대한영상의학회지 2007;57:345 - 347

CT 달무리 징후를 보인 폐 상피양 혈관내피종: 1예 보고[1]

최재정 · 박현진 · 임수아 · 박석희 · 이교영[2]

폐 상피양 혈관내피종(Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma)은 낮은 악성도를 보이는 드문 혈관성 종양으로, 무증상의 젊은 여성에서 우연히 발견되는 경우가 많다. 전형적으로 전산화단층촬영(CT)에서 양측 폐의 다발성 폐결절로 보이며, 이때 결절들은 대개 2 cm 이하의 크기이다. 저자들은 객혈을 주소로 내원하여 빠른 경과진행으로 사망하였던 65세 남자 환자의 전산화단층촬영(CT)에서 다발성 폐결절과 함께 폐출혈로 인한 특징적인 CT 달무리 징후를 보였던 비전형적인 폐 상피양 혈관내피종의 증례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

폐 상피양 혈관내피종(Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma)은 낮은 악성도를 보이는 드문 혈관성 종양으로, 일반적으로 예후가 좋고 증상을 일으키지 않아 젊은 여성에서 우연히 다발성 소결절로 발견되는 경우가 많다(1, 2). 저자들은 폐출혈을 동반한 폐 상피양 혈관내피종 환자에서 전산화단층촬영(Computed tomography: CT) 달무리 징후를 보였으며, 빠른 경과 진행으로 사망한 비전형적인 증례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례 보고

65세 남자환자가 한 달간의 객혈을 주소로 내원하였다. 이학적 검사는 정상이었고 말초혈액 검사상 혈색소 수치는 6.8g/dL이었다. 당시 시행한 단순흉부사진에서 양측 폐에 경계가 불분명한 다발성 경화가 보였다(Fig. 1A). 같은 날 시행한 CT에서는 양측 폐에 다발성의 경계가 분명한 결절들과 그 주위를 둘러싸는 간유리 음영이 보여 전형적인 CT 달무리 징후가 관찰되었다(Fig. 1B). 비슷한 시기에 시행한 ^{18}F - FDG 양전자단층촬영(Positron Emission Tomography: PET)에서는 대부분의 폐결절에 FDG(Fluorine - 18 deoxyglucose) 섭취가 있었으며 그 이외의 FDG 집적은 없었다(Fig. 1C). 확진을 위해 우상엽과 우하엽 각각 두 부위에서 쐐기절제술을 시행하였으며, 폐 생검 조직소견에서 폐포강을 채운 상피모양의 종양세포 덩어리들이 관찰되었고 종양 세포의 세포질은 호산구성으로 풍부하였다. 종양세포 덩어리 주변에서는 폐포 출혈이 동반되어 있었다. 면역조직화학 염색에서 종양세포는 CD31과 비멘틴(vimentin)에 양성이었고 CD34 염색에는 음성이어서 상피모양 혈관내피종으로 확진하였다(Fig. 1D).

환자는 수술 후 회복 도중 폐출혈이 진행하면서 한 달 만에 호흡 부전으로 사망하였다.

