

## 폐동맥의 원발성 악성섬유성조직구종

### — 1 예 보고 —

한양대학교 의과대학 방사선과학교실

권용화·주정희·남명현·전석철·서흥석·이정희\*·박성수\*

#### — Abstract —

### Malignant Fibrous Histiocytoma of the Pulmonary Artery — A Case Report —

Young Hwa Kweon, M.D., Jeong Hee Joo, M.D., Myung Hyun Nam, M.D., Seok Chol Jeon, M.D.,  
Heung Suk Seo, M.D., Jung Hee Lee, M.D.\* and Sung Soo Park, M.D.\*

Department of Radiology, College of Medicine, Hanyang University

We recently experienced a case of primary malignant fibrous histiocytoma of the left pulmonary artery occurred in a 27-year-old man who had 5 months history of intermittent hemoptysis. Chest X-ray revealed multilobulated mass density (about 4×5cm in size) in left hilar area, and another small lobulated nodular density (about 1×1.5cm in size) in left upper lung field, which was intrapulmonary metastatic deposit.

CT scan, pulmonary arteriography, and selective left bronchial arteriography after partial resection of the left hilar mass and left upper lobectomy revealed the mass to have the characteristic feature.

#### I. 서 론

악성섬유성조직구종(Malignant Fibrous Histiocytoma: 이하 MFH라 함)은 섬유아양세포(Fibroblast-like cell)와 조직구양세포(histiocyte-like cell)로 구성된 육종으로서 중·고령자에서 발생하는 연부조직 육종중 가장 흔하다<sup>1,2)</sup>.

폐동맥 원발 육종은 드문 질환으로 그 대부분이 Non-differentiated Sarcoma, 평활근육종, 점액육종 등이

고<sup>3)</sup>, 폐동맥 원발 MFH는 현재까지 3예만의 보고가 있으며<sup>4~6)</sup>, 아직 국내에는 보고된 바 없다.

저자들은 폐동맥 원발 MFH 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### II. 증 례

27세된 남자 환자가 내원 5개월전부터 시작된 간헐적인 각혈을 주소로 내원하였다. 내원 10개월전부터 좌측 결핵성 늑막염으로 본원에 내원하기까지 항결핵약을 복용하였으며, 약 8년간 하루에 한갑 정도로 흡연한 과거력이 있었다. 본원 내원 2개월전에 타병원에서 촬영한 단순흉부 X선상 의심스러운 좌폐문부의 종대와 좌상 폐야에 약 1×1.5cm 크기의 엷성 음영이 관찰되었으며, 좌측 늑횡격막과의 소실에 있었다. 내원 2주전 사

\* 한양대학교 의과대학 내과학교실

\* Department of Internal Medicine, College of Medicine, Hanyang University

이 논문은 1987년 9월 30일 접수하여 1987년 12월 7일에 채택되었음.

진에서는 전에 보이던 의심스러운 좌폐문부 종대가 더 커져서 비교적 경계가 분명한  $4 \times 5$  cm 크기의 다엽성 음영으로 보였으며, 좌상폐야에서 보이던 좀더 작은 엽성 음영은 특별한 변화가 없었다. 입원 3일전 본원 외래에서 시행한 기관지내시경상에서 좌측 설상엽의 상분절 기관지내에 표면이 매끈하고 등근 충혈된 종양이 있었고 하분절기관지내에는 충혈된 폴립양의 종양이 있어 육안적으로 Carcinoid 또는 선종이 의심되었고 출혈의 위험이 있어 종양 자체에서 조직생검은 하지 못하였다.

입원 당시 혈액학적검사, 뇨화학검사는 모두 정상 범위였으며, 단순흉부X선사진은 (Fig.1) 전의 사진과 큰 변화없었다. 객담의 세포학적 검사상 악성세포는 발견되지 않았으며, 객담의 항산성균염색은 3회 모두 음성이었고, 폐기능검사는 폐쇄성 및 제한성 기능장애를 보였다.

입원 5일째에 기관지점막에서 생긴 Carcinoid 또는 선종을 의심해서 1차 개흉술을 시행하여 좌폐문부 종양의 부분적절과 좌측 상엽 절제술을 시행하였다. 병리조직학적 결과는 좌폐문부 종양과 좌상폐야 내의 소결절 모두에서 폐동맥에서 기원한 악성섬유성조직주증으

로 나왔다.

