폐동맥 판막에 발생한 폐동맥 내막 육종

이 재 원*·류 상 완*·주 석 중*·송 현*·송 명 근*

=Abstract=

Primary Intimal Sarcoma Originating from Pulmonary Valve.

Jae-Won Lee, M D *, Sang-Wan Ryu, M.D.*, Suk-Jung Choo, M.D.*, Hyun Song, M.D.*, Myeung-Gun Song, M.D.*

Primary intimal sarcoma of the pulmonary artery is a rare disease, and there has been no report of any case originating from the pulmonary valve. Recently, we experienced a 62 year-old female patient who had a primary intimal sarcoma of the pulmonary valve with distal metastasis. She was brought to medical attention due to exertional dyspnea, facial edema, productive coughing, and general weakness for 1 month. Chest CT and echocardiography suggest an acute pulmonary thromboembolism or tumor. Exploration showed a large polypoid mass arising from the pulmonary leaflets and multiple masses on distal pulmonary arteries. We replaced the pulmonary valve and reconstructed the pulmonary artery. She received radiotherapy 1 month postoperatively and now 4 months after surgery she has begun receiving chemotherapy.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:823-6)

Key words : 1. Pulmonary artery
2. Pulmonary valve
3. Vascular neoplasm

증 례

62세 여자 환자가 내원 1개월전부터 갑자기 시작된 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 내원 당시 안면부종 및 맑은 가래를 동반한 기침과 함께 전신적인 무력감을 호소하였다. 과거 병력이나 가족력상 특이사항은 없었고 16 pack-years의 흡연력이 있었으나 내원 1년전에 끊은 상태였다. 내원 당시 생체징후상 이상소견은 없었고 이학적 검사상 안면부종과 함께 하지에 1~2도정도의 함몰부종을 보였고 좌측 흉골연을 따라 수축기 심잡음이 청취되었다. 혈액학적 검사 및 생화학적 검사는 모두 정상범위에 속하였다.

단순 흉부 촬영에서 경도의 심장비대소견이외에는 특이소견이 없었고 심전도상에서도 III, aVF, V1-4에서 비특이적인 T 파 역전소견외에는 이상이 없었다. 내원 직후 시행한 경흉부심초음파검사에서 정상 좌심실박출계수와 함께 중등도의 심낭액과 함께 폐동맥판막 자체의 병변소견은 보이지 않았다. 그러나 폐동맥판막 전후에 약 3×3 cm 가량의 저음영의 종괴가 관찰되었고 폐동맥판막을 통한 압력차가 51 mmHg까지 측정되어 종괴에 의한 혈류장애를 보였다. 우심

*울산대학교 서울중앙병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, University of Ulsan, Asan Medical Center
†본 논문은 2000년 4월 제195차 월례집담회에서 구연되었음.
논문접수일 : 2000년 6월 30일 심사통과일 : 2000년 9월 3일
책임저자 : 이재원(138-040) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 이산세난 서울중앙병원 (Tel) 02-2224-3584, (Fax) 02-2224-6966
본 논문의 저작권 및 전자매체의 저작소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

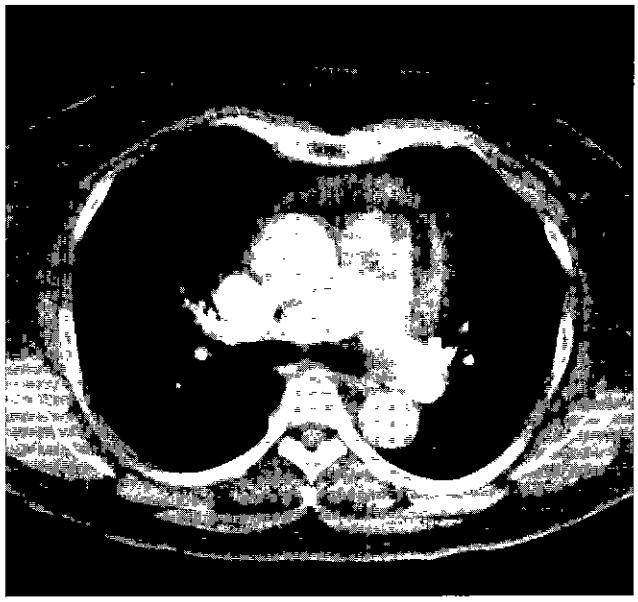

Fig. 1. Preoperative CT shows a mass on main pulmonary trunk.

