

폐장의 원발성 악성 혈관 외피 세포종

-1예 보고-

한양대학교 및 부산대학교* 의과대학 병리학교실

강정희* · 홍은경 · 박찬금 · 이증달

Primary Malignant Hemangiopericytoma of the Lung

- A case report -

Jung Hee Kang, M.D., Eun Kyung Hong, M.D., Chan Keum Park, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University

*Department of Pathology, College of Medicine, Pusan University**

Primary pulmonary hemangiopericytoma is a rare, potentially malignant tumor and assumes more malignant course than that originated in the soft tissue. It can be asymptomatic until attaining a large size within the lung.

We report a case of malignant hemangiopericytoma of the lung in a 29 year old man. It represented as a sharply demarcated, huge homogeneous opaque mass in the right upper lobe. The cytologic and histologic features were that of malignant hemangiopericytoma. (Korean J Pathol 1992; 26: 66~70)

Key Words : Hemangiopericytoma, Sarcoma, Lung

서 론

혈관외피세포종은 소혈관 주위에 존재하는 외피세포에서 발생하는 악성 가능성 종양으로서 1942년 Stout와 Murray에 의하여 연부조직에서 처음으로 기술되었다¹⁾. 이 종양은 사지나 후복막의 연부조직에서 흔히 발생하나, 폐장에서 원발성으로 발생한 것은 국내 1예 보고를 포함하여 세계적으로 문헌상 60예 정도가 보고되어 있다^{2~7)}. 저자들은 폐장에서 원발한 악성 혈관외피세포종 1예를 경험하여 그 병리학적 소견을 보고하는 바이다.

증 례

환자는 29세 남자로서 2주전부터 오른쪽 어깨의 불편감을 주소로 내원하였다. 환자는 3년전 5개월간의 항결핵제 투여의 병력외에는 특이 소견이 없었다.

이학적 및 검사실 소견은 이상이 없었다. 흉부 방사선학적 소견 및 컴퓨터 단층 촬영상 폐장의 우측 상부에서 아주 크고 비교적 경계가 좋은 종양 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 종양 음영에 석회화는 관찰되지 않았다. 기관지경 검사상 기관지는 좌측으로 치우쳐 있었고, 우측 기관지 입구는 외부로부터의 압박으로 좁아져 있었으며, 출혈과 육아성 조직이 관찰된 외에는 점막 변화는 없었다. 세침 흡인생검 세포검사상 악성 방추형 세포종양으로 혈관외피세포종으로 진단되었다. 환자는 혈관외피세포종의 진단하에 개흉술을 받았다.

접 수 1991년 6월 13일, 게재승인: 1991년 8월 31일
주 소: 서울특별시 성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-791
한양대학교 의과대학 병리학교실, 이 증 달

종양은 폐실질 내에 위치하였고, 폐문부 및 폐홍막까지 확장되어 있었다. 홍막과의 유착이 심하였다.

우측 폐상엽 절제술을 시행하였다. 절제된 폐엽은 홍막과의 유착으로 부분적으로 과열되어 있었고, 심한 괴사와 출혈이 관찰되었다. 종양은 그 크기가 $11 \times 6 \times 4$ cm 이었고, 폐문부로 종양이 2 cm 정도 돌출되어 있었다. 연속적인 활면에서 종양은 주위와 비교적 경계가 좋았으며, 연분홍색으로 연질성이며, 어육(fish-flesh)의 외관과 경도를 가졌다(Fig. 2). 침윤성 성장은 없었으며, 두꺼운 섬유벽에 의해 폐조직과 분리되

