

## A Case of Periaortitis Diagnosed with Abdomen CT in a Patient with Malignant Fibrous Histiocytosis

Se Kwun Moon, Kyung Hwan Kim, Hee Jong Kim, Hong Ju An, Sang Sun Lee, Ho Yeong Song, Won Yu Kang, Sang Cheol Cho, Sun Ho Hwang, Wan Kim

Department of Internal Medicine, Gwangju Veterans Hospital, Gwangju, Korea

### 악성 섬유성 조직구종 환자에서 복부 전산화단층촬영상 발견된 동맥주위염 치료 1예

문세권, 김경환, 김희중, 안홍주, 이상선, 송호영, 강원유, 조상철, 황선호, 김 완

광주 보훈병원 내과학교실

Periaortitis is a very rare disease, characterized by a fibro-inflammatory tissue which develops around abdominal aorta and iliac arteries, and spreads into the structures of retroperitoneum. Computed tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) is the modality of choice for the diagnosis. Here, we report a case of periaortitis diagnosed with abdomen CT in patient with malignant fibrous histiocytoma.

**Key Words:** Periaortitis, Retroperitoneal fibrosis, Malignant fibrous histiocytoma

## 서 론

대동맥주위염(Periaortitis)은 희소한 질환으로, 복부대동맥을 비롯한 대동맥을 둘러싼 섬유염증조직을 특징으로 하고 2/3는 특발성이며, 그 외 약물이나 악성 신생물, 감염, 방사선치료 등에 이차적으로 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>1</sup> 복통, 배부통, 피로감과 같은 전신증상을 비롯하여 드물게는 변비, 파행 등의 증상을 보이며, 요관 폐쇄 및 급성신부전의 원인이 되기도 한다.<sup>2</sup> 컴퓨터 전산화 단층촬영이 진단에 중요하고, 대동맥을 둘러싼 융합하는 종물 소견을 확인할 수 있다.<sup>1</sup> 한편, 악성 섬유성 조직구종은 성인에서 발생하는 악성 연부조직 육종 중 가장 흔하며 주로 사지와

체간에서 원발한다.<sup>3</sup> 저자들은, 악성 섬유성 조직구종 환자에서 발견된 동맥주위염 환자를 진단하고 치료한 경험이 있어 보고하는 바이다.

## 증 례

**환자:** 유○윤, 남자, 69세

**주소:** 복부 불편감, 우하지 종물, 복부의 촉진 되는 종물

**현병력:** 내원 10일 전부터 복부 불편감 및 우측 발목 및 복부의 종물 동반하여 내원하였다.

**과거력:** 20년 전 위궤양 천공으로 위아전절제술 시행하였으며,

**Received:** April 5, 2013  
**Revised:** April 25, 2013  
**Accepted:** April 29, 2013

**Corresponding Author:** Won Yu Kang, Department of Internal Medicine, Gwangju Veterans Hospital, 887-1, Sanwoldong, Gwangsan-gu, Gwangju 506-705, Korea  
Tel: +82-62-602-6288, E-mail: gpkwy@naver.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

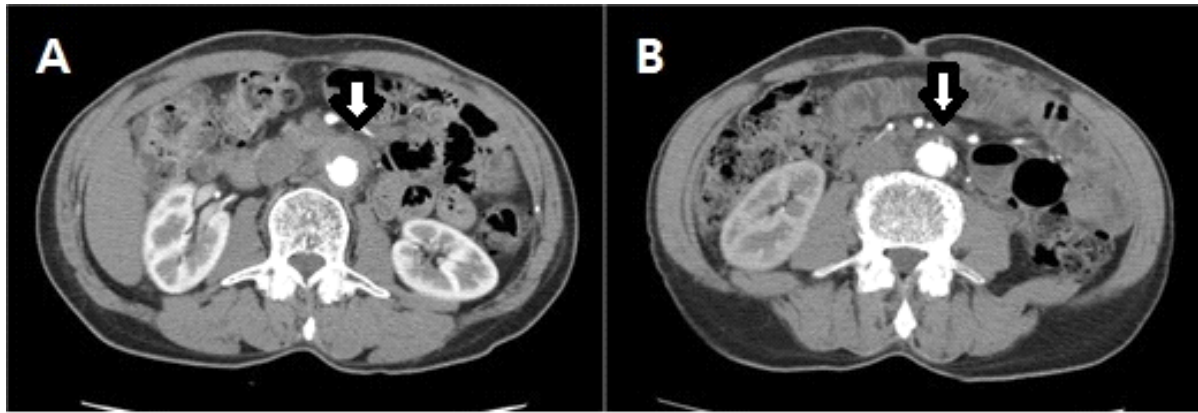


Fig. 1. Initial computed-tomography (CT) and after 1 month of steroid treatment. (A) shows soft tissue lesion in periaortic area (infrarenal abdominal aorta) with delayed enhancement (arrow) and (B) shows follow-up CT, marked improvement of soft tissue lesion (arrow) in periaortic area.