실 확장은 관찰되었으나 우심실벽 두께자체가 그리 두꺼워져있지 않아 급성 폐동맥 혈전증이나 종양에 의한 급성우심실부전을 의미하였다. 전산화 단층촬영상 주폐동맥간과 좌측 폐동맥분지에 다발성의 저농도의 종괴가 관찰되었다. 특히 이러한 종괴가 폐동맥의 안쪽벽을 따라가는 양상을 보이는 경우에는 급성 폐동맥혈전증에 의한 것이라기 보다는 종양의 가능성이 더 많은 것으로 알려져있다(Fig. 1). 폐관류조영술상에서는 좌상엽과 좌하엽의 후측방 분엽에 관류 장애을 보이고 있었다. 이러한 술전 검사을 통하여 급성 폐동맥혈전증이나 종양의 가능성을 의심하여 응급수술을 시행하였다.

수술은 정흉골절개술후 대동맥을 통한 동맥관 삽입과 단일 정맥관 삽입을 시행하여 인공심폐기를 유치하였고 심실세동을 유도한 상태에서 시행하였다. 총 인공심폐기 가동 시간은 99분이었다. 폐동맥 절개을 통해 관찰한 수술 소견상 크고 돌출성의 종괴가 우심실 유출로을 거의 막고 있었고 주 종괴는 폐동맥 판막에서 기인하고 있는 것으로 판단되었다(Fig. 2). 같은 성상의 약간 작은 종괴가 주폐동맥간과 우측,좌측 폐동맥에도 다발성으로 보이고 있었다(Fig. 3). 이러한 종괴는 양측폐동맥 가지에까지 연장되어 있어 완전 절제가 불가능하였고 더구나 폐동맥판막을 보존하기가 어려워 Medtronics Freestyle stentless valve 25 mm를 이용하여 치환하였다(Fig. 4). 폐동맥 내막절제술과 함께 가능한 광범위한 절제를 시행한 후 자가 심낭을 이용하여 폐동맥을 재건하였다. 순조롭게 인공심폐기를 이탈할수 있었으며 수술당일 인공호흡기을 이탈하였다 술후 2일째 일반병동으로 전동할 수 있었다. 술후 조직학적 검사상 폐동맥 내막 육종으로 진단되었고 면역조직학적 염색에서 actin에 양성을 보였다(Fig. 5,6). 술후 7일째 시행한 경흉부 심초음파상 정상 좌심실박출계수와 함께 술전 보였던 종양의 소견은 더 이상 보이지 않았고 치환된 판막의 기능도 정상이었다. 환자는 술후 1개월경에 4500 cGy의 방사선치료을 시행받았으며 술후 4개월째에 항암요법을 시작했다.

Fig. 2. Operative finding obtained immediately after pulmonary arteriotomy shows a large polypoid mass almost totally obstructing right ventricular outflow tract(A, aorta M, mass, PA, pulmonary artery)

Fig. 3. Gross specimen demonstrates the large polypoid mass arising from pulmonary valve(L, leaflet, M, mass).

Fig. 4. Immediate postoperative finding reveals a repacement of pulmonary valve and reconstructed pulmonary artery with pericardium(A, aorta: FPV, Medtronic Freestyle valve)

Fig. 5. Microscopic finding of the tumor shows polypoid intraarterial growth originating from intima of the pulmonary artery

고 찰

대부분의 혈관종은 하대정맥과 같은 큰 정맥에서 발생하고 대동맥을 비롯한 동맥에서 발생하는 종양은 20%미만으로 알려져 있다. 그러나 이러한 종양의 대부분은 악성으로 육종의 모습을 보인다. 폐동맥에서 기인한 종양도 역시 대부분이 이러한 조직학적 형태를 나타낸다.

폐동맥육종은 1923년 Mandelstamm[1]이 처음 보고한 이래로

Fig. 6. Microscopic finding. This tumor has a pleomorphic cell with hyaline background(H-E stain, ×200).

전세계적으로도 150에 정도가 보고될 정도로 드물다. 그러나 드물다고는 하지만 실제로 증상이 만성 폐동맥 혈전증과 유사하기 때문에 그 발생빈도를 정확하게 알기는 무척 어렵다.

1988년 Nanomura[2]등은 110명의 폐동맥 육종환자를 분석하여 호흡곤란(67%)을 보이는 경우가 가장 많다고 발표하였다. 이어서 흉통(54%),기침(43%),그리고 객혈(22%)의 순으로 증상을 보였다. 그렇지만 임상증상은 만성 폐동맥혈전증과 상당히 유사하기 때문에 증상만으로 감별이 쉽지않다. 물론 대부분의 폐동맥 육종 환자들의 경우에는 과거에 심부정맥혈전증이나 폐동맥혈전증의 병력이 없으나 실제로 폐동맥혈전증을 보이는 환자들 중에 50%가량에서도 이러한 병력은 보이지 않기 때문에 병력으로 두 질환을 감별하는 것은 어렵다.