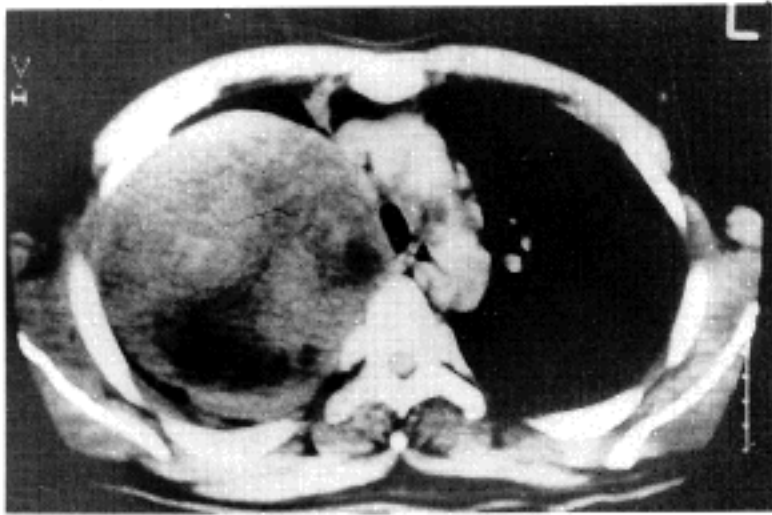


Fig. 1. CT scan reveals a well defined inhomogeneous solid mass in the right upper lung field. The rib is intact without destruction.

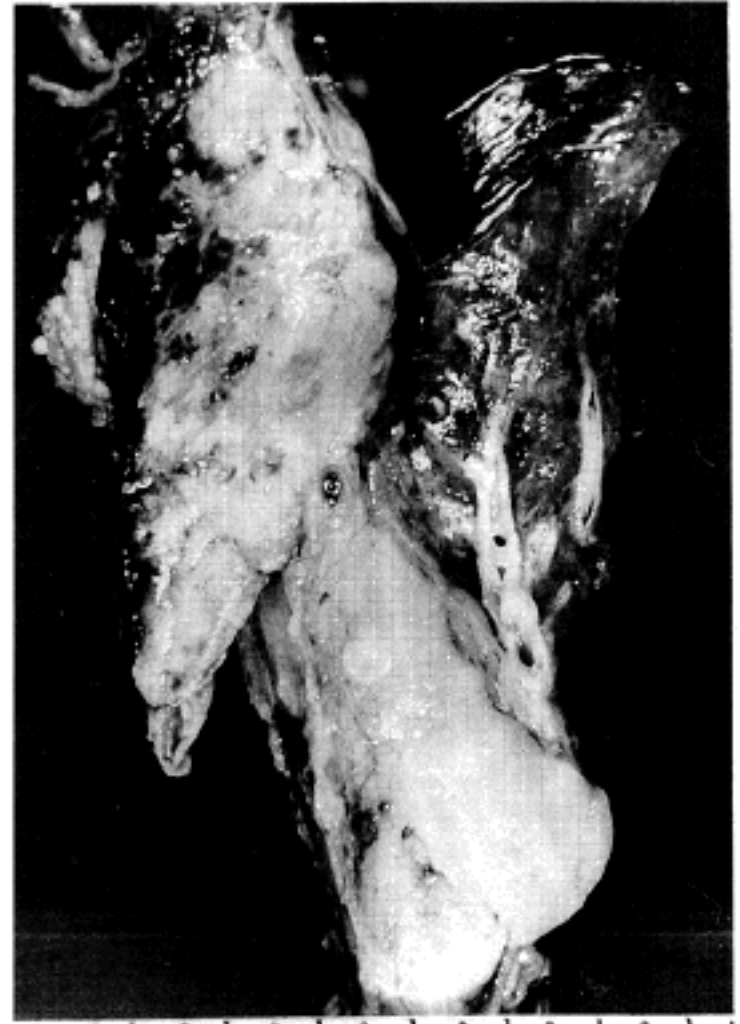


Fig. 2. A huge solid, fish-flesh tumor is present in the lung. Pleural adhesion is noted in the left side of the figure.

