

복부 대동맥에 발생한 혈관 내막 육종 의증

— 1예 보고 —

최은석* · 김경환* · 최진호* · 이재항* · 황호영* · 김기봉*

Suspected Intimal Sarcoma in the Abdominal Aorta

— A case report —

Eun Seok Choi, M.D.*, Kyung-Hwan Kim, M.D.*, Jinho Choi, M.D.*,
Jae Hang Lee, M.D.*, Ho Young Hwang, M.D.*, Ki-Bong Kim, M.D.*

A 68 year-old man visited our institution due to chest pain. Coronary angiography revealed triple vessel disease. A computed tomographic angiogram performed as a routine preoperative examination demonstrated an intraluminal spider-web-like mass from the infrarenal abdominal aorta to both common iliac arteries. The infrarenal aorta and both common iliac arteries were excised and replaced with concomitant off-pump coronary artery bypass grafts. Histologic examination of the aorta suggested an intimal sarcoma. A postoperative computed tomographic angiogram performed 3 months postoperatively showed no evidence of a residual or a recurred lesion.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:204-207)

- Key words:** 1. Sarcoma
2. Aorta, abdominal
3. Computed tomography
4. Aorta, surgery

증례

68세 남자 환자가 1일전 발생한 흉통을 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 고혈압으로 5년전부터 약을 복용하였고, 30갑년의 흡연력이 있는 환자로 3년전부터 흉통이 발생하였으나 치료 받지 않고 지냈고, 파행(claudication)이나 말초 혈관 색전증의 증상 및 징후는 없었다.

심혈관 조영술에서 삼 혈관 질환이 발견되어 관상 동맥 우회술을 계획하였다. 수술 전 검사로 시행한 컴퓨터단층촬영(Computed tomography, CT) 혈관 조영술에서 신동맥 아래 복부 대동맥에서부터 양측 총장골동맥까지 혈관 내 거미줄 모양의 종괴가 발견되었고 혈관 내막 육종이 의심되었다(Fig. 1). 흉부 CT 및 뇌 자기공명영상(Magnetic reso-

nance image, MRI)에서 전이의 증거는 없었고 양전자 방출 단층촬영(Positron emission tomography, PET)에서 혈관 내막 육종이 의심되는 부위에 mSUV 3.0의 대사량 증가가 관찰되었다.

대동맥의 종괴도 수술적으로 절제하기로 결정하고 심폐바이패스를 사용하지 않는 관상동맥 우회술을 먼저 시행한 후 신동맥아래 복부 대동맥과 양측 총장골동맥을 절제하고 14×7 mm Y형 인조 혈관으로 치환하는 수술을 바로 시행하였다. 육안소견에서 대동맥 안은 과도하게 증식한 혈관 내막으로 인해 그 내경이 많이 좁아져 있었고 혈전이나 대동맥 박리는 관찰되지 않았다. 동결 절편 조직 검사에서 종양의 증거를 찾을 수 없다는 보고를 받았으나 혈관 내막 육종을 완전히 배제할 수 없고 향후 대동맥 폐

*서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital
논문접수일 : 2009년 10월 20일, 논문수정일 : 2009년 12월 14일, 심사통과일 : 2009년 12월 15일
책임저자 : 김경환 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과
(Tel) 02-2072-3971, (Fax) 02-764-3664, E-mail: kkh726@snu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

