

폐색전증으로 오인된 폐동맥내막육종 1예

인제대학교 의과대학 일산백병원 ¹내과학교실, ²영상의학교실, ³병리학교실, ⁴흉부외과학교실, ⁵치료방사선과학교실

김진숙¹, 박혜경¹, 이혜란¹, 강승대¹, 배상철¹, 김수영², 장선희³, 장우익⁴, 강승희⁵, 이성순¹

A Case of Pulmonary Artery Intimal Sarcoma Masquerading as Pulmonary Embolism

Jin Suk Kim, M.D.¹, Hye Kyeong Park, M.D.¹, Hye Ran Lee, M.D.¹, Seung Dae Kang, M.D.¹, Sang Chul Bae, M.D.¹, Su Young Kim, M.D.², Sun Hee Chang, M.D.³, Woo Ik Chang, M.D.⁴, Seung Hee Kang, M.D.⁵, Sung-Soon Lee, M.D.¹

Departments of ¹Internal Medicine, ²Radiology, ³Pathology, ⁴Cardiosurgery, and ⁵Radiation Oncology, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Goyang, Korea

Pulmonary artery intimal sarcoma is a rare tumor with no characteristic symptoms. It is frequently misdiagnosed as pulmonary embolism. We report a case of pulmonary artery intimal sarcoma in a 48-year-old man with dyspnea, cough and blood-tinged sputum. He was initially suspected and treated as a pulmonary embolism. Computed tomography of the chest showed filling defects occupying the entire luminal diameter of the right and left pulmonary artery as well as extraluminal extension of the intraluminal mass. Surgical resection of the tumor confirmed pulmonary artery intimal sarcoma. After surgery, he received 8 cycles of combined chemotherapy consisting of doxorubicin and ifosfamide. After 8 cycles, Computed tomography of the chest showed interval regression of the residual tumor. Radiotherapy was done as total 6,000 cGy for 5 weeks, following the 8th chemotherapy. The patient's condition was successfully stabilized with chemotherapy and radiotherapy.

Key Words: Vascular Neoplasms; Sarcoma; Pulmonary Embolism; General Surgery; Chemotherapy, Adjuvant

서론

폐동맥내막육종은 매우 드문 악성 종양이며, 예후가 극히 불량하다. 주로 호흡곤란, 기침, 객혈 혹은 흉통으로 내원하여 흔히 폐색전증으로 오인되어 많은 경우 초기에 항응고요법을 받기도 하며, 수술이나 부검을 통해 진단된다¹. 광범위한 수술적인 절제를 통해 임상증상 및 생존기간을 연장할 수 있다고 하며², 항암치료와 방사선치료에

대해 일부 연구에서 효과를 보고하고 있으나^{3,4}, 확립된 치료는 아니어서 현재까지는 폐동맥내막육종에 대한 표준 치료는 없다. 하지만 최근 광범위절제술을 포함한 다각적인 치료법이 생존율을 증가시킬 수 있다고 하는 보고들이 있다^{3,5-7}.

저자들은 노작성 호흡곤란으로 내원하였고, 광범위한 폐색전증 의증으로 초기 항응고치료를 시작했으나, 폐색전증의 위험요인이 전혀 없고, 정상 심초음파 소견, 흉부 전산화 단층촬영 및 양전자 단층촬영에서 폐동맥내막육종 및 폐침윤이 의심되어, 폐동맥절제술 및 조직절제술을 시행하여 폐동맥내막육종을 확인하였다. 이후 약 9개월간 항암치료 및 방사선치료 후 경과가 호전되어 추적관찰 중인 1예를 경험하였기에 보고한다.