수술 후에 원발 병소 또는 원격 전이 여부를 알기 위해 골 scan, 복부전산화단층촬영, 뇌전산화단층촬영을 시행하였으나 종양을 의심할만한 소견은 없었으며 따라서 폐동맥에서 원발한 MFH로 진단할 수 있었다. 10일후 광범위 절제 목적으로 2차 개흉술을 시행하였으나 하엽으로 가는 좌폐동맥과 우폐동맥에서 단단한 혈관벽을 촉진하여 절제불능으로 판단하고 수술을 끝냈다.

2차 개흉술후 흉부전산화단층촬영과 폐동맥 및 기관지동맥조영술을 시행하였다. 흉부전산화 단층촬영상 좌폐동맥은 기시부 근방에서 혈관 내경을 채운 종양에 의해 rat-tail 모양으로 완전히 폐색되어 있었고 그 원위부로 폐동맥에서 폐야내로 침투한 약  $4 \times 2$  cm 크기의 종양이 관찰되었으며 폐동맥간과 우폐동맥으로 혈관벽을 따라 침습한 종양이 보였다. 우폐동맥에서도 기시부 약 1 cm 원위부에서 조영제 음영 결손이 보였다 (Fig.2). 종양은 조영제 주입후 약간의 조영 증강을 보였다. 폐동맥조영상 좌폐동맥은 기시부 약 1 cm 원위부에서 rat-tail 모양으로 완전히 폐색되어 좌폐동맥을 통한 혈류는 전혀 관찰되지 않았으며, 폐동맥 간 분지부의 상연과 우측 주폐동맥 내에 의심스러운 조영제 음영 결손이 관찰되었다. 폐동맥조영의 지연상 (delay phase) 과 흉대동맥조영상 좌폐동맥의 좌측과 뒷쪽으로 약  $4 \times 4$  cm 범위에 걸쳐 fine mottled tumor staining이 보였고 폐동맥간 혈관벽을 따라서도 관찰되었다 (Fig.3) 좌측 기관지동맥조영상 종양염색은 더 뚜렷하게 나타났으며 또한 systemic-pulmonary arterial shunt에 의해 폐동맥 분지들이 조영되고 폐동맥을 통해 환류되는 것이 관찰되었다 (Fig.4).

그후 환자는 퇴원하였으며 외래를 통해 추적 관찰중이다.

### III. 고 찰

MFH는 1964년 O'Brien과 Stout가 기술한 이래로 현재까지 많은 예가 보고되었다. 1978년 Weiss와 Enzinger가 60예를 고찰한 보고를 보면<sup>1)</sup> 호발부는 사지(58%), 복강 및 후복막강(16%) 등이며, 주로 심근막(19%), 골격근(59%)에 발생하고 드물게 피하조직에만 국한되어(7%) 발생할 수 있다. MFH는 생물학적으로 완전한 악성 육종으로서 재발율은 44%이고 전이율은 42%로 폐가 82%, 임파절이 32%이며,

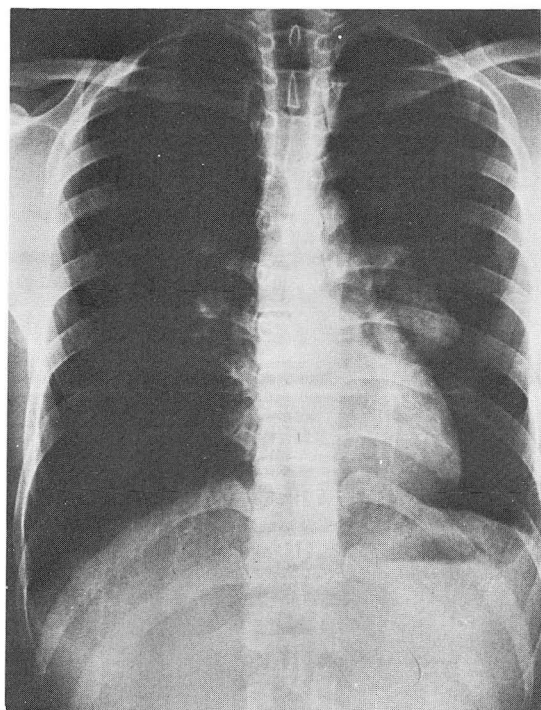


Fig. 1. Chest P-A shows a  $4 \times 5$  cm multilobulated mass in left hilum and a 1.5 cm nodule in the left upper lobe.