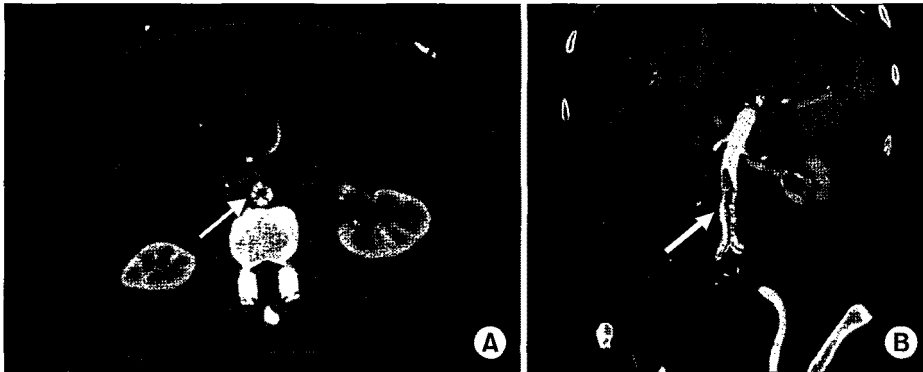


Fig. 1. Preoperative CT angiography shows intraluminal spider weblike structures (arrow) in the infrarenal abdominal aorta and both common iliac arteries. ((A): axial view, (B): coronal view).

