

















Primary Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Pulmonary Vein: A Case Report

폐정맥의 원발성 악성 말초신경초종: 증례 보고

Hyun Woo, MD¹ , Hyeyoung Kwon, MD^{1*} , Jin Hwan Kim, MD¹ ,
Song Soo Kim, MD¹ , Hyung Kyu Park, MD² ,
Younju Rhee, MD³ , Jae-Hyeong Park, MD⁴ 

Departments of ¹Radiology, ²Pathology, ³Thoracic and Cardiovascular Surgery, and ⁴Cardiology in Internal Medicine, Chungnam National University Hospital, Chungnam National University School of Medicine, Daejeon, Korea

ORCID iDs

Hyun Woo  <https://orcid.org/0000-0002-5101-351X>
Hyeyoung Kwon  <https://orcid.org/0000-0002-2506-9560>
Jin Hwan Kim  <https://orcid.org/0000-0002-1632-2421>
Song Soo Kim  <https://orcid.org/0000-0002-3078-2184>
Hyung Kyu Park  <https://orcid.org/0000-0002-5972-3516>
Younju Rhee  <https://orcid.org/0000-0002-3387-5693>
Jae-Hyeong Park  <https://orcid.org/0000-0001-7035-286X>

Primary masses rarely originate from the heart and great vessels, and a malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) is extremely rare. A 76-year-old male with pleural effusion underwent contrast-enhanced computed tomography, which revealed a hypoattenuating mass involving the right pulmonary vein and left atrium. Ultrasonography showed that the mass originated from the right pulmonary vein. Surgical resection confirmed an MPNST that originated from the pulmonary vein. We report the first Korean case of a primary MPNST originating from the pulmonary vein. We have also described the radiologic findings suggestive of a pulmonary vein mass.

Index terms Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor; Pulmonary Vein; Neoplasm; Cardiac Neoplasm; Computed Tomography, X-Ray

서론

심장과 대혈관 기원의 육종은 매우 드문 질환이다. 원발성 심장 종양은 매우 드문 질환으로 발

Received January 3, 2023
Revised May 10, 2023
Accepted July 8, 2023

*Corresponding author

Hyeyoung Kwon, MD
Department of Radiology,
Chungnam National University
Hospital,
Chungnam National University
School of Medicine,
282 Munhwa-ro, Jung-gu,
Daejeon 35015, Korea.

Tel 82-42-280-6216
Fax 82-42-253-0061
E-mail mokil1004@gmail.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

병률은 0.001%–0.3% 정도로 알려져 있으며, 성인에서는 그중 약 25%가 악성 종양이며 대부분 육종이다. 대혈관 기원의 종양의 발병률은 정확히 알려져 있지 않다. 그중에서도 폐정맥 기원의 육종은 극히 드물며, 대부분 평활근육종으로 보고되었다(1).

악성 말초신경초종(malignant peripheral nerve sheath tumor)은 신경초기원의 드문 연부조직 육종이다. 악성 말초신경초종은 신체 어디에서든 발생할 수 있으나 대개 팔, 다리 또는 몸통의 깊은 조직에서 발생한다(2). 특히 대혈관이나 심장에서 발생한 경우는 전 세계적으로 매우 드물며 발병률은 정확히 보고된 바가 없다. 폐정맥 기원의 육종에 대한 영상학적 소견 역시 보고된 바가 많지 않으며 저자들이 아는 한 국내에서 보고된 바는 없다. 이에 저자들은 76세 남성의 폐정맥에서 기원하여 좌심방을 침범한 악성 말초신경초종의 흔하지 않은 증례에 대해 보고하고자 한다.

