

폐 전이를 동반한 주폐동맥의 혈관 내막 육종

김인섭* · 정성철* · 김우식* · 배윤숙* · 신용철*
정승혁* · 유환국 · 이정호* · 김병열*

Pulmonary Artery Intimal Sarcoma with Lung Metastasis

In-Sub Kim, M.D.* Sung-Chol Jung, M.D.* Woo-Shik Kim, M.D.*
Yun-Suk Bae, M.D.* Young-Chul Shin, M.D.* Sung-Hyuk Chung, M.D.*
Hwan-Kook Yoo, M.D.* Jung-Ho Lee, M.D.* Byung-Yul Kim, M.D.*

Primary pulmonary artery sarcoma is very rare disease. The diagnosis of pulmonary artery sarcoma is frequently confused with pulmonary embolism because its clinical symptom and radiologic findings are similar with pulmonary embolism. It was often diagnosed at autopsy as it progresses rapidly. So Pulmonary artery sarcoma must be suspected if the origin of thrombus is not known and anticoagulation therapy is not effective. In this case, a 57 years old man who has been diagnosed pulmonary embolism was transferred to our department because of ineffective anticoagulant therapy and its worsening lesion despite of 5 month-therapy. In operative findings, it was pulmonary artery sarcoma that invaded to pericardium. There was angiosarcoma in right pulmonary artery, which metastasized to lung parenchyme. Under cardiopulmonary bypass, we resected main pulmonary artery and right lung. The Gore-tex graft was interposed between main pulmonary artery and left pulmonary artery. He was discharged after chemotherapy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:979-984)

Key words: 1. Hemangiosarcoma
2. Pulmonary arteries

증례

57세 남자가 하루 전부터 시작된 흉통을 주소로 본원 내과로 입원하였다. 30년 전에 폐결핵을 진단받고 약물 치료 후 완치판정을 받은 병력이 있었다. 내원 당시 활력징후는 안정적이었으며 심전도상에서 이상소견은 발견되지 않았다. 심초음파상에서 심장구출률은 56%, 폐동맥압은 32 mmHg이었으며 폐동맥에서 종괴는 보이지 않았다. 흉부 전산화단층촬영에서 주폐동맥에 혈전으로 의심되는 저음영의 종괴가 보였고, 우측하엽의 후기저분절에 쇄기

모양으로 경화된 소견이 있었다. 이에 대한 미세침흡입 생검 결과 폐포의 대식세포 이외에 이상소견은 없었다. 폐관류 검사상 우폐외측기저분절과 중간분절 부근에 관류 결손이 있었다. 환자는 폐동맥 혈전증 진단으로 항응고제 치료 후 증상 완화되어 외래 추적, 관찰 하기로 하고퇴원하였다. 5개월 후 한 달간 지속되는 호흡곤란과 기침, 혈담을 주소로 다시 입원하였으며 흉통을 동반하였다. 흉부 방사선 사진상 우측 폐문부에 새로 발견된 거대종괴 (Fig. 1)가 발견되었고 흉부 전산화단층촬영(Fig. 2)에서 우측 폐동맥에 10×7 cm 크기의 저음영의 종괴 소견과 주폐

*국립의료원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, National Medical Center

†본 논문은 국립의료원 임상연구비에 의해 이루어졌다.

논문접수일 : 2003년 7월 22일, 심사통과일 : 2003년 10월 1일

책임저자 : 김인섭 (100-799) 서울시 종로구 을지로 6가 18-79, 국립의료원 흉부외과

(Tel) 02-2260-7177, (Fax) 02-2273-7508, E-mail: alien772@freechal.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