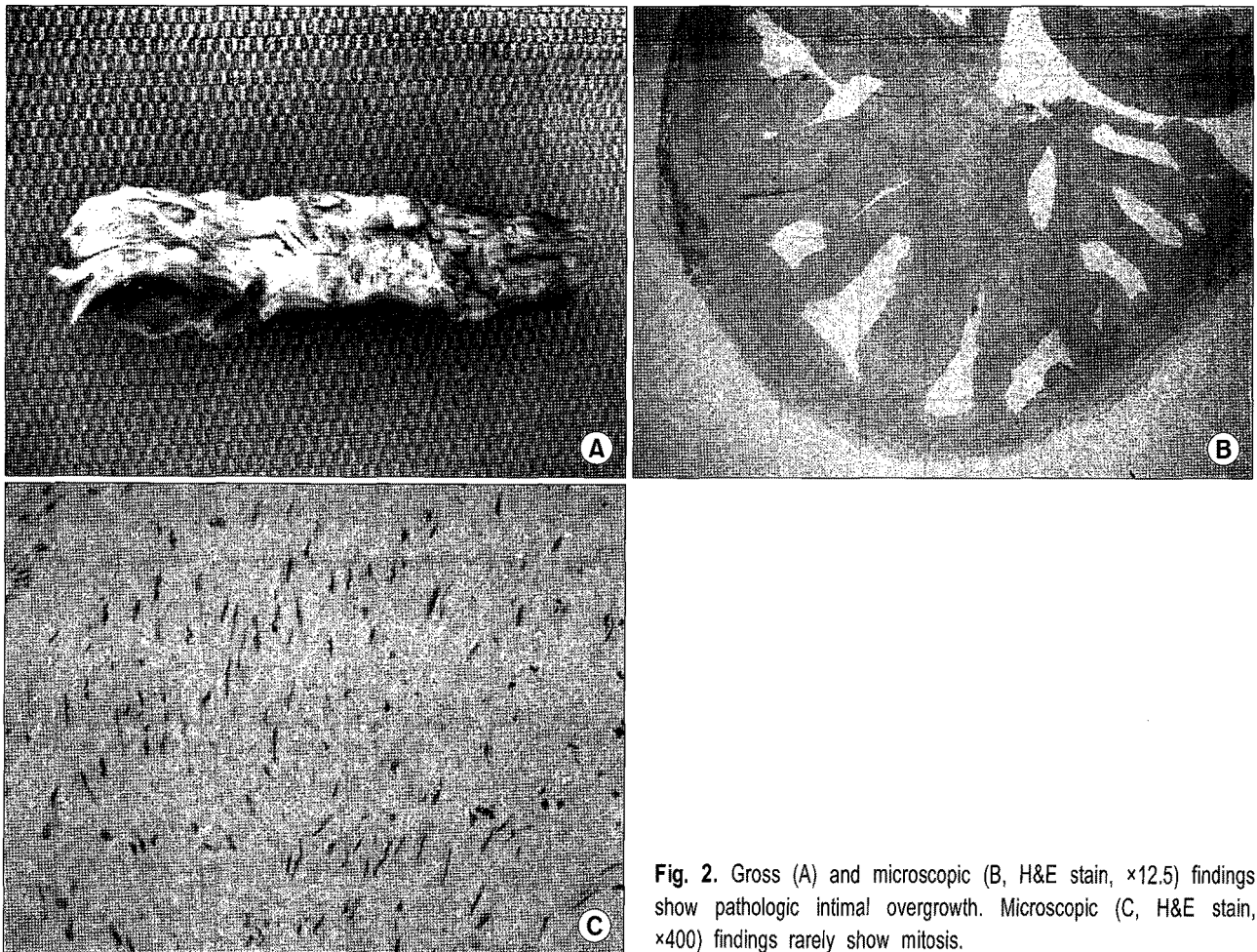


Fig. 2. Gross (A) and microscopic (B, H&E stain, $\times 12.5$) findings show pathologic intimal overgrowth. Microscopic (C, H&E stain, $\times 400$) findings rarely show mitosis.

색의 가능성이 있을 것으로 여기고 육안적으로 완전 절제 하였다. 최종 병리 검사 결과 저등급 혈관 내막 육종이 의심되었다.

수술 3개월 후 외래에서 시행한 CT 혈관 조영술에서 혈관 내막 육종의 잔존 또는 재발의 증거는 없었으며 향후

정기적인 추적 관찰 예정이다.

