

□ 증례 □

우측 어깨의 통증을 주소로 내원한 해면상 폐혈관종증 1례

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 내과학 교실, 흉부외과학 교실*,
진단병리학교실**, 핵의학교실***

이은영, 홍상범, 심태선, 임채만, 고윤석, 김우성,
김동순, 김원동, 김동관*, 이인철**, 문대혁***, 이상도

= Abstract =

A Case of Pulmonary Cavernous Hemangiomas Presented with Right Shoulder Pain

Eun Young Lee, M.D., Sang-Bum Hong, M.D., Tae Sun Shim, M.D.,
Chae-Man Lim, M.D., Younsuck Koh, M.D., Woo Sung Kim, M.D.,
Dong Soon Kim, M.D., Won Dong Kim, M.D., Dong kwan Kim, M.D.*,
In Chul Lee, M.D.** , Dae hyuck Moon, M.D.***, Sang-Do Lee, M.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine,

Department of Internal Medicine,

Department of Thoracic Surgery,*

*Department of Diagnostic Pathology**, Department of Nuclear Medicine****

Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary hemangiomas is a rare disease of unknown etiology characterized by diffuse proliferating microvessels that infiltrate not only the lung but also all of the thoracic tissues. The disease is rapidly progressive and usually results in death due to complications of pulmonary hypertension and pulmonary hemorrhage. There are two histologic patterns of pulmonary hemangiomas : capillary and cavernous.

Address for correspondence :

Sang-Do Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Asan Medical Center

388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea

Phone : 02-2224-3140 Fax : 02-2224-6968 E-mail : sdlee@www.amc.seoul.kr

We describe a 21-year-old man with cavernous-type pulmonary hemangiomas presented with right side shoulder pain. He was treated with percutaneous transarterial embolization and then followed with interferon alfa-2a for one year with favorable clinical and radiological response. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2000, 49 : 99-104)

Key words : Pulmonary hemangiomas, Interferon alfa-2a.

서 론

폐혈관종증은 주로 기관지주위나 흉막 등의 결체조직에서 발생하는 작은 혈관의 증식을 특징으로 하는 질환으로 조직학적으로는 모세혈관 혈관종증과 해면상 혈관종증으로 나뉜다^{1,2}. 현재까지 이 질환의 원인으로 알려진 것은 없으며 폐모세혈관 혈관종증의 경우 일부 환자들에서 가족성 발병이 보고된 바 있다^{2,3}. 반복되는 호흡기계의 감염, 객혈, 우심부전으로 인한 운동시 호흡곤란 등이 주증상으로 알려져 있으며, 많은 환자들이 폐고혈압의 합병증이나 폐출혈로 사망하게 된다⁴⁻⁵. 이 질환은 1978년 Wagenvoort등⁶에 의해 처음 보고되었고 이후 전세계적으로 약 15명의 환자가 보고된 매우 드문 질환으로 국내에서는 1994년 하 등⁷이 폐의 해면상 혈관종 1례를 보고하였다. 저자들은 우측 어깨의 통증을 주소로 내원하여 해면상 폐혈관종증으로 진단받고 interferon alfa-2a 치료를 시행한 환자 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

평소 건강하게 지내던 21세 남자 환자가 우측 어깨의 통증을 주소로 내원하였다. 상기 증상은 내원 5년전 배낭을 메거나 어깨를 움직일 때 발생하기 시작했고 당시 병원을 방문하여 흉부 방사선 촬영을 시행한 결과 우측 폐첨부 종괴를 발견하였다. 그러나 당시에는 증상이 심하지 않았고 종괴 크기의 변화가 뚜렷하지 않아 추적관찰하기로 하고 지내오던 중, 내원 1년전부터는 통증의 정도가 심해지고 추적 흉부 방사선 검사에서 종괴의 크기가 증가되어 이에 대한 정밀검사를

