



Primary Angiosarcoma of the Mesentery: A Case Report

장간막에서 발생한 원발성 혈관육종: 증례 보고

Hyeon Wook Kang, MD , Ji Yeol Shin, MD* , Ju Wan Choi, MD

Department of Radiology, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

Angiosarcoma is a malignant endothelial cell tumor of lymphatic or vascular origin and is most commonly found in the skin and soft tissue. Primary mesenteric angiosarcoma has rarely been reported. Here, we present a case of primary mesenteric angiosarcoma manifesting as a gradually enhancing mass along with necrosis and hemorrhage.

Index terms Angiosarcoma; Mesentery; Computed Tomography, X-Ray; Magnetic Resonance Imaging

서론

연부조직육종은 성인에서 발생하는 모든 고형종양의 약 1%를 차지하는 드문 질환으로, 이 중 혈관육종은 전체 연부조직육종의 약 1% 미만을 차지할 정도로 드문 고등급 악성종양이다(1, 2). 혈관육종은 신체의 모든 부위에서 발생할 수 있으나 약 60%는 두경부의 피부와 연부조직에서 생기며, 그 외에 유방, 간, 폐, 비장 등에서도 생긴다(1). 이중 복막강 내에서 발생한 일차성 혈관육종에 대한 보고는 드물며, 국내에서는 대망에 생긴 혈관육종 1예가 보고되고 있으나 치료와 예후에 관한 보고이며 장간막에서 발생한 원발성 혈관육종의 증례는 확인할 수 없었다(3, 4). 더욱이 전산화단층촬영(이하 CT)이나 자기공명영상(이하 MRI)과 같은 영상 소견에 대한 보고는 드물며 강하게 지연 조영증강되는 양상으로 보고된 경우는 없었다. 이에 저자들은 50대의 여자의 장간막에서 발생한 원발성 혈관육종 1예의 영상 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

환자는 54세의 여성으로, 몇 달 동안의 하복부 통증을 주소로 내원하였다. 4개월 전 우측

Received April 22, 2019
 Revised July 10, 2019
 Accepted August 4, 2019

*Corresponding author

Ji Yeol Shin, MD
 Department of Radiology,
 Daegu Fatima Hospital,
 99 Ayang-ro, Dong-gu,
 Daegu 41199, Korea.

Tel 82-53-940-7161
 Fax 82-53-954-7417
 E-mail sonogram62@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.

ORCID iDs

Hyeon Wook Kang
<https://orcid.org/0000-0002-6882-348X>
 Ji Yeol Shin
<https://orcid.org/0000-0003-0016-8324>
 Ju Wan Choi
<https://orcid.org/0000-0003-3837-9047>

