

좌측 총 장골동맥에 생긴 내막육종 1예 보고

박지영 · 권건영 · 김형태¹ · 이상숙

계명대학교 의과대학 병리학교실 및
¹외과학교실

접 수: 2009년 12월 15일
게재승인: 2010년 3월 4일

책임저자: 이상숙
우 704-801 대구광역시 달서구 달구벌대로
2800, 계명대학교 의과대학 병리학교실
전화: +82-53-580-3811
Fax: +82-53-580-3823
E-mail: sangsook@clsmc.or.kr

A Case of Intimal Sarcoma Arising in the Left Common Iliac Artery

Ji Young Park · Kun Young Kwon · Hyoung Tae Kim¹ · Sang Sook Lee

Departments of Pathology and ¹Surgery, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

Primary tumors of the great vessels are rare. Most encountered cases are sarcomas which most commonly develop in the aorta, pulmonary artery, and inferior vena cava. We experienced an intimal sarcoma arising in the left common iliac artery in a 68-year-old male, who suffered from claudication in his left lower extremity for a year and was diagnosed as arteriosclerosis obliterans, clinically. Bypass surgery was performed on the obstructive lesion. Grossly, the vascular lumen was filled with dark hemorrhagic materials. Microscopically, the lesion showed proliferation of anaplastic spindle cells with a marked nuclear atypia, arranged haphazardly. There were numerous mitotic figures. Foci of cholesterol clefts were also found in the intima. Immunohistochemically, the tumor cells were positive for vimentin, smooth muscle actin, and cytokeratin in certain areas. Stains for CD34, desmin, myosin heavy chain, caldesmon, and S-100 protein were negative. A pathologic diagnosis was made as intimal sarcoma with myofibroblastic differentiation.

Key Words: Intimal sarcoma; Common iliac artery; Arteriosclerosis obliterans

대혈관에 생기는 원발성 종양은 매우 희귀한 종양으로 이에 주로 육종이 많다. 이들은 기원하는 혈관에 따라 조직소견, 임상 양상과 예후에서 많은 차이를 보이는데, 혈관에서 발생하는 육종의 경우는 대다수에서 대동맥, 폐동맥과 하대정맥 등의 대혈관에서 발생한다. 그러나 기타 드물게 다른 혈관에서의 발생도 보고되고 있다.

저자들은 68세 남자의 좌측 총 장골동맥에서 발생한 내막육종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고하고자 한다.

증 례

68세 남자가 1년 간 좌측 하지의 파행을 주소로 본원 혈관외과에 내원하였다. 내원 후 시행한 이학적 검사와 동맥압 비율 검사 및 하지 컴퓨터단층촬영 소견(Fig. 1)에서 좌측 총 장골동맥의 폐쇄성 죽상동맥경화증이 의심되어 인조 혈관을 이용한 혈관 우회로 수술을 시행하였다. 환자의 과거력상 특이 사항은 없었다.

육안 검사에서 총 장골동맥으로부터 얻어진 조직은 혈전 덩어리와 유사하였으며, 현미경 소견에서는 역형성을 보이는 방추형 세포들이 혈관의 내벽으로부터 내강 방향으로 무질서하게 증식되어 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 각각의 종양세포들은 핵의 과염색성과 다형성이 심한 역형성을 보였고, 다수의 유사 분열이 동반되어

있었다. 또한 증식된 종양세포들의 주변으로 치밀한 섬유성 조직이 관찰되었다. 그리고 혈관의 내강 부분에서 종양세포들이 콜레스테롤 결정과 섞여 있는 부분도 관찰되었다.

면역조직화학염색에서 종양세포는 cytokeratin, vimentin, smooth muscle actin에 양성 반응을 나타내었고, CD34, desmin, S-100 protein, myosin heavy chain과 caldesmon에는 반응하지 않았다(Fig. 3).