Address for correspondence: Sung-Soon Lee, M.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Internal Medicine, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 2240, Daehwa-dong, Ilsanseo-gu, Goyang 411-706, Korea

Phone: 82-31-910-9782, Fax: 82-31-910-7219

E-mail: LeeSS@paik.ac.kr

Received: Dec. 31, 2011

Revised: Jan. 18, 2012

Accepted: Feb. 6, 2012

증례

환자: 조○○, 48세, 남자

주소: 호흡곤란, 기침 및 객혈

현병력: 환자는 약 1개월 전부터 경사진 곳을 오르거나 평지에서 빨리 걸을 때 호흡곤란이 발생하였으며, 기침 및 소량의 객혈이 있어 인근병원을 방문하였고 흉부 전산화 단층촬영에서 폐동맥의 충만결손이 발견되어 평가 및 치료를 위해 외래로 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이사항이 없었다.

직업력: 교포로 관에서 슈퍼마켓을 운영하고 있었다.

진찰 소견: 내원 당시 환자의 혈압은 120/80 mm Hg, 맥박은 분당 102회, 호흡은 분당 20회, 체온은 36.5°C였고, 키 166 cm, 체중 66 kg이었다. 급성 병색을 보였으며, 의식은 명료한 상태로 흉부진찰상 수포음이나 천명음은 들리지 않았으며, 심음은 빈맥을 보였으나 심잡음은 들리지 않았다.

방사선 및 검사실 소견: 내원 후 시행한 단순 흉부촬영에서 양측 폐하부에 여러 개의 경계가 불분명한 음영 증가 소견 및 좌측 폐문부에 둥근 종괴 음영이 보였다(Figure 1). 말초혈액 검사에서 혈색소 13.1 g/dL, 백혈구 9,760/ μ L, 혈소판 245,000/ μ L였으며, 혈액화학 검사상 혈청요소 질소 16 mg/dL, 크레아티닌 0.9 mg/dL, 혈청 D-이합체 973.85 ng/mL, 대기 중 동맥혈가스분석에서 PH 7.46,

PaCO₂ 38.8 mm Hg, PaO₂ 82.1 mm Hg, HCO₃⁻ 27.1 mmol/L, 96.8%였다. 심전도는 동성 빈맥 소견을 보였다. 흉부 전산화 단층촬영에서 양측 폐동맥 내경을 채우는 다발성의 저음영 충만결손이 관찰되었다(Figure 2). 폐동맥 내 충만결손 소견이 동맥 내에 한정되지 않고 혈관밖으로 팽창하는(expansile) 양상이 관찰되었다. 또한, 양측 중,



Figure 1. Chest radiograph on admission showed poorly-defined multiple nodular and mass-like opacities in both lower lung fields. Dilatation of both pulmonary arterial shadows were suspected.