증례 보고

76세 남성이 빈혈과 신기능 저하를 주소로 내원하였다. 외부에서 시행한 컴퓨터단층촬영(이하 CT)에서 흉수가 발견되어 원인 평가를 위해 전원 되었다. 환자는 기저질환으로 당뇨, 고혈압과 만성콩팥병이 있었다. 혈액 검사에서 N-말단 프로호르몬 뇌나트륨배설펩타이드(N-terminal pro-hormone of brain natriuretic peptide; NT-proBNP) 수치가 1240 pg/mL (정상, < 125 pg/mL), 당화혈색소(hemoglobin a1c)가 7.3% (정상, 4%–6%)로 상승되어 있었다. 심전도 검사는 정상이었다. 외부에서 시행한 비조영증강 CT에서는 좌심방의 저음영 종괴에 대하여 인지되지 못하였다. 전원 후 추가 검사를 위해 외래에서 우선적으로 시행한 조영증강 CT에서는 좌심방에 분엽형 경계의 5.2 cm의 종괴가 있었고 내부 음영은 비균질하였다. 비조영증강시 종괴 내부에 석회화는 없었다. 이 종괴는 우폐간엽과 우폐하엽의 폐정맥까지 이어져 있었으며 종괴로 인해 폐정맥의 윤곽은 팽창되어 있었다(Fig. 1A, B). 우폐하엽의 폐정맥의 기시부에 위치한 종괴의 일부는 조영증강 전에 28 CT 번호(Hounsfield unit; 이하 HU), 조영증강 후 68 HU로 조영증강을 보였으나(Fig. 1A, B) 좌심방 내에 위치한 종괴의 경우 조영증강 전과 후가 15 HU, 19 HU로 유의미하게 조영증강 되지 않았다(Fig. 1A, B). 또한 소량의 좌측 흉수가 동반되어 있었다. 그 외에 흉수의 원인이 될 수 있는 현성 감염이나 악성 종양을 시사하는 소견은 보이지 않았다.

CT에서 발견한 종괴에 대하여 시행한 흉벽경유심초음파검사에서는 우폐정맥의 근위부를 채우고 좌심방으로 돌출하는 형태의 불규칙한 경계를 가진 종괴로 보여 우폐정맥에서 기인한 종괴의 가능성이 높아 보였다(Fig. 1C). 환자의 좌심실 박출률은 61%로 수축력은 정상이었으며 부분적인 벽 움직임 이상도 없었다. CT와 심초음파검사의 소견을 기반하였을 때 고려할 감별질환으로는 우폐정맥 기원의 원발 종양, 좌심방에서 가장 흔하지만 전형적인 위치가 아닌 심장점액종과 심장 기원의 육종이었다. 악성 종양의 가능성에 대하여 환자에게 ^{18}F -fluorodeoxyglucose (이하 FDG) PET/CT와 MRI를 권유하였으나 환자의 거부로 수술 전에는 시행하지 않았다.

환자는 우폐하엽의 정맥과 좌심방의 종괴에 대하여 수술적 절제를 시행하였다. 수술 소견상 우폐하정맥에서 기원한 종괴가 우하폐정맥을 완전히 막고 있었으며 종괴의 일부가 좌심방으로 돌출된 양상이었다. CT에서 조영증강이 되었던 부분은 고형이었으며 단단하였고 조영증강이 되지 않았던

Fig. 1. A 76-year-old male with a malignant peripheral nerve sheath tumor originating from the right inferior pulmonary vein and extending into the left atrium.

A, B. Noncontrast axial (left, **A**), contrast-enhanced axial (right, **A**), and coronal (**B**) chest CT images show a lobulated mass (5.2 cm in size) involving the left atrium and pulmonary vein. Focal heterogeneous enhancement is observed in the mass (arrows) adjacent to the bulging right inferior pulmonary vein (arrowhead). A small amount of pleural effusion is visualized at the right hemithorax.

C. Echocardiographic image (four-chamber view) shows a heterogeneous echogenic mass involving the proximal portion of the right pulmonary vein (arrowhead) and protruding into the left atrium (arrow).

