피하전이를 일으킨 폐 유상피 혈관내피종

— 수술치험 1예 —

이해영* · 조성래* · 조성호* · 변정훈* · 김종인* · 박진경** · 천봉권**

Pulmonary Epithelioid Hemangioendothelioma Association with Subcutaneous Metastasis

—Surgical experience of one case—

Hae Young Lee, M.D.*, Sung Rae Cho, M.D.*, Sung Ho Cho, M.D.*, Jung Hun Byun, M.D.*
Jong In Kim, M.D.*, Jin Kyung Park, M.D.**, Bong Kwuen Chun, M.D.**

Epithelioid hemangioendothelioma (HE) is a very rare malignant tumor that is pathologically benign tumor originating from endothelial cell but clinically presents metastasis and recurrence. A 29-year-old asymptomatic man, preoperatively diagnosed as lung cancer in the left lower lung, underwent a lobectomy, a wedge lung resection of left upper lung, and partial resection of diaphragm. Left lower lobar lesion was confirmed as pulmonary epithelioid hemangioendothelioma, but the lesions of the left upper lung and diaphragm were remained calcified by spontaneous regression of HE. We report a case of subcutaneous metastasis that occurred two times at 10 months and 19 months after previous surgical treatment of pulmonary EH.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:1025-1028)

Key words: 1. Hemangioendothelioma
2. Lung, neoplasms
3. Neoplasm metastasis

증 례

환자는 29세 남자로 내원 2주 전, 건강 검진상 좌하엽 폐야에 난원형 종물이 발견되어, 인근병원에서 흉부 전산화단층촬영 보조하에 경피적 세침흡인 조직검사상 선암의 진단 하에 본원으로 전원되었다. 이학적 검사에 특이사항은 없었고, 술 전 흉부X선과 흉부 전산화단층촬영소견은 좌하엽 상분절 영역에 2.5×2 cm 크기의 난원형 종물(Fig. 1A)과 좌상엽 영역에 2개의 석회화된 소결절(Fig. 1B), 그리고 좌측 횡격막에 석회화 결절들(Fig. 1C)이 관찰되었다. 혈액검사는 GPT의 증가와 만성 지속성 B형 간염의 소견 외에는 이상소견이 없었다. 기관지내시경 검사에 특이소견은 없었으며, 복부초음파 검사에 소엽 형태의 간에 석회화된 다발성 결절들이 미만성으로 관찰되었고, 간은 좌엽에 비해 우엽이 위축되어 보였다. 상복부 자기공명영상 소견은 초음파검사에서 보였던 간의 이상소견 외

*고신대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kosin University College of Medicine
**고신대학교 의과대학 병리학교실
Department of Pathology, Kosin University College of Medicine
†본 논문은 고신의대 연구비 일부 보조에 의한 것임.
논문접수일 : 2004년 8월 3일, 심사통과일 : 2004년 10월 13일
책임저자 : 조성래 (602-702) 부산광역시 서구 암남동 34번지, 고신대학교 의과대학 흉부외과학교실
(Tel) 051-990-6237, (Fax) 051-254-5446, E-mail: srcho@ns.kosinmed.or.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

