

## 폐의 원발성 혈관주위세포종 1예

메리놀병원 내과, 해부병리과\*

김대영, 이동렬, 이규환, 조진훈, 김강희, 김호균, 김혜숙\*, 윤선희 \*

= Abstract =

### A Case of Primary Hemangiopericytoma of the Lung

Dae Young Kim, M.D., Dong Lyeol Lee, M.D., Kyu Hwan Lee, M.D.

Jin Hoon Jo, M.D., Kang Hee Kim, M.D., Ho Kyun Kim, M.D.

Hye Suk Kim, M.D.\*, Sun Hee Yoon, M.D.\*

*Department of Internal Medicine and Anatomical Pathology\**

*Maryknoll Hospital, Pusan, Korea*

Primary hemangiopericytomas of the lung are uncommon sarcomas that arise from pericytes that surround the basement membrane of capillaries and small venules within the lung parenchyma. The presenting symptoms and signs depend on the location of the tumor and radiologic features are not diagnostic. The behavior of pulmonary hemangiopericytomas is difficult to predict and all tumors should be considered potentially malignant. Wide surgical excision remains the mainstay of treatment.

We report a case of primary hemangiopericytoma of the lung with a brief review of literature. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 47 : 111-116)

**Key words :** Hemangiopericytoma, Lung.

### 서론

혈관주위세포종은 모세혈관의 주위세포에서 발생하는 드문 육종으로 주로 대퇴부와후복막에서 호발하며 원발성으로 폐에 발생하는 경우는 극히 드물다. 폐의 원발성 혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray<sup>1)</sup>에 의해 처음 보고된 이래 전 세계적으로 63예가 보고되었고 일본에서는 30예 정도 보고되었으며<sup>2)</sup>, 국내에

서는 성 등<sup>3)</sup>에 의한 1예의 보고가 있다. 폐의 원발성 혈관주위세포종은 임상 양상이나 방사선학적 소견이 폐암이나 다른 원발성 폐육종과 차이가 없어서 조직학적인 검사가 이루어져야만 진단이 가능하며, 진단이 되었다 하더라도 전이성 병소의 가능성이 높기 때문에 전이성 병소의 가능성을 배제하는 것이 필수적이다<sup>4)</sup>.

저자들은 기침을 주소로 입원하였던 환자에서 폐의

원발성 혈관주위세포종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 조○숙, 여자, 46세

주 소 : 기침

현병력 : 입원 일주일 전부터 기침과 호흡곤란이 나타났고 개인의원을 방문하여 흉부 X-선촬영 후 좌측 흉막액이 발견되어 본원으로 전원되었다. 객혈, 흉통, 체중감소 등의 증상은 없었다.

과거력 및 가족력 : 2년 전 고혈압으로 진단 받은 후 간헐적으로 치료받았으며 흡연력은 없었다.

이학적 소견 : 혈압 150/90, 맥박 90회/분, 체온 37.4℃, 호흡수 28회/분이었고 만성 병색을 보였으며 흉부 청진상 심음은 규칙적이고 심잡음은 들리지 않았으나, 좌하폐야에 호흡음이 감소되어 있었다. 촉진상에 경부림프절, 액와림프절의 종대는 없었고 간비종대 소견도 없었으며 사지의 부종도 관찰되지 않았다.

검사소견 : 말초혈액검사상 혈색소 12.1g/dL, 헤마토크리트 37.6%, 백혈구 11,300/ $\mu$ L(호중구 80%, 림프구 16%, 단구 2%), 혈소판 490,000/ $\mu$ L이었다. 간기능검사에서 AST, ALT는 정상이었고, LDH 523 IU/L로 약간 증가된 소견을 보였으며 BUN, 크레아티닌, 전해질검사는 정상 소견이었다. 혈청 AFP 1.6ng/mL, CEA 3.1ng/mL, CA19-9 2.0U/mL로 정상 범위였고, 객담도말검사서 항산균은 음성이었다. 단순 흉부 X-선촬영에서 좌폐야에 흉막액이 관찰되어 흉막천자를 시행하였다(Fig. 1). 흉막천자상 흉막액은 혈성을 띄었고 백혈구 5,100/ $\mu$ L(호중구 60%, 림프구 40%), 적혈구 160,000/ $\mu$ L, 단백질 4.9g/dL, 당 123mg/dL, LDH 2648 IU/L, CEA 0.7ng/mL, ADA 10U/L로 삼출액의 소견이었으며, 세파학적 검사에서 악성 세포는 관찰되지 않았다. 흉부 전산화단층촬영상 좌상엽에 4×7cm 크기의 연조식 음영의 둥근 분엽성 종괴가 확인되었는데 주변부에는 조영증강을 보이나 중심부는 저음영이었