고 찰

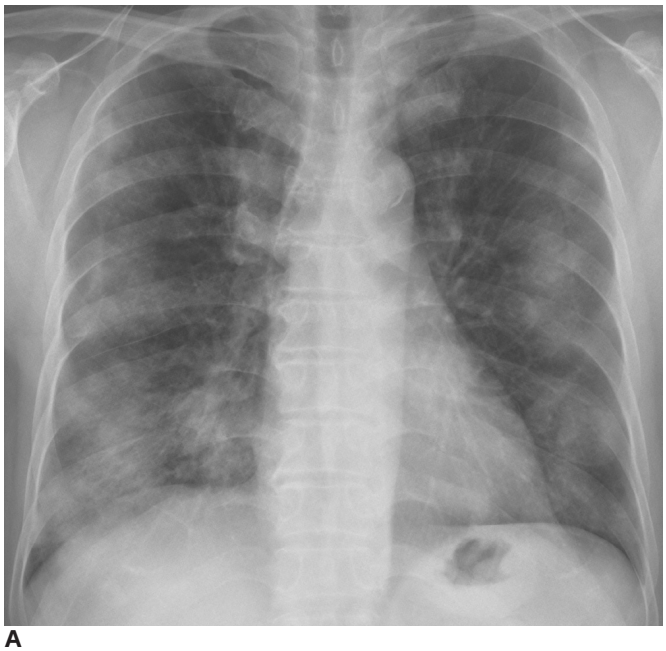
폐 상피양 혈관내피종은 비교적 드문 혈관성 육종으로, 경과가 느려 다른 폐암에 비해 예후가 좋은 저등급의 악성 종양이다. 40세 이하의 젊은 여성에서 자주 발생하며, 대부분 임상증상이 없거나 가벼워 우연히 발견되는 경우가 많다. 처음에는 혈관을 침습하는 형태의 세기관지세포암으로 생각하였으나, 이후 면역조직화학 염색과 전자현미경 소견을 통해 이 종양이 내피세포 계열의 종양임을 확인하였고, Weiss 등(1)에 의해 처음으로 상피양 혈관내피종이라는 진단명으로 쓰이게 되었다. 이 종양은 간, 뼈, 연부 조직 등 다양한 장기에서 다발성 혹은 순차적으로 생길 수 있는데, 이를 전이에 의한 소견으로 보는 견해도 있다(2).

폐 상피양 혈관내피종은 다발성 폐결절을 특징으로 하며, CT에서 폐결절은 경계가 분명한 편이며, 2 cm 이하로 크기가 작은 편이다(3). 그러나 드물게 5 cm 이상의 단일성 결절로 보이거나 종양에 공동이나 석회화가 보일 수 있고 흉막삼출, 폐문, 종격동 림프절 종대, 소엽간 중격과 기관지 혈관속의 비후, 간유리 음영 등의 소견이 동반되었던 증례들이 보고된바 있다(2, 4, 5). 또한, 불규칙한 간질 비후와 경한 간유리 음영으로만 보인 경우도 있었으며, 이는 조직학적으로 간질 조직과의 간질 내 혈관 내강이나 림프 조직 내의 종양세포에 의한 소견

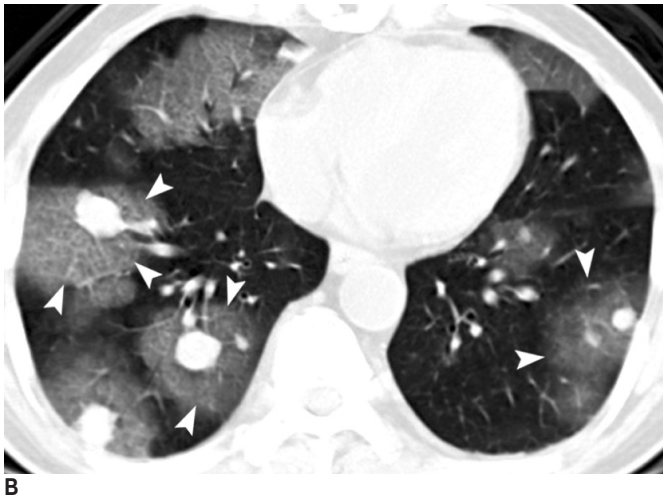
[1]가톨릭대학교 의과대학 영상의학교실
[2]가톨릭대학교 의과대학 병리학교실
이 논문은 2007년 7월 19일 접수하여 2007년 8월 27일에 채택되었음.

이었다(2). 폐 상피양 혈관내피종의 양전자단층촬영 소견은 거의 알려졌지 않았으나 Fagen 등(6)이 FDG 섭취가 증가된 증례를 보고 한 바 있는데, 본 증례에서도 비슷한 소견을 보였다.