자궁부속기 부위에 경계성 종양 의심하에 전자궁절제술 및 양측 자궁관난소절제술을 받았으나 수술 후 병리소견상 장막하 자궁근종으로 진단받았던 과거력이 있었으며 종괴 표지자(tumor marker)인 carcinoembryonic antigen을 포함한 혈액 검사 및 소변 검사에서 특이 사항은 없었다. 환자는 검사를 위해 시행한 조영 전(pre-contrast) 복부 전산화단층촬영(CT)에서 우측 장간막에 상행결장을 누르는 양상의 비교적 경계가 좋은 타원형의 저음영의 종괴가 관찰되었으며 내부에 일부 출혈로 보이는 고음영이 관찰되었다(Fig. 1A, left image). 조영 후 영상에서 종괴는 약 $6.9 \times 5.1 \times 6.2$ cm 크기로 측정되었으며 내부에 낭성 부분이 의심되었고 종괴 고형 부위의 시기별 CT 감쇄(Hounsfield unit; 이하 HU)를 측정해 보았을 때, 조영 전, 동맥기(arterial phase)와 3분 지연기(delayed phase)에서 각각 41 HU, 80 HU, 118 HU으로 점진적인 조영증강을 보였다(Fig. 1A). 복부 CT에서 원격전이나 림프절 전이가 의심되는 부분은 보이지 않았다. 우측 복강 내의 종괴에 대한 추가적인 평가를 위해 복부 자기공명영상(MRI)을 시행하였다. T1 강조영상(T1 weighted image; 이하 T1WI)과 T2 강조영상(T2 weighted image; 이하 T2WI)에서 상행결장과 종괴 사이에 장간막 지방이 명확히 관찰되어 장간막 기원으로 생각되었다. 출혈과 괴사 부위를 제외한 종양 조직은 주위의 근육과 비교했을 T1WI와 T2WI에서 각각 불균일한 등신호와 고신호강도를 보였으며, 종괴 내부에 T1WI에서 일부 출혈 부위, T2WI에서 낭성 및 괴사성 변화가 관찰되었다(Fig. 1B, left, middle image). T1 조영증강 영상에서는 비교적 불균일하고 강한 조영증강을 보였다(Fig. 1B, right image). 위의 병변에 대해 장간막을 포함한 우측 대장 절제술이 시행되었다. 육안적으로 적출된 종양의 크기는 $7.2 \times 5.3 \times 6.8$ cm로 돌출하는 외연을 보였고, 그 경계는 분명하였으며, 일부에서 상행 결장의 장막으로 침윤을 보이는 장간막 종괴로 보였다(Fig. 1C). 종괴의 절단면은 육안적으로 흰색과 황갈색의 부드러운 결절성 고형 성분으로 보였으며, 내부에 출혈과 괴사가 보였다. 현미경적으로 원형, 방추형 혹은 불규칙한 형태의 과염색성 핵을 보이는 세포와 잘 분화된 모세혈관 크기의 종양 혈관이 보였다(Fig. 1D). 면역 조직화학 검사에서 factor VIII, CD31, CD34와 같은 세포 표지자에 대해 염색을 보여 장간막에서 발생한 원발성 혈관육종으로 진단되었다. 수술 후 2개월 추적 검사에서 다발성 폐전이를 보였다.