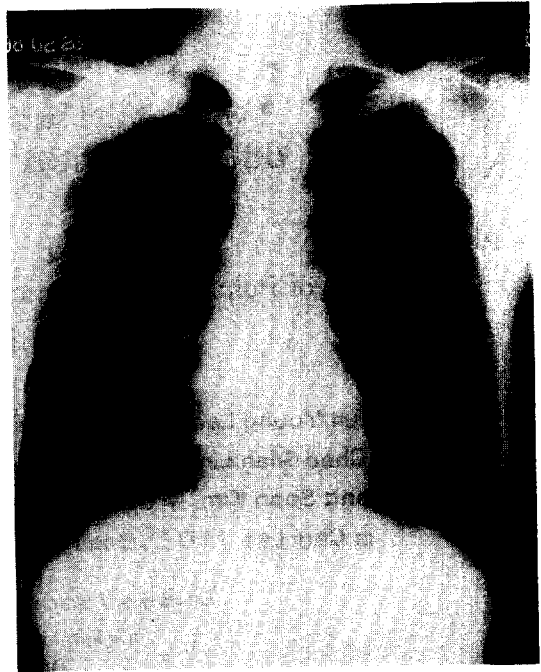
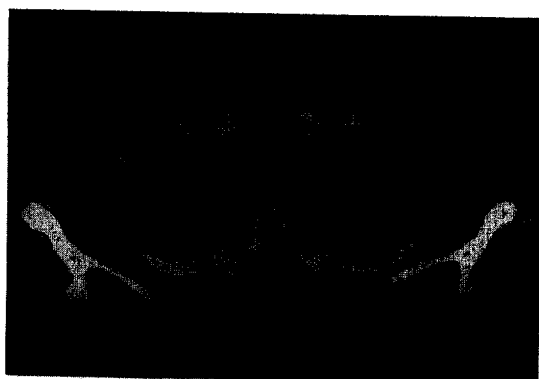


Fig. 1. Chest radiograph at admission.

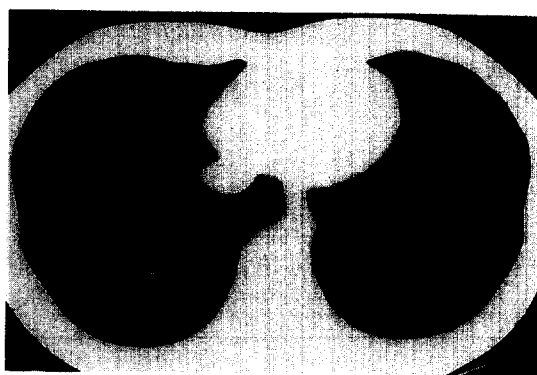
위해 본원으로 전원되었다. 내원 당시 환자는 움직일 때 심해지는 우측 어깨의 빠근한 통증 이외에 기침, 가래, 객혈, 및 호흡 곤란 등은 호소하지 않았다.

특별한 과거 병력이나 가족력은 없었고, 대학 2학년에 재학중인 학생으로 음주나 흡연은 하지 않았다.

이학적 검사상 만져지는 경부림프절은 없었으며 폐 청진에서도 호흡음이나 심음의 이상소견은 보이지 않았다. 혈액학적 검사에서는 백혈구 5800/ul 혈색소 14.4g/dl 혈소판 228,000/ul로 정상이었고, 동맥혈 가스분석상 PaO₂ 97mmHg PaCO₂ 40.5mmHg SaO₂ 98%이었으며 혈액화학이나 응고 및 뇨검사에



A



B

Fig. 2. A. CT scan of the involved lung : 7 × 5cm sized mass at right lung apex (wide arrow)

B. CT scan of the involved lung : multiple scattered nodules at on both lung fields (narrow arrows)

서도 이상 소견은 없었다. 폐기능 검사는 노력성 폐활량 5.09L (예측치의 91%) 1초간 노력성 호기량 4.38L (예측치의 97%) 폐확산능 32.0ml/min/mmHg (예측치의 107%)로 정상이었다.

흉부 방사선 소견상 우측 폐첨부 흉막쪽에 기저부를 둔 것으로 생각되는 종괴의 음영이 보였으며 이는 5년전 흉부 방사선 소견과 비교하여 명확한 크기의 증가가 있었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영에서도 흉막에 연한 5×7cm크기의 종괴가 확인되었고 이와 함께 양측 폐하부에 산재한 작은 결절들이 관찰되었다



Fig. 3. Cavernous hemangioma, lung : large dilated vascular spaces filled with red blood cells and lined by flattened endothelium (×100, H&E).



Fig. 4. Angiography and embolization : hypervascular soft tissue mass in right chest wall feeding from the branch of right intercostal trunk and thoracoacromial branch of subclavian artery was embolized with multiple coils.

(Fig. 2-a, 2-b). 이에 대해 객담 검사, 기관지 내시경을 시행하였지만 이상 소견은 없었고, 종괴에 대한 경피적 천자술은 주위 구조물 때문에 어려움이 있어 하지 못하고 흉강경으로 조직검사를 시행하였다. 당시



Fig. 5. A. Hemangioma SPECT, lung : hot uptake at right upper lung apex 7x5x2. 5cm sized RBC pooling, ovoid mass was detected (black arrow).