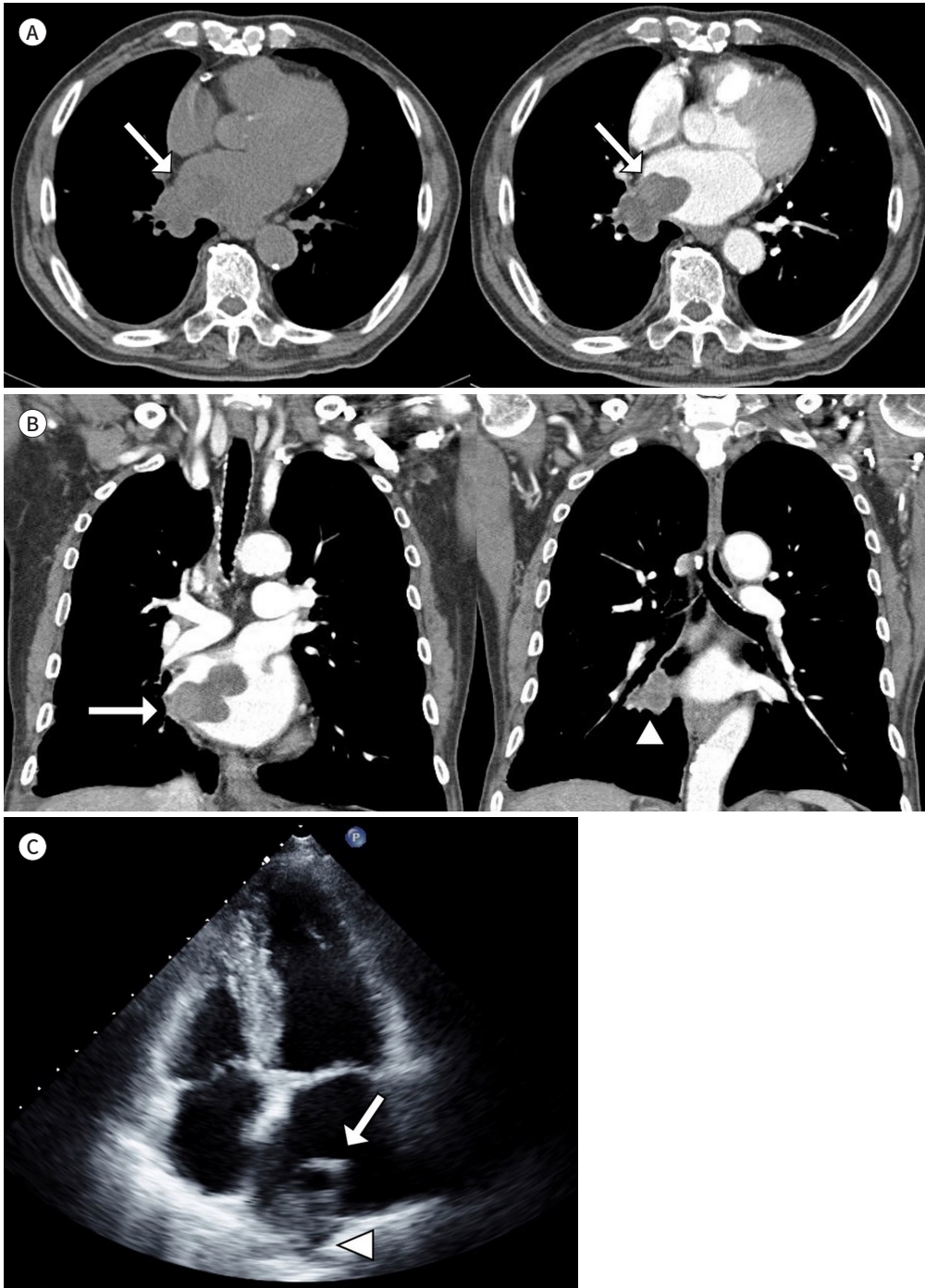