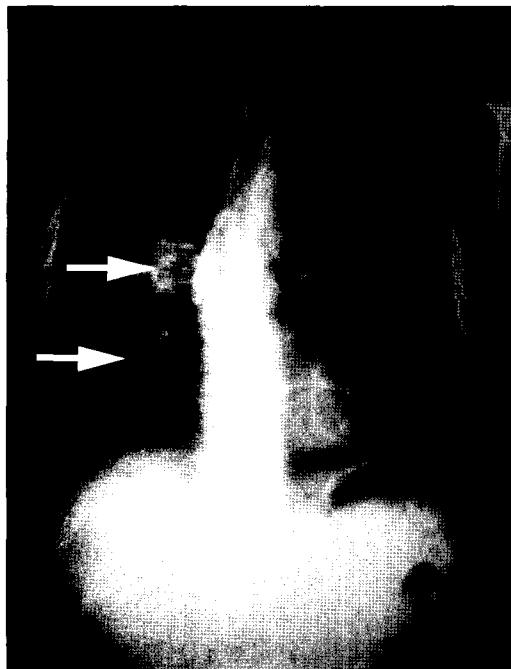


Fig. 1. Preoperative chest X-ray shows two, huge mass like opacities (arrows) in Rt. hilar area.

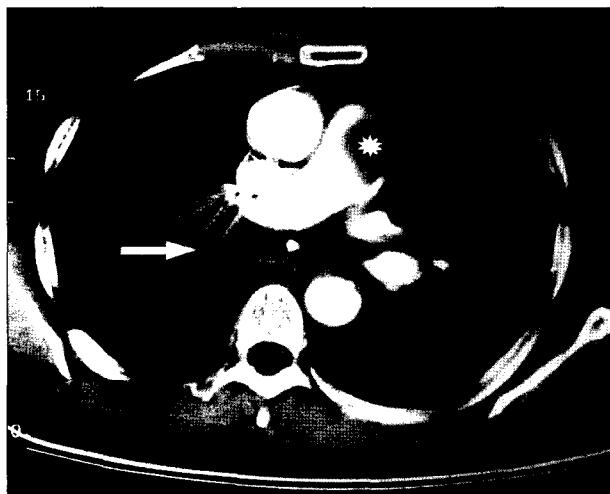


Fig. 2. Preoperative chest CT shows about 10×7 cm sized large, sharply marginated, attenuated mass (white arrow) along the Rt. pulmonary artery and about 3 cm sized filling defect (asterisk) in pulmonary trunk.

동맥에 약 3 cm 크기의 음영결손이 있었고, 좌측 폐에 다발성의 산재된 작은 원형의 결절성 음영이 있었다. 폐관류 검사상 우측 폐야의 기저부를 제외한 대부분의 폐야에 관류결손이 있었다. 골주사소견상 이상은 없었다. 환자는



Fig. 3. The operative finding on the operator's side: The pericardium and pulmonary trunk are adhered each other (arrow).



Fig. 4. The picture shows operative technique: Pulmonary arterial segment between proximal main pulmonary artery and Lt. pulmonary artery was interposed by The Gore-tex graft (arrow: Rt. pulmonary artery).

폐동맥 혈전증이 더욱 진행된 것으로 생각하고 수술적 치료를 위해 본과로 전과되었다. 주폐동맥의 혈전제거술과 우측 폐절제술을 위해 정중 흉골 절개 후 인공심폐기 시행 하에서 심박동하 수술을 시행하였다. 주폐동맥과 심낭에 유착(Fig. 3)이 있었고 주폐동맥 안쪽으로 종괴가 촉지되었으며, 절개하여 관찰한 결과 종괴가 주폐동맥 전벽쪽으로 붙어 있었다. 동결조직검사상 혈관 육종이 의심되어 주폐동맥의 종양을 포함한 주폐동맥 분절 완전 절제술을 시행하였고 Gore-tex graft를 이용하여 좌폐동맥만을 이어주는 인공혈관치환술(Fig. 4)을 시행하였다. 우측 종격동