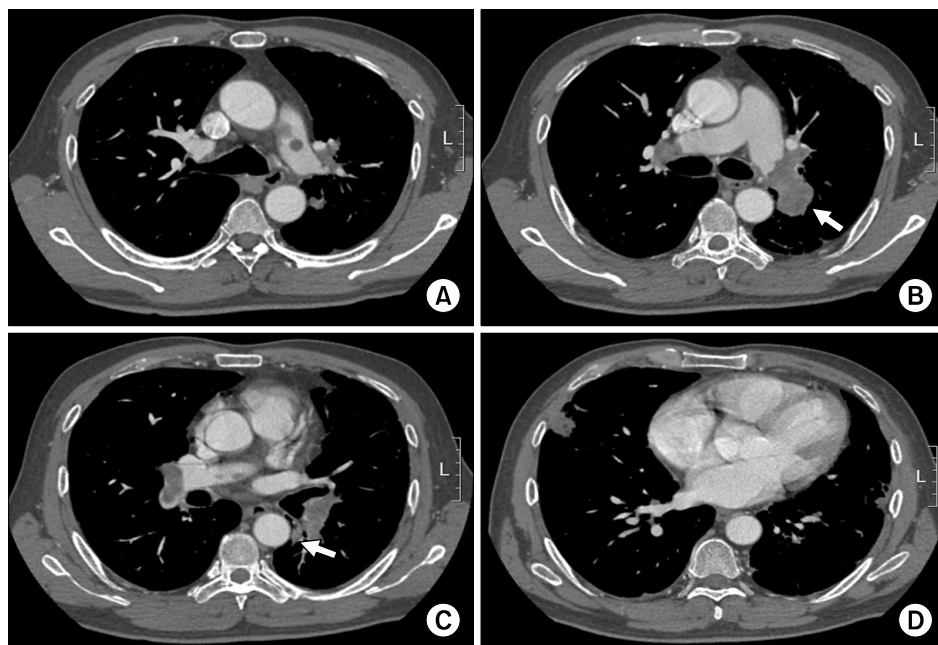


Figure 2. Axial enhanced CT scans obtained with pulmonary embolism protocol showed multifocal low attenuating filling defects within the proximal left pulmonary artery (A), distal right and left pulmonary arteries, left lower lobar artery and right middle and lower lobar arteries (B, C). Main lesion was luminal expansile (arrow). Subpleural nodular consolidations were seen in the right middle lobe and left lower lobe (D). CT: computed tomography.

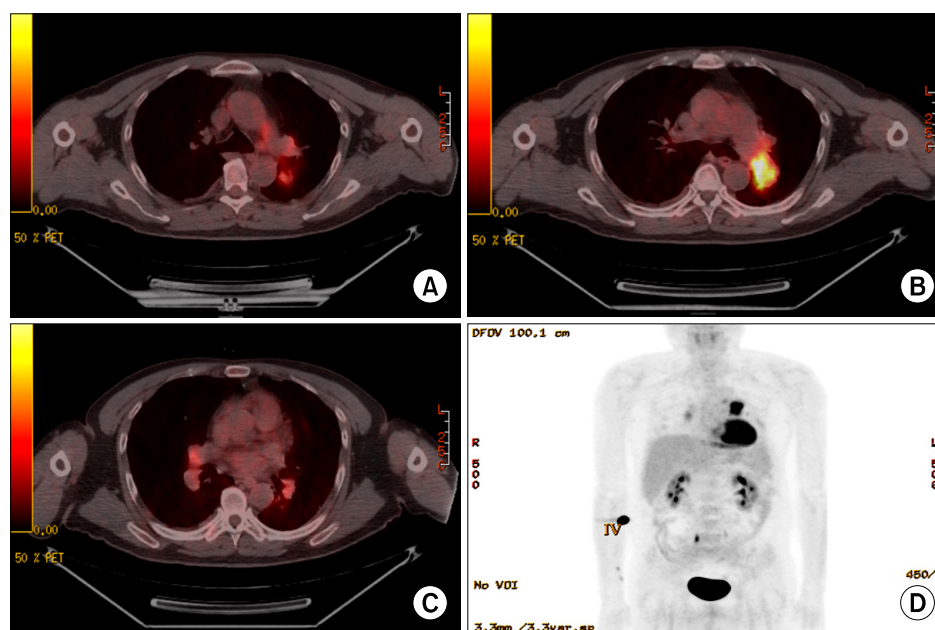


Figure 3. (A~C) Axial fusion images of FDG-PET/CT showed multifocal strong FDG uptake, corresponding to the filling defects on CT scan. (D) Maximum intensity projection image of FDG-PET scan showed increased uptake of FDG in the left pulmonary hilar lesion. FDG: fluorodeoxyglucose positron; PET: emission tomography; CT: computed tomography.

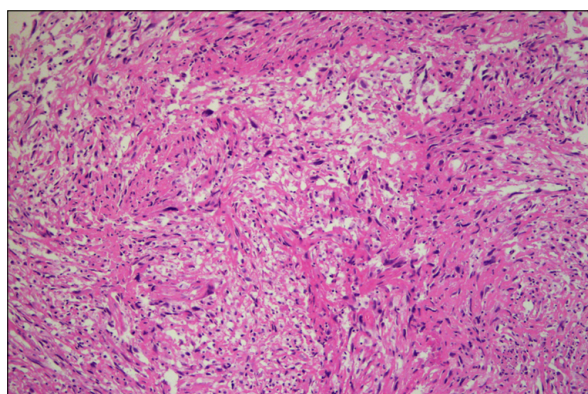


Figure 4. The anaplastic tumor cells appear storiform-patterned arrangement (H&E stain, $\times 200$).