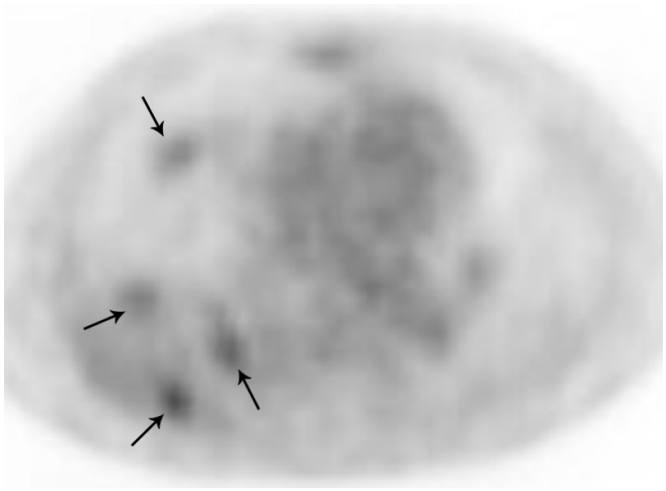
폐 상피양 혈관내피종에서 동반된 폐출혈은 드문 소견으로 지금까지 3례만이 보고된 바 있다(7 - 9). Briens 등(7)과 Struhar 등(8)은 미만성 폐포 음영을 동반한 결절로 보인 증례를 각각 한 례씩 보고하였고 조직소견에서 폐포강 내의 미만성 출혈이 관찰되었다. Carter 등(9)이 보고한 증례에서는 다발성 결절 주위에 국소적 간유리 음영을 보였는데 조직학적으로 폐포 출혈과 혈관 내강으로의 종양 침범이 보였다. 본 증례에서는 다발성 폐결절 주위를 둘러싸는 간유리 음영의 특징적인 CT 달무리 증후를 보였는데, 이러한 증후는 환자의 객혈 증상과 조직학적 소견을 고려할 때 폐포 출혈에 의한 음영으로 생각된다. 환자는 결국 진단 후 1개월 만에 호흡부전으로 사망하였는데, 이러한 치명적인 경과는 폐 상피양 혈관내피종에서는 드문 경우라 할 수 있다. 공교롭게도 지금까지 폐출혈을 동반하였던 세 증례와 본 증례 모두에서 객혈 증상이 있었고, 영상학적 검사에서 결절과 함께 간유리음영을 동반하였으며, 수 주 또는 수개월 내에 호흡부전으로 사망한 점을 고려할 때, 폐출혈을 시사하는 CT 달무리 증후는 폐 상피양 혈관내피종이 나쁜 예후와 관련이 있을 것으로 생각된다. 실제로 진단 당시 객혈이 있었던 환자에서 예후가 나쁘다는 연구가 있다(10). 이 외에도 예후가 나쁠 것으로 알려진 소견으로는 진단



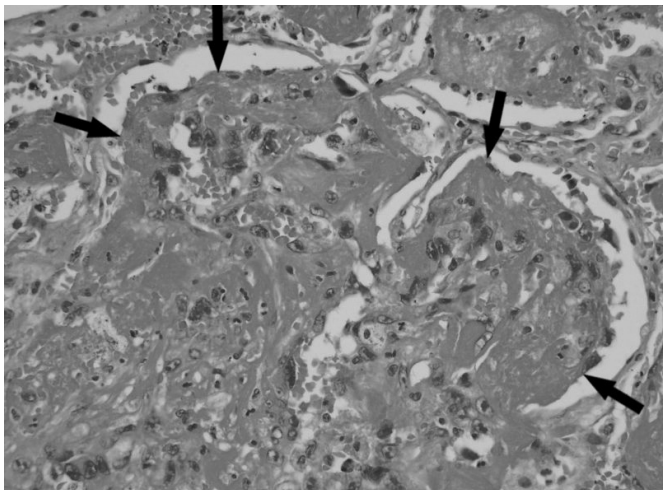
A



B



C



D

Fig. 1. A 65-year-old man with pulmonary epithelioid hemangioendothelioma, presenting with hemoptysis
A. Plain radiograph shows multifocal ill-defined alveolar opacities at periphery of both lungs.
B. Axial CT scan with lung window setting shows several well-defined small nodules, surrounded by wide zones of ground glass attenuation (arrowheads), in both lower lobes, demonstrating CT halo sign.
C. Axial ^{18}F FDG PET scan at level of pulmonary nodules shows FDG uptake within the nodules (pSUV2.5 - 3, thin arrows).
D. Photomicrograph (Hematoxylin-eosin, original ×400) shows epithelioid tumor cells with plump eosinophilic cytoplasm occupying alveolar spaces (arrows). Immunohisto-chemical stains for CD31 and vimentin show the neoplastic cells positively.

