

# 급성 폐동맥 색전증으로 오인된 폐동맥 육종

— 1예 보고 —

박 건\* · 권종범\* · 이종호\* · 강재걸\*\* · 김환욱\* · 조건현\* · 왕영필\*

## Surgical Treatment of Pulmonary Artery Sarcoma

— One case report —

Kuhn Park, M.D.\*, Jong Bum Kwon, M.D.\*, Jong Ho Lee, M.D.\*, Jae Kul Kang, M.D.\*\*  
Hwan Ook Kim, M.D.\*, Keon Hyon Jo, M.D.\*, Young Pil Wang, M.D.\*

We report a rare case of pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary artery thromboembolism in a 57-year-old man who suffered with 2-month dyspnea and exacerbated for 1 week. He was transferred from private clinic and he was diagnosed as acute pulmonary artery thromboembolism on the basis of chest CT. Chest CT, pulmonary artery angiogram, and perfusion scan were examined. We performed surgical excision with aid of CPB. The final pathologic report was that the mass was a pulmonary artery sarcoma. We experienced one case of pulmonary artery sarcoma and reported it with reference.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:597-600)

- Key words:** 1. Pulmonary arteries  
2. Pulmonary embolism  
3. Vascular neoplasm

### 증례

57세 남자 환자로 약 2개월 전부터 호흡곤란이 있어오다 1주일 전부터 증세가 심해져 지방병원을 방문, 당시 시행한 흉부 전산화 단층촬영에서 우측 주폐동맥 색전증이 의심되어 수술적 치료를 위해 본원에 전원되었다.

환자는 과거력상 특이소견은 없었으며, 내원 당시 시행한 동맥혈 검사상(실내공기) PH: 7.42, PCO<sub>2</sub>: 42.4 mmHg, PaO<sub>2</sub>: 68.5 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 27.2 mEq/mL, SaO<sub>2</sub>: 95.7% 소견을 보였고, 혈압이나, 기타 심박동수 호흡수 정상소견을

보였고, 흉부청진상 우측 폐음이 전반적으로 감소된 소견 이외는 특이소견이 없었으며, 혈액 검사나 뇨 검사 등은 모두 정상이었다.

입원하여 촬영한 단순 흉부 방사선 검사는 특이 소견이 없었으며, 흉부 전산화 단층 촬영상 우측 폐동맥에 저밀도로 나타나는 충만결손 소견을 보였다(Fig. 1). 환자는 폐동맥 혈관 조영술에서 우폐동맥이 대부분 막혀 있는 소견을 보였고, 분지는 희미하게 조영되었다(Fig. 2). 수술 전 폐관류 검사를 시행하였고(Fig. 3), 폐동맥 색전증 또는 폐동맥 육종 진단하에 수술을 시행하였다.

\*가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea

\*\*한라병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Halla General Hospital

†본 논문은 가톨릭중앙의료원 임상학연구비의 보조로 이루어졌음.

논문접수일: 2004년 2월 16일, 심사통과일: 2004년 5월 17일

책임저자: 이종호 (301-723) 대전시 중구 대흥2동 520-2, 대전성모병원 흉부외과

(Tel) 042-220-9572, (Fax) 042-252-9585, E-mail: phenix@catholic.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest CT. Sequential CT at the level of carina shows low-density intraluminal filling defect in right pulmonary artery.



Fig. 2. Preoperative pulmonary angiogram. Central pulmonary angiogram demonstrates near total occlusion of right pulmonary artery with faint opacification of its branches.

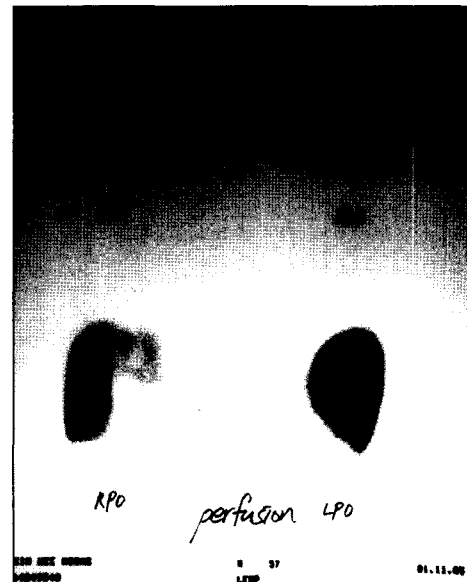


Fig. 3. Preoperative Perfusion scan. 99m Tc MAA perfusion scintigraphy shows markedly decreased perfusion in RUL and lobar perfusion defects in RML and RLL.

