

폐의 해면양 혈관종

—1예 보고—

고려대학교 부속 구로병원 병리과

하 승 연 · 윤 상 애 · 채 양 석

Pulmonary Cavernous Hemangioma

— A case report —

Seung Yeon Ha, M.D., Sang Ae Yoon, M.D. and Yang Seok Chae, M.D.

Department of Pathology, Korea University Hospital

The pulmonary cavernous hemangioma is usually from birth and there may be without symptoms until adulthood. Larger or multiple pulmonary angiomata with considerable pulmonary arteriovenous shunts may cause cyanosis, finger clubbing, dyspnea and frequently accompanying bruit.

Recently, we experienced a case of cavernous hemangioma of the lung. A 34-year-old woman was admitted to our hospital for surgical evaluation of a 4 cm solitary, round nodule in the right upper lobe on the chest X-ray and CT scan. She had no symptoms. Laboratory findings are within normal limits except for elevated glucose levels.

At surgery, the mass was well encapsulated and easily excised from the peripheral portion of the posterior segment of the right upper lobe. Grossly, it consisted of a 4 cm in diameter, round, soft, sponge-like, hemorrhagic, slightly lobulated mass with a smooth external surface. Microscopically, the mass was composed of vessels, which were thin walled, dilated and filled with blood. The wall of the abnormal vessels was thin and composed of endothelium and fibrous connective tissue with only a little smooth muscle. Immunohistochemically, the wall of the dilated abnormal vessels showed negative reaction for cytokeratin(low and high) and epithelial membrane antigen but weakly positive reaction for UEA-1 in focal areas. (**Korean J Pathol 1994; 28: 203~205**)

Key Words: Hemangioma, Cavernous, Pulmonary

폐에 발생한 양성 종양은 약 5% 이하로 드물고¹⁾ 대부분이 악성 종양이다. 양성종양 중 혈관종은 아주 드물게 발생하는 종양으로 대부분 경화성 혈관종이 보고 되었으며 그외에도 모세혈관종증, 혈관외피세포종, Kaposi육종, 림프관종, 혈관내 기관지 폐포종이 있다. 해면양 혈관종은 1976년 T. Katsumura²⁾등이 보고

한 것 외에는 세계 문헌상 찾을 수 없었고 우리나라에는 증례 보고가 없다. Katsumura에 의하면 이 해면양 혈관종은 과거에는 폐 동정맥루와 혼용되었다고도 한다³⁾. 이 종양은 폐의 다른 양성 종양과 마찬가지로 우연히 발견되며 수술 치료후 예후가 양호하다. 저자들은 해면양혈관종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

환자는 34세 여자로서 평소 건강하였고 특별한 이유 없이 내원 5개월전부터 간헐적인 좌측 흉부에 동통이 있어 왔으며, 내원 1주일 전에 우연히 실시한 흉부

접 수: 1993년 8월 17일, 게재승인: 1993년 11월 25일
주 소: 서울시 성북구 안암동 5가 126-1, 우편번호 152-050
고려대학교 부속 안암병원 해부병리과 하승연