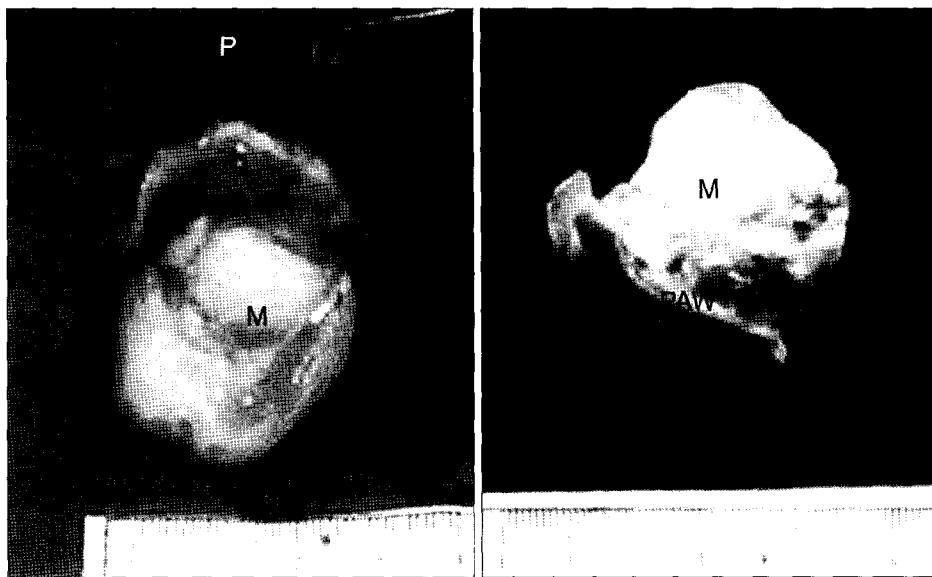


Fig. 5. The picture shows Gross and cross section of surgically removed 3.5×3.8 cm sized mass from pulmonary trunk (M: mass, P=Pericardium; PAW=Pulmonary arterial wall)

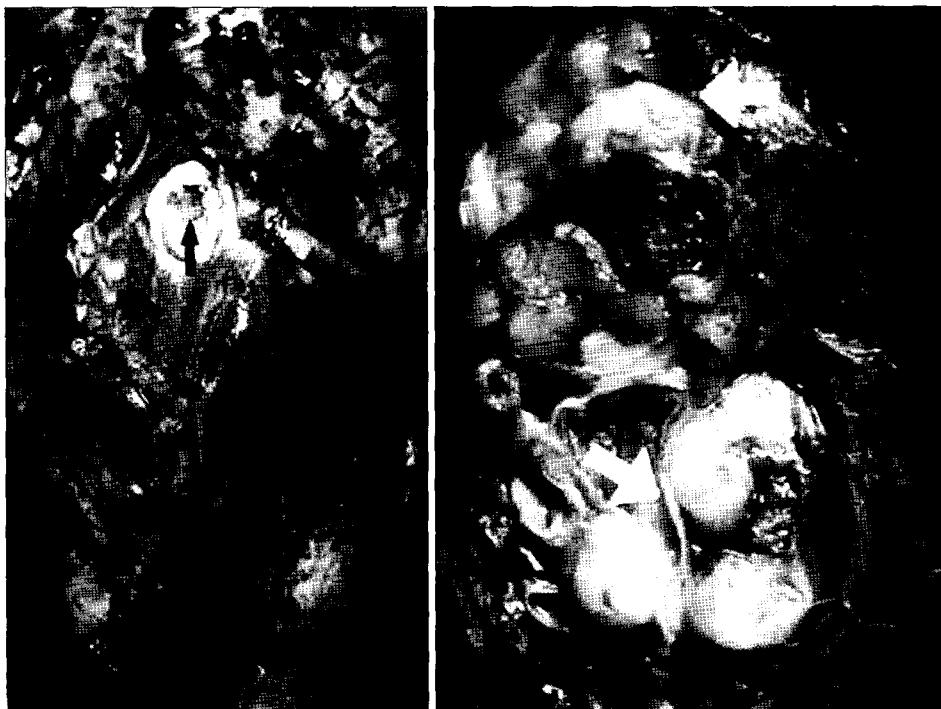


Fig. 6. Gross specimen shows that lung parenchyma are diffusely replaced by multinodular masses (Black arrow shows mass invading to main bronchus, white arrows show multinodular masses).