수술은 정중흉골절개를 통해 접근하였고 통상적인 상행 대동맥 및 양대정맥 삽관을 시행한 후 체외순환을 시행하였다. 심 정지 후에 주 폐동맥에서 우 주폐동맥쪽으로 절개하면서 병변에 접근하였고, 점액성의 종괴가 우측 주폐동맥에서부터 우상엽동맥쪽으로 진행하면서, 상엽으로 가는 동맥을 전체적으로 막고 있는 소견을 보였으며, 우중엽동맥 일부를 막고있는 소견을 보였다. 그러나 종괴 자체가 주 폐동맥으로는 진행되지 않는 양상을 보였다. 동결조직 생검에서 악성종양 소견을 보여 수술시야에서 제거가 가능한 모든 조직을 제거한 후 수술을 종료하였다.

술후 병리학적 검사소견상 종양세포는 대부분 분화가 나빠 분류되지 않으나 부분적으로 myofibroblast 또는 fibroblast로의 분화가 관찰되고 있었으며, Vimentin, Actin,

Desmin에서 양성반응을 보여(Fig. 4), 폐동맥에 발생한 내막육종으로 진단되었다.

환자는 수술 후 별다른 문제없이 회복되었고 수술 후 7일째 시행한 폐 관류 검사상 우엽에 보였던 관류장애는 많이 개선되었고, 환자는 별 문제없이 퇴원하였으며, 현재 외래에서 추적관찰하고 있으며, 항암치료를 고려 중이다.

## 고 찰

폐동맥 육종은 극히 드문 질환으로 1923년 Mandel-

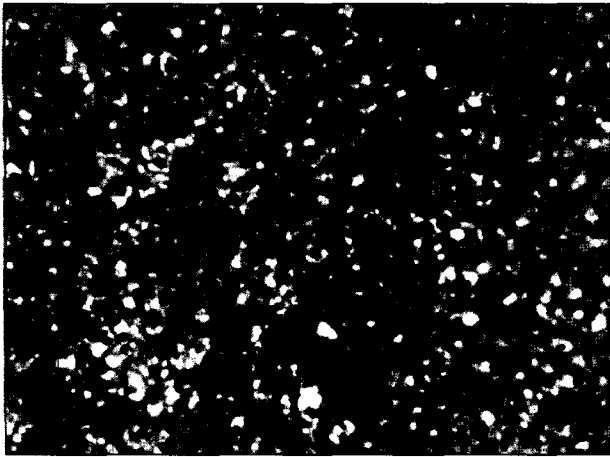


Fig. 4. The tumor shows interlacing spindle cells with pleomorphic nuclei and abundant cytoplasm ( $\times 200$ , H/E).

stamm[1]이 처음으로 기술한 이후로 약 100예 이상이 보고[2]되고 있다. Bleisch와 Kraus[3]는 종양이 항상 폐동맥 간에 침범하고, 환자의 약 78%에서는 혈류에 의해 전이되어, 우측(67%), 또는 좌측(60%) 폐동맥에 침범한다고 하였으며, 증례의 57%에서 폐동맥 판막을, 37%에서는 심장을 침범한다고 하였다.

종양은 주로 혈관내로 자라며, 극히 일부에 있어 폐동맥의 외막과 주위 구조물을 침범한다고 하였으며[3] 저자들의 경우에도 혈관외막이나 주변구조물에 대한 침범소견은 보이지 않았고 혈관내로 퍼져가는 양상을 보였다.

임상증세로는 종양이 위치하는 곳에 따라 달라지나, 주로 난치성 비습성 기침, 객혈, 호흡곤란, 협심증, 흉통[4] 등을 호소하며, 대부분 급격한 심폐기능의 악화에 의해 증세 발병 후 평균 수개월 이내에 사망하는 것으로 알려져 있다[5]. 급성[6] 또는 만성 폐동맥 색전증[5,7]으로 오진되어 대부분 초기에 항응고제 투여나 혈전용해제를 사용하게 되며, Krüger 등[5]은 이러한 폐동맥육종의 진단이 수술 전 또는 사전에 이루어지는 것은 단지 11.8%이며, 28% 정도에서는 혈전색전성 질환으로 여겨 수술을 시행하는 것으로 보고하였다. 최근 들어 Dd-DTPA를 이용한 자기공명영상 및 FDG-PET 등을 이용하여 술 전에 색전증과 육종의 감별진단 및 악성유무를 확인할 수 있다[8].

치료로는 수술적 치료가 유일한 치료법으로 권유되고 있는데[3], 완치는 거의 기대할 수는 없지만 생존기간을 늘리는 데 중요한 역할을 하고 있다[5]. 또한 국소 재발이 전이보다 예후에 영향을 미치지 때문에 폐동맥 원발지역의 다중심 종양을 전체적으로 절제해주는 것이 전 폐 적

출술보다 선호되어 왔다.