따라서 모든 검사 결과 조직학적 소견과 면역조직화학염색을 기반으로 총 장골동맥 혈관의 내막에서 기원한, 근섬유세포성 분화를 보이는 다형 육종으로 진단하였다. 후후 실시한 positron emission tomography-computed tomography (PET-CT) scan에서 좌측 총 장골동맥 부위에 국소적으로 과도하게 증가된 과대사성 병변이 발견되어 잔존 암이 있을 것으로 추정하였다. 이에 추가적인 종양의 외과적 절제 이후 항암 화학 요법을 1차례 더 시행하였으나, 추적 PET-CT scan에서 다발성 골 전이 소견이 관찰되었다. 환자는 더 이상의 치료를 거부하였고 결국 통증에 대한 고식적 치료를 시행 받다가 진단 13개월 후 사망하였다.

고 찰

혈관에서 발생하는 육종은 매우 드물어서, 전 세계적으로 약 180예 정도만이 보고 되어 있다.¹ 이들은 대부분이 대동맥, 폐동맥

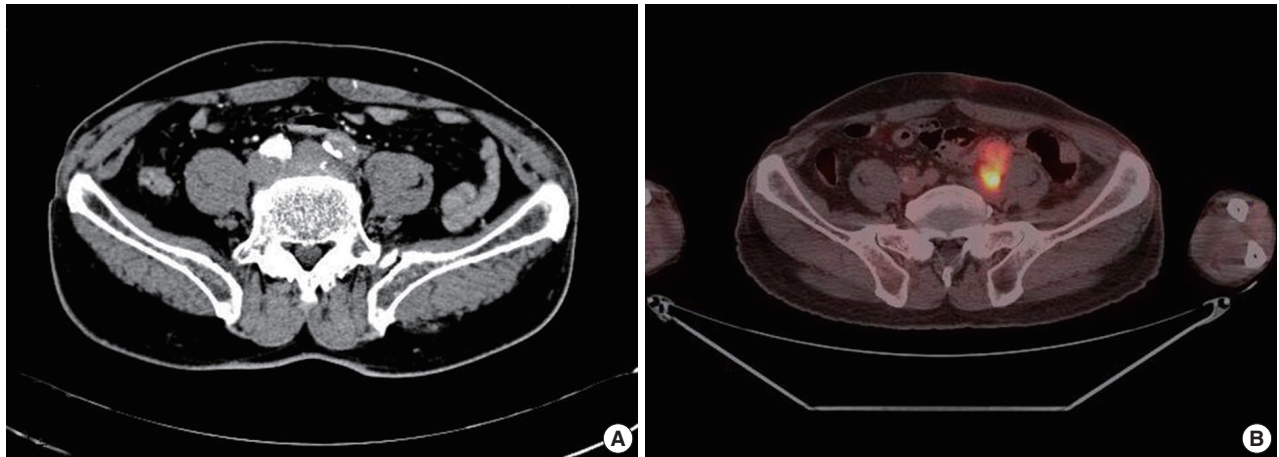


Fig. 1. (A) Computed tomography scan demonstrates an intravascular filling defect with peripheral mural enhancement at the proximal portion of the left common iliac artery. (B) Positron emission tomography scan demonstrates a focal intensely hypermetabolic lesion at the internal iliac artery, which is consistent with a primary cancer lesion.