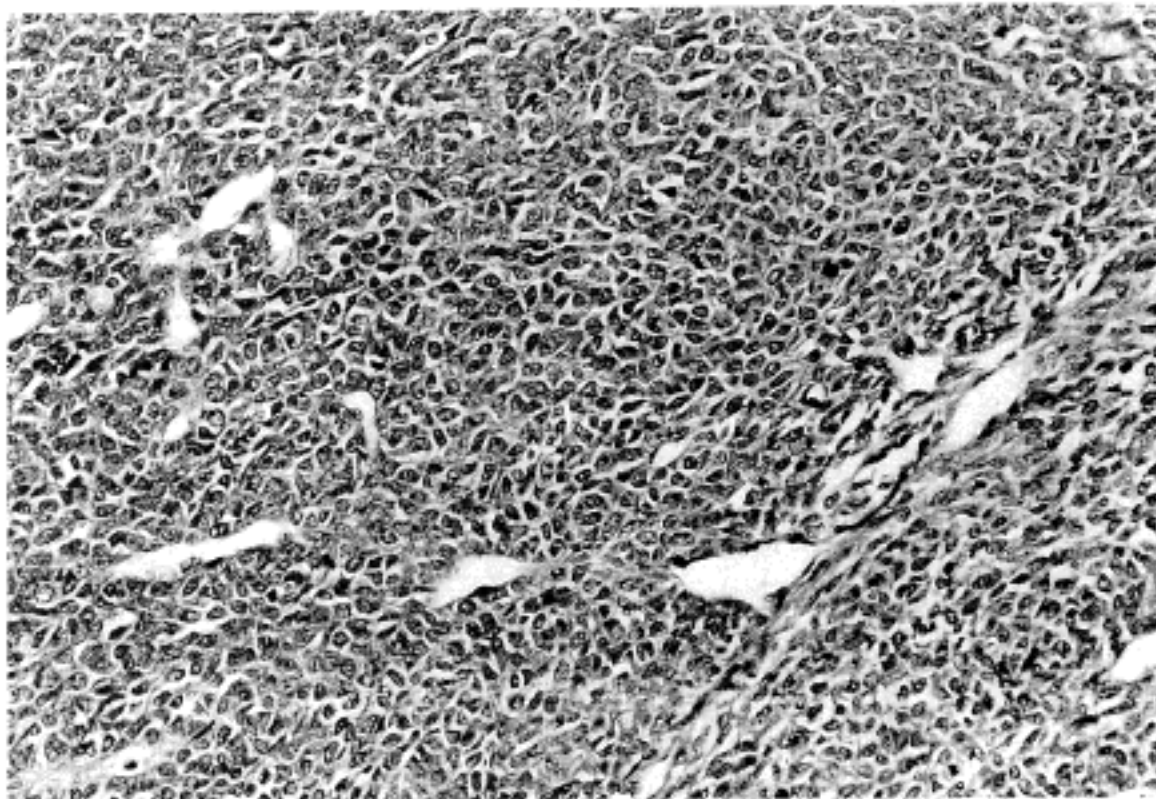


Fig. 3. The tumor is hypercellular and sheets of uniform oval to spindle tumor cells are arranged around dilated, gapping blood vessels.