방사선치료도 시도되어 왔지만[9] 반응을 하지 않으며, 화학요법 또한 현존하는 종양의 종괴에 대해서는 거의 영향을 미치지 못하고[10,11] 단지 잔류종양이나 색전들이 자라는 것을 막기 위해 수술적 치료에 대한 보조치료 역할[3]을 하는 것으로 알려져 왔다. Krüger 등[5]은 방사선 치료나 화학 요법이 보조요법으로 생존시간을 연장시킬 수 있을 것으로 지적하였다. 국내에서 보고된 예[12,13]에서도 불완전 절제 후, 항암요법 및 방사선치료를 시행하였으나 국소 재발 및 골전이 등이 나타났고, 그 효과를 평가하는 데는 더 많은 연구가 필요하다고 하였다.

폐동맥육종은 고도의 악성 종양으로 예후는 전적으로 수술에 의해 결정되며, 가능하면 근치적 종양 절제술을 시행하고 해부학적인 교정을 시행하여야 한다. 대부분의 환자에 있어서 치료결과는 좋지 않으며, 진단 후 1년 이상을 사는 경우는 매우 드물다. 수술을 시행하지 않은 경우 평균 생존은 약 1.5개월이며, 이러한 생존기간은 화학요법이나 방사선 치료를 시행하여도 바꾸지는 못하였다. 수술적인 절제로 평균 생존기간을 약 10개월까지 늘렸으나 장기 생존을 한 경우는 거의 보고된 바 없고 또한 절제와 보조치료로 평균 생존기간을 늘려왔으나 대부분은 3~4년 정도였다[5].

폐동맥육종환자의 예후는 불량하나 다 종류 치료 즉 수술적인 절제 및 재건, 잔류 종양에 대한 적극적인 화학요법 및 방사선치료 등을 시행함으로써 환자에게 더 많은 치료의 기회를 줄 수 있을 것으로 생각한다.

## 참 고 문 헌

1. Mandelstamm M. *Über primäre Neubildungen des Herzens*. Virchows Arch [A] 1923;245:43-54.
2. Burke AP, Virmani R. *Sarcomas of the great vessels*. Cancer 1993;71:1761-73.
3. Bleisch VR, Kraus FT. *Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: analysis of the literature and report of a case with leptomeric organelles and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma*. Cancer 1980;46:314-24.
4. Sethi GK, Slaven JE, Kepes JJ, Pugh D, Thal AP. *Primary sarcoma of the pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;63:587-93.
5. Krüger I, Borowski A, de vive ER, Theissen P, Gross-Fengels W. *Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcoma of the pulmonary artery*. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;38:91-5.
6. Olson J, Spitzer R, Eriston W. *Primary and secondary pul-*

- monary artery neoplasia mimicking acute pulmonary embolism. Radiology 1976;118:49-53.*
7. Carlin BW, Moser KM. *Pulmonary artery obstruction due to malignant fibrous histiocytoma. Chest 1987;92:173-5.*
  8. Thurer RL, THorsen A, Parker JA, et al. *FDG imaging of a pulmonary artery sarcoma. Ann Thorac Surg 2000;70:1414-5.*
  9. Hayes SR, Ray WB, Wolf RA. *Primary fibromyxosarcomas of the heart and pulmonary artery. Am J Path 1941;17:261-71.*
  10. Thijs LG, Kroon T, Leeuwen T. *Leiomyosarcoma of the pulmonary trunk associated with pericardial effusion. Thorax 1974;29:490-4.*
  11. Scully RE, Mark EJ, McNeely BU (eds). *Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 19. N Engl J Med 1985;312:1242.*
  12. Kim HR, Kim KH, Ahn H. *Pulmonary artery sarcoma -one case report-. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:692-6.*
  13. Kim DH, Yi IH, Youn HC, et al. *RVOTO caused by pulmonary artery sarcoma originating from pulmonary valve. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:173-5.*

=국문 초록=

57세 남자 환자로 약 2개월 전부터 호흡곤란이 있어오다 1주일 전부터 악화되어 폐동맥 혈전색전증으로 오인된 폐동맥 육종을 치험하여 보고하는 바이다. 환자는 지방병원에서 흉부전산화 단층촬영을 시행하였고 급성 폐동맥 색전증 진단하에 본원으로 전원되었다. 흉부전산화 단층촬영 및 폐동맥 혈관 조영술, 폐 관류 검사를 시행하였고 체외순환을 이용하여 수술적 치료를 시행하였다. 환자는 폐동맥 육종으로 최종 진단되었으며 이에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 폐동맥  
2. 폐색전증  
3. 혈관종양