



Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma of the Thoracic Aorta Presenting with Ruptured Saccular Aneurysm: A Case Report

소낭성 동맥류 파열로 발현된 흉부 대동맥에서 기원한 미분화성 다형성 육종: 증례 보고

Do Woo Kim, MD¹ , Young Hwan Kim, MD^{1*} , Ung Rae Kang, MD¹ , Jun Woo Cho, MD² , Jae Seok Jang, MD²

Departments of ¹Radiology, ²Thoracic Surgery, Daegu Catholic University College of Medicine, Daegu, Korea

Cases of undifferentiated pleomorphic sarcoma of the thoracic aorta are rare, and usually present with embolic events, renovascular hypertension, or back pain. Mural-based undifferentiated pleomorphic sarcomas that present as ruptured saccular aneurysms are extremely rare and are difficult to differentiate from mycotic aneurysms or penetrating atherosclerotic ulcers. Herein, we report a case of histopathologically proven undifferentiated pleomorphic sarcoma arising from the wall of the descending thoracic aorta that manifested as a mass after thoracic endovascular aortic repair for the treatment of a ruptured saccular aneurysm. We present findings obtained by CT and PET to provide helpful information for the accurate diagnosis and appropriate treatment of future cases.

Index terms Sarcoma; Aortic Aneurysm; Computed Tomography, X-Ray; Positron Emission Tomography

서론

대동맥의 일차성 미분화성 다형성 육종(undifferentiated pleomorphic sarcoma)은 매우 희귀한 질환으로 흉부 대동맥, 복부 대동맥 순으로 발생할 수 있다. 비특이적 증상으로 인해 진단이 늦고 조기에 전이를 하는 경향이 있어 생존율도 매우 낮은 것으로 알려져 있다(1). 등 통증, 신고혈압 등을 일으킬 수 있으며 원위부 색전 현상이나 대동맥 폐색의 증상으로도

Received June 11, 2019
Revised November 25, 2019
Accepted January 16, 2020

*Corresponding author
Young Hwan Kim, MD
Department of Radiology,
Daegu Catholic University
College of Medicine,
33 Duryugongwon-ro 17-gil,
Nam-gu, Daegu 42472, Korea.

Tel 82-53-650-4328
Fax 82-53-650-4339
E-mail yhkim68@cu.ac.kr

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

Do Woo Kim
<https://orcid.org/0000-0001-9695-6426>
Young Hwan Kim
<https://orcid.org/0000-0002-2545-6923>
Ung Rae Kang
<https://orcid.org/0000-0002-4420-4836>
Jun Woo Cho
<https://orcid.org/0000-0002-0786-9775>
Jae Seok Jang
<https://orcid.org/0000-0002-0693-8863>

발현될 수 있다(2). 대동맥 벽에서 기원하여 궤양성 동맥류를 형성하는 경우는 극히 드물게 증례 보고가 되어 있으며 대부분 수술 전에 악성 종양으로 인지되지 못하였다(3, 4). 본 증례도 관통성 죽상경화 궤양성 동맥류나 진균성 동맥류(mycotic aneurysm) 파열로 의심되어 혈관 내 흉부 대동맥 치료(thoracic endovascular aortic repair; 이하 TEVAR)를 시행하여 동맥류는 소실되었으나 6개월 추적 흉부 전산화단층촬영(이하 CT)에서 스텐트 그라프트 주위에 종괴가 발생하여 시행한 조직검사서 미분화성 다형성 육종으로 진단되었다. 이에 저자들은 시술 전후 흉부 CT와 양전자방출단층촬영 소견(이하 PET)을 분석하여 정확한 진단과 적절한 치료에 도움을 주고자 한다.