대흉외지
2004;37:1025-1028

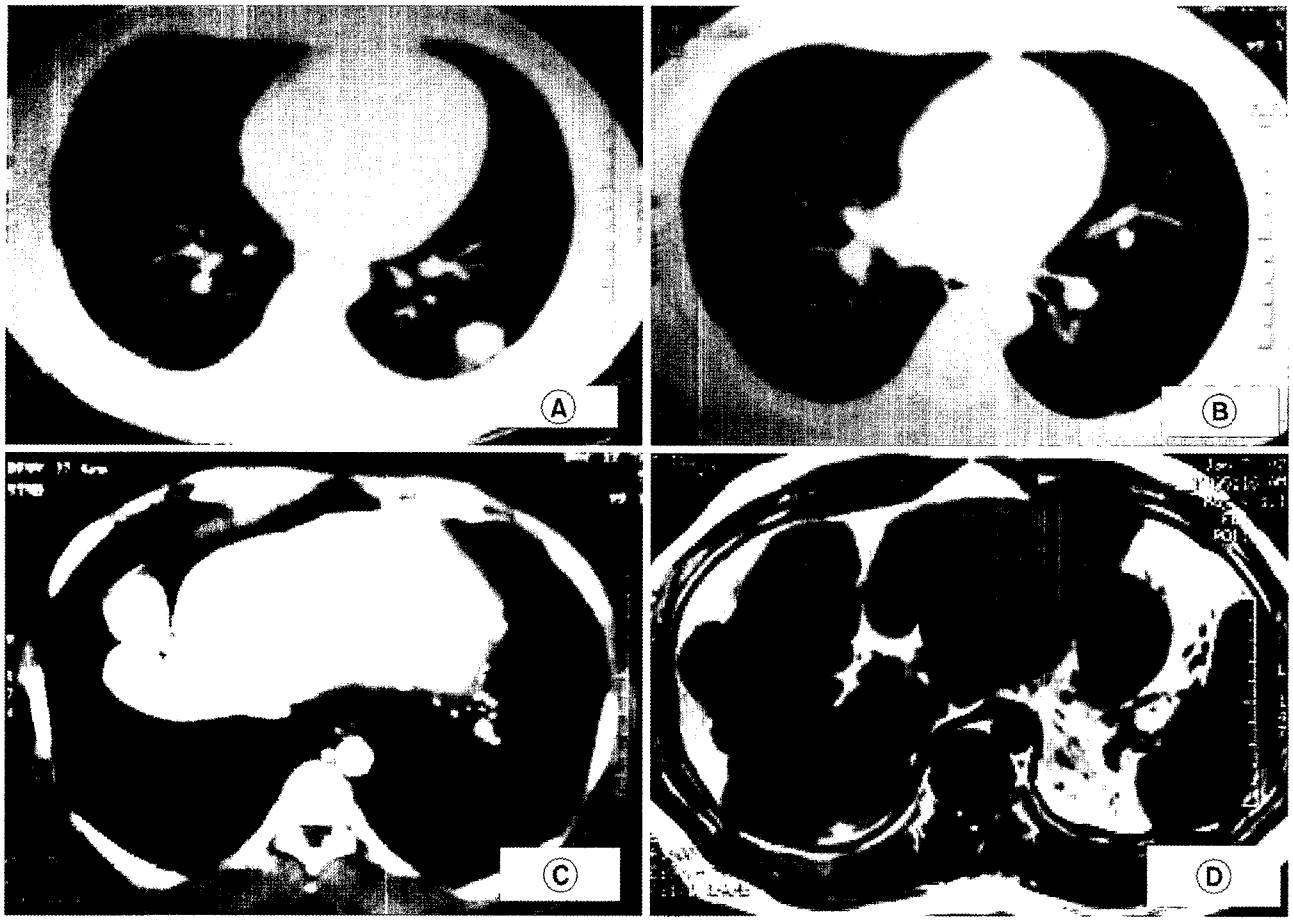

Fig. 1. Chest CT scan shows about 2×2.5 cm sized ovoid mass with spiculation in the lower lobe (A), two tiny nodules in the upper lobe (B) of left lung and multiple calcified nodules in the left diaphragm (C). Abdominal MRI (T1 weighted image) shows irregular lobulated surface of atrophied liver with calcification (D).

에 조기 동맥기에 조영이 증강되는 종물은 관찰되지 않았다(Fig. 1D). 골주사 검사에 골 전이의 소견은 없었다. 수술은 좌측 후측방 개흉술로 종격과 기관지 주위 림프절 절제술을 포함한 좌하엽 폐절제술, 좌상엽폐 쐐기 절제술과 좌측 횡격막 부분 절제술을 시행하였다. 병리 조직검사 결과 Kohn 공을 통해 인접한 폐포로 직접 진전되는 폐포강 내의 종양세포들을 볼 수 있었고(Fig. 2A) 이러한 종양세포는 풍부한 호산성 세포질과 하나의 내피세포에 의해서 생성되는 원시적 혈관강인 공포를 가지고 있었다(Fig. 2B). 면역조직화학 검사는 vimentin에 염색이 되지만 정상 폐포와 선암세포에 염색되는 cytokeratin에는 염색되지 않는 소견을 보였다. 또한 중심부의 괴사와 출혈을 동반한 후 유리질화 형태로 퇴행하는 부분도 있었다. 부분 절제된 횡격막과 쐐기 절제된 좌상엽 폐 결절은 석회화를 동반한 섬유화 소견을 보였다.

이상의 소견으로 좌 하엽폐의 병변은 유상피 혈관내피종으로, 간, 횡격막, 좌 상엽폐의 병변은 유상피 혈관내피종이 자연 퇴행한 것으로 진단되었다. 그 후 특별한 치료 없이 추적관찰 중, 술 후 10개월, 19개월에 각각 좌 후측흉벽에 2×1.8 cm, 1×2 cm 크기의 종물이 발견되어 국소마취하에 절제하였고, 병리조직검사결과 피하 전이성 유상피 혈관내피종으로 확인되었으며 첫 수술 후 2년 10개월째 또 다른 재발없이 추적 관찰 중에 있다.

