

PET/CT로 혈전증과 감별된 원발성 폐동맥 육종 1례

¹단국대학교 의과대학 내과학교실, ²병리학교실, ³핵의학교실

임상수¹, 홍구현¹, 신재민¹, 김윤섭¹, 지영구¹, 명나혜², 박석진³, 박재석¹

A Case of Primary Pulmonary Artery Sarcoma Mimicking Pulmonary Embolism: Role of PET/CT for Differential Diagnosis

Lim Sang-Soo, M.D.¹, Hong Koo-Hyun, M.D.¹, Shin Jae-Min, M.D.¹, Youn Seup Kim, M.D.¹, Young Koo Jee, M.D.¹, Na Hye Myoung, M.D.², Seok Gun Park, M.D.³, Jae Seuk Park, M.D.¹

Department of Internal Medicine, ²Pathology, ³Nuclear Medicine, College of Medicine, Dankook University, Chonan, Korea

Primary pulmonary artery sarcoma is a rare malignant tumor arising from the pulmonary artery. Diagnosis of primary pulmonary artery sarcoma is quite difficult and the condition is often misdiagnosed as a more common disease, such as a pulmonary embolism. PET can help in diagnosing a pulmonary artery sarcoma due to the increased uptake of ¹⁸F-FDG in the area of the tumor. However, the poor anatomic resolution of PET has limited its clinical applications in pulmonary vascular disease. The recently developed PET/CT is the fusion of PET and CT that improves the anatomical resolution of PET. We report a case of a primary pulmonary artery sarcoma mimicking a pulmonary embolism that was diagnosed with PET/CT and confirmed with a surgical resection.

(*Tuberc Respir Dis* 2007; 62: 232-236)

Key words: PET/CT, Pulmonary artery sarcoma, Embolism

서 론

원발성 폐동맥 육종(primary pulmonary artery sarcoma)은 폐동맥에서 발생하는 악성 종양으로 전 세계적으로 드문 질환이다¹. 원발성 폐동맥 육종은 임상 증상 및 방사선 소견이 비특이적인 경우가 많아서 진단이 지연되거나 폐동맥을 침범하는 흔한 질환인 폐동맥 혈전증 등으로 오진되는 경우가 많다¹⁻³.

Deoxyglucose는 포도당 유도체로 세포 내로 섭취는 되지만 대사가 되지 않으므로 deoxyglucose에 양전자 방출 동위원소인 ¹⁸F를 표지시켜 방출된 감마선으로 세포 내 포도당 대사를 영상화 한 것이 ¹⁸F-FDG-PET(¹⁸F-fluoro-deoxyglucose positron emission tomography)이다. 육종을 포함한 대부분의 암 세포들은 당대사가 증가되어 있으므로 PET(양전자

방출 단층 촬영)는 폐동맥 육종과 기질화된 혈전(organized thrombus)의 감별진단에 종종 이용되어 왔다^{4,5}. 그러나 PET는 해상도가 떨어져서 해부학적 구조가 복잡한 부위에서는 형태학적 정보가 미흡하여 종양과 주변 구조와의 관계를 정확하게 구별하지 못하는 단점이 있다⁵. 최근 이와 같은 PET의 단점을 보완하기 위해 컴퓨터 단층촬영(Computed tomography, CT) 영상을 접목한 PET/CT가 개발되어 다양한 종류의 악성종양의 진단 및 병기판정에 유용하게 이용되고 있다^{6,7}.

저자들은 흉부 CT 소견상 혈전증과 감별이 어려운 폐동맥 종괴에 대해 PET/CT를 시행 후 원발성 폐동맥 육종의 가능성이 크다고 진단하고 수술적 제거술로 확진한 원발성 폐동맥 육종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 남자 57세

주 소: 흉통

현병력: 환자는 내원 2개월 전부터 기침, 가래가 있었으며 내원 1주일 전부터 우측 흉통과 호흡곤란이

Address for correspondence: **Jae Seuk Park, M.D.**
Department of Internal Medicine, Dankook University,
College of Medicine, 16-5 Anseo-dong, Chonan, 330-715,
Korea.
Phone: 82-41-550-3055, Fax: 82-41-556-3256
E-mail: jspark@dankook.ac.kr
Received: Jan. 23, 2007
Accepted: Feb. 20, 2007



Figure 1. Chest PA shows ill defined consolidation and ipsilateral pleural effusion in right hemithorax.