수술 소견상 폐첨부의 흉막의 부위로 붉은색을 띤 낭종성 종괴가 보였고 쉽게 출혈하는 경향 때문에 종괴에 대한 조직검사는 시행하지 못하였으며, 대신 우측 폐 표면에 산재되어 있는 비슷한 모양의 작고 다양한 크기를 갖는 결절들에 대해 조직검사를 시행하였다. 검사결과 해면상 혈관종증으로 진단하였고(Fig. 3) 이후 혈관종 SPECT를 시행하여 혈관종이 폐에 국한되었음을 확인하였다(Fig. 5-a). 종괴에 대한 혈관조영술을 시행하여 우측 늑경동맥(costocervical trunk)과 쇄골하동맥의 일부 분지로부터 혈류 공급을 받는 종괴를 확인하고 코일 색전술(coil embolization)을 시행하였다(Fig. 4).

퇴원후 외래에서 Interferon alfa-2a 300만 단위 주 3회 피하주사를 시작하였고, 1개월 후 1일 1회로



Fig. 5. B. Hemangioma SPECT, follow-up: after 1 year with interferon alfa-2a treatment.

증량하여 약 1년간 치료 후 추적 흉부 방사선과 혈관종 SPECT에서 종괴의 크기는 감소하였고(Fig. 5-b) 우측 어깨의 통증도 호전되었다.

고 찰

폐혈관종증은 매우 드문 질환으로 흉곽내 혈관들의 광범위한 증식을 특징으로 한다^{1,2,4,5}. 발생연령은 14-71세로 다양하나 주로 20-40대에 많이 발견되며^{4,5}, 남녀 모두에서 나타날 수 있고 폐포세혈관 혈관종증의 경우 가족력이 보고되기도 하였다³. 폐혈관종증은 그 원인이 알려지지 않는 않지만 경증의 종양이나 과오종과 같은 형태를 갖는 것으로 보인다¹. 다발성으로 생길 수 있지만 명백히 악성은 아니며 타장기로의 전이에 대한 보고는 없었다¹. 그러나 소아에서는 이 질환의 양상이 폐출혈이나 심한 호흡곤란과 같은 매우 심각한 증상을 나타내고 침습적인 경향을 띠기도 한다^{1,2}.

주증상은 반복되는 호흡기계의 감염, 객혈 및 운동 시 호흡곤란 등이며, 일부환자에서는 설명되지 않는 폐고혈압의 증상을 나타내는 경우가 있기 때문에 일차성 폐고혈압으로 오인되기도 한다^{1,4}. 현재까지 보고된 환자들의 대부분은 증상이 시작된 지 1-5년내에 사망한 경우가 많았으나 만성적인 경과를 취하면서 생존기간이 길었던 예도 있었다^{4,9}. 조직학적으로는 크게 모세혈관 혈관종증과 해면상 혈관종증으로 나뉘는데, 모세혈관 혈관종증의 경우 주로 폐고혈압의 합병증으로 사망하고 해면상 혈관종증의 경우 폐출혈로 인해 사망하게 된다^{1,2}. 본 증례는 특별한 호흡기계 증상이나 폐고혈압의 증상없이 우측 어깨의 통증을 호소하였고 비교적 만성적인 경과를 취하여 폐혈관종증을 초기에 의심하지 못하였고, 오히려 신경원성 종양(neurogenic tumor)과의 감별이 필요하였다.

폐기능 검사에서 제한성 혹은 폐쇄성 환기 장애를 보일 수 있고^{1,5} 동맥혈 가스분석 검사에서 저산소증이 나타날 수 있다⁵. 흉부 방사선 촬영에서는 폐정맥 폐쇄시에 흔히 보이는 미만성의 망상 결절상이 특징적으로 관찰되기도 하며, 이러한 소견은 주로 양측 폐야에 나타나나^{4,6,8,9} 한쪽에만 국한되는 경우도 있고^{5,10} 이 환자에서처럼 혈관종양 종괴가 관찰되기도 한다^{2,7}.

대부분의 환자들에서 심한 폐고혈압의 증후와 같은 특징적인 임상소견이 나타나기 전까지는 진단이 어려우므로 일단 의심되는 환자에서 적극적인 검사를 시행하는 것이 중요하다¹. 폐혈관 조영술이 폐정맥 폐쇄증과의 감별 진단에 도움이 되고 확진 및 치료에 대한 경과를 추적하는 데 유용하다^{1,4}. 경기관지 폐생검은 급기이며 개흉 폐생검이 진단에 도움을 준다^{1,5}. 조직에서 관찰되는 현미경적 소견은 잘 형성된 혈관의 증식을 특징으로 하면서 방추형 세포와 헤모시데린이 풍부한 부위를 발견할 수 있다^{1,7}.