흉막을 절개하여 우측 전폐절제술을 시행하였다. 주폐동 막의 병변은 약 $3.8 \times 3.5 \times 1$ cm의 용종양의 돌출하는 종괴(polypoid protruding mass)였으며 점액성(myxoid)의 옅은 노란색이었다. 종괴는 내막에 강하게 붙어 있었으며 단면상(Fig. 5)에서 혈관 밖의 심낭까지 침습하였다. 우측 폐(Fig. 6)에서는 주된 병변이 폐문 주위를 따라 위치하였고,

폐동맥과 연결이 있었다. 폐문부에서 노출된 종괴가 보였으며, 그것은 내장흉막(visceral pleura)을 통해 돌출하는 결절성의 종괴(protruding nodular mass)였다. 단면(Fig. 6)에서 폐실질은 다결절성(multinodular) 종괴에 의해 넓게 대치되었으며 그 크기는 약 $10 \times 7 \times 6$ cm이었다. 주기관지의 내강도 용종양상의 종괴(polypoid protruding mass)가 보였으

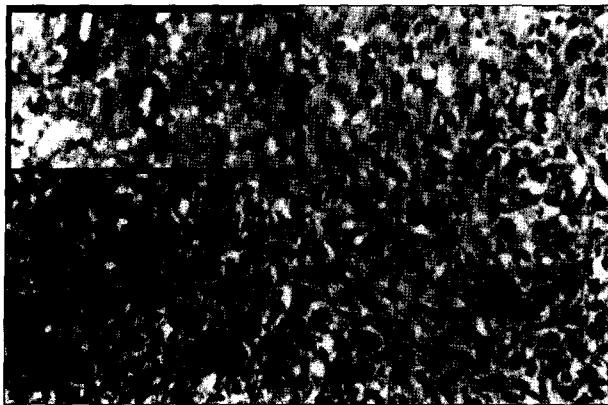


Fig. 7. Microscopic photograph shows spindle cells with marked atypia (H&E stain, $\times 400$). Inlet: It is positively reactive to antibody of factor VIII (IHC stain, $\times 200$).

며, 주병변에서부터 기관지벽을 파괴하면서 돌출하고 있었다. 주종괴(main mass)의 중앙부위는 확장된 폐동맥을 가지고 있었고, 다결절성 소엽성 종괴(multinodular lobulated mass)에 넓은 출혈과 피사를 동반한 소견이었다. 우폐의 상, 중, 하엽을 침습하였다. 조직검사(Fig. 7)상 종괴는 두드러진 이형성의 방추형 상피양 세포(spindle and epitheloid cells with marked atypia)로 이루어져 있었으며, 간상분화(rhabdoid differentiation)를 보이는 혈관 내막 육종이었다. 적출된 우폐에서도 폐실질과 흉막을 침습하는 폐혈관 내막 육종이었다.

환자는 수술 1개월 후 보조 화학요법으로 liposomal doxorubicin을 선택하여 2차례 투여 후 퇴원하였고 수술 2개월 후 시행한 전산화단층촬영상에서 좌측 폐에 남아있던 병변의 감소가 있었다.

고 찰

원발성 폐동맥 혈관 육종은 매우 드문 질환으로 문헌상 약 130예 정도의 발표가 있었다. 조직학적으로는 primary sarcoma, fibrosarcoma, leiomyosarcoma, mesenchymoma, osteosarcoma, intimal sarcoma, spindle cell sarcoma 등 여러 가지로 분류할 수 있지만, 대부분은 평활 근육종(leiomyosarcoma) 또는 미분화방추세포육종(undifferentiated spindle cell sarcoma)이다. 그러나 이러한 조직학적 분류는 임상상이나 예후가 달라서 유용하지 못하기 때문에 종양의 위치가 혈관의 내강(luminal)인지, 벽재성(mural)인지에 따라 분류한다. 혈관내강의 육종은 혈관내막에서 기원한다고 생

각되기 때문에 내막육종(intimal sarcoma)이라고 한다. 혈관에서 일어나는 발생부위의 분포를 보면, Bruke 등은 43명의 혈관육종 환자를 분석하였는데 그중 하대정맥에서 16예, 대동맥에서 11예, 주폐동맥에서는 10예가 발견되었다[1]. Raaf 등이 집약한 보고에서 원발성 대동맥 육종은 약 42예였으며, 원발성 폐동맥 육종은 약 100예였고, 이 중 약 80%는 원시 혈관내막 세포(primitive intimal cell)에서 발생한 침습적인 혈관내강의 종양이었다[2]. 주폐동맥 혈관 육종은 대부분 폐동맥간(pulmonary trunk)의 등쪽(dorsal area)에서 잘 생긴다. 본 증례에서는 종괴가 복측(ventral area)에 있었다.