있어 인근 병원 방문하여 시행한 흉부 전산화 단층촬영에서 우측 주폐동맥 혈전증이 의심되어 본원으로 전원되었다.

과거력: 내원 10년 전 당뇨병으로 진단 받은 후 경구 혈당 강하제를 복용하고 있었고, 내원 5년 전 고혈압으로 진단받은 후 규칙적으로 항고혈압제를 복용하고 있었다.

이학적 소견: 내원 당시 환자는 급성 병색을 보이고 있었으며 의식은 명료하였다. 혈압은 140/70 mmHg, 맥박수 분당 20회, 체온은 36.5℃이었다. 흉부 청진상 우하부 폐야에서 호흡음이 감소되어 있었고, 심음은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았다.

검사실 소견: 말초 혈액 검사에서 백혈구 10,030 /mm³, 혈색소 8.8 g/dL, 혈소판 287,000 /mm³ 이었다. 혈청 생화학 검사에서 Na 137mEq/L, K 4.9 mEq/L, BUN 15.8 mg/dL, Creatinine 1.26 mg/dL, LDH 367 IU/L, protein 6.5 g/dL, albumin 3.2 g/dL, AST 11 IU/L, ALT 8 IU/L, ESR 55 mm/hr이었다. D-dimer는 1.7 ug/mL (정상치 <0.5 ug/mL), FDP <5ug/mL (정상치 <5 ug/mL)이었다. 동맥혈 가스분석 검사에서 pH 7.44, PaCO₂ 38.2 mmHg, PaO₂ 82.3 mmHg, HCO₃⁻



Figure 2. CT scan shows a soft tissue mass in right main pulmonary artery and ipsilateral pleural effusion.

25.2 mEq/L, SaO₂ 98.4%이었다. 폐기능 검사상 노력성 폐활량(FVC) 2.48 L(57.1%), 1초간 노력성 호기량(FEV₁) 2.19 L(63.5%), FEV₁/FVC 88.2%로 제한성 소견을 보였다. 심전도 검사는 정상이었다.

방사선 소견: 입원 당시 시행한 단순 흉부 방사선 사진에서 오른쪽 흉곽에 흉수가 관찰되었다(Figure 1). 흉부 전산화 단층 촬영 사진에서는 저음영의 종괴가 주폐동맥(main pulmonary artery) 기시부와 우측 주폐동맥에서 관찰되었다(Figure 2). 심초음파 검사상 종괴가 주폐동맥의 기시부에서 관찰되었으며 심박출량은 정상이었다. 사지의 도플러 혈류검사서 심부정맥 혈전증은 관찰되지 않았다.

흉막 천자 소견: 육안상 혈성 흉수였으며 흉수 분석 검사 결과 LDH 324 IU/L, protein 5g/dL, glucose 211 mg/dL, 적혈구 60,000 /mm³, 백혈구 200 /mm³ (호중구: 54%, 림프구: 21%, 단핵구: 25%), ADA 14.8 IU/L 이었으며 세포 검사에서 악성 세포는 관찰되지 않았다.