원인은 아직까지 명확하지 않으나 혈전의 암성퇴화와 초기 간엽 세포(primitive mesenchymal cell)의 암성변이와 관계가 있는 것으로 알려져 있다[3]. 일반적으로 폐동맥 육종은 혈류의 방향을 따라 전이가 되는 것으로 알려져 있으나 역행적(retrograde)으로 폐에서 발생하여 폐동맥으로 전이가 되었던 경우도 있다[4]. 본 증례에서도 주 종양이 폐동맥 판막에 있고 좌우 폐동맥분지에 작은 종양이 다발성으로 생겨있어 폐동맥 판막에 발생한 육종이라고 진단하는 것이 타당하리라 생각된다

일반적으로 외형상 종양은 크고 점액성이며 혈전과는 다르게 폐혈관을 완전히 채우고 있다. 최근에는 면역조직학적으로 평활근 세포의 actin, desmin, S100 등을 염색하여 종양을 진단하고 있다. 심초음파검사나 전산화단층촬영 그리고 자기공명촬영으로 종양을 관찰할 수 있다.

최근에는 gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid 자기공명촬영이 전산화단층 촬영에 보다 우수함이 알려지면서 폐동맥육종의 진단에 있어 유용한 방법으로 사용되고 있다.

폐동맥육종의 치료의 근간은 조기 진단과 수술적 절제이다. 항암요법이나 방사선치료의 효과에 대해서는 여전히 논란이 되고 있다. 물론 광범위한 수술적 절제 후에 항암요법이나 방사선 치료을 통해 생존 기간을 높일 수 있다는 보고도 있다[5]. 수술적절제을 하지않는 경우에 평균생존기간은 약 1.5 개월정도로 알려져 있고, 수술적 절제는 생존기간을 약 1년 정도 연장시킬 수 있다고 한다. 그리고 일반적으로 수술적 절제와 함께 부가적으로 항암 또는 방사선 치료를 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다[6]. 그러나 임상적으로 어떤 치료 방침이 가장 효과적일 것인가에 대해서는 아직까지 정립된 것이 없다. 약 60%의 경우에 폐에전이를 일으키지만 흉곽외 전이는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 그래서 만약 폐전이만 없다면 완전절제를 위해 광범위한 수술적 처치가 생존기간을 연장시키는 것에 도움을 줄 수 있으리라 생각된다. 그러나 많은 경우에 폐전이가 동반되기 때문에 수술적처치와 항암 또는 방사선요법을 병행하는 것이 도움이 될 수 있을 것이다. 폐동맥 육종의 예후는 결국 국소적 재발여부에 달려있다. 결론적으로 조기 진단과 적극적이고 효과적인 수술적 처치 그리고 병행하는 항암 또는 방사선 치료가 이 환자들에 있어 생존기간을 연장시키는 관건이 되리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Mandelstamm M. *Uber primare Neubildugen des Herzens.* Virchows Arch(Pathol Anat) 1923;245:43-54.
2. Nanomuma A, Kurumany H, Kono N, et al. *Primary pulmonary artery sarcoma Report of two autopsy cases studied by immunohistochemistry and electron microsopy, and review of 110 cases reported in the literature* Acta Pathol Jpn 1988;38:883-96..
3. Bleish VR, Kraus FT. *Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk.* Cancer 1980;46:314-24.
4. Akomea-Agyin C, Dussek JE, Anderson DR. Hartley RB. *Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism: successful surgical intervention.* Ann Thorac Surg 1996:61: 1536-8.
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 Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, Tarazi R, Jamison SW *Primary pulmonary artery sarcoma: A Report of six cases.* Ann Thorac Surg 1995;59:1487-90.

=국문초록=

폐동맥 육종은 매우 드문 질환으로 알려져 있으며 더구나 폐동맥 판막에 발생한 경우는 전세계적으로 아직까지 발표된 경우가 없다. 내원 1개월전부터 갑자기 발생한 운동시 호흡곤란과 얼굴부종을 호소한 62세 여자환자가 입원하였다. 수술전 검사상 주폐동맥간과 양측 폐동맥 분지에 발생한 다발성의 혈전이나 종양이 의심되었다. 수술 소견상 폐동맥판막에서 기인한 돌출성의 큰 종양과 같은 형태의 약간 작은 종양들이 양측 폐동맥 분지에 산재되어 있어 광범위한 종양의 절제후 폐동맥판막 치환술과 자가심낭을 이용한 폐동맥재건술을 시행하였다. 환자는 술후 1개월에 방사선 치료을 시행하였고 4개월째부터 항암요법을 병행 시작하였다.

중심단어 : 1. 동맥 내막 육종
2. 폐동맥 판막
3. 수술적 치료