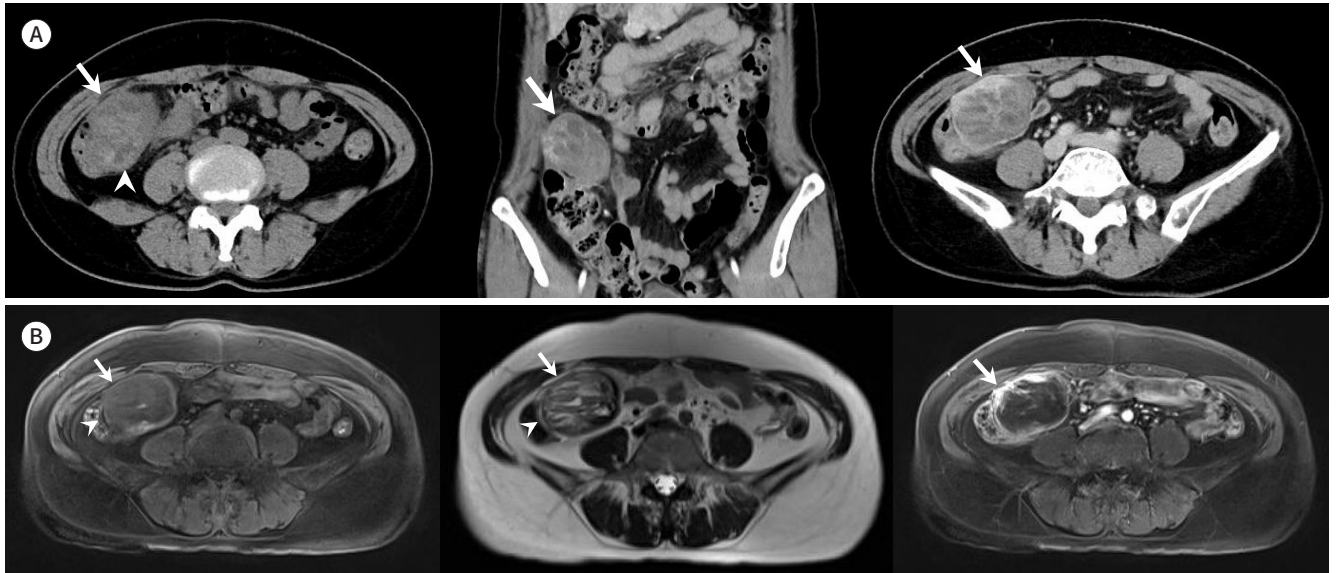
고찰

혈관육종은 림프관 및 혈관 내피세포에서 기원하는 다양한 등급의 분화를 가지는 악성종양으로 모든 육종의 약 1% 정도를 차지하는 드문 질환이다(1, 2). 이 중에서도 전체 혈관육종의 약 60% 정도를 차지하는 두경부 혈관육종에 비해 복강 내에서는 5% 미만으로 드물게 발생하며, 주로 간과 비장에 생기고 장간막에서 생기는 경우는 더욱더 드물다(1). 혈관육종 발생과 관련될 수 있는 인자는 방사선치료, 항암치료, 장기간의 림프관종 이환기간, vinyl chloride, thorium dioxide과 같은 화학 물질, 동정맥지름길을 통한 투석, 면봉과 같은 수술 후 남은 이물질 등이 알려져 있지만 발생기전에 대해서 명확히 밝혀진 바는 없다(2). 60~70대의 남성에서 주로 발생하고 임상 양상은 비특이적이고 다양하나 출혈과 빈혈, 복통, 어지러움, 구도가 흔하게 동반되는 것으로 알려져 있다(2, 5). 확진을 위해서는 면역 조직화학염색이 필수적인데, 혈관 내피세포 표지자인 factor VIII, CD31, CD34를

Fig. 1. A 54-year-old female with primary mesenteric angiosarcoma.

A. Non-enhanced axial CT (left image) scan shows a low-density mass (arrow) with hemorrhage (arrowhead) and necrosis. Arterial-phase coronal (middle image) and delayed-phase axial (right image) CT scans show a gradually and relatively well-enhancing mass (arrows) causing extrinsic compression of the ascending colon (approximately 6.9 cm × 5.1 cm × 6.2 cm in size).

B. T1- (left image) and T2-weighted (middle image) images show a well-circumscribed mass (arrows) with hemorrhage and necrosis. Relatively normal mesenteric fat (arrowheads) between mass and ascending colon is observed. The contrast-enhanced T1-weighted image (right) shows a strongly enhancing mass (arrow).



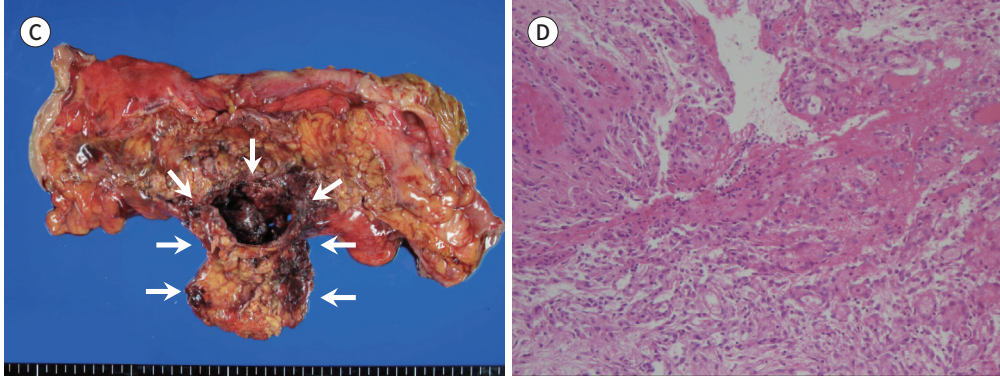
확인하는 것이 유용한 검사로 알려져 있으며, CD31이 가장 높은 민감도와 특이도를 가진다(6). 혈관육종의 예후는 일반적으로 좋지 않으며, 5년 생존율이 10% 미만으로 알려져 있고, 절반 정도의 환자가 진단 후 15개월 이내에 사망하는 것으로 알려져 있다(7). 근치적 절제술 후 국소 재발 및 원격 전이가 흔한 것으로 알려져 있으며, 마찬가지로 본 증례에서도 수술 2개월 후 다발성 폐전이를 보였다.