하엽에는 흉막하 결절들이 관찰되었다. 하지 도플러 검사에서는 심부정맥 혈전 소견은 보이지 않았고, 심초음파상 심구출율은 79%로 심근수축기능은 정상이었으며, 폐동맥 고혈압 및 삼첨판 역류 소견은 보이지 않았다. 흉부 전산화 단층촬영 소견이 전형적인 폐색전증의 양상이 아니었으므로, 혈관 기원의 종양과의 감별을 위해 양전자방출 단층촬영을 시행하였다(Figure 3). 검사에서 좌측 폐문부 주변 종괴에서 Standard Uptake Value (SUV)가 14.7로 강한 대사증가 소견이 관찰되었고, 양측 폐동맥 내 충만결손부위도 대사증가(SUV=4.9)를 보였다.

수술 소견: 입원 6일째 폐혈관 내 종양이 의심되는 소견으로 수술을 시행하였다. 우측 폐동맥 내 종괴 및 좌측

폐동맥 내부를 완전히 막고 있으며, 제2분지 동맥까지 연결된 1 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 혈관내벽 침범 소견도 보였다.

병리조직학적 소견: 육안 검사에서 폐동맥으로부터 얻어진 조직은 혈전덩어리와 유사하였다. 현미경 소견에서 방추형 세포들이 무질서하게 증식되어 있는 소견이 보였다(Figure 4). 종양세포들은 핵의 과염색성과 다형성이 심한 역형성을 보였고, 유사분열이 다수 동반되어 있었다. 면역조직화학 염색에서 종양세포는 Vimentin 양성 반응을 나타내었고, CD34와 Desmin에는 반응하지 않았다. 조직학적 소견과 면역조직화학 염색을 기반으로 폐동맥혈관 내막에서 기원한 내막육종으로 진단하였다.

결과: 환자가 호흡곤란, 기침 및 객혈을 호소하고, 흉부 전산화 단층촬영에서 폐색전증 의심 소견이 있어 항응고 치료를 시작하였으나, 광범위 폐색전증 소견임에도 심장 초음파에서 폐동맥고혈압 소견 및 폐색전증에 합당한 소견이 관찰되지 않고, 폐색전증이 생길 만한 위험요인이 전혀 없는 점, 흉부 전산화 단층촬영 및 양전자방출 단층촬영에서 폐혈관 내 종괴 의심 소견이 보여 조직 확인을 위해 수술을 진행하였다. 수술 당시 좌측 폐혈관 내 종괴가 혈관벽을 침범하여, 폐실질 내로 침윤을 동반하고 있었으며 반대편 우측 폐혈관 내 종괴도 수술장 내 동결 생검에서 악성 종양으로 밝혀져 양측 침범한 경우로 판단되었기에 광범위한 수술적 절제는 시행하지 못했고, 증상 완화를 위하여 혈관내 종괴 조직만 가능한 한도에서 제거하였

다. 진단 이후 항응고치료는 중단하였다. 수술 3주 후부터 doxorubicin과 ifosfamide로 항암치료를 시작하였고, 6개월 동안의 항암치료 중에 호전경과를 보였다. 이후 8차 항암치료 후에 시행한 흉부 전산화 단층촬영에서 좌측 폐혈관 내 종양 및 주변 폐침윤부 암 진행 소견이 관찰되어 5주간 6,000 cGy의 방사선치료를 시행했고, 치료 2개월 후 시행한 흉부 전산화 단층촬영에서 종양 및 폐침윤부 종양이 현저히 감소된 부분관해 소견으로 증상호소 없는 상태로 경과관찰 중이다.