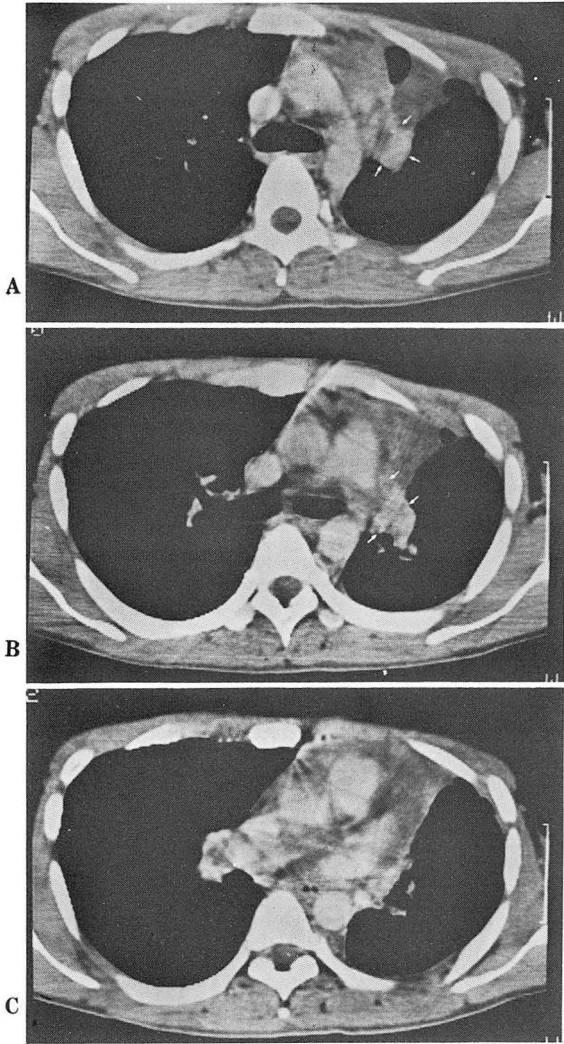


Fig. 2. Contrast enhanced CT scan.

- A. Aortic knob level, showing a extraluminal 4×2 cm mass in the left lower lobe.
- B. About 10mm lower level, showing intraluminal annular filling defect with complete occlusion of the left main pulmonary artery, and invasion of the pulmonary trunk and right main pulmonary artery via arterial wall.
- C. Level of the mediastinal part of the right pulmonary artery, showing polypoid filling defect in the right main pulmonary artery.

2년 생존율은 60 %이다.

그러나 폐동맥 원발의 MFH에 대한 보고는 극히 드물어서 현재까지 1985년 Scully 등과<sup>4)</sup> 1986년 Goto 등<sup>5)</sup>, 1987년 Van Damme 등이<sup>6)</sup> 보고한 3예가 있

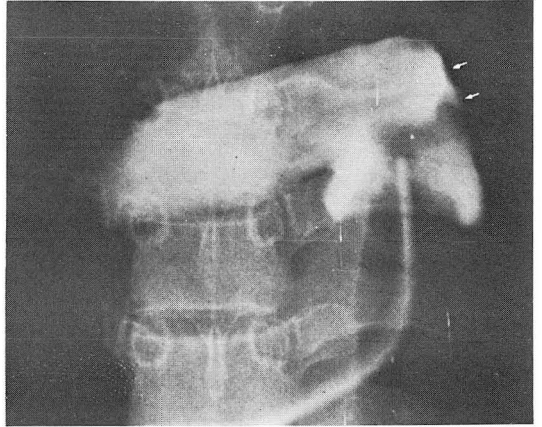


Fig. 3. Pulmonary angiogram shows complete occlusion of the left pulmonary artery at its origin and irregular margin of superior wall of the pulmonary trunk and suspicious filling defect in right main pulmonary artery.