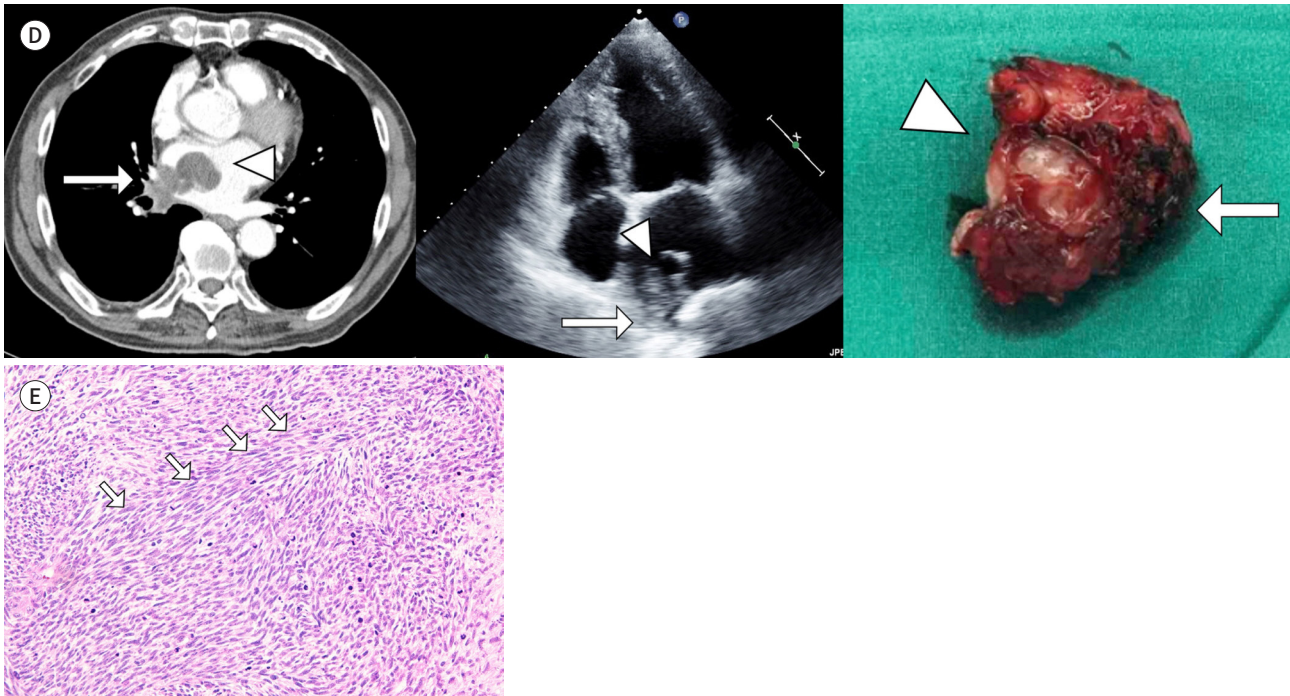