증례 보고

53세 남자가 갑자기 발생한 상부 등 통증으로 내원하였다. 2년 전 외부 병원에서 촬영한 자기공명영상(이하 MRI)에서 경부 추간판 탈출증과 당뇨의 과거력이 있었다. 가족력 상 특이사항은 없었으며 이학적 검사 상 활력징후에 이상 소견은 없었다. 혈액검사서 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate; 이하 ESR)는 73 mm/hr, C-반응 단백질(C-reactive protein; 이하 CRP) 193.9 mg/L로 증가된 소견을 보이고 있었다. 외부 병원에서 시행한 흉부 대동맥 CT의 동맥기 영상에서 하행 흉부 대동맥에 1.8 cm × 1.8 cm × 3.5 cm 크기의 소낭성 동맥류(saccular aneurysm)가 보였고, 소낭성 동맥류를 둘러싸는 종괴가 관찰되었다(Fig. 1A). 종괴는 좌심방과 식도와 인접하여 있으며 지연기 영상에서 약간 조영증강이 되고 있었다(Fig. 1B). 종괴는 조영 전 CT, 동맥기 영상, 지연기 영상에서 각각 52 Hounsfield unit (이하 HU), 57 HU, 64 HU의 값을 가졌다. 조영 전 CT에서 19~90 HU 범위의 값을 갖고 있어 혈종일 것이라고 추측했다. 대동맥 내강과 인접한 대동맥에 죽상경화증 소견은 없었으나 소낭성 동맥류와 대동맥 벽이 약간 비후 되어있고 조영증강이 되었다. 동맥류 파열로 인해 다량의 우측 혈흉이 관찰되었다. 인접한 대동맥에 죽상경화증 소견 없이 소낭성 동맥류가 발생하였고, 소낭성 동맥류와 대동맥 벽의 조영증강 소견이 관찰되며 ESR, CRP 수치가 증가되어 있어 하행 흉부 대동맥에 발생한 진균성 동맥류의 절박 파열(impending rupture)로 생각하여 대동맥 스텐트 그라프트를 이용해 응급 TEVAR를 시행하였다. 수술 1주일 후 시행한 CT에서 소낭성 동맥류는 혈전이 생겨 완전히 사라진 것이 보였다(Fig. 1C). 2개월 후 시행한 추적 CT에서 혈전이 생긴 소낭성 동맥류의 크기는 현저히 감소하여 대동맥 벽의 편심성 비후만 관찰되었고 우측 혈흉은 소실되었다. 팔과 다리의 힘이 빠지는 증상이 있어 내원하여 시행한 흉추 MRI에서 6~11번까지 흉추에 지방억제 T2 강조영상에서 대부분 고신호 강도를 보이며, T1 강조영상에서 저신호 강도를 보였고, 지방억제 조영 후 T1 강조영상에서 비균질한 조영증강을 보였다. 뼈 전이의 가능성을 생각하여 흉추 6번에 대하여 수술적 생검을 시행하였고, 현미경 소견상 만성 육아종성 염증(chronic granulomatous inflammation) 소견이 나와 경과 관찰 하였다. 시술 6개월 뒤 시행한 추적 흉부 대동맥 CT에서 소낭성 동맥류 파열 부위의 편심성 대동맥 벽 비후에 새로이 종괴가 발생하였으며 대동맥 주위를 둘러싸고 있었다. 대동맥 주위를 둘러싸는 종괴는 조영 전 CT에서 51 HU, 동맥기 영상에서 77 HU로 조영증강이 되고 있으며 대동맥 내강은 잘 유지되어 있었다(Fig. 1D). 시술 후 항생제 투여로 정상화되었던 ESR과 CRP는 각각 120 mm/hr,

94 mg/L로 다시 증가하였다. 감염된 혈종(infected hematoma)으로 인해 대동맥 벽에 염증이 발생한 것으로 생각하고 광범위 항생제를 투여하였으며 그라프트 감염 가능성을 배제하기 위해 혈액배양(blood culture)을 시행하였으나 음성이었다. 항생제 투여 1주일 후 시행한 흉부 대동맥 CT

Fig. 1. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the thoracic aorta presenting as ruptured saccular aneurysm in a 53-year-old male with back pain.