Nonomura 등[3]이 보고한 폐혈관 육종 110예에서 여성의 비율이 1.3배 정도 높았으며, 연령분포는 13세에서 86세까지 다양하지만 대부분은 중년에서 나타난다. 호흡곤란(67%), 흉통(54%), 기침(43%), 객혈(22%) 등의 증상을 나타내었다. 본 증례에서도 앞의 네 가지 증상을 모두 가지고 있었다.

폐동맥 혈관육종은 주폐동맥에서 가장 많이 나타나며 결절성의 내강내 종괴(nodular intraluminal mass)를 형성하고, 혈관 내막 면을 따라 전이한다. 역행성 전이는 폐동맥 판이나 우심실을 침습할 수도 있고, 전향적 전이는 폐혈관 분지를 따라 폐실질로 전이할 수 있다. 국내에서도 역행성 전이에 의하여 폐동맥 판막에 발생한 폐동맥 내막 육종이 보고되기도 하였다[4]. 폐전이는 약 60% 환자에서 보고되었는데, 김형렬 등은 양측 폐동맥을 침범한 폐동맥 육종이 진단된 환자에서의 폐실질로의 전이를 발표하였다[5]. 약 2/3의 환자에서 폐 원위부에 종양에 의한 색전이 발견된다. 이러한 전이 양식은 다발성의 폐색전으로 야기되는 우심부전과 임상양상이 유사하기 때문에 진단적 접근에 혼동이 따를 수 있다. 따라서 심부 정맥 혈전증의 위험요소가 없는 환자, 적혈구 침강속도의 증가, 전산화 단층 촬영상에서 폐실질의 결정성의 침윤소견, 폐관류검사상 편측성의 혈류 결여, 그리고 항응고제 치료에 반응하지 않는 경우에는 폐색전증의 감별질환으로 폐동맥육종을 염두에 두어야 한다[6]. 본 증례에서도 폐색전증으로 오인했던 환자에서 수술과정상 폐혈관 육종으로 진단 받은 예였다.

폐동맥육종의 진단은 단순 방사선 촬영, 심초음파, 흉부 전산화단층촬영, 흉부 자기공명영상, 폐혈관 조영술 등이 사용되지만, 단순 방사선 촬영에서는 정상으로 보이는 경우가 많으며, 심초음파 검사상 우심실의 확장이나 폐동맥의 종양이 발견되는 경우는 30% 이하이다[7]. 본 증례에

서도 심초음파상에서 폐동맥의 종양이 발견되지 않았다. 여러 보고에서 전산화단층촬영과 자기공명영상이 종괴와 혈전성 물질을 감별하는 가장 유용한 방법으로 제시하고 있으며, gadolinium-diethylene-triamine-pentaacetic acid를 이용한 자기공명영상에서 이형의 조영상(heterogenous enhancement)이 혈관형성을 동반한 종괴의 특징으로 혈전과의 감별을 가능케 하였다. 혈관내 도관(endovascular catheter)을 이용한 생검으로 외과적 접근을 돋기 위한 술전 병리학적인 진단이 가능할 수 있다. 그렇지만 종괴를 둘러싸는 혈전물질들이 흔하기 때문에 생검의 민감도는 더 연구되어야 한다.

외과적 개입을 하지 않은 환자에서 진단 후 평균 생존기간이 약 1.5개월, 진단 후 10%에서만이 생존기간이 1년 이상이 된다. 외과적 절제술을 받은 환자에서는 평균 생존기간이 평균 10개월 정도로, 절제술을 받지 않은 환자보다 유의하게 길어진다. 수술을 하지 않을 경우, 짧은 생존기간과 진행하는 우심부전으로 인한 환자의 고통 때문에 완치가 어렵더라도 모든 경우에서 외과적 수술이 시도되어야 한다[7]. 여러 보고에서 개흉술을 통한 절제술을 시도하였지만, 종양의 기원이 주폐동맥이기 때문에 흉골 절개술을 통해 인공심폐기를 이용하여 절제술을 시도하는 것이 더 완전한 절제를 얻을 수 있다. 수술은 폐동맥을 박리한 후 동맥내막절제술(endarterectomy)을 하여 폐동맥의 근위부의 종양을 완전히 절제하거나 폐동맥의 일부를 포함한 종양절제술 후 동맥치환술을 시행하는 방법이 있다. 원위부에 종양이 전이되었을 경우 관해적 폐절제술을 시행하기도 하며, 폐이식 수술을 하기도 한다. 본 증례에서도 우측 폐에 전이된 종괴가 있어서 폐동맥 근위부의 종양을 절제한 후 우측 폐 완전 절제술을 시행하였다. 화학요법이나 방사선 치료의 효과는 아직 정립되지 않았다. 일반적으로 sarcoma에 대한 화학치료로 doxorubicin과