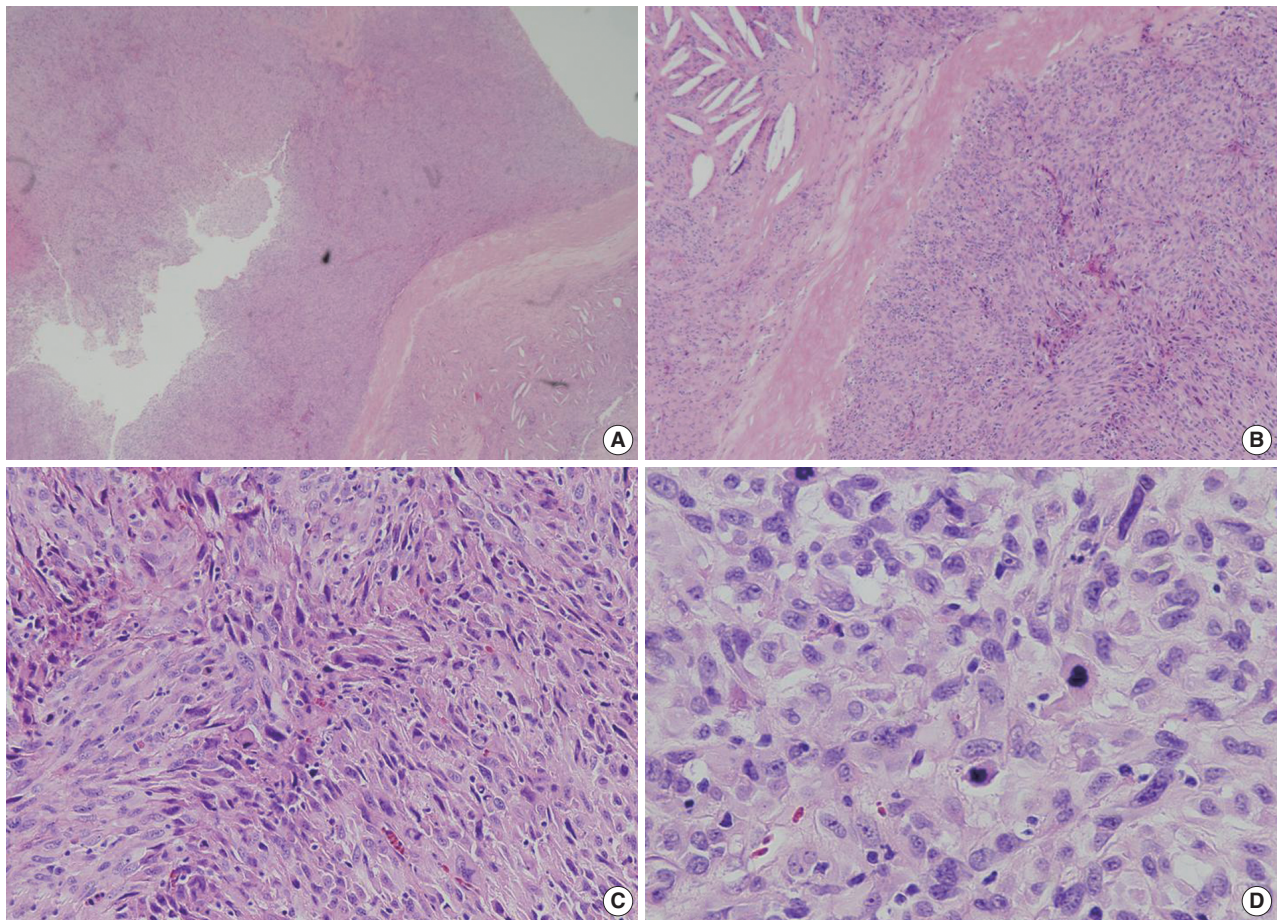


Fig. 2. (A) Proliferation of anaplastic spindle cells is arranged haphazardly. (B) The lesion contains foci of mild chronic inflammatory infiltrates surrounding the admixture of cholesterol clefts and anaplastic spindle cells. (C) The tumor cells focally appear in a storiform-patterned arrangement. (D) The tumor cells show increased mitotic activities.