A. Contrast-enhanced arterial-phase CT image shows a saccular aneurysm in the descending thoracic aorta with adjacent soft tissue mass (arrow).

B. Contrast-enhanced delayed-phase CT image shows a mild enhancement of a soft tissue mass around the saccular aneurysm without any abnormalities in the aortic lumen (arrow).

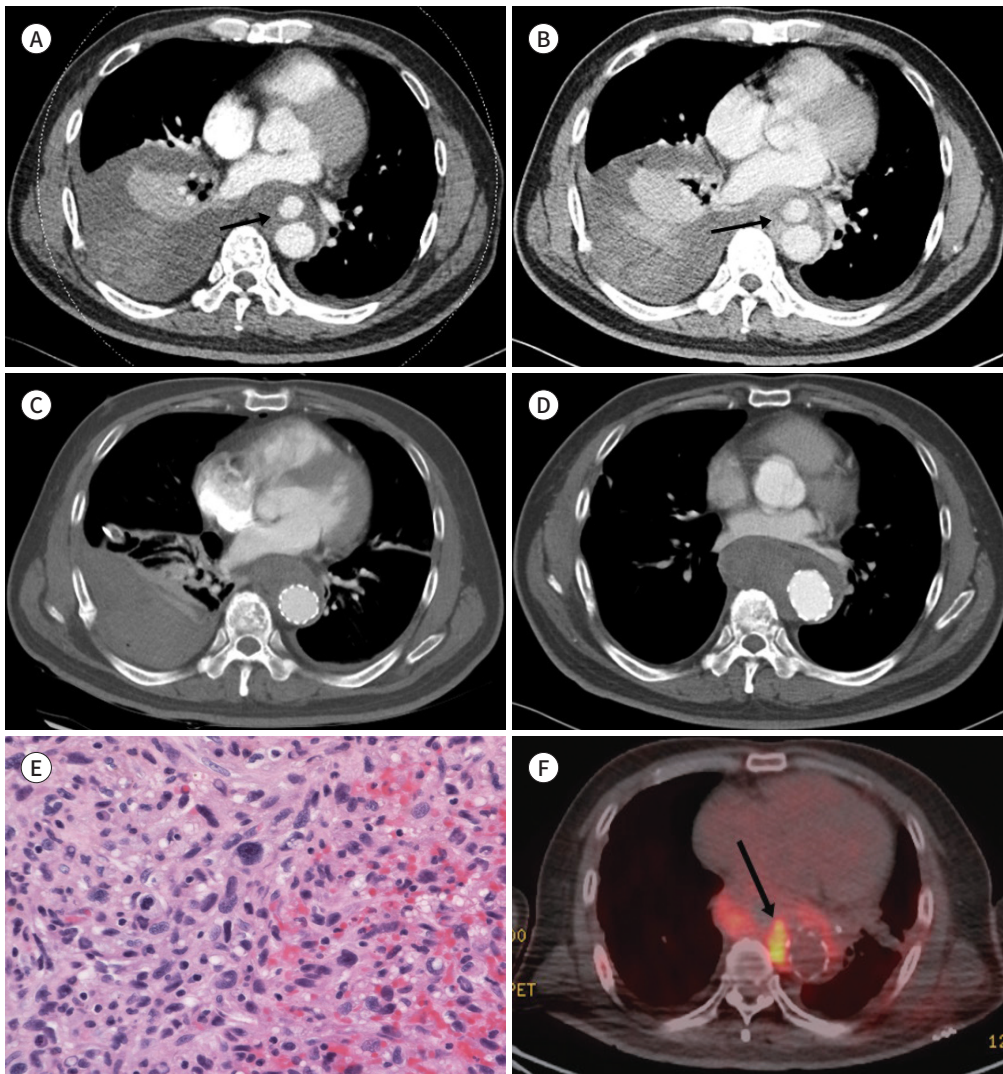
C. Axial contrast-enhanced arterial-phase CT image obtained 1 week after TEVAR shows eccentric thickening of the aortic wall with complete improvement of the saccular aneurysm.