장간막에서 발생한 혈관육종의 CT 소견은 지금까지 드물게 보고되어 왔으며 본 증례와 마찬가지로 비교적 크기가 큰 경계가 뚜렷한 종괴로 내부에 괴사나 출혈이 잘 동반되며 비장하고 불균일한 조영증강을 가지는 종괴로 보였다(7). 장간막에서 발생한 혈관육종의 MRI 특성은 명확하게 보고된 바가 없다. Wu (6) 등은 연부조직에서 발생한 혈관육종 8예의 MRI 소견을 보고하였으며 T2WI에서 양성 부위를 제외한 종양 조직이 불균일한 고신호강도를 보이며, T1WI에서는 보다 균일하고 주위 근육과 등신호강도를 보이며, 조영제 주입 시 강한 조영증강을 보인다고 보고하였다. 본 증례에서는 종괴의 주변부에서 점진적이며 일부 구심성으로 보이는 강한 조영증강이 관찰되었다. Murphey (8) 등은 종괴의 주변부에서 관찰되는 두드러진 사행성 혈관의 존재가 진단에 도움을 주며, 이러한 혈관은 내부의 혈류속도가 높은 경우 모든 펄스연쇄(pulse sequence)상에서 저신호강도, 혈류속도가 낮은 경우 T2WI에서 신호강도가 증가할 수 있으나 과혈관성 종양의 경우라 하더라도 두드러진 종양 혈관을 관찰할 수 있는 경우는 드물다고 보고하였다. 본 증례에서 T1-과 T2WI, 조영증강 영상에서 종양 혈관으로 생각되는 선형 구조물은 관찰되지 않았다. Razek과 Huang (9)은 확산강조영상(diffusion weighted image)에서 악성 연부조직 종양의 경우 낮은

Fig. 1. A 54-year-old female with primary mesenteric angiosarcoma.

C. Gross specimen shows a well-circumscribed mass (arrows) measuring 7.2 cm × 5.3 cm × 6.8 cm in size. The mass is located in the right mesentery, causing extrinsic compression of the ascending colon.

D. Microscopic examination shows irregular vascular spaces that are anastomosed and covered by discretely pleomorphic cells with voluminous and hyperchromatic nuclei (haematoxylin and eosin stain, × 200).



apparent diffusion coefficient (이하 ADC) 값을 보인다고 보고하였다. Gaballah (5) 등은 종괴의 크기가 증가할수록 괴양, 출혈과 부종이 잘 동반되는 것으로 보고하였으며 출혈이 동반된 경우 T1WI에서 고신호강도를 보일 수 있다고 보고하였다. 본 증례에서도 T1WI에서 내부에 출혈로 생각되는 고신호강도와 종괴의 주변부로 낮은 ADC 값이 관찰되었다.

Hemangiopericytoma나 Hemangiopericytoma와 같은 다른 혈관 기원의 종양과 감별진단이 필요하겠으나 영상의학적 소견은 비특이적으로 감별이 어렵다는 보고가 있다(8). 자궁근종으로 전자궁절제술 및 양측 자궁관난소절제술을 받은 과거력이 있기 때문에 이소성 근종(parasitic leiomyoma) 과의 감별이 필요하다. 이소성 근종의 경우 자궁근종과 비슷한 영상의학적 소견을 보인다고 알려져 있다. 전형적인 경우 MRI 상 T1WI에서 낮거나 중등도신호강도, T2WI에서 저신호강도를 보이며 점액성 변성이나 괴사가 동반된 경우 T2WI에서 고신호강도, 유리질변성이 동반된 경우 T2WI에서 조약돌모양(cobblestone-like appearance), 급속한 성장으로 경색이 동반된 경우 T1WI에서 고신호강도를 보일 수 있다(10). 또한 비교적 균일한 조영증강을 보이며 종종 혈액 공급을 담당하는 이행성 혈관이 관찰될 수 있다.