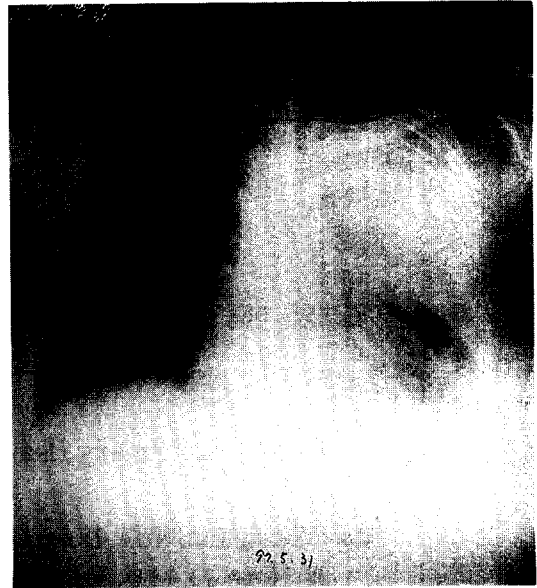


Fig. 1. Chest roentgenogram shows a huge mass in the left lung field associated with pleural effusion.



Fig. 2. Chest CT demonstrates a lobulated tumor mass in left lung field. The inner aspect of the tumor is inhomogeneous, with low attenuated zones and regions of contrast enhancement.



Fig. 3. Dilated anastomosing vascular channels in a staghorn pattern are surrounded by uniform spindle cells (H & E × 100).

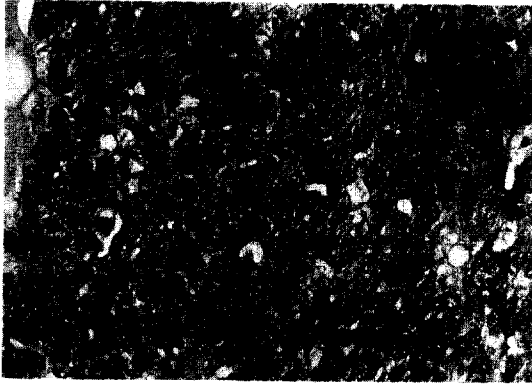


Fig. 4. Three mitoses are observed (H&E × 400).

고, 다른 폐문 림프절, 종격동 림프절 종대는 없었다 (Fig. 2). 복부 초음파검사와 전신골주사 소견상 이상 소견이 없었고, 기관지경 검사 및 생검, 흉막 생검에도 특이소견이 관측되지 않았다. 경피적 폐침생검상에 혈관주위세포종으로 추정되는 악성조직소견이 보였고, 종괴의 크기가 큰 것에 비해 주변 림프절종대 및 원격전이가 없어 좌 흉막폐절제술을 시행하려 하였으나, 술중 병변이 좌상엽에 국한되어 있었고 하엽 및 하흉막의 유착소견과 동결결절상에 악성조직이 관측되지 않았으며, 출혈이 심하여 좌상엽절제술만을 시행하였다.



Fig. 5. Reticulin preparation reveals the dense fine reticulin framework encasing vessels and tumor cells (Reticulin stain × 100).



Fig. 6. Immunohistochemical stain for vimentin in hemangiopericytoma.

병리조직소견 : 육안적 소견으로 둥글고 분엽성의 종괴가 좌상엽에 위치하였고 단면은 노란색인 덩어리로 흉막을 침습하는 소견을 보였다. 현미경적 소견상 종괴는 불규칙한 모양의 확장된 혈관과 그 주변에 구조적 특징없이 배열되어 있는 방추상세포들로 이루어져 있었다. 확장된 혈관들이 서로 문합을 이루어 사슴뿔 (staghorn) 모양을 하고 있었으며 혈관주위세포와 유사한 일련의 종양세포에 의해 둘러싸여 있었고 (Fig. 3), 종괴 내에는 광범위한 출혈성 괴사가 있었다. 방추상세포들은 주변에 있는 작은 혈관과 장축흉막의 일

부를 침습하는 소견을 보였지만 림프절과 벽측흉막에서 악성세포는 관찰되지 않았다. 10 강확대시야(ten high power fields)에서 4개의 유사 분열이 관찰되었다(Fig. 4). 면역조직화학 염색에서 vimentin(+), actin(+), myoglobin(-), desmin(-)이었고, reticulin 염색에서 낱알의 세포들을 둘러싸는 특징적인 dense reticulin framework이 확인되어 흉막과 혈관을 침습한 혈관주위세포종으로 진단하였다(Fig. 5, 6).

경과: 수술 후 2개월 지나 호흡곤란이 나타났고, 흉부 전산화단층촬영상 양측 폐야에 전이를 의심하게 하는 다발성 결절이 발견되었으며 흉막액과 심막액의 소견을 보여 입원, 보존적 치료를 하였으나 곧 사망하였다.