D. Contrast-enhanced arterial-phase CT image obtained 6 months after TEVAR shows aggravation of the eccentric thickening of the aortic wall with the surrounding mass.

E. Hematoxylin and eosin stain ($\times 400$) demonstrates a mixture of pleomorphic spindle and giant, epithelioid cells with a high mitotic rate.

F. PET image shows high intake of fluorodeoxyglucose in the eccentric thickening of the aortic wall (arrow) and thoracic vertebral bodies (not shown here).

TEVAR = thoracic endovascular aortic repair



에서 종괴는 변화가 없었으며 ESR과 CRP는 감소하였다. 비록 조직학적으로 만성 육아종성 염증이 나왔으나 4개월 전 MRI 소견이 전이성 병변의 가능성이 많고 대동맥 주위의 종괴가 원발암(primary cancer) 일 가능성이 있어 탐색 개흉술을 하여 수술적 생검을 시행하였다. 육안 소견에서 종양은 경계가 좋은 기질화 혈종으로 보였고, 현미경 소견상 다형성(pleomorphic), 방추(spindle), 상피모양(epithelioid) 세포들로 이루어져 있으며 비정상적인 유사분열(mitosis)을 보이고 있었다(Fig. 1E). 이러한 종양세포들은 식도주변 공간으로 퍼져있는 양상이었다. 면역조직화학 염색 소견상 vimentin과 CD68, CD99에서 양성 소견을 보였으며, desmin과 smooth muscle actin, S-100, CD34에서는 음성 소견을 보여 종괴는 미분화성 다형성 육종으로 진단되었다.

전이를 평가하기 위해 시행한 PET에서 대동맥을 둘러싸고 있는 종괴의 최대 표준화된 섭취 값(maximum standardized uptake value)이 21.87로 증가되어 있었고(Fig. 1F), 양측 갈비뼈와 6번, 8번, 10번 흉추 등에도 fluoro-deoxyglucose (이하 FDG) 섭취가 보여 다발성 뼈 전이가 있었다. 결과적으로 흉부 대동맥 벽에서 기원한 미분화성 다형성 육종으로 인해 소낭성 동맥류가 발생하였으며 종괴가 커지고 좌심방과 연해 있으며 다발성 뼈 전이가 있어 수술적 제거는 어렵다고 판단되어 항암화학요법과 방사선 치료를 병행하며 치료하였다.

고찰

대동맥의 일차성 미분화성 다형성 육종은 과거에 악성 섬유 조직구종으로 알려진 매우 드문 질환으로 조직학적으로 분화가 밝혀지지 않은 다형성, 고등급 육종(high-grade sarcoma)이다. 대동맥 육종은 전 세계적으로 100예 정도만 보고되어 있는 드문 종양이다(1). 대동맥 육종은 대부분 중년의 환자에서 발생하며, 평균 나이는 54세로 알려져 있다. 남성에서 여성보다 2배의 빈도로 발생한다고 하며, 진단 이후 평균 생존율이 1.5년으로 알려져 있다(5). 대동맥 종양은 조직학적 유형과 대동맥 벽 내의 위치에 따라 분류된다. 조직학적으로는 미분화성 다형성 육종, 악성섬유조직구종, 혈관육종, 평활근육종, 섬유육종 등이 있다. 대동맥 육종은 대동맥 벽 내부의 기원에 따라 각각 혈관 내막에서 유래한 내막중심 대동맥 육종(intimal-based aortic sarcoma)과 혈관 중간막(tunica media) 또는 혈관 바깥막(tunica adventitia)에서 유래한 벽중심 대동맥 육종(mural-based aortic sarcoma)으로 나눌 수 있다(2). 내막중심 대동맥 육종은 혈관 내막을 따라 자라면서 대동맥 내강을 막아 대동맥 폐색을 일으키고 그에 따라 색전, 혈전 또는 기계적 폐색에 의한 다른 기관의 허혈을 유발할 수 있다(6). 이와는 달리 벽중심 대동맥 육종은 주변조직으로 침범하는 양상을 보이며 제한된 전이 소견을 보인다(7).