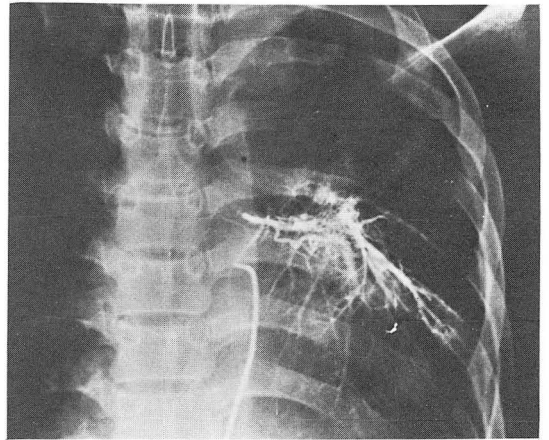


Fig. 4. Left bronchial arteriogram shows hypervascular tumor with tumor vessel and tumor staining in the left hilar area.

을 뿐이다.

폐동맥 원발 육종은 드문 종양으로서 호발 연령은 50 ~ 54세이고 남녀비는 1 : 2로 여자에서 더 호발한다<sup>3)</sup>. 종양은 특징적으로 폴립양이며, 폐동맥간이나 폐동맥판막에 고착되어 발생하고, 때로 다발성으로 발생한다. 성장 패턴은 동맥내막의 침습과 media와 주위구조의 국소적 침투가 특징이며<sup>7,8)</sup> 원격 전이는 환자의 약 반수 이상에서 나타나고 그 부위는 폐, 부신, 소장 등이다. 폐로의 전이는 보통 다발성이며 종양의 단열 (frag-

entation)과 색전에 의해 폐동맥 분지와 일치하여 생긴다<sup>7,8)</sup>. 조직학적으로는 Non-differentiated가 37%, 평활근육종 17%, 점액육종 13%, 횡문근육종 8%, 섬유육종 8%, 연골육종 11%, 간엽세포종 5%등으로 다양한 소견을 보인다. 이에 반해 종양의 발생부위는 폐동맥간이나 폐동맥판막으로 일정하여 이에 따른 특징적인 임상적 및 방사선학적 증후군을 보일 수 있다<sup>9)</sup>. 임상적 발현은 특징적인 증상없이 점차적으로 진행되다가 종양이 점차 커짐에 따라 폐동맥 폐쇄와 폐로의 종양 색전에 의한 폐실질 경색, 우심실 유출로의 폐쇄에 의한 우심부전 등에 따라 기침, 호흡곤란, 흉통, 각혈과 수축기 잡음 등이 생긴다<sup>3,6)</sup>.

그러나 폐동맥 원발 육종의 진단은 대부분 부검 후에나 되었으며, 소수의 예에서만이 개흉수술전 또는 그 후에 되었다<sup>3,6)</sup>. 진단에 있어서 가장 중요한 점은 특징적인 방사선학적 소견이다<sup>4)</sup>. 단순흉부촬영상 질환의 초기에는 정상일 수 있으나 종양이 커지면서 폐동맥 차단에 의한 폐혈류량 감소와 (46%), 폐문부의 종대, 우측 심장 비대와 주변 폐야내의 전이성 음영이 (67%) 나타날 수 있다<sup>6,9)</sup>.

1983년 FitzGerald는 폐동맥 원발육종의 발병부가 폐동맥간 및 비교적 수평으로 주행하는 양측 주폐동맥이므로 조영제 주입후 시행한 흉부전산화 단층촬영으로 폐동맥내에서 발생하여 이를 폐쇄시키는 육종 자체를 볼 수 있으며 또한 동측 폐혈류량의 감소와 폐야내의 전이성 음영을 보는데 유용하여 흉부전산화단층촬영이 폐동맥 원발 육종의 진단에 믿을만한 방법이라고 보고하였다<sup>9)</sup>. 본예에서는 조영제 주입후 실시한 흉부전산화단층촬영상 종양에 약간의 조영 증강도 관찰되었으며 혈관 내벽을 따른 종양침습과 혈관벽을 통과하여 폐야내로 침투한 종양을 볼 수 있었다. 그러나 종양이 폐동맥내에만 국한되어 있는 경우 만성 혈전 색전증과의 감별은 쉽지가 않다<sup>4)</sup>.