Fig. 1. A 76-year-old male with a malignant peripheral nerve sheath tumor originating from the right inferior pulmonary vein and extending into the left atrium.

D. Pathologic correlation with images; contrast-enhanced axial chest CT (left) shows mass with enhancing solid portion (arrow) and non-enhancing cystic portion (arrowhead), which are correlated well with echocardiography (middle) and gross specimen (right). Gross specimen shows a firm and solid portion (arrow) and cystic portion (arrowhead), protruding into the left atrium.

E. Photomicrograph of the pulmonary vein MPNST shows uniform spindle cells (arrows) with a fascicular growth pattern and a high nucleus-to-cytoplasm ratio (hematoxylin & eosin, × 200).



좌심방으로 돌출되었던 부분은 낭성 변화가 관찰되었다(Fig. 1D). 현미경상 세포과다성과 높은 유사 분열률을 보이는 악성 방추세포 병변으로 악성 말초신경초종으로 최종 진단되었다(Fig. 1E).

수술 후 3주 뒤 시행한 흉벽경유심초음파검사서 이전에 관찰되었던 종괴는 완전히 제거된 것을 확인하였다. PET/CT에서도 심장 이외의 다른 원발 부위를 시사할 만한 높은 포도당 섭취율을 보이는 곳은 없었다. 환자는 퇴원 후 외래에서 보조방사선요법을 시행하였지만, 외래 추적관찰을 하던 중 수술 후 약 4개월 뒤 의식 저하상태로 발견되어 응급실로 이송되었으나 사망하였다.

저자들은 헬싱키 선언에 입각한 의학 연구 윤리 원칙을 준수하며 본 증례 보고를 작성하였다.

고찰

심장과 대혈관에서 발생하는 원발성 종양은 매우 드문 것으로 알려져 있으며, 심장에서의 원발성 종양은 0.001%~0.3%로 보고되어 있으며 대혈관 기원의 원발성 종양의 경우 일부 증례 보고만 있을 정도로 드물어 정확한 발병률이 알려져 있지 않다. 특히 폐정맥에서 발생하는 경우는 폐동맥보다 더 드물다. Restrepo 등(3)은 폐정맥의 육종은 극히 드물어 문헌적으로 30건 미만의 증례가 보고되었다고 하였으며 가장 많이 보고된 것은 평활근육종이었다. 폐정맥 기원의 육종은 여성이 남성보다 더 흔하며 평균 연령은 50세였다. 증상 및 징후로는 호흡곤란, 객혈, 부정맥과 흉통이 나

타날 수 있다.

증례가 드물기 때문에 폐정맥 육종의 영상학적 소견이 알려진 바 역시 많지 않다. CT와 MRI에서는 대부분 본 증례와 같이 종괴로 인해 확장된 폐정맥과 이와 연관된 좌심방의 종괴로 나타나며 폐정맥 기원의 여부는 영상학적으로 판단이 어렵다(1).

폐정맥 육종과 감별해야 할 질환으로는 폐정맥을 침범한 폐암이나 전이성 병변이 있다. 증례의 경우 종괴가 폐정맥과 좌심방 내에 비교적 국한되어 있었다는 점에서 폐정맥을 침범한 폐암은 가능성이 낮았고 PET/CT에서 다른 장기에서 원발 병소가 확인되지 않아 전이성 병변 역시 배제할 수 있었다.

그 외에 감별이 필요한 질환으로 심장 기원의 점액종과 같은 양성 종양과 악성 종양인 심장 내 육종이 있다. 점액종의 경우 심장에서 가장 흔한 양성 종양으로 60%~75%가 좌심방에 위치한다. 경계가 분명하거나 소엽형으로 일부 비균질한 조영증강을 보이는 경우도 있어 증례의 소견과 부합하는 점이 있었다. 그러나 좌심방에서 발생한 점액종은 심방중격의 타원오목에 얇은 줄기로 붙은 용종형태가 가장 흔하다. Kim 등(4)의 보고에 따르면 비균질한 조영증강과 소엽형 경계가 악성 종괴를 더 시사하는 소견이라고 하였다. 증례의 경우 앞서 언급한 바와 같이 폐정맥까지 침범하였고 폐정맥의 윤곽이 팽창되었다는 점, 크기가 크고 조영증강이 된다는 점에서 점액종보다 악성 종양을 더 시사한다. 또한 비침습적인 검사인 흉벽경유심초음파검사에서는 종괴가 중격에 부착되어 있지 않고 넓은 기저면을 가지며 움직임이 제한된 경우 악성 종괴를 더 시사한다(5). 본 증례 역시 중격에 부착되어 있지 않았으며 폐정맥에서 좌심방으로 돌출되어 있는 양상이었다.