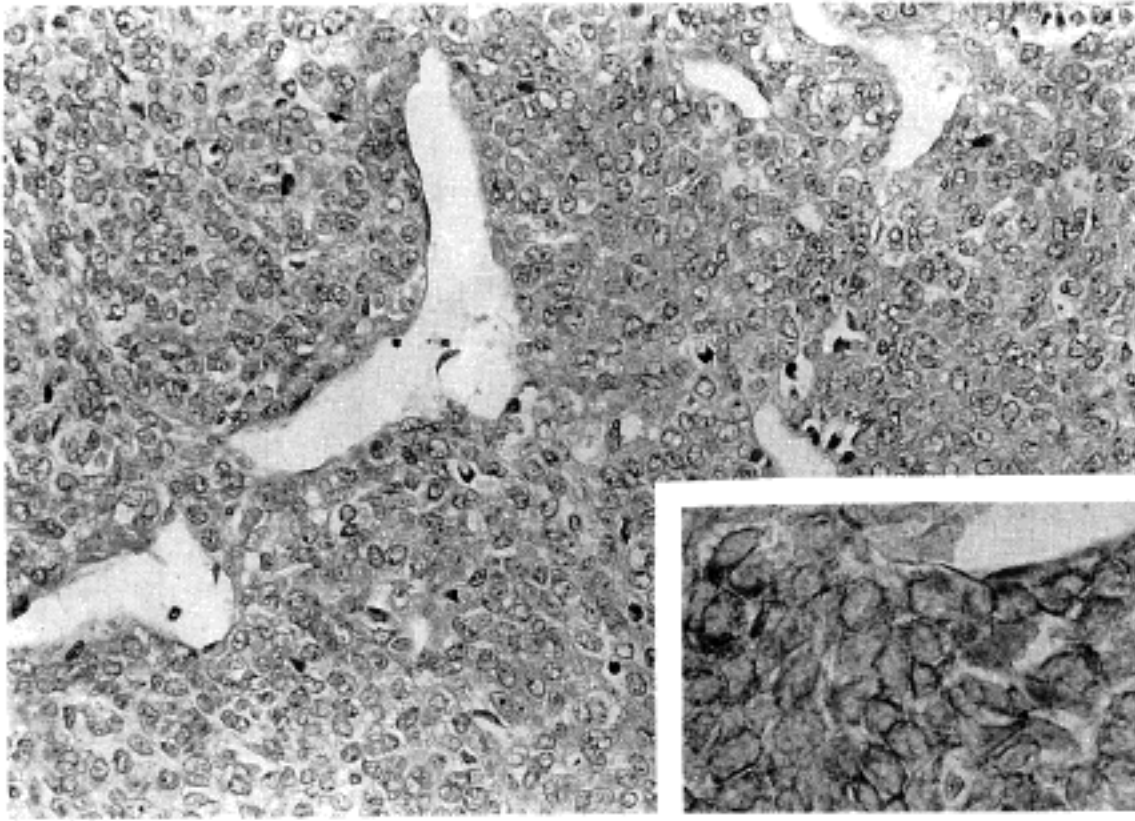


Fig. 4. The tumor is composed of rather immature spindle cells. Mitotic figures are common(Inset : Vimentin(+))