¹⁸F-FDG-PET/CT: 흉부 전산화 단층촬영 사진상 원발성 폐동맥 육종이 의심되어 폐색전증과 감별하기 위해 ¹⁸F-FDG 555 MBq을 정맥 주사한 60분 후에 PET/CT 전신 스캔을 시행하였다. PET/CT 소견상 우측 폐동맥 부위에서 관찰되는 종괴에서 FDG 섭

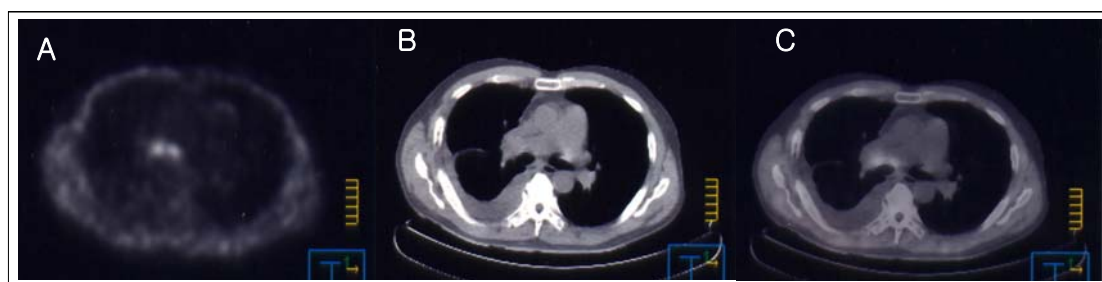


Figure 3. PET(A), CT(B), and fusion of PET and CT (PET/CT)(C) shows FDG uptake at right main pulmonary artery(arrow).

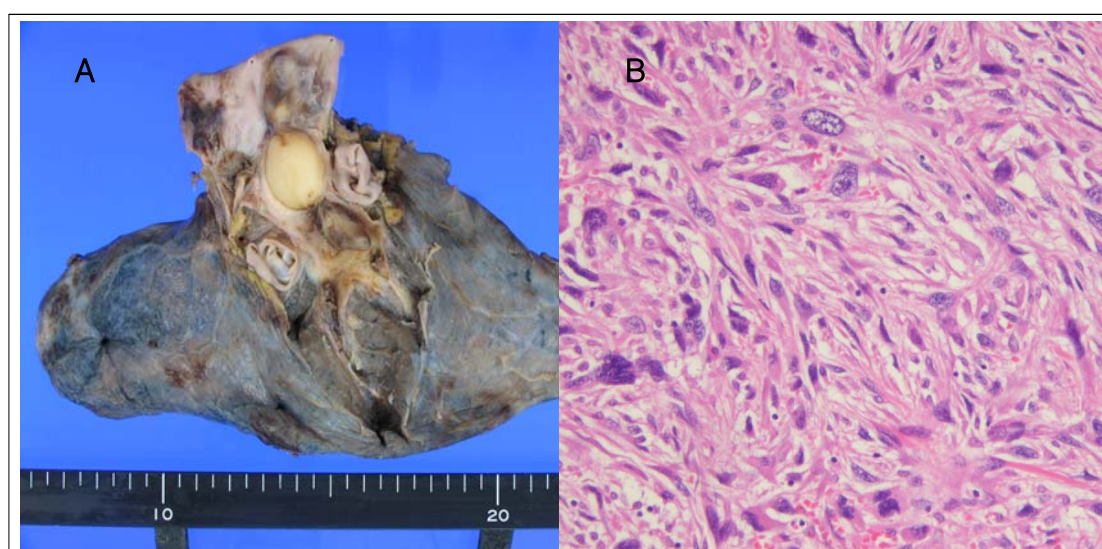


Figure 4. Exsioned lung shows yellowish round mass obstructing right main pulmonary artery(A) and histologic finding shows malignant fibrous histiocytoma with a background of spindle cells in a storiform configuration and giant cells (H&E staining, x400)(B).

취가 증가되어 있었다(SUVmax=2.1) (Figure 3).

임상 경과: 흉부 전산화 단층촬영과 PET/CT 소견으로 원발성 폐동맥 육종의 가능성이 크다는 진단 하에 수술을 시행하였다. 수술은 정중 흉골절개를 통하여 접근하였으며 폐동맥 내막절제술을 통한 종괴의 절제 및 우측 전폐 적출술을 시행하였다. 병변은 우측 폐동맥을 막고 있는 둥근 모양의 종괴였으며 병리 소견상 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)을 포함한 고분화 육종(high grade sarcoma)이었다(Figure 4). 면역조직화학검사에서 CD68, smooth muscle actin(SMA)은 양성이었고 vimentin, desmin은 음성이었다. 환자는 수술 후 특이 소견 없이 지내다가 3개월 후 특별한 원인 없이 돌연사하였다.