심장 내 육종 중 가장 흔한 혈관육종은 우심방에 가장 많이 발생하며 심막을 잘 침범한다. 폐정맥을 잘 침범하는 심장 내 육종은 평활근육종이다. 평활근육종은 좌심방 후벽에서 잘 발생하며 폐정맥을 침범할 경우 증례와 같이 저음영의 충만 결손으로 보일 수 있어 감별이 어렵다. 일부에서는 심장막을 침범하여 심낭 삼출이 동반되거나 종괴 내에 비정상조직석회화(dystrophic calcification)이 보고되었다(6). 이전에 보고된 증례 보고들을 살펴보면 심장 내 종양이 폐정맥을 침범하는 경우보다 폐정맥 기원의 육종의 경우 폐정맥의 윤곽이 더 팽창되는 양상을 보였으며, 더 폐정맥의 근위부에서 시작하는 경향을 보였다. 반면 심장 내 육종의 경우 폐정맥을 침범할 때 더 원위부까지 침범하는 양상이었다(1, 3, 7). 본 증례의 경우 종괴의 많은 부분이 좌심방 내에 있었으나 조영증강되는 부분이 우폐정맥의 기시에 있었다는 점과 우폐하엽의 폐정맥의 윤곽이 팽창되었다는 점에서 앞선 증례 보고들과 마찬가지로 심장 내 육종보다 폐정맥 기원의 육종을 더 생각할 수 있다.

악성 말초신경초종은 말초신경에서 기원한 드문 연부조직육종으로 전체 증례의 5% 정도이다. 대혈관이나 심장에서 발생한 malignant peripheral nerve sheath tumor (이하 MPNST) 역시 극히 드물어, 심장의 원발 종양 중 발생률은 0.75%로 보고되었고 20%~50%가 17번 염색체 이상과 관련된 신경섬유종증(neurofibromatosis; 이하 NF) 1형과 관련성이 있다(2). 그러나 본 증례 환자의 경우 NF 1형의 임상적 근거는 없었다. 기원은 미주신경, 횡경막 신경의 분지 등을 포함하는 심장신경얼기이다(8).

Li 등(9)이 보고한 바에 따르면 보고된 심장 MPNST의 영상 소견을 분석했을 때 모든 증례가 고형의 종괴로 보였으며 모양은 타원형부터 소엽형, 불규칙한 형태까지 다양했다. 그러나 대부분의

경우가 경계가 침윤성이거나 불규칙하여 악성 소견을 시사했다. 종괴의 크기는 다양했으나 평균 6.2 cm으로 크기가 큰 편이었다. 또한 CT에서 저음영의 종괴로 보였으며 중증도의 비균질한 조영 증강을 보였다. 최종 진단은 조직검사를 통해 이루어졌다. 일부 면역염색이 진단에 도움이 될 수 있는데, MPNST의 50%–90%가 S-100에 양성인 경우 진단을 할 수 있고, 그 외에도 CD56 등이 진단적 표지자로 사용된다(2).

악성 말초신경초종의 치료는 가능한 수술적 절제를 시행하는 것이다. 예후는 불량하여 수술적 절제 후에도 높은 40%–60%의 재발률과 30%–60%의 전이율로 인해 중간 생존율은 3개월에서 1년으로 알려져 있다. 나쁜 예후를 시사하는 소견으로는 5 cm보다 큰 경우, 병리적으로 고등급인 경우, 수술 절제면에 침습이 있는 경우와 NF 1 형인 경우이다(10). 본 증례의 경우 역시 크기가 5 cm 보다 컸으며 고등급이었다. 수술 후 항암요법과 방사선요법이 재발을 줄이는 데 도움이 될 수 있다(2, 8).