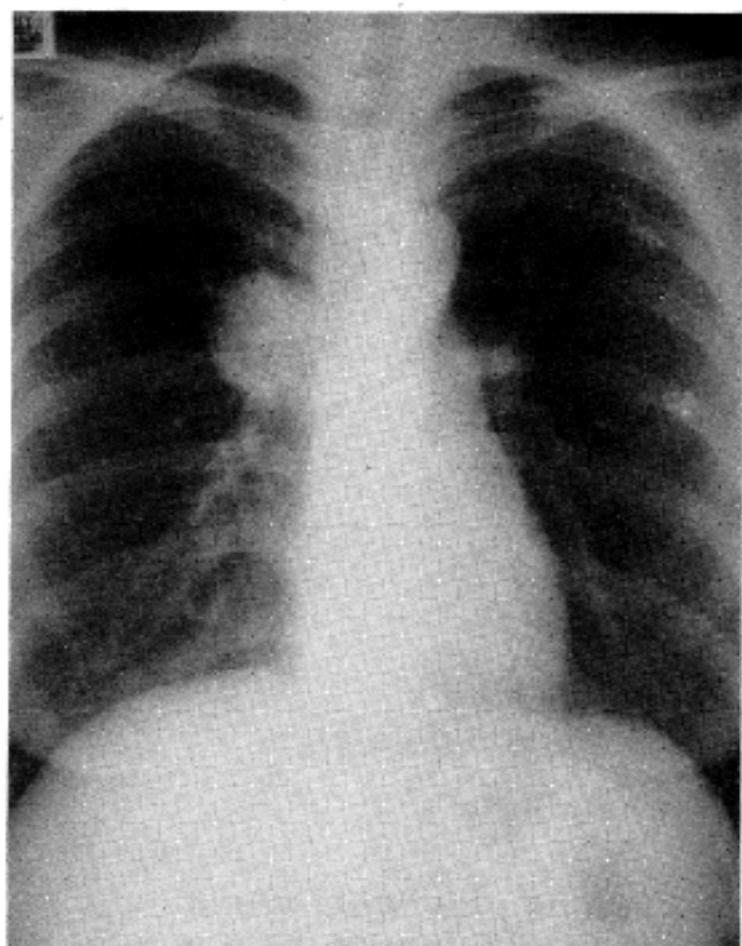


Fig. 1. The chest X-ray shows a solitary round nodule in the right upper lobe.



Fig. 2. It consists of a 4 cm in diameter, round, soft, sponge-like reddish hemorrhagic mass.

X-선 촬영상 우측 폐에 둥근 종괴가 보여 내원하였다. 좌측 흉통은 둔통으로 체위 변화와 관계가 없었으며 다른 동반되는 증상은 없었다. 과거력과 가족력에는 특이 사항 없었다. 체격, 영양 상태는 양호하였고, 내원시 혈압은 110/70 mmHg, 맥박 76회/분, 체온 36.4°C, 호흡수 20회/분이었으며 두경부, 흉부, 복부 사지 및 신경학적 이학적 검사상 이상소견이 없었다. 임상 검사는 혈당치가 245 mg%으로 증가되어 있는 것을 제외하고는 모두 정상이었다. 단순 흉부 사진상, 우측 폐문에 직경 4 cm 크기의 경계가 분명하고 둥글며 균일한 음영의 종괴가 보였고(Fig. 1), 흉부단층 촬영에서는 우상엽 기관지 후방에 위치해 있었고 주위 림프절이나 조직 침윤은 보이고 있지 않으며 석회 음영도 보이지 않았다. 기관지경 검사에서 우상엽 기관지 외측 압박이 관찰되었고 점막이나 그 이외의 이상소견은 관찰할 수 없었다. 폐 혈관조형술은 시행하지 않았다. 이상의 소견으로 폐에 생긴 양성 종양으로 생각하여 종괴 적출술을 시행하였다. 수술 소견상 종양은 우상엽 기관지 후방과 우하엽 기관지 상방 사이에 위치해 있었고 주위 조직과 경계가 명확하였고 수술시 쉽게 박리되었다. 기관지 유착이나 큰 혈관과의 연결은 없었다. 육안 소견상 종양은 4×3.5×2 cm 크기의 둥글고 결절성이었으며, 균질성인 조직이었고, 외피는 매끄러웠고 절단면상 작은 해면양의 조직으로 구성되