고 찰

폐 유상피 혈관내피종은 조직학적으로는 혈관내피에서 발생하는 양성종양이나 임상적으로는 전이와 재발을 보이는 매우 드문 악성종양의 하나로, 혈관내로 파급하는 세기관지 폐포암으로 생각되어 과거에는 혈관내 기관지

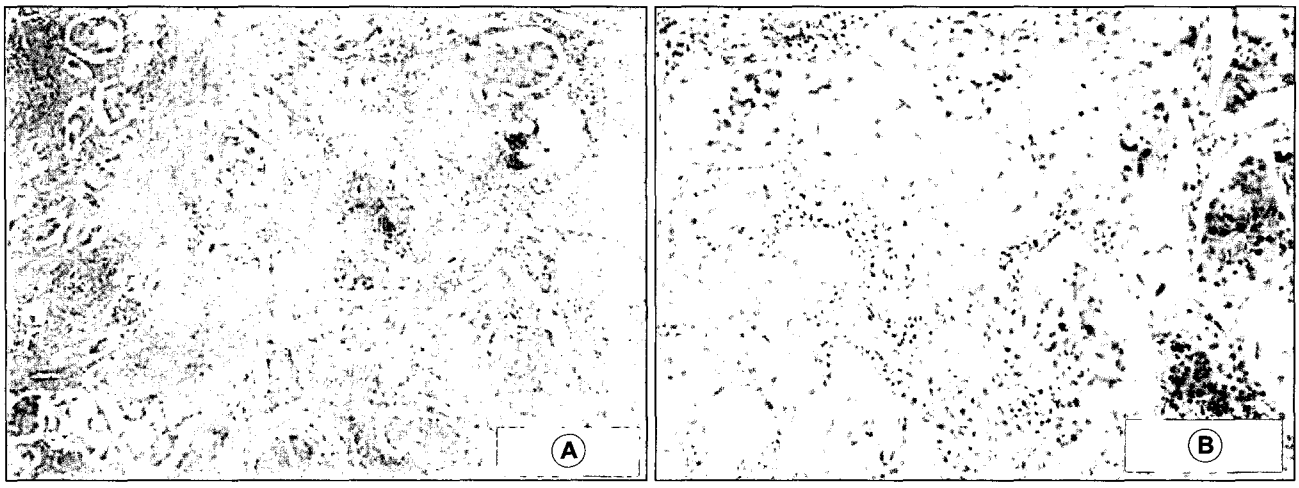

Fig. 2. Nodular intra-alveolar aggregates of tumor cells surrounding an eosinophilic mass of hyalinized stroma, extending through pores of Kohn (A, H & E, ×100). Tumor cells show abundant eosinophilc cytoplasm and intracytoplasmic vacuoles, reminiscent to one cell capillary (B, H & E, ×400).

폐포암으로 분류되기도 하였으나, 전자 현미경 소견은 세포질 미세구조에서 볼 수 있는 Weibel-Palade body와 VIII 인자 관련 항원에 대한 면역조직학적 방법을 이용한 결과 폐의 상피세포가 아닌 multipotential endothelial reserve cell에서 기원한 혈관종양으로 확인되어 유상피 혈관내피종으로 명명하게 되었다[1].

폐 유상피 혈관내피종의 호발연령은 40세 이하로, 남성보다는 여성에 호발하며[2], 무증상이거나 비특이적 증상을 호소하는 경우가 많으나 폐포 출혈이나 폐 고혈압이 발생하기도 하며, 때로는 서서히 진행하여 호흡부전 등으로 사망하기도 한다.

유상피 혈관내피종은 폐, 간, 연부조직, 피부, 골, 유방, 뇌, 뇌수막, 림프절 등 다양한 장기에서 발생하나, 진단 당시 여러 장기에서 발견될 경우 한 장기에 먼저 발생하여 타 장기로 전이된 것인지, 여러 장기에 동시 다발성으로 발생한 것인지에 대해서 정확히 알기 어려운 경우가 많아 논란이 되기도 한다[3].

타 장기로의 전이는 원발병소에 따라 다양한데, 폐는 15%, 연부조직은 20%, 간은 25% 정도로 알려져 있다[2]. 전이되는 장기 중에는 간과 폐가 가장 많으며 그 외 장, 후복막강, 피부, 신장, 부신 , 췌장, 잇몸 등이 드물게 보고되고 있으나, 이 증례의 경우처럼 피하전이는 매우 드물다[3]. 따라서 이 증례의 경우 피하의 병변을 전이가 아니고 원발성으로 발생한 것으로도 볼 수 있겠으나 술 전 병변이 없었던 피하에 일정한 시간적 간격을 두고 연차적으로 유상피 혈관내피종이 발생하는 것으로 보아 원발성보다는 전이로 보는 것이 더 타당하다 하겠다.