저자들은 폐정맥 기원의 MPNST가 좌심방까지 침범한 증례를 경험하여 국내 최초로 증례를 보고하고자 한다. 종괴가 좌심방과 폐정맥을 같이 침범하면서 점액종 등의 흔한 심장 종괴의 전형적인 위치가 아니고 전이의 가능성이 없다면 폐정맥을 침범하는 심장 내 악성 종양과 함께 폐정맥 기원의 종괴 가능성에 대해서도 염두에 두어야 한다. 종괴의 크기가 5 cm보다 크고 경계가 소엽형이나 불규칙하며 조영증강이 균일하지 않다면 악성 종양을 시사한다.

Author Contributions

Writing—original draft, W.H.; and writing—review & editing, K.H., K.J.H., K.S.S., P.H.K., R.Y., P.J.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

Funding

None

REFERENCES

- Hoffstetter P, Djavidani B, Feuerbach S, Hofstädter F, Seitz J. Myxoid fibrosarcoma of a pulmonary vein with extension into the left atrium. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186:365-367
- Li J, Chen Q, Yu S, Yang S. Multiple primary cardiac malignant peripheral nerve sheath tumors in the left atrium: case report. *J Chest Surg* 2021;54:422-424
- Restrepo CS, Betancourt SL, Martinez-Jimenez S, Gutierrez FR. Tumors of the pulmonary artery and veins. *Semin Ultrasound CT MR* 2012;33:580-590
- Kim MK, Kim SM, Kim EK, Jeong DS, Choe YH. A primary neuroendocrine tumor mimicking a thrombus in the left atrial appendage. *J Korean Soc Radiol* 2022;83:444-449
- El-Hassan NB, Faragalla AA, Elfadil S, Satir AAA, Ibaof OA. Primary pulmonary vein leiomyosarcoma presenting as left atrial mass: a case report. *J Egyptian Soc Cardio-Thorac Surg* 2017;25:109-113
- Kassop D, Donovan MS, Cheezum MK, Nguyen BT, Gambill NB, Blankstein R, et al. Cardiac masses on cardiac CT: a review. *Curr Cardiovasc Imaging Rep* 2014;7:9281
- Ku MJ, Kim SW, Lee S, Chang JW, Lee J, Jeong DS. Cardiac autotransplantation with concurrent pneumonectomy for complete resection of primary cardiac intimal sarcoma. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2020; 53:140-143
- Eekhoudt CR, Hebbard P, Tan L, Qiu H, Jassal DS. Peripheral malignant nerve sheath tumour: at the heart of the matter. *Can J Cardiol* 2020;36:967.e21-967.e22

9. Li S, Qiu Y, Yu J, Liang C, Peng L. Cardiac malignant peripheral nerve sheath tumor on computed tomography and magnetic resonance imaging: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2019;98:e17463
10. Voluckiene E, Uzdavinys G, Cicenys S, Ivaskeviciene L, Zakarkaite D, Nogiene G. Primary malignant peripheral nerve sheath tumour of the heart. *Cent Eur J Med* 2012;7:655-658

폐정맥의 원발성 악성 말초신경초종: 증례 보고

우 현¹ · 권혜영^{1*} · 김진환¹ · 김성수¹ · 박형규² · 이연주³ · 박재형⁴

심장과 대혈관 기원의 원발성 종괴는 매우 드물다. 그중에서도 악성 말초신경초종은 더 드물게 보고되었다. 76세 남성에서 발견된 흉수의 원인 평가를 위해 시행한 조영증강 컴퓨터단층촬영에서 우폐정맥과 좌심방을 침범하는 저음영의 종괴가 발견되었고 초음파상 우폐정맥에서 기인한 종괴로 의심되었다. 종괴는 수술적 절제를 통해 폐정맥 기원의 악성 말초신경초종으로 최종 진단되었다. 저자들은 국내에서 보고된 바가 없는 드문 증례인 폐정맥 기원의 원발성 악성 말초신경초종을 보고하고, 종괴가 폐정맥 기원임을 시사하는 영상의학적 소견에 대해 고찰하고자 한다.

충남대학교 의과대학 충남대학교병원 ¹영상의학과, ²병리과, ³흉부외과, ⁴심장내과