## 고 찰

원발성 폐 혈관주위세포종은 명칭대로 폐실질 내의 모세혈관 혹은 소정맥의 기저막 주위세포에서 기원한 악성 종양으로, 주로 사지, 골반, 후복막에서 발생하고 장기에서 발견되는 경우는 드물다. 폐육종을 기원에 따라 크게 실질육종, 소혈관육종, 대혈관육종으로 나눌 수 있는데 혈관주위세포종은 혈관육종(angio-sarcoma)과 함께 소혈관 육종에 속한다<sup>5)</sup>. Mayo Clinic의 Miller와 Allen이 1980년부터 1990년까지 10년간 총 10,134예의 폐암을 분석한 보고<sup>5)</sup>에 따르면, 31예가 폐육종이었고 그 중 혈관주위세포종은 2예로서 전체 폐암 중 0.02%를 차지한다고 하여 그 빈도가 매우 낮음을 알 수 있다.

Shin 등<sup>6)</sup>은 원발성 폐 혈관주위세포종 36예를 취합하여 평균 연령을 51.5세(10세-73세)로 보고하였고, 18예를 분석한 Yousem 등<sup>7)</sup>은 46.1세(21세-70세)로 보고하여 대개 40대 후반과 50대 초반에 호발한다고 생각되며, 남녀 성별의 차이는 없는 것으로 알려져 있으나<sup>6, 7)</sup>, 여자에게 더 흔하다는 보고도 일부 있다<sup>4, 8)</sup>.

진단시 무증상인 경우가 많고, 증상이 있는 경우는

객혈과 흉통이 가장 흔한 증상인데 간혹 호흡곤란과 기침이 나타나기도 한다<sup>6-8)</sup>. 드물기는 하지만 기관지 내 종괴로 나타나면 객혈을 일으켜 조기에 발견되며 이런 경우 예후가 좋다<sup>6)</sup>. 흉부 X-선소견은 비특이적이다. 대부분 경계가 분명한 균질성 연부조직 음영이 중심성 혹은 말초성 병변으로 나타나며 간혹 흉막액이 관찰되기도 한다. 증상에 비해 비교적 큰 종괴가 특징이라고 할 수 있는데 중례의 2/3에서 종괴의 장경이 5cm 이상이었고 그 중 1/3은 10cm 이상이었다는 보고도 있다<sup>6)</sup>. 흉부 전산화단층촬영에서는 종괴가 대부분 크고 경계가 좋으면서 얇은 피막 혹은 가성피막으로 둘러싸인 모양을 보이며, 폐암과 달리 주변부의 폐 조직은 압박성 무기폐의 소견을 보이지 않는다<sup>9)</sup>. 또한 종양 내부에는 저음영 영역과 조영증강이 잘 되는 부분이 있어서 괴사와 출혈이 동반되어 있음을 시사해 준다<sup>10)</sup>. 종괴내 석회화는 아주 드문 것으로 알려져 있다<sup>6, 7, 10)</sup>.

육안적 소견으로 혈관주위세포종은 대부분 종괴 내부에 괴사가 발견되며 출혈 흔적도 빈번하다<sup>7, 11)</sup>. 조직학적으로 종양은 밀집된 균일한 방추상세포로 구성되어 있고, 사슴뿔(staghorn) 모양으로 확장된 혈관 주위를 방추상세포들이 작은 다발 형태로 배열되어 있는 것이 특징이다. Reticulin 염색을 하면 독특한 사슴뿔 모양의 혈관 통로로부터 방사되는 fine reticulin framework이 각각의 종양세포 다발을 둘러싸고 있는 것이 관찰된다. 면역조직화학 염색상 vimentin은 대부분의 예에서 양성이고 actin은 50%에서 양성을 보이나, desmin, cytokeratin, NSE, myoglobin, S100 단백, Leu 7은 음성이다<sup>4, 11)</sup>. 본 예에서도 확장된 혈관이 문합을 이루어 사슴뿔 모양을 하고 있었고, 그 주변에 방추상세포들이 배열되어 있는 형태를 보였으며, reticulin 염색에서 reticulin framework이 관찰되었고 vimentin과 actin에 양성 반응을 보여 혈관주위세포종에 부합하는 소견이었다.