고 찰

대동맥의 원발성 악성 종양은 드문 질환으로 일반적으

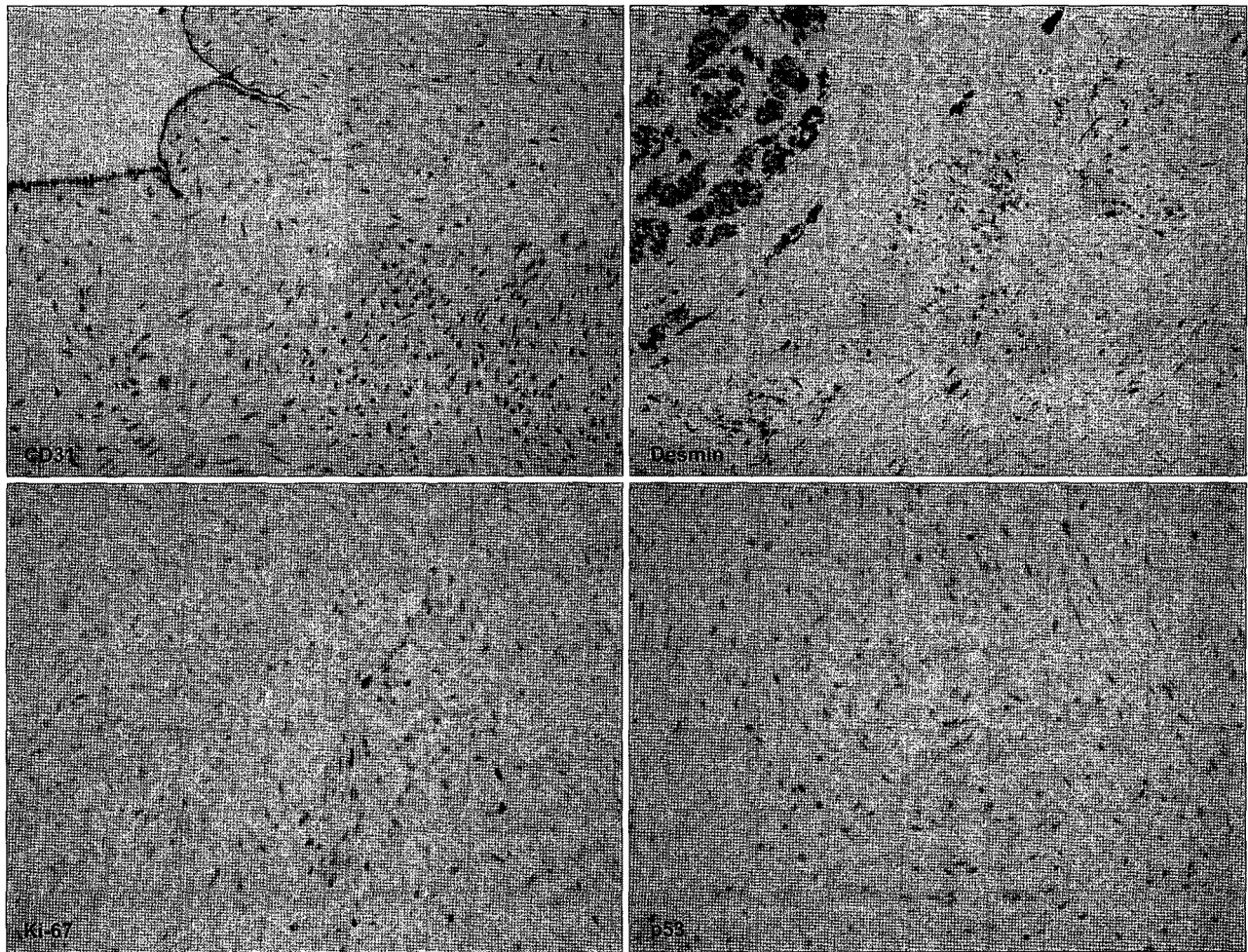


Fig. 3. Immunohistochemistry of the specimen shows that CD31 is positive in endothelial lining, desmin positive in some part, Ki-67 positive in 1% and p53 negative.

로 혈관내(luminal) 종양과 혈관벽(mural) 종양으로 나누는데, 대동맥 혈관 내막 육종은 혈관내 종양에 속한다[1,2]. Thalheimer 등이 120예의 원발성 대동맥 악성 종양 가운데 면역조직화학 검사를 포함한 진단으로 확진된 21예(남 : 여=13 : 8)의 대동맥 혈관 내막 육종 증례를 보면 환자의 평균 나이는 62.2세(46~75세)이며, 종양이 신동맥 아래 복부 대동맥에 위치한 경우가 13예, 그 보다 상부 복부 대동맥에서 발생한 경우가 3예, 흉부 대동맥 또는 대동맥궁에 위치한 경우가 5예 있었다[1]. 본 증례의 경우처럼 종양이 대동맥부터 양측 총장골동맥에 걸쳐 위치하는 경우는 흔치 않다[2].

대동맥 혈관 내막 육종의 주 증상은 색전증에 의한 말초 또는 장간 동맥 폐색에 의한 것으로 이 외에도 파행, 복통, 요통, 피로 및 대동맥 폐색 및 전이에 의한 합병증

이 나타날 수 있다. 이러한 증상은 비특이적으로 대동맥의 퇴행성 질환, 말초 동맥 질환, 신 산통(renal colic), 척추수핵 탈출증(herniated nucleus pulposes)에 의한 그것과 감별이 어렵다[1,3-5]. 과거엔 대부분 부검으로 진단되었으나 최근엔 혈관 조영술, CT 혈관 조영술, MRI가 진단에 도움을 주고 있다. 증례의 환자에서 대동맥 육종과 관련된 증상은 없었는데 이는 천천히 자라고 색전증을 일으키지 않았기 때문으로 여겨진다.

확진은 병리 검사로 내리는데 대동맥 내부에 병적으로 증식한 혈관 내막을 관찰할 수 있다(Fig. 2). 증례의 경우 고배율에서 유사분열이 드물게 관찰되어 저등급(low grade) 육종으로 여겨진다(Fig. 2). 종양의 분화를 평가할 수 있는 면역조직화학 검사는 보다 정확한 진단을 위한 필수 검사로 혈관 내막 육종은 혈관 내피 세포의 표지자인 CD31,

WT-1에 양성이며, 중간엽 세포의 표지자인 desmin, actin에 음성이다. 또한 증식성(proliferation)을 나타내는 Ki-67과 종양 표지자인 p53이 종양 세포의 10% 이상에서 양성이다[1-3]. 증례의 경우는 CD31과 Desmin이 일부에서 양성이고 Ki-67은 1%에서 양성, p53은 음성이었는데(Fig. 3), 면역조직화학 검사의 결과가 일반적인 진단 기준과 달라 혈관 내막 육종 의심(suspected intimal sarcoma)으로 기술하였다.

