangiopericytoma: a case report. *Jpn J Clin Oncol* 1993;23:313-6
4. Miller DL, Allen MS. Rare pulmonary neoplasms. *Mayo Clin Proc* 1993;68:492-98
5. Zornig C, Langwieler TE, Weh HJ, Schroder S. Malignant haemangiopericytoma of the chest wall. *Eur J Surg Oncol* 1993;19:87-91
6. Halle M, Blum U, Dinkel E, Brugger W. CT and MR features of primary pulmonary hemangiopericytomas. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:51-5
7. 김승철, 박국양, 유병하, 김병열, 이정호, 유희성. 폐에서 발생한 악성 혈관외피세포종. *대흉외지* 1985;18:513-6
8. 김성호, 조재일, 심영목. 폐에 발생한 원발성 혈관외피세포종. *대흉외지* 1990;23:377-81

#### =국문초록=

폐의 원발성 혈관주위세포종은 모세혈관의 혈관주위세포에서 기인하는 매우 드문 종양으로 30~40대에 주로 발생한다. 대개 진단시 증상이 없으며, 악성 신생물인 경우가 많다. 단순 흉부 X-선사진에서 경계가 분명하며 분엽화된 균질의 연조직 음영으로 보이며, 광학현미경을 이용한 조직검사상 얇은 벽을 갖고있으며 내피로 내경이 싸여진 여러개 혈관양의 공간이 나무가지 모양으로 배열되어있고 그주위에 난원형 또는 방추형 세포가 꼭 차있는 것이 보인다. 치료원칙은 수술적 절제이다.

저자들은, 16세 남자에서 우연히 발견된 좌하엽의 고립성 폐종양으로 좌하엽절제술을 시행한후 조직생검상 혈관주위종양으로 진단된 환자를 경험하였으며 수술후 8개월간 추적관찰 중이나 재발, 전이의 소견을 보이지 않아 이에 보고하는 바이다.

중심단어 : 혈관주위세포종