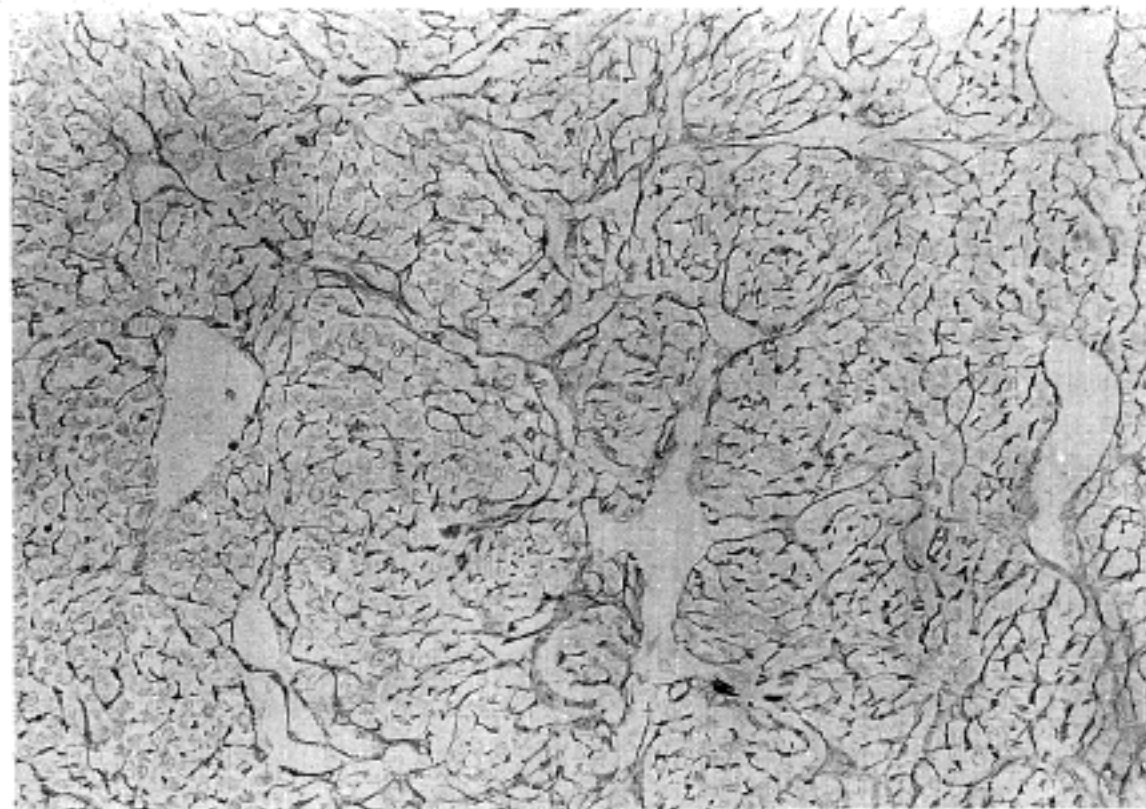


Fig. 5. Reticulin stain shows fine reticular meshworks surrounding individual tumor cells and blood vessels

어 있었다. 주위 폐 조직은 이상이 없었다. 현미경 소견상 종양은 전형적인 혈관외피 세포종의 소견을 보였다. 종양은 세포성분이 매우 풍부하였고 납작한 내피 세포로 피복된 수지상 혈관들이 증식되어 있었으며, 방추형의 종양 세포가 판상(sheet)으로 혈관 주위를 둘러 싸고 있었다(Fig. 3). 종양세포는 창백한 세포질, 불분명한 세포경계 및 뚜렷한 핵소체를 가지고 있었다(Fig. 4). 세포가 풍부한 부분에서 세포분열이 10개의

고배율 시야상 7~8개가 관찰되었다. 부위에 따라서는 세포가 다각형으로, 풍부한 세포질에는 호산상의 과립상 구조를 가지기도 하였다. 도은법에서는 각 혈관에서 방사되는 가는 망상구조가 보였고, 개개의 종양세포나 작은 종양세포 집단을 싸는 것도 관찰되었다(Fig. 5). 종양세포들은 vimentin 염색에서 강양성을 보였다(Fig. 4). 전자현미경검색상 종양세포는 혈관 주위로 밀집되어 배열되는 양상을 보였으며, 세포질의