당시 기침, 흉통 등의 호흡기 증상이 있거나, 혈관 내, 기관지 내, 간질 내 침습, 흉막삼출, 흉막 침습, 간 전이의 소견, 림프절 종대, 조직 소견에서 방추형 종양세포 등이 있다(5, 10).

결론적으로 저자들은 폐출혈을 동반한 폐 상피양 혈관내피종에서 CT 달무리 증후와 함께 치명적인 경과를 보였던 비전형적이고도 드문 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML, Fry WA. Angiogenic nature of the "intravascular bronchioloalveolar tumor" of the lung: an electron microscopic study. *Arch Pathol Lab Med* 1981;105:174-179
2. Sakamoto N, Adachi S, Monzawa S, Hamanaka A, Takada Y, Hunada Y, et al. High resolution CT findings of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: unusual manifestations in 2 cases. *J Thorac Imaging* 2005;20:236-238
3. Luburich P, Ayuso MC, Picado C, Serra-Batlles J, Ramirez JF, Sole M. CT of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:562-565
4. Mukundan G, Urban BA, Askin FB, Fishman EK. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: atypical radiologic findings of a rare tumor with pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2000;24:719-720
5. Cronin P, Arenberg D. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: an unusual case and a review of the literature. *Chest* 2004;125:789-792
6. Fagen K, Silverman ED, Cole RL. Detection of a pulmonary epithelioid hemangioendothelioma by FDG PET scan. *Clin Nucl Med* 2004;29:758-759
7. Briens E, Caulet-Maugendre S, Desrues B, Quinquenel ML, Lena H, Yurlin B, et al. Alveolar haemorrhage revealing epithelioid haemangioendothelioma. *Respir Med* 1997;91:111-114
8. Struhar D, Sorkin P, Greif J, Marmor S, Geller E. Alveolar haemorrhage with pleural effusion as a manifestation of epithelioid haemangioendothelioma. *Eur Respir J* 1992;5:592-593
9. Carter EJ, Bradburne RM, Jhung JW, Ettensohn DB. Alveolar hemorrhage with epithelioid hemangioendothelioma. A previously unreported manifestation of a rare tumor. *Am Rev Respir Dis* 1990;142:700-701
10. Bagan P, Hassan M, Le Pimpec Barthes F, Peyrard S, Souilamas R, Danel C, et al. Prognostic factors and surgical indications of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: a review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2006;82:2010-2013

J Korean Radiol Soc 2007;57:345 - 347

CT Halo Sign in Pulmonary Epithelioid Hemangioendothelioma: A Case Report[1]

Jae Jeong Choi, M.D., Hyun Jin Park, M.D., Soo Ah Lim, M.D.,
Seog Hee Park, M.D., Kyo-Young Lee, M.D.[2]

[1]Department of Radiology, Kangnam St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea
[2]Department of Pathology, Kangnam St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea

Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma (PEH) is a rare low-grade malignant vascular tumor of minimal clinical expression in young women. Bilateral multiple pulmonary nodules, up to 2 cm in size, are typical CT findings. We describe an atypical case of PEH with a fatal outcome in a 65-year-old male, showing multiple pulmonary nodules with a typical CT halo sign by pulmonary hemorrhage.

Index words : Hemangioendothelioma, epithelioid
Tomography, X- Ray computed
Hemorrhage
Lung neoplasms

Address reprint requests to : Hyun Jin Park, M.D., Department of Radiology, Kangnam St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea, 505 Banpo-dong, Seocho-gu, Seoul 137-040, Korea.
Tel. 82-2-590-2467 Fax. 82-2-599-6771 E-mail: rdpark@hanmail.net