ifosfamide를 사용할 때 효과를 기대한다고 되어 있다. S. Eiling 등이 발표한 증례에서 방사선 치료에서 효과를 보지 못했던 두피의 혈관육종에 liposomal doxorubicin을 투여하였을 때 완전 관해되는 것을 발표하였다[8]. 본 증례에서도 보조적 화학요법으로 liposomal doxorubicin을 선택하였으며 수술 1개월 후부터 4주간 2차례 투여하였고, 수술 2개월 후 시행한 전산화단층촬영에서 남아있던 좌폐병변의 감소를 보였다.

참 고 문 헌

1. Bruke AP, Virmani R. *Sarcomas of the great vessel. A clinicopathologic study.* Cancer 1993;71:1761-7.
2. Raaf HN, Raaf JH. *Sarcomas related to the heart and vasculature.* Semin Surg Oncol 1994;10(5):374-82.
3. Nonomura A, Kurumaya H, Kono N, et al. *Primary pulmonary sarcoma. Report of two cases of studied by immunohistochemistry and electron microscopy and a review of 110 cases reported in the literature.* Acta Pathol Jpn 1988; 38:883-96.
4. Lee JW, Ryu SW, Choo SJ, Song SH, Song MG. *Primary intimal sarcoma originating from pulmonary valve.* Korean J Cardiothorac Surg 2000;10:823-6.
5. Lim HR, Kim KH, Ahn H. *Pulmonary artery sarcoma.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:692-6.
6. Mattoo A, Fedullo PF, Kapelanski D, Ilowite JS. *Pulmonary artery sarcoma, a case report of surgical cure and 5-year follow-up.* Chest 2002;122(2):745-7.
7. Mayer E, Kriegsmann J, Gaumann A, et al. *Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121(1):77-82.
8. Eling S, Lischner S, Busch J-O, Rothaupt D, Christophers E, Hauschild A. *Complete remission of a radio-resistant cutaneous angiosarcoma of the scalp by systemic treatment with liposomal doxorubicin.* Br J Dermatol 2002;147:150-3.

=국문 초록=

원발성 폐동맥 육종은 매우 드문 질환이다. 임상증상과 방사선학적 소견이 폐동맥 색전증과 유사하기 때문에 진단 시 폐동맥 색전증으로 오진되는 예가 빈번하고, 본 질환의 빠른 진행속도로 인하여, 사망 후 부검을 통해 확인되는 예도 있다. 따라서 폐동맥 색전증으로 진단된 환자가 혈전의 원발병소가 불분명하면서 항응고제에 반응하지 않는다면, 원발성 폐동맥 육종을 의심해 보아야 한다. 폐동맥 색전증으로 진단받은 57세 남자 환자가 5개월간의 항응고제 치료 후에도 우측폐의 종괴모양 병변이 증가하고 주폐동맥 색전증의 크기가 증가되어 수술적인 치료과정에서 폐동맥 내막육종(Pulmonary artery intimal sarcoma)으로 확인되었다. 수술전 혈전으로 의심되었던 저음영의 종괴는 동결조직검사상 폐동맥 육종으로 의심되었으며, 심낭에 침윤이 있었다. 그 병변과 독립적으로 우폐동맥과 폐실질에서도 혈관육종이 발견되었으며, 인공심폐기하에서 주폐동맥의 완전 절제술 시행 후 Gore-tex graft 치환술과 우측 전폐절제술을 시행하였다. 수술 후 2차례의 항암치료를 시행한 후에 퇴원하였다.

중심 단어 : 1. 혈관육종
2. 폐혈관