Interferon alfa가 스테로이드나 수술적, 중재적 치료에 잘 반응하지 않는 혈관종성 질환의 치료에 효과가 있다는 사실이 보고되었고^{11,12}, 이는 Interferon alfa-2a가 혈관 내피 세포, 평활근이나 섬유아세포들의 증식을 억제하고 콜라겐의 생산을 감소시키며 혈

관 내피의 프로스타사이클린의 생산을 촉진하는 역할을 하기 때문인 것으로 생각된다^{1,2,12}. 치료도중 부작용으로 일시적인 혈역학적 변화, 열감과 오한, 피로감, 백혈구 감소와 간기능 검사 이상 등이 나타날 수 있지만, 이런 부작용은 대부분 경미하고 또 일시적으로 중단하면 없어지는 것으로 알려져 있다^{2,11}. 그러나 일부 환자에서는 장기간 치료 후에 간질성 신장염과 자가 면역 질환이 보고된 예가 있었다¹². 폐모세혈관 혈관종을 interferon alfa-2a로 성공적으로 치료한 것은 1989년 White등¹에 의해 처음 보고되었고, 1996년에는 해면상 혈관종증 환자에서 역시 interferon alfa-2a를 2년 이상 사용하여 치료한 예가 있었다². 본 증례에서는 개흉 폐생검을 시행하여 폐내 전이를 동반한 해면상 혈관종증을 진단하였고 출혈의 가능성이 있다고 판단되는 종괴에 대한 혈관 색전술과 함께 다발성 결절에 대해서는 interferon alfa-2a 치료를 시행하여 임상적 및 방사선학적 호전을 경험하였다.

요 약

폐혈관종증은 그 원인이 알려지지 않은 매우 드문 질환으로 폐와 그 주위 조직을 침범하는 미세혈관들의 증식을 특징으로 한다. 조직학적으로는 모세혈관 혈관종증과 해면상 혈관종증으로 나뉘는데, 많은 환자들이 폐고혈압이나 폐출혈의 합병증으로 사망하는 것으로 보고되었다. 저자들은 우측어깨의 통증을 주소로 내원한 21세 남자 환자에서 해면상 폐혈관종증을 진단하고 혈관 색전술과 1년간의 interferon alfa-2a 치료를 시행하여 임상적, 방사선학적 호전을 경험하였다.

참 고 문 헌

1. White CW, Sondheimer HM, Crouch EC, Wilson H, Fan LL. Treatment of pulmonary hemangiomas with recombinant interferon alfa-2a. N Engl J Med 1989;320:1197-200
2. J.-M. Wu, C.-S. Lin, J.-N. Wang, C.-Y. Yu, H.-

- B. Yang. Pulmonary cavernous hemangiomatosis treated with interferon alfa-2a. *Pediatr Cardiol* 1996;17:332-4
3. Langleben D, Heneghan JM, Batten AP. Familial pulmonary capillary hemangiomatosis resulting in primary pulmonary hypertension. *Ann Intern Med* 1988;109:106-9
4. Faber CN, Yousem SA, Dauber JH, Griffith BP, Hardesty RL, Paradis IL. Pulmonary capillary hemangiomatosis : A report of three cases and a review of the literature : *Am Rev Respir Dis* 1989;140:808-13
5. Domingo C, Ecabo B, Roig J, Lopez D, Morera J. Pulmonary capillary hemangiomatosis : Report of a case and review of the literature. *Respiration* 1992;59:178-80
6. Wagenvoort CA, Beetstra A, Spijker J. Capillary hemangiomatosis of the lung. *Histopathology* 1978;2:401-6
7. 하승연, 윤상애, 채양석. 폐의 해면양 혈관종. *대한병리학회지* 1994;28:203-5
8. Magee F, Wright JL, Kay JM, Peretz D, Donevan R, Churg A. Pulmonary capillary hemangiomatosis. *Am Rev Respir Dis* 1985;132:922-5
9. Tron J, Magee F, Wright L, Colley T, Churg A. Pulmonary capillary hemangiomatosis. *Hum Pathology* 1987;17:1144-50
10. Wagenaar SJ, Mulder JJS, Wagenvoort CA, Van Den Bosch JMM. Pulmonary capillary hemangiomatosis diagnosed during life. *Histopathology* 1989;14:212-21
11. White CW. Treatment of hemangiomatosis with recombinant interferon alfa. *Semin Hematol* 1990;27:15-22
12. Ricketts RR, Hatley RM, Corden BJ, Sabio H, Howell CG. Interferon alfa-2a for the treatment of complex hemangiomas of infancy and childhood. *Ann Surg* 1994;6:605-14