본 증례는 전자궁절제술 및 양측 자궁관난소절제술의 기왕력이 있는 환자가 수술 이후 지속적인 하복부 통증으로 내원하여 시행한 CT와 MRI에서 크기가 크며, 비교적 불균일하며 점진적인 강한 조영증강이 되는 종괴가 우측 장간막에 보이며, T1WI에서 등신호강도, T2WI에서 고신호강도를 보이며 내부에 출혈과 괴사가 동반되어 원발성 혈관육종의 가능성을 고려하였다. 혈관육종의 나쁜 예후에도 불구하고 비특이적인 증상과 조직학적 진단의 어려움으로 진단이 늦어지는 경우가 많으므로 이전에 수술이나 방사선치료를 받았던 경우 혈관육종을 감별진단으로 고려해야 할 것으로 생각한다.

Author Contributions

Conceptualization, K.H.W.; data curation, K.H.W.; formal analysis, K.H.W.; funding acquisition, K.H.W.; investigation, K.H.W.; methodology, K.H.W.; project administration, K.H.W.; resources, K.H.W.; software, K.H.W.; supervision, S.J.Y., C.J.W.; validation, K.H.W.; visualization, K.H.W.; writing—original draft, K.H.W.; and writing—review & editing, K.H.W.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

REFERENCES

1. Brown CJ, Falck VG, MacLean A. Angiosarcoma of the colon and rectum: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2004;47:2202-2207
2. Allison KH, Yoder BJ, Bronner MP, Goldblum JR, Rubin BP. Angiosarcoma involving the gastrointestinal tract: a series of primary and metastatic cases. *Am J Surg Pathol* 2004;28:298-307
3. Jeong YJ, Kim JC, Yu HC, Moon WS. Primary angiosarcoma of the greater omentum. *J Korean Surg Soc* 2001;61:344-346
4. Chiang W, Tynski Z. Primary peritoneal angiosarcoma metastatic to liver and bone without history of radiation therapy. *Case Rep Pathol* 2018;2018:1257284
5. Gaballah AH, Jensen CT, Palmquist S, Pickhardt PJ, Duran A, Broering G, et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. *Br J Radiol* 2017;90:20170039
6. Wu J, Li X, Liu X. Epithelioid angiosarcoma: a clinicopathological study of 16 Chinese cases. *Int J Clin Exp Pathol* 2015;8:3901-3909
7. Ojima H, Ando H, Sohda M, Sano A, Ogawa A, Mochida Y, et al. A case of mesenteric angiosarcoma treated by preoperative embolization followed by surgery. *Int Cancer Conf J* 2015;4:92-95
8. Murphey MD, Fairbairn KJ, Parman LM, Baxter KG, Parsa MB, Smith WS. From the archives of the AFIP. Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1995;15:893-917
9. Razek AA, Huang BY. Soft tissue tumors of the head and neck: imaging-based review of the WHO classification. *Radiographics* 2011;31:1923-1954
10. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB, Fraser-Hill MA, Papadatos D, Kielar AZ, et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. *Radiographics* 2008;28:1931-1948

장간막에서 발생한 원발성 혈관육종: 증례 보고

강현욱 · 신지열* · 최주완

혈관육종은 림프관 및 혈관 내피세포에서 기원하는 피부와 연부조직에서 흔히 발생하는 악성종양으로, 장간막에서 발생한 혈관육종은 드물게 보고되어 왔다. 저자들은 CT와 MRI에서 점진적으로 조영증강되는 종괴로 내부에 출혈과 괴사 부분을 포함한 원발성 장간막 혈관육종의 1예를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

대구파티마병원 영상의학과