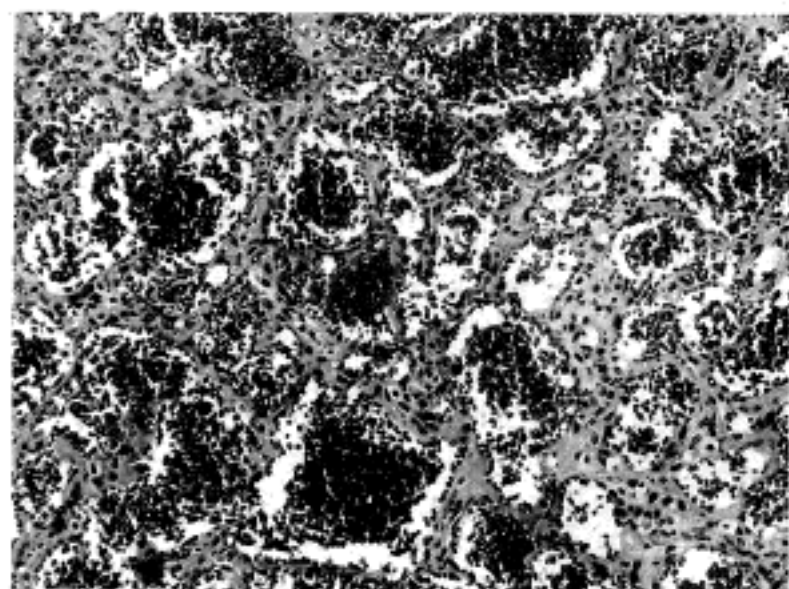


Fig. 3. It is composed of large dilated blood filled vessels lined by flattened endothelium.

어 있었고 그 내부는 혈액으로 차 있었다(Fig. 2). 현미경 소견에서 종양은 혈관으로 구성되어 있었고 그 혈관은 벽이 얇고 확장되어 있었으며 혈액으로 가득 차 있었다. 이상 혈관의 벽은 주로 내피세포로 형성되어 있었으며 간혹 부분적으로 섬유성의 결체 조직으로 이루어져 있는 곳도 있었다.

폐에 발생하는 종양은 95%가 악성이고 양성종양은 드문 것으로 알려져 있다. Arrigoni¹⁾ 등은 Mayo clinic에서 10년동안 경험한 폐의 양성종양 130예 중에서 100예(76.9%)가 과오종으로 가장 흔하며, 양성 종괴종(12.3%), 가성종(5.4%)로 이들이 약 95%를 차

지하며 혈관종은 1예(0.8%)에 불과했다고 보고하였다. 이처럼 폐에 혈관종이 발생하는 경우는 매우 드물고 대부분이 경화성 혈관종이며 해면양 혈관종은 문헌 조사 결과 T. Katsumura²⁾ 등이 보고한 것 외에는 없었다. 우리나라에서도 폐에 생기는 혈관종으로는 경화성 혈관종이 간혹 보고된 예가 있으나 해면양 혈관종은 찾을 수 없었다. 임상 양상은 성인 여자에서 주로 발생하고 대부분의 경우 증상이 없이 지내다가 흉부 방사선 검사에서 우연히 발견되는 예가 많으며 성장 속도는 매우 느리고 주위 조직과의 경계는 비교적 명확한 것으로 되어 있어 경화성 혈관종과 감별이 어렵다²⁾. 본 예에서도 환자는 34세 여자로서 평소 건강히 지내다가 우연히 흉부 X-선 검사에서 발견되는 등 임상 증상은 유사하다. 흉부 방사선 검사상 경계가 분명하고 비교적 균일한 음영의 종괴로 나타나며 유사한 병소를 보이는 감별해야 할 질환으로는 앞에서 언급한 경화성 혈관종 외에도 결핵종, 진균성종, 기관지 암이나 과오종, 중피종, 그리고 횡경막 헤르니아등이 있다. 조직학적 소견상 다양한 크기의 해면양 혈관들로 구성되어 있으며 부분적 혹은 전공간이 혈액으로 차 있다. 혈관벽은 한층의 납작한 혈관내피세포로 피복되어 있고 그외 혈관주위세포, 섬유모세포, 그리고 교원질등으로 구성되어 있다. 간혹 혈공간이 소실되면서 경화된 부위도 관찰 된다. 본 예에서도 간헐적으로 섬유성의 결체 조직의 간질로 형성된 부분이 있었다. 면역 조직화학검사에서 혈관벽을 이루고 있는 세포와 간질내에서의 증식된 세포들은 cytokeratin(low and high)과 EMA(epithelial membrane antigen)에는 음성이었고, 반면 UEA에는 부분적으로 양성 반응을 보였으며 lysozyme에 간질세포의 일부만이 양성이었다. 이상을 종합하여 본 종괴는 상피 세포라기 보다는 혈관 내피세포로 구성되어 있다고 생각되었다. 감별진단으로는 경화성 혈관종과 동정맥루가 있다. 경화성 혈관종은 고형형, 출혈형, 유두형 및 경화형의 4가지 조직학적 특성이 있으며 풍부한 호산성의 세포질을 가진 다각형의 세포등이 관찰되는 것으로 되어 있어 본 예와는 다르다. 경화성 혈관종은 처음에는 혈관내피세포 기원으로 이해되었으나⁴⁾ 종양세포의 미세구조가 폐세포와 유사함이 밝혀져 현재는 상피세포 종양으로 알려져 있다^{5,6)}. 과거에 폐에 발생한 해면양 혈관종은 동정맥루와 혼동하는 경우도 있었다³⁾. 동정맥루는 선천적