고 찰

원발성 폐동맥 육종은 주로 중년 성인에서 발생하며 대부분 폐동맥 판막 근처의 주폐동맥에서 발생하며, 혈류에 의해 전이되어 좌우측 폐동맥을 주로 침범하며 폐나 종격동으로 전이되기도 한다^{8,9}. 폐동맥 육종의 임상증상은 대부분 서서히 발현되고 호흡곤란, 흉통, 기침, 객혈 등의 증상을 주로 호소한다⁸.

원발성 폐동맥 육종은 매우 드문 질환일 뿐 아니라 임상 소견 또한 비특이적이어서 진단이 늦어질 뿐 아니라 다른 질환으로 오진되는 경우가 많다^{12,3}. 조직 검사나 수술적 절제술 전에 원발성 폐동맥 육종이 오진되는 질환들로는 폐동맥 혈전증이 가장 많고, 폐동

맥 종양(pulmonary artery tumor), 종격동 종괴(mediastinal mass), 폐동맥 협착증(pulmonary stenosis), 폐암 등이 있다^{8,10}. 최근 흉부전산화 단층촬영과 자기 공명영상(MRI)를 이용한 해부학적 영상방법을 통하여 폐동맥 혈전증과 육종의 감별진단에 도움을 받고 있지만 구별이 어려운 경우가 많다^{1,2}. 특히 폐동맥 육종에 의해 혈류의 흐름이 억제되어 혈전(thrombus)이 형성될 경우 폐동맥 혈전증과의 감별진단이 더욱 어렵게 된다¹¹. 본 증례에서도 검사실 소견에서 폐동맥 혈전증을 시사하는 d-dimer 수치가 높았다.

악성 종양조직은 일반적으로 당수송체단백(glucose transporter protein)의 발현증가, 해당작용을 증가시키는 hexokinase와 phosphofructokinase의 증가 등으로 인해 당대사가 증가되어 있다^{12,13}. Deoxy-glucose는 포도당의 유사체로 포도당과 같은 세포막 운반체에 의해 세포 내로 섭취되나 포도당과는 달리 세포 내 대사과정 중 일정 단계에서 더 이상 대사되지 않고 중간 산물로 머물러 있는 특성이 있다. Deoxyglucose에 양전자 방출 동위원소인 ¹⁸F를 표지시켜 방출된 감마선으로 세포 내 포도당 대사를 영상화 한 것이 ¹⁸F-FDG-PET이다.

악성 종양과는 달리 기질화된 혈전(organized thrombus)은 당대사가 없기 때문에 FDG 섭취가 발생하지 않는다. 그러므로 폐동맥 내에 종괴가 관찰되고 악성 종양과 기질화된 혈전의 감별이 어려울 경우 ¹⁸F-FDG-PET을 시행하면 감별진단에 도움을 받을 수 있다^{4,5}. 그러나 ¹⁸F-FDG PET은 해상도가 떨어져서 해부학적 구조가 복잡한 부위에서는 종괴와 주변 구조와의 관계를 정확하게 구별하지 못하는 단점이 있다³. 최근 이와 같은 PET의 단점을 보완하기 위해 CT 영상을 접목한 ¹⁸F-FDG-PET/CT가 도입되어 다양한 종류의 악성종양의 진단 및 병기판정에 유용하게 이용되고 있다^{6,7}. 그러므로 PET/CT를 시행하면 종격동과 같이 해부학적 구조가 복잡한 부위에 있는 폐동맥에서 발생한 종양과 혈전의 감별진단에 유용하게 이용될 수 있을 것이다. 본 증례에서도 PET와 CT를 접목함으로써 우측 주폐동맥 내에 존재하는 종괴에서 FDG 섭취가 증가되어 있는 것을 선명하게 증명할 수 있었다(Figure 3).