고 찰

폐동맥내막육종은 폐동맥 내막에서 유래된 매우 드문 악성 종양으로, 1923년 Mandelstamm이 부검을 통해 처음 발표하였는데⁸, 잠행성으로 진행되기 때문에 임상적으로 증상이 나타날 때에는 국소적 침윤과 원격전이 등을 동반하는 경우가 많다. 약 50%에서 인접한 폐, 기관지벽, 임파선 또는 심근으로의 직접 침윤을 일으키며 약 16~25% 정도만 신장, 뇌, 부신으로의 원격전이가 일어난다⁹. 전형적으로 폐동맥관으로부터 기원하며 뒤쪽으로는 폐동맥관과 우심방, 앞쪽으로는 폐동맥분지로 뻗어나간다. 폐 주변부에는 색전, 경색, 전이 등을 동반하게 되며 폐혈관의 말초에 있는 색전들은 우심실의 후부하를 증가시켜 우심부전을 초래하게 된다^{10,11}.

임상증상은 폐혈관폐쇄에 의해 나타나며 비특이적인데, 호흡곤란이 가장 많고, 흉통이나 배부통, 기침, 객혈, 체중감소, 전신쇠약감, 실신, 열 등이 동반될 수 있다. 이런 증상과 흉부 전산화 단층촬영 소견으로 인해 흔히 폐색전증으로 오인하게 된다^{6,10,12}.

흉부 전산화 단층촬영에서 폐색전증에 비해 폐동맥육종의 경우 주폐동맥 혹은 근위부폐동맥의 전체 내경을 차지하는 저음영의 충만결손이 특징적이며, 편측성 분포를 보이는 경우가 많고, 혈관 내 결손부위가 침범된 동맥으로 연속해서 뻗어나가는 소견을 보이거나, 충만결손 혹은 혈관 내 종괴가 혈관 밖으로 팽창되어 있는 모습이 관찰된다. 종양의 혈관분포 상태, 출혈, 괴사로 인한 균일하지 않은 조영증강도 폐색전증과의 감별에 도움을 준다^{13,14}.

자기공명 영상에서 가돌리늄 투여 후의 불균질한 조영증강은 폐동맥 육종을 진단하는데 조금 더 특이적이며 조영증강의 정도는 종양분화도의 정도와 연관이 있고 이런 소견은 폐색전증과의 감별에 도움을 준다. 종양은 혈전에 비해 대사적으로 활동성을 띠기 때문에 양전자 단층촬영

에서 섭취율이 증가한다¹⁵. 심초음파는 우심방 확장 및 출구폐쇄를 보여주지만, 폐쇄부위가 주폐동맥에 있다면 색전과 종양을 구분하는 것은 어렵다.

폐혈관내막육종의 예후는 매우 불량하여, 치료에 있어서 근치적인 절제술이 증상을 개선시키고, 생존기간을 연장시키지만 진단이 늦어지는 경우가 많아 문헌으로 보고된 증례의 60%가 부검을 통해 확인되었다¹². 표준적인 치료방법이 확립되지는 않았지만, 적극적인 수술적 치료에 항암치료나 방사선치료 혹은 두 가지 방법을 병행하는 것이 수술 단독보다 생존기간을 연장시킨다는 보고들이 있다^{3,5,7}. 수술이 불가능하거나 수술 후 재발된 경우에도 항암치료 혹은 방사선치료가 시도될 수 있다^{4,7}. 항암요법은 doxorubicin, epirubicin, carboplatin, ifosfamide, cyclophosphamide, cyclophosphamide, taxane 등이 사용된다^{3,7}.