치료로 과거엔 내막절제술(endarterectomy)을 하기도 하였으나 재발하는 경우가 있어 이환된 대동맥을 완전 절제하고 인조 혈관으로 치환하는 것이 원칙이다. 예후는 매우 불량한 것으로 알려져 있는데, Becquemin 등에 의하면 혈관 내막 육종으로 수술한 14명의 평균 생존 기간은 8개월이었다[4]. 약 70%의 환자에서 전이가 발견되며 주로 뼈, 신장, 간, 부신, 폐, 피부로 전이한다[1,3,4]. 아직 정립된 치료 방침은 없으나 이환된 대동맥을 완전히 절제한 후 인조 혈관으로 치환하고 방사선 치료 및 Adriamycin을 사용한 항암화학요법을 병행하여 장기 생존한 환자가 보고되고 있다[6]. 본 증례에서는 흉부 CT, 뇌 MRI 및 PET으로 전이 여부를 검사하였는데 전이의 증거가 없었다. 추가 치료는 하지 않았는데 이는 저분화 육종이고 수술 전 검사에서 전이의 증거가 없었기 때문이다.

드문 질환인 복부 대동맥에서 발생한 혈관 내막 육종을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Thalheimer A, Fein M, Geissinger E, Franke S. *Intimal angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature.* J Vasc Surg 2004;40:548-53.
2. Sebenik M, Ricci A, Dipasquale B, et al. *Undifferentiated intimal sarcoma of large systemic blood vessels.* Am J Surg Pathol 2005;29:1184-93.
3. Ockert S, Winkler M, Palma P, Koepfel T, Post S. *Intimal sarcoma of the infrarenal aorta: report of a rare single case and review of the literature.* Eur J Vasc Endovasc Surg 2004;7:76-80.
4. Becquemin JP, Lebbe C, Saada F, Avril MF. *Sarcoma of the aorta: Report of a case and review of the literature.* Ann Vasc Surg 1988;2:225-30.
5. Kim SH, Jeong JY, Kim YI, Choi YH, Chung JW, Park JH. *SCVIR 2002 film panel case 3: aortic occlusion secondary to intimal sarcoma.* J Vasc Interv Radiol 2002;13:537-41.
6. Majeski J, Crawford S, Majeski EI, Duttonhaver JR. *Primary aortic intimal sarcoma of the endothelial type with long-term survival.* J Vasc Surg 1998;27:555-8.

=국문 초록=

68세 남자 환자가 흉통을 주소로 내원하여 시행한 심혈관 조영술에서 삼 혈관 질환이 발견되어 관상동맥 우회술을 계획하였다. 수술 전 검사로 시행한 컴퓨터 단층촬영 혈관 조영술에서 신동맥하 복부 대동맥부터 양측 총장골동맥에 걸친 거미줄 모양의 혈관 내 증괴가 발견되었다. 대동맥내 혈관 내막 육종을 의심하고 심폐바이패스를 사용하지 않는 관상동맥 우회술과 함께 신동맥하 복부 대동맥과 양측 총장골동맥을 절제 후 치환하는 수술을 시행하였다. 병리검사 소견에서 대동맥 내 병변은 혈관 내막 육종이 의심되었다. 수술 후 3개월에 시행한 컴퓨터 단층촬영 혈관 조영술에서 잔존 또는 재발의 증거는 없었다.

- 중심 단어 : 1. 육종
2. 복부 대동맥
3. 컴퓨터 단층 촬영
4. 대동맥 수술