원발성 폐동맥 육종의 치료는 완전히 절제할 수 있다면 외과적 절제가 가장 효과적이다¹⁴. 방사선 치료와 화학요법 또한 시도되고 있지만 아직은 수술의 보조적인 역할 정도의 효과밖에 없는 것으로 알려져 있다¹⁰. 예후는 매우 나빠서 수술하지 않았을 때의 평균 생존기간은 1.5개월이며, 수술적 절제를 시행한 경우에도 평균 생존기간은 10개월이고 5년 생존율 또한 6%에 불과하다⁸. 이처럼 수술 후에도 예후가 나쁜 것은 조기 진단의 실패와 종양의 완전한 절제가 어려워 국소적 재발과 폐전이가 흔하기 때문이다⁸. 그러므로 PET/CT를 활용함으로써 원발성 폐동맥 육종을 조기에 진단할 수 있다면 적극적인 수술적 치료로 환자의 생존기간을 연장할 수 있을 것이다.

요 약

폐동맥 육종은 극히 드문 질환으로 폐동맥 혈전증과 혼동되는 경우가 많다. 육종에서는 FDG 섭취가 증가되므로 ¹⁸F-FDG-PET을 시행하면 FDG 섭취가 없는 색전증과 구별할 수 있지만 해상도가 떨어지는 단점이 있다. 그러므로 CT 영상을 접목한 PET/CT는 폐동맥 육종과 혈전증을 보다 선명하게 구별할 수 있다. 저자들은 혈전증과 감별이 어려운 폐동맥 병변에 대해 PET/CT로 폐동맥 육종의 진단에 도움을 받았던 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Hoffmeier A, Semik M, Fallenberg EM, Scheld HH. Leiomyosarcoma of pulmonary artery: a diagnostic chameleon. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:1049-51.
- Britton PD. Primary pulmonary artery sarcoma: a report of two case, with special emphasis on the diagnostic problems. *Clin Radiol* 1990;41:92-4.
- Park K, Lee JH, Kang JK, Kim HO, Jo KH, Wang YP. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma: one case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;37:597-600.
- Eary JF, Mankoff DA. Tumor metabolic rates in sarcoma using FDG PET. *J Nucl Med* 1998;39:250-4.
- Thurer RL, Torsen A, Parker JA, Karp DD. FDG

- imaging of a pulmonary artery sarcoma. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1414-5.
6. Iagaru A, Chawla S, Menendez L, Conti PS. 18F-FDG PET and PET/CT for detection of pulmonary metastases from musculoskeletal sarcomas. *Nucl Med Commun* 2006;27:795-802.
7. Bryant AS, Cerfolio RJ. The maximum standardized uptake values on integrated FDG-PET/CT is useful in differentiating benign from malignant pulmonary nodules. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1016-20.
8. Cox JE, Chiles C, Aquino SL, Savage P, Oaks T. Pulmonary artery sarcomas: a review of clinical and radiologic features. *J Comput Assist Tomogr* 1997;21:750-5.
9. Baker PB, Goodwin RA. Pulmonary artery sarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 1985;109:35-9.
10. Krüger I, Borowski A, Horst M, de Vive ER, Theissen P, Gross-Fengels W. Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcoma of the pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38:91-5.
11. Kim JG, Kim KM, Han JH, Lee KS. Surgical resection of primary sarcoma of pulmonary artery clinically suspected of carcinoid. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;33:195-8.
12. Flier JS, Mueckler MM, Usher P, Lodish HF. Elevated level of glucose transporter and transporter messenger RNA are induced by ras or src oncogenes. *Science* 1987;235:1492-5.
13. Monakhov NK, Neistadt EL, Shavlovskil MM, Shvartsmann AL, Neifakh SA. Physicochemical properties and isoenzyme composition of hexokinase from normal and malignant human tissues. *J Natl Cancer Inst* 1978;61:27-34.
14. Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, Wain JC, Moncure A, Keel SB, et al. Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:456-60.