폐의 원발성 혈관주위세포종은 비교적 서서히 성장하는 종양이지만, 절제 후에도 국소적으로 재발하거나 원격부위로 전이하는 경향을 보이기 때문에 임상적으

로는 악성으로 간주한다<sup>7,8)</sup>. 악성의 단서로서 진단서의 증상, 8cm 이상의 종괴, 흉막 혹은 혈관 침범, 10강확대시야에서 4개 이상의 유사 분열<sup>12)</sup>, 종양의 괴사를 꼽을 수 있으나 어떤 것도 예측에 도움이 되지는 않는다<sup>7,11)</sup>. Shin 등<sup>8)</sup>은 종양의 크기가 5cm 미만인 경우에는 전이가 없었으나, 5cm 이상의 예에서는 33%에서, 10cm 이상에서는 66%에서 전이가 발견되었다고 하여 전이가 종양의 크기와 밀접한 관계가 있음을 강조하였다. 절제 후 2년 이내에 재발하는 경향을 보이며<sup>13)</sup> 1년 이내에 36%에서 재발하는데 이는 다른 부위에서 발생한 혈관주위세포종에 비해 높은 편이다. 조기 재발은 주로 흉막, 폐실질, 종격동에 흔하고, 원격전이는 뇌와 골에 흔하다<sup>8)</sup>.

폐의 원발성 혈관주위세포종의 증례가 많지 않기 때문에 아직 표준 치료 방침이 없으나 다른 폐육종과 마찬가지로 완전 절제가 주된 치료법이다<sup>6,7,11,14)</sup>. 일반적으로 방사선 치료에 반응하지 않는 종양으로 알려져 있어서 수술 후 보조적 방사선 치료의 역할은 확실하지 않다. 그러나 절제가 불가능한 경우에 방사선 치료를 하면 간혹 효과를 거두는 경우도 있다고 한다. Adriamycin을 중심으로 한 항암화학요법은 원칙적으로 전이성 병변에 적용하고 있다<sup>11,15)</sup>.

원발성 폐육종의 빈도가 원발성 폐암의 0.1% 정도인 점을 감안하면 폐의 혈관주위세포종은 매우 드문 질환이다. 본 증례는 진단 당시 증상을 동반했고 종괴의 크기가 컸으며, 장축흉막 일부와 소혈관을 침습하고, 10강확대시야에서 4개의 유사 분열이 관찰되고, 종양의 괴사가 동반되어 예후가 불량할 것으로 사료되었던 바 좌상엽 절제술 후 2개월 후에 흉강내 재발로 사망하였다.

## 요 약

저자들은 기침을 주소로 입원하였던 46세 여자환자에서 임상적, 방사선학적 및 조직학적 검사를 통해 진단된 폐의 원발성 혈관주위세포종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Stout AP and Murray MR : Hemangiopericytoma : A vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 116 : 26, 1942
2. Inoue M, Tanaka I, Masuda R, Kasahara T, Furuhashi Y, Takemura T : Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 39 : 2197, 1991
3. 성현림, 양재범, 박찬섭, 박양희, 이상선 : 원발성 폐 혈관외피세포종 1예. *대한방사선의학회지* 26 : 944, 1990
4. Wick MR, Manivel JC : Chapter 20, Primary sarcomas of the lung, In Williams CJ, Krikorian JC, Green MR, Raghavan D(Ed.) *Textbook of uncommon cancer*, p335, New York, John Wiley & Sons Ltd, 1988
5. Miller DL, Allen MS : Rare pulmonary neoplasm. *Mayo Clin Proc* 68 : 492, 1993
6. Shin MS, Ho KJ : Primary hemangiopericytoma of lung : Radiography and pathology. *AJR* 133 : 1077, 1979
7. Yousem SA, Hochholzer L : Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Cancer* 59 : 549, 1987
8. Meade JB, Whitwell F, Bickford BJ, Waddington JKB : Primary hemangiopericytoma of lung. *Thorax* 29 : 1, 1974
9. Halle M, Blum U, Dinkel E, Brugger W : CT and MRI features of primary pulmonary hemangiopericytomas. *J Comput Assist Tomogr* 17 : 51, 1993
10. Alpern MB, Thorsen MK, Kellman GM, Pojuna K, Lawson TL : CT appearance of hemangiopericytoma. *J Comput Assist Tomogr* 10 : 264, 1986
11. Rusch VW, Shuman WP, Schmidt R, Laramore GE : Massive pulmonary hemangiopericytoma :

- An innovative approach to evaluation and treatment. *Cancer* **64** : 1928, 1989
12. Enzinger FM, Smith BH : Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* **7** : 61, 1976
13. Davis Z, Berliner WP, Weiland LH, Clagett OT : Primary pulmonary hemangiopericytoma : Report of a case. *J Thorac Cardiovasc Surg* **64** : 822, 1972
14. Van Damme H, Dekoster G, Creemers E, Hermans G, Limet R : Primary pulmonary hemangiopericytoma: Early local recurrence after perioperative rupture of the giant tumor mass(two cases). *Surgery* **108** : 105, 1990
15. Hart LL, Weinberg JB : Metastatic hemangiopericytoma with prolonged survival. *Cancer* **60** : 916, 1987
-