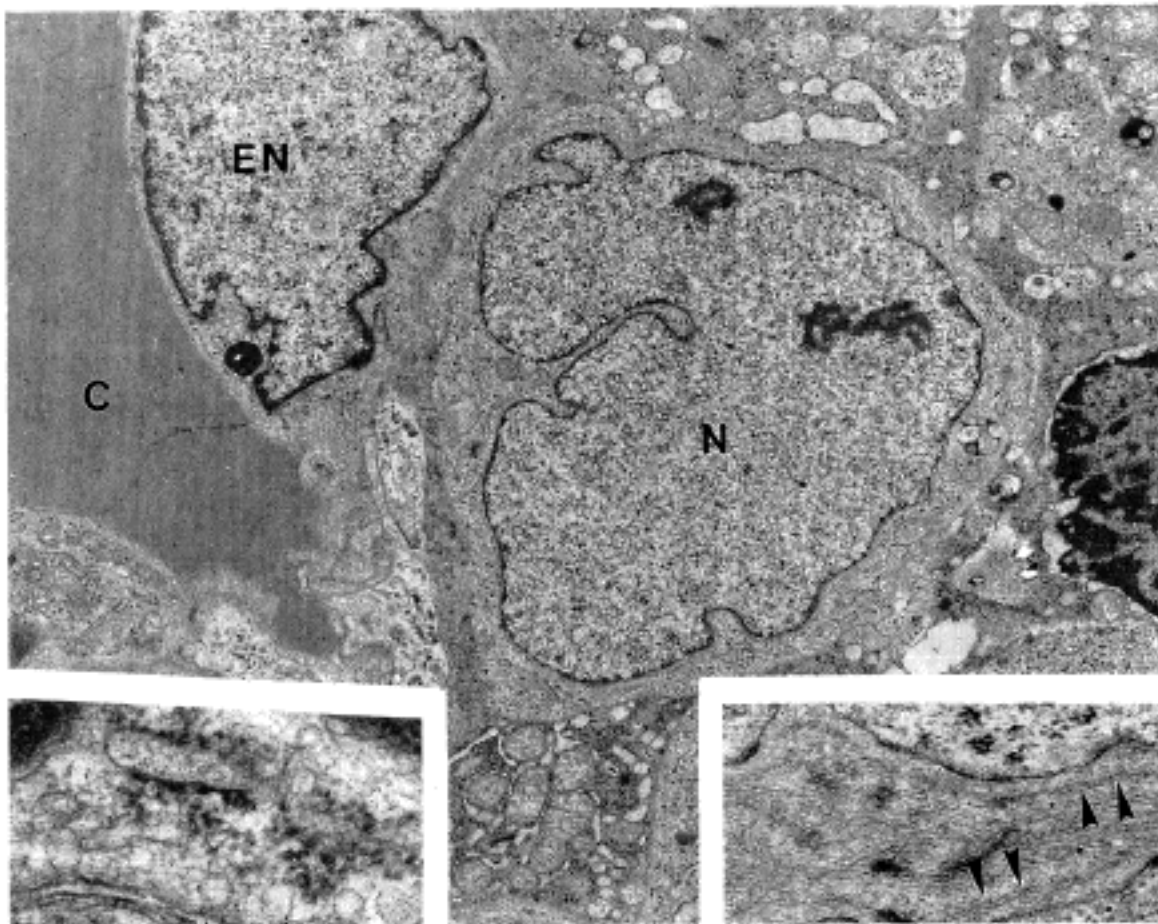


Fig. 6. Electron micrograph reveals peritheliomatous arrangement of tumor cells with poor cytoplasmic organelles ($\times 4,000$). There are many pinocytotic vesicles (arrow) along the plasma membrane (right inset, $\times 30,000$) and discontinuous basal lamina (arrowhead) with little intervening collagen fibers (left inset, $\times 20,000$).

돌기로 상호접합이 잘 발달하고 있었다. 그러나 세포를 따라 기저막성 물질의 침착은 부분적이고 비연속적이었다. 식음 소포체(pinocytotic vesicle)가 몇 개의 세포에서 잘 관찰되었다(Fig. 6). 세포질내 filament의 다발은 뚜렷하지 않았다. 이런 소견은 분화가 나쁜 외피세포 종양을 시사하는 것으로 생각되었다. 폐문부의 한 림프절로 전이가 관찰되었다.

고 찰

혈관의 구조에서 발생하는 종양은 크게 두 가지로 나눌 수 있는데, 외피세포에서 기원하는 혈관외피세포종과 글로무스(glomus) 종양이 있으며, 내피세포에서 기원하는 혈관내피세포종이 있다.

혈관외피세포종은 소혈관 주위에 존재하는 외피세포에서 발생하는 악성 가능성 종양이며, 1942년 Stout와 Murray가 연부조직에서 처음으로 기술하였다¹⁾. 이 종양은 사지나, 후복막의 연부조직에서 흔히 발생하며, 폐장에서 원발성으로 발생하는 경우는 드물어 세계적으로 문헌상 약 60예가 보고 되어 있다^{2~7)}. 국내에서는 폐에서 발생한 악성 혈관외피세포종 1예³⁾와 후종격동에서 발생한 1예⁸⁾가 보고되어 있다.

폐장의 혈관외피세포종 환자의 연령분포는 10~73세로 평균 51.5세이며 발생빈도에서 남녀의 차이는 없다. 종양은 대개 5cm 이하이고, 증상이 없으나, 폐장 내에서 매우 커질수 있으며, 이때 각혈(28%), 흉통(25%) 드물게 호흡곤란과 기침등의 증상을 동반한다. 연부조직에서 그 크기가 클때 간혹 동반되는 종양의 증상인 저혈당, 고혈압, 골관절병증 등^{2,9,10)}은 폐장의 종양에서는 드물게 관찰된다. 본 증례에서도 매우 커다란 종괴로 흉통, 호흡곤란, 기침등의 증상은 있었으나, 저혈당 등의 증상은 나타나지 않았다.