으로 모세혈관망으로부터 동정맥의 분화 이상에 의해 생성되는 것과 몇몇의 원인에 의해 후천적으로 형성된다. 본 예에서는 다른 이차적으로 원인이 될만한 사항은 발견되지 않았다. 주증상으로는 청색증, 운동시 호흡 곤란과 곤봉 수지가 특징적이며 그외에도 폐 고혈압과 다혈구혈증이 나타날 수 있으므로 해면양 혈관종과는 다소 감별이 된다. 흉부 X선 검사상은 동근 동전 병소로 보일 수 있으나 다발성으로 폐하엽에 잘 생기는 것으로 되어 있다²⁾. 병리학적 소견상 동정맥루는 동맥과 정맥이 모세혈관을 거치지 않고 인접 또는 연결되어 있어 종양이라기 보다는 조직 기형이라고 할 수 있지만 혈관종은 피막에 의해 둘러싸인 한층의 내피세포로 구성된 모세혈관으로 이루어진 종양이므로 감별이 된다. 치료는 종양 적출술로 완치되며 예후는 좋은 것으로 되어 있다. 본 증례는 성인 여성에서 발생했다는 점과 임상 증상 및 흉부 X선 검사가 경화성 혈관종 또는 동정맥루의 소견과 유사하지만 조직학적 소견과 면역 조직화학적 검사를 비교 검토해 본 결과 폐에서 발생한 해면양 혈관종으로 판단되어 문헌고찰과 함께 이에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Arrigoni MG. *Benign tumors of the lung. Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60: 589-99.
- 2) T. Katsumura, Fujiwara T, Yamane M, Takahara I, Sato M. 肺海綿様 血管腫의 1治驗例. 日本胸部外科學會 關西地方會 1976; 67-9.
- 3) Moyer JH, et al: *Pulmonary arteriovenous fistula. Am J Med* 1962; 32: 417-35.
- 4) Haas JE, Yunis EJ, Totten RS. *Ultrstructure of a sclerosing hemangioma of the lung. Cancer* 1972; 30: 512-8.
- 5) Chan K-W, Gibbs AR, Lows, Newman GR. *Benign sclerosing pneumocytoma of lung(sclerosing hemangioma). Thorax* 1982; 37: 404-12.
- 6) Nagata N, Dairaku M, Ishida T, Sueishi K, Tanaka K. *Sclerosing hemangioma of the lung. Immunohistochemical characterization of its origin as related to surfactant apoprotein. Cancer* 1985; 55: 116-23.