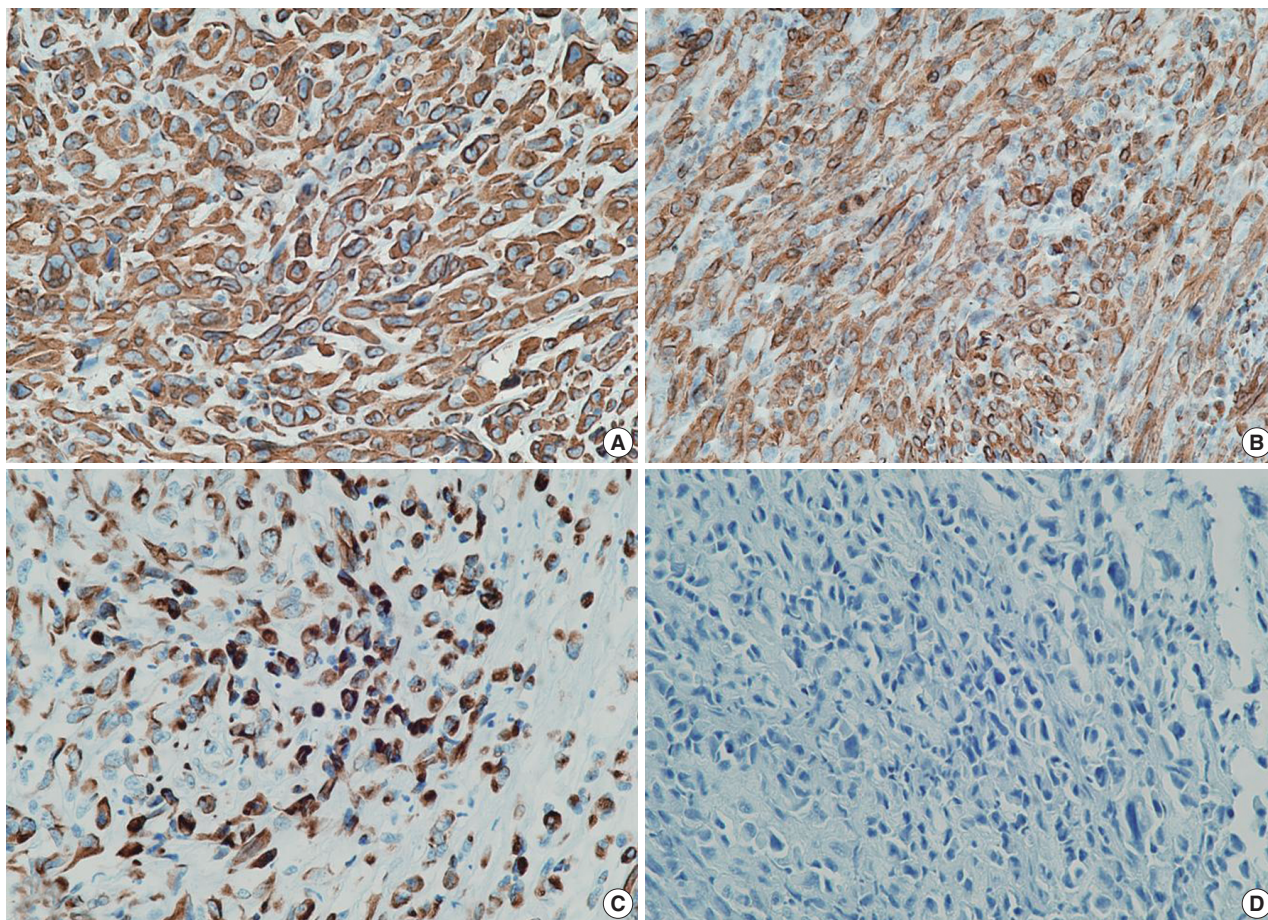


Fig. 3. Immunohistochemistry results indicate that the tumor cells stain positively for: (A) vimentin, (B) smooth muscle actin, and (C) cytokeratin. The tumor cells are negative finding for (D) S-100, CD34, desmin, myosin heavy chain, and caldesmon.

과 하대정맥 등의 대혈관에서 발생하는데, 그 밖의 다른 혈관에서 발생하는 경우는 더욱 드물다. 본 증례는 좌측 총 장골동맥에서 발생한 아주 드문 증례이다.

혈관육종은 기원한 혈관이 동맥인지 정맥인지에 따라 조직학적 소견, 임상 양상과 예후가 모두 다르다.^{2,3} 일반적으로 동맥에서 발생하는 육종의 경우는 60대 이상의 비교적 나이가 많은 환자에서 발생하며 동맥의 내강으로 증식하는 경향을 보인다. 또 조직학적 소견에서 중등도 이상의 다형성을 보이는 방추형 세포 혹은 거대 세포의 무질서한 증식을 보이기도 한다. 일부에서는 종양세포가 다양한 분화를 보여, 이 분화의 양상에 따라 다형 육종, 내막육종, 미분화 육종, 연골육종 혹은 골육종 등으로 분류한다.