폐 유상피 혈관내피종은 1~2 cm 크기의 다발성 결절이 양쪽 폐에 보이는 경우가 대부분[4]이기 때문에 완치를 위한 외과적 절제술의 적응이 되지 않고, 또 경피적 생검도 쉽지 않은 것으로 알려져 있으나 드물게는 5 cm 이상 크기의 단일 폐결절의 형태로 나타나기도 한다[5]. 종양의 석회화는 중앙부에서 관찰될 수 있는데, 응고 괴사, 유리질화 또는 골화와 동반될 수 있다[6]. 다발성 결절과 석회화로 인해 전이성 폐암, 육아종성 감염, 규폐증, 석탄 광부 폐증, 다발성 폐과오종, 연골종, 평활근종, 결절성 아밀로이드증, 초자양 육아종, X 조직구증 등과 감별이 필요하며, 발생기원이 같은 경화성 혈관종과 맥관육종과의 감별은 특히 어려운 것으로 알려져 있다.

폐 유상피 혈관내피종은 광학현미경에서 볼 수 있는 전형적인 Kohn공을 통한 인접 폐포로의 진전과 vimentin, cytokeratin이나 CD31, CD34와 같은 면역조직화학검사 등을 통해서 확진할 수 있다[1,6]. 또 전자현미경 검사에서 종양세포질의 Weibel-Palade 소체와 풍부한 중간 세사나 원시 혈관형성이 관찰됨을 알 수 있다[7].

임상경과는 무증상일 경우 대부분 서서히 진행되는 경우가 많은데[6], 드물게 자연 퇴행을 보이는 경우도 있으나, 임상증상이 있거나, 말초 림프절 종대, 간 침범, 광범위한 혈관, 폐, 흉막의 침범이 있는 경우 등은 유상피 혈관내피종의 예후 불량인자로[8], 침범된 장기의 파괴로 인

해 호흡부전이나 간부전으로 사망할 수 있다. 또 현미경 검사에서 유사분열, 의미있는 세포 이형성, 국소적으로 방추상의 종양세포와 괴사가 있는 경우 불량한 예후로 보고되고 있다[8]. 본 증례도 병리 조직학적 검사상 유사분열의 소견을 보여 불량한 예후를 암시하였으며 그로 인해 두 차례의 흉벽 피하 전이를 했다고 볼 수 있겠다.

병변이 단일 폐결절인 경우 절제하는 것이 가장 좋으나, 술 후 예후 불량을 암시하는 병리소견이 있을 때는 방사선 치료나 항암화학요법, 면역요법 등이 시도되고 있다. 그러나 그 효과에 대해서는 아직 논란이 있다[2,6]. 따라서 이 증례도 수술 외에 특별한 치료없이 술 후 2년 10개월째 경과 관찰 중에 있다.

참 고 문 헌

1. Weiss SW, Enzinger FM. *Epithelioid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma.* Cancer 1982;50:970-81.
2. Weiss SW, Ishak KG, Dail DH, Sweet DE, Enzinger FM. *Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions.* Semin Diagn Pathol 1986;3:259-87.
3. Kim KY, Kim CH, Sohn JW, et al. *A case report of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma.* Tuberc Respir Dis 1999;47:691-6.
4. Ross GJ, Violi L, Friedman AC, Edmonds PR, Unger E. *Intravascular bronchioloalveolar tumor: CT and pathologic correlation.* J Comput Assist Tomogr 1989;13:240-3.
5. Jang KY, Jin GY, Lee TC, et al. *Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: A tumor presented as a single cavitary mass.* J Korean Med Sci 2003;18:599-602.
6. Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT, et al. *Intravascular, bronchiolar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT): an analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor.* Cancer 1983;51:452.
7. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML. *Immunohistochemical identification of factor VIII-related antigen in the intravascular bronchioloalveolar tumor of the lung.* Arch Pathol Lab Med 1981;105:628-9.
8. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, et al. *Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression.* Eur Respir J 1998;12: 89-96.

=국문 초록=

폐 유상피 혈관내피종은 조직학적으로는 혈관내피에서 발생하는 양성종양이나 임상적으로는 전이와 재발을 보이는 매우 드문 악성종양 중의 하나이다. 무증상의 좌하엽 폐암으로 진단받은 29세의 남자에서 좌하엽 폐절제술, 좌상엽 폐 쐐기 절제술, 횡격막 부분절제술을 시행하여 좌하엽 폐의 병변에서는 유상피 혈관내피종으로 확진되었으나 좌상엽 폐와 횡격막의 병변은 유상피 혈관내피종이 자연 관해되어 석회화만 남은 것으로 진단되었다. 술 후 10개월과 19개월 두 차례에 걸쳐 폐 유상피 혈관내피종으로부터 피하 전이를 일으킨 환자를 수술 치험하였기에 보고한다.

중심 단어 : 1. 유상피 혈관내피종
2. 폐, 횡격막, 피하