질병의 조기진단이 환자의 생존연장에 중요하므로 폐동맥육종의 조기진단을 높이기 위해서는 폐혈관색전증 혹은 심부정맥혈전증의 임상적인 양상과 맞지 않거나, 의심할 만한 임상적인 병력 및 위험인자가 없는 경우, 항응고치료에도 불구하고 증상이 지속되는 경우 혹은 폐혈관 근위부 내경을 채우는 충만결손 등이 보이는 경우 폐동맥육종의 가능성이 있는지 의심하고 흉부 전산화 단층촬영 소견에서의 특징적인 양상이 있는지 확인해야 하며, 자기공명 영상 혹은 양전자 단층촬영술이 도움이 될 수 있겠다. 진단 당시 근치적인 절제술이 어려운 경우가 많으므로 수술을 포함한 항암치료 및 방사선치료 등의 다각적인 치료방법을 통해 생존기간을 높이는 노력이 필요하다. 국외의 증례에서는 폐동맥내막육종환자에서 수술적인 제거 후 항암치료 및 방사선치료를 시행하고 장기 추적관찰하여 호전경과를 보인 경우들이 있었으나^{3,5,7}, 국내에서는 수술적인 절제 후 항암치료 및 방사선치료를 시행하고 9개월 경과관찰 중에 종양 소견의 현저한 호전경과를 보이고 있는 경우에 대한 사례는 보고된 적이 없어서 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Delany SG, Doyle TC, Buntun RW, Hung NA, Joblin LU, Taylor DR. Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism. *Chest* 1993;103:1631-3.
2. Mattoo A, Fedullo PF, Kapelanski D, Ilowite JS. Pulmonary artery sarcoma: a case report of surgical cure and 5-year follow-up. *Chest* 2002;122:745-7.
3. Head HD, Flam MS, John MJ, Lipnik SS, Slater DL,

- Stewart RD. Long-term palliation of pulmonary artery sarcoma by radical excision and adjuvant therapy. *Ann Thorac Surg* 1992;53:332-4.
4. Hirose T, Ishikawa N, Hamada K, Inagaki T, Kusumoto S, Shirai T, et al. A case of intimal sarcoma of the pulmonary artery treated with chemoradiotherapy. *Intern Med* 2009;48:245-9.
5. Genoni M, Biraima AM, Bode B, Shan AC, Wilkler MB, Turina MI. Combined resection and adjuvant therapy improves prognosis of sarcomas of the pulmonary trunk. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2001;42:829-33.
6. Blackmon SH, Rice DC, Correa AM, Mehran R, Putnam JB, Smythe WR, et al. Management of primary pulmonary artery sarcomas. *Ann Thorac Surg* 2009;87:977-84.
7. Xu Y, Wang K, Geng Y, Shao Y, Yin Y. A case of intimal sarcoma of the pulmonary artery successfully treated with chemotherapy. *Int J Clin Oncol* 2011 Oct 27. [Epub]. DOI: 10.1007/s10147-011-0338-8.
8. Mandelstamm M. Über primäre Neubildungen des herzens. *Virchows Archiv* 1923;245:43-54.
9. Furest I, Marn M, Escribano P, Gómez MA, Cortinac J, Blanquer R. Intimal sarcoma of the pulmonary artery: a rare cause of pulmonary hypertension. *Arch Bronconeumol* 2006;42:148-50.
10. Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, Tarazi R, Jamieson SW. Primary pulmonary artery sarcoma: a report of six cases. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1487-90.
11. Mayer E, Kriegsmann J, Gaumann A, Kauczor HU, Dahm M, Hake U, et al. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:77-82.
12. Krüger I, Borowski A, Horst M, de Vivie ER, Theissen P, Gross-Fengels W. Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38:91-5.
13. Yi CA, Lee KS, Choe YH, Han D, Kwon OJ, Kim S. Computed tomography in pulmonary artery sarcoma: distinguishing features from pulmonary embolic disease. *J Comput Assist Tomogr* 2004;28:34-9.
14. Choi EY, Yoon YW, Kwon HM, Kim D, Park BE, Hong YS, et al. A case of pulmonary artery intimal sarcoma diagnosed with multislice CT scan with 3D reconstruction. *Yonsei Med J* 2004;45:547-51.
15. Tueller C, Fischer Biner R, Minder S, Gugger M, Stoupis C, Krause TM, et al. FDG-PET in diagnostic work-up of pulmonary artery sarcomas. *Eur Respir J* 2010;35: 444-6.