희귀한 종양인 탓에 임상적으로 진단에 어려움을 겪게 되기 때문에, 진단에 있어 영상의학적 소견이 매우 중요하다. 그러나 임상 소견과 영상의학적 소견만으로 대동맥의 저혈관성 종양과 죽상경화증 등을 감별하는 것은 쉽지 않다(7). Heo 등(8)은 CT에서 대동맥 내막은 정상이며 대동맥 벽의 편심성(eccentric) 비후와 비균질(heterogenous) 조영증강이 관찰되고, MRI에서 T1 강조영상에서 등신호 강도(isosignal intensity)와 강한 주변부 조영증강 및 종괴 내에 비균질 조영증강이 보이며, T2 강조영상에서 고신호 강도를 나타낼 경우 미분화성 다형성 육종을 의심해야 한다고 보

고하고 있다. 그러나 본 증례와 같이 대동맥 벽에서 기원하여 소낭성 동맥류를 형성하는 경우는 극히 드물게 증례 보고가 되어 있으며 영상의학적 소견으로 관통성 죽상경화 궤양에 의한 소낭성 동맥류나 진균성 동맥류와 감별이 어려워 술 전 진단이 이루어지지 않는 경우가 대부분이다. 특히 진균성 동맥류의 경우에도 CT 상에서 소엽모양(lobulated)의 혈관성 종괴, 불규칙적인 동맥벽, 동맥류 주변 부종, 동맥류 주변 연조직 종괴를 보인다(9). 이러한 소견을 보이면서 혈액검사 상에서 염증 소견이 나타나면 충분히 진균성 동맥류를 의심할 수 있다. 본 증례의 경우 소낭성 동맥류 파열로 내원을 하였고, 대동맥 벽에서 유래한 종괴가 대동맥 내강을 침범하지는 않으면서, 대동맥 주위를 둘러싸고 있고, 불규칙적인 대동맥 벽의 소견을 보인다. 또한 조영증강 CT에서 약한 조영증강을 보이는데, 이것만으로 진균성 동맥류와의 감별은 힘들어 보인다. ESR, CRP 수치가 높고 주위 대동맥에 죽상경화증의 소견이 보이지 않아 관통성 죽상경화 궤양에 의한 동맥류 파열보다는 진균성 동맥류 파열로 생각하여 스텐트 그래프트를 이용한 TEVAR를 시행하였고 광범위 항생제를 투여하여 혈전이 형성된 소낭성 동맥류와 주위의 혈종이 자연 흡수되면서 연조직 종괴의 크기가 감소하여 경과가 좋은 것으로 생각했으나, 6개월 뒤 종괴가 발생하여 소낭성 동맥류 파열의 원인이 진균성 동맥류나 죽상경화증에 의한 궤양이 아니라 대동맥 종양이었다. PET 소견 상 종양의 과대사성 활동(hypermetsabolic activity)으로 인해 FDG 섭취가 비후된 대동맥 벽에서 증가하였으며 흉추에도 전이성 병변이 발견되었다. 따라서, CT에서 대동맥에 국소적으로 소낭성 동맥류가 있고 대동맥 벽의 편심성 비후 및 조영증강이 있으면서 다른 대동맥은 정상인 경우, 일차성 대동맥 육종이 원인 질환일 가능성을 반드시 고려하여야 하며 MRI와 PET 등이 대동맥 육종을 진단하는데 도움이 될 수 있다(4, 8, 10).