한편 이와는 대조적으로, 정맥에서 발생하는 육종은 분화가 좋은 평활근육종이 대부분인데, 이들은 혈관벽을 따라 성장하는 경향이 있다. 또한 혈관육종은 조직학적 형태에 따라 미분화형(undifferentiated intimal sarcoma)과 분화형(differentiated intimal sarcoma)으로 구분되기도 하는데 Sebenik 등에 따르면 미분화형 혈관육종이 더욱 흔하며, 분화형 혈관육종은 분화 양상에 따라 점액 섬유육종, 악성 섬유조직구종, 평활근육종, 혈관육종, 골육종, 연골

육종 등으로 나타난다고 보고하였다.

현재까지 혈관육종의 진단에 있어서 분명한 진단적 효용성을 가지는 면역화학조직염색은 없다. 그러나 혈관 내막 특이자로 사용되는 CD31과 Fli-1은 혈관 내막 세포로부터의 기원을 의심하는 미분화형 육종의 진단에 유용하다.

혈관육종의 종양세포들은 대부분 cytokeratin에 반응하지 않으나, 본 증례에서와 같이 종양세포가 cytokeratin에 양성 반응을 나타내기도 한다. 이러한 cytokeratin에 대한 양성 반응이 가지는 의미에 대해서는 분명히 밝혀져 있지는 않으나, 종양세포의 세포질 내 다른 중간 미세섬유와의 교차 반응 가능성과 증식 중인 평활근 세포의 저분화된 한 형태일 것이라는 주장이 제기된 바 있다.^{1,4}

혈관육종은 발생 위치와 성장 양상에 따라 색전에 의한 호흡곤란 및 흉통, 의식소실, 파행, 하지 부종 및 맥박 소실 등 임상 증상이 다양하게 나타날 수 있다. 치료는 외과적 절제를 원칙으로 하며, 항암화학요법 혹은 방사선 치료를 병행하여 시행한다.⁵ 또 혈관육종은 폐, 간, 뼈 등으로 혈행성 전이를 잘하는데, 예후는 불량하여 1년 생존율과 2년 생존율이 각기 22%와 7%로 보고된 바 있으며,^{6,7} 평균 생존 기간은 증상 발현 후 12개월 내외이다. 예후를 결정하는

가장 중요한 인자는 종양의 위치와 외과적 절제의 완전성 유무를 들 수 있다.

저자들은 좌측 총 장골동맥의 폐쇄성 죽상동맥경화증으로 의심된 환자의 조직으로부터 동맥에서 기원한 근섬유모세포성 분화를 보이는 다형 내막육종 1예를 경험하였다. 상기 환자는 추가적인 종양의 외과적 절제 이후 항암화학요법을 1차례 시행 받았으나, 추적 CT scan에서 다발성 골 전이의 소견을 보여 더 이상의 치료를 거부한 채 통증에 대한 고식적 치료만을 시행 받았고, 진단 13개월 후 사망하였다.

참고문헌

1. Sebenik M, Ricci A Jr, DiPasquale B, *et al.* Undifferentiated intimal sarcoma of large systemic blood vessels: report of 14 cases with immunohistochemical profile and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1184-93.
2. Weiss S, Goldblum J. *Soft tissue tumors*. 5th ed. Philadelphia: Mosby-Elsevier, 2008; 557-9.
3. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels: a clinicopathologic study. *Cancer* 1993; 71: 1761-73.
4. Nishida N, Yutani C, Ishibashi-Ueda H, Tsukamoto Y, Ikeda Y, Nakamura Y. Histopathological characterization of aortic intimal sarcoma with multiple tumor emboli. *Pathol Int* 2000; 50: 923-7.
5. Keohan ML, Taub RN. Chemotherapy for advanced sarcoma: therapeutic decisions and modalities. *Semin Oncol* 1997; 24: 572-9.
6. Lee JW, Ryu SW, Choo SJ, Song H, Song MG. Primary intimal sarcoma originating from pulmonary valve. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 33: 823-6.
7. Hsing JM, Thakkar SG, Borden EC, Budd GT. Intimal pulmonary artery sarcoma presenting as dyspnea: case report. *Int Semin Surg Oncol* 2007; 4: 14.