종양은 대개 얇은 피막이나 가성 피막으로 주위와 경계가 뚜렷하며, 악성과 양성의 구별은 종양의 전이가 없는 한 방사선학적으로나 조직학적으로 어렵다. 흉부 X-선상 주로 폐장 상엽의 말초부에서 잘 발견되며, 다발성으로 관찰되기도 한다. 1/3이상이 10cm 이상의 크기이고 주위와 경계가 좋으며 석회화가 없다⁶⁾. 객담이나 기관지 세척의 세포 검사에서도 기관지 암종과 달리 진단적 소견을 보이지 않는다. 본 증례에서도 반복 시행한 객담 세포 검사 및 기관지경 세포검사는 모두 음성이었고, 세침 흡인 검사에서 방추형세포 종양으로 진단할 수 있었다.

폐장의 혈관외피세포종은 연부조직 발생시와 같은

형태학적 소견을 보이며, 악성의 조건은 흉벽이나 종격동내 인접구조들을 침범하거나, 재발 또는 전이이고, 이와 더불어 형태학적 소견에서 종양의 크기가 8 cm 이상, 흉막 또는 기관지의 침범, 종양 거대세포의 출현, 세포분열이 10 고배율 시야당 3개 이상, 그리고 괴사등의 소견이 악성을 지적하는 소견으로 보고 되어 있다⁶⁾. 본 종양은 폐 실질의 상부를 거의 다 침범하였고 두꺼운 피막으로 둘러 싸여 있었으나 주위의 흉막과 폐문부로 확장되어 있었다. 종양은 심한 괴사와 출혈이 관찰되었고, 세포분열을 평균 7/10HPFs 이상 관찰되어서 악성 혈관외피세포종에 합당하였다.

폐장의 원발성 혈관외피세포종은 매우 드문 반면, 연부종양의 폐 전이는 흔히 관찰될 수 있는 소견이므로, 원발성 폐 종양의 진단에 앞서, 연부조직에 원발병소가 없음을 확인하는 것이 중요하다. 또한 국소적으로 혈관 외피 세포종성 소견을 가지는 다른 육종을 감별해야 하는데 많은 조직 절편의 검사로 배제함이 중요하다.

본 예에서 수술후 방사선 치료를 받고 있으며, 전이의 증거는 없으나 모든 형태학적 소견 및 종양의 성장양상이 악성의 증거가 뚜렷하므로 그 예후는 좋지 않으리라 생각된다.

참 고 문 헌

1) Stout AP, Murray NR. *Hemangiopericytoma*. *Ann Surg* 1942; 116: 26-33.
 2) Rusch VW, Shuman WP, Schmidt R, Laramore

GE. *Massive pulmonary hemangiopericytoma: An innovative approach to evaluation and treatment*. *Cancer* 1989; 64: 1928-36.
 3) 김승철, 박국양, 유병하, 김병일, 이정호, 유희성. 폐에서 발생한 악성 혈관외피세포종 1예. *대한흉부외과학회지* 1985; 18: 513-6.
 4) Razzuk MA, Nassur A, Gardner MA, Martin J, Gohar SF, Urschel HC. *Primary pulmonary hemangiopericytoma*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 227-9.
 5) Shin MS, Ho KJ. *Primary hemangiopericytoma of lung: Radiology and pathology*. *AJR* 1979; 133: 1077-83
 6) Yousem SA, Hochholzer L. *Primary pulmonary hemangiopericytoma*. *Cancer* 1987; 59: 549-55.
 7) Meade JB, Whitwell F, Bickford BJ, Waddington JK. *Primary hemangiopericytoma of lung*. *Thorax* 1974; 29: 1-15.
 8) 유병하, 강정호, 유영선, 유희성. 후종격동에서 발생한 혈관외피세포종 -1예보고- *대한흉부외과학회지* 1978; 11: 165-9.
 9) Paullada JJ, Lisci-Garmilla A, Gonzales-Augulo A. *Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: Metabolic & electron microscopic studies of a case*. *Am J Med* 1968; 44: 990-1.
 10) Robertson PW, Klidjian A, Harding LK, Walters G. *Hypertension due to a renin-secreting renal tumor*. *Am J Med* 1967; 43: 963-76.
 11) Nunnery EW, Kabn LB, Reddick RL, Lipper S. *Hemangiopericytoma: A light microscopic and ultrastructural study*. *Cancer* 1981; 47: 906-14.
 12) Battifora H. *Hemangiopericytoma: Ultrastructural study of five cases*. *Cancer* 1973; 31: 1418-32.