우심실 또는 폐동맥혈관조영술은 폐동맥간 또는 주폐동맥에서 발생한 육종을 조영제 음영 결손으로서 볼 수 있으며 종양에 의한 폐동맥의 폐색을 볼 수 있다<sup>10~12)</sup>. 그러나 폐동맥의 완전한 폐색후에도 심한 폐실질의 경색은 드문데 이는 기관지동맥이 모세혈관이 되기 전에 폐동맥과 문합하여 역행적으로 폐동맥에 혈액을 공급하기 때문이다<sup>4,13)</sup>. 이는 본예에서와 같이 기관지 동맥조영술로서 잘 볼 수 있다. 또한 폐동맥에서 발생한 육종은 주로 기관지동맥에서 혈액을 공급받으며 따라서 기

관지동맥조영술로 폐동맥내 종양에서 종양염색을 볼 수 있다. 1985년 Scully 등이 보고한 예와 본예에서 공통히 기관지혈관조영술로서 hypervascular한 종양염색을 볼 수 있었다. 이로서 폐동맥내에서 발생한 악성 종양을 진단할 수 있으며, 만성 폐혈관색전증과도 쉽게 감별할 수 있다.

폐동맥 원발 육종은 초기의 수술적 치료가 가장 좋으며, 조기 진단을 위하여는 단순흉부촬영, 흉부전산화단층촬영, 혈관조영술과 같은 방사선학적 검사법이 유용하며, 특히 선택적 기관지동맥조영술이 진단적 가치가 크다.

#### IV. 결 론

폐동맥 원발 육종은 폐동맥내에서 폴립양으로 발생하며, 다양한 병리조직학적 소견을 보이지만 그 대부분의 발생 위치가 폐동맥간이나 폐동맥판막 부근이어서 이에 따른 특징적인 임상적 및 방사선학적 증후군을 보일 수 있다.

저자들은 최근 한양대학교 부속병원에 내원하여 각종 방사선학적 검사상 특징적인 소견을 보인 환자에서 조직학적으로 폐동맥에서 원발한 악성섬유성 조직구종으로 확진된 경우를 1예 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

#### REFERENCES

1. Weiss SW, Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41:2250-2266, 1978
2. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC: Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 45:167-178, 1980
3. Bleisch VR, Kraus FT: Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: Analysis of the literature and report of a case with leptomeric organells and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma. *Cancer* 46:314-324, 1980.
4. Scully RE, Mark EJ, McNeely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital. *N. Engl J Med* 312:1242, 1985.
5. Goto K, Sekiguchi K, Taniwaki S: Malignant fibrous histiocytoma arising in the pulmonary artery. *Nippon Kyobu Geka GakkaiZasshi*: 34(6):903-907, 1986.
6. VanDamme H, Vaneerdeweg W, Schoofs E: Malignant

- fibrous Histiocytoma of the pulmonary artery. Ann. Surg.* 205:03-207, 1987.
7. Shoenfeld Y, Avidor I, Liban E, et al: *Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery. Respiration* 41:208, 213, 1981.
8. Sethi GK, Slaven JE, Kepes JJ, et al: *Primary sarcoma of the pulmonary artery. J Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63:587-593, 1972.
9. FitzGerald PM: *Primary sarcoma of the pulmonary trunk: CT findings. JCAT* 67:459-462, 1983.
10. Killegrew E, Gerbode F: *leiomyosarcoma of the pulmonary artery diagnosed preoperatively by angiography. Replacement with a composite graft. J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 71:469-471, 1976.
11. Hayes WL, Farha SJ, Brown RL: *Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery. Am J Cardiol* 34:615-617, 1974.
12. Olsson J, Spitzer R, Erston W: *Primary and secondary pulmonary artery neoplasia mimicking acute pulmonary embolism. Radiology* 118:49-53, 1976.
13. Keenan DJM, Morton P, O'Kane H: *Right atrial myxoma and pulmonary embolism. Br. Heart J* 48:510-512, 1982.