결론적으로, 대동맥 벽에 생긴 일차성 미분화성 다형성 육종은 드물지만 소낭성 동맥류를 형성할 수 있으며, 조영증강되는 대동맥 벽의 편심성 비후가 있는 경우 MRI와 PET 등을 시행하여 소낭성 동맥류의 원인으로 희귀한 대동맥 종양에 대한 가능성을 배제하여야 할 것이다.

Author Contributions

Conceptualization, K.Y.H., K.U.R.; data curation, K.Y.H.; formal analysis, K.D.W.; investigation, K.D.W.; methodology, K.Y.H., K.U.R.; project administration, J.J.S., C.J.W.; supervision, J.J.S., C.J.W.; visualization, K.D.W.; writing—original draft, K.D.W., K.Y.H.; and writing—review & editing, K.U.R., J.J.S.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

REFERENCES

1. Böhner H, Luther B, Braunstein S, Beer S, Sandmann W. Primary malignant tumors of the aorta: clinical presentation, treatment, and course of different entities. *J Vasc Surg* 2003;38:1430-1433
2. Rusthoven C, Shames ML, Bui MM, Gonzalez RJ. High-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma of the aortic arch: a case of endovascular therapy for embolic prophylaxis and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg* 2010;44:385-391
3. Moradi A, Afsharfard A, Atqiaee K. Undifferentiated pleomorphic sarcoma presenting as abdominal pain with a pulsatile mass. *Case Rep Surg* 2016;2016:8251043
4. Utsunomiya D, Ikeda O, Ideta I, Hirayama T, Yamashita Y, Kamio T. Malignant fibrous histiocytoma arising from the aortic wall mimicking a pseudoaneurysm with ulceration. *Circ J* 2007;71:1659-1661

5. Shuster TA, Dall'Olmo CA, Spadone D, Silver D. Abdominal aortic sarcoma: report of a case with long-term survival and review of the literature. *Ann Vasc Surg* 2002;16:545-549
6. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer* 1993;71:1761-1773
7. Seelig MH, Klingler PJ, Oldenburg WA, Blackshear JL. Angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg* 1998;28:732-737
8. Heo SY, Park CS, Kim SJ, Park NH, Heo JH, Lee JJ. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the thoracic aorta: a case report. *J Korean Soc Radiol* 2016;75:304-308
9. Lee WK, Mossop PJ, Little AF, Fitt GJ, Vrazas JI, Hoang JK, et al. Infected (mycotic) aneurysms: spectrum of imaging appearances and management. *Radiographics* 2008;28:1853-1868
10. Mader MT, Poulton TB, White RD. Malignant tumors of the heart and great vessels: MR imaging appearance. *Radiographics* 1997;17:145-153

소낭성 동맥류 파열로 발현된 흉부 대동맥에서 기원한 미분화성 다형성 육종: 증례 보고

김도우¹ · 김영환^{1*} · 강웅래¹ · 조준우² · 장재석²

흉부 대동맥 미분화성 다형성 육종은 매우 드문 질환으로 색전 사례, 신혈관성 고혈압, 등 통증 등의 증상을 보일 수 있다. 특히 대동맥 벽에서 기원하여 소낭 동맥류 파열로 보고된 경우는 극히 드물며 진균성 동맥류나 관통성 죽상경화 궤양과 감별이 어렵다. 이에 저자들은 소낭성 동맥류 파열로 혈관 내 흉부 대동맥 치료를 시행한 후 종괴가 발생하여 수술적 생검으로 확진된 미분화성 다형성 육종의 전산화단층촬영과 양전자방출단층촬영 소견을 보고하고자 하며 이를 통해 정확한 진단과 적절한 치료에 도움을 주고자 한다.

대구가톨릭대학교 의과대학 ¹영상의학교실, ²흉부외과학교실