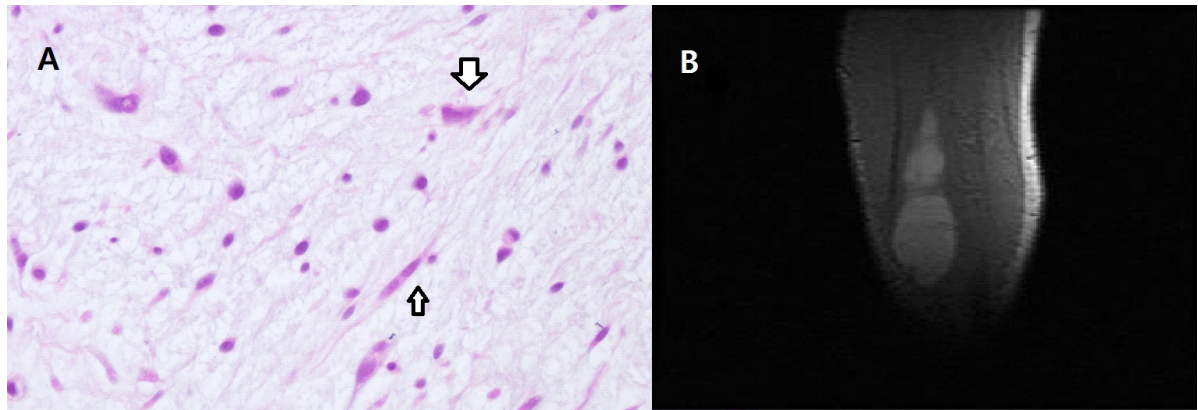


Fig. 2. (A) shows microscopic appearance of spindle cell (thin arrow), pleomorphic cell (thick arrow) and myxoid background (H&E, x200). (B) shows magnetic resonance imaging (MRI) that well defined, longitudinally elongated mass lesion with septation and heterogenous enhancement in pretibial muscle layer.

우측 하지 경골부에 조직검사상 확진된 악성 섬유성 조직구종에 대하여 절제력 있었다. 그 외 협심증, 고혈압으로 순환기 내과 추적 관찰 중이었다.

**이학적 소견:** 내원 당시 혈압 125/75 mmHg, 심박수 82회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.7°C였으며, 만성 병색이었다. 신체 검사상, 복부 진찰 결과 압통이나 반발통은 없었고 우측 경골부에 압통을 동반하지 않는 하지 연부조직의 부종이 관찰되었다.

**검사실 소견:** 혈색소 12.2 g/dL, 요소질소 9 mg/dL, 혈청 크레아티닌 0.9 mg/dL로 신기능은 정상이었으며, 적혈구침강속도 21 mm/hr로 약간 상승되어 있었다. 그리고 항핵항체는 음성으로 확인 되었다.

**방사선학적 소견:** 복부 전산화단층촬영에서 우상복부에 5.6 cm의 지방종 및 신하동맥에 조영 증강 되는 동맥주위 연부조직 병변 확인되었고, 동맥주위염 혹은, 가능성은 낮으나 악성침윤이 의심되었다(Fig. 1). 하지의 병변에 대해서는 하지 자기공명영상촬영을 시행하였고, 우측 장지신근 부위에 2.6x2x10 cm의 조영 증강 병변 확인되어 영상학적으로 악성 섬유성 조직구종의 재발을 추정하였고 조직학적으로 확인하였다(Fig. 2).

**치료 및 경과:** 이상의 결과로, 속지 되는 종물은 지방종으로 진단되었으나, 신하동맥의 조영 증강 병변은, 이후 양성자 단층촬영 영상 양성 염증 병변임을 확인하여 악성침윤 배제 후, 영상학적으로 동맥주위염으로 진단하였다. 우측 발목에 재발한 악성 섬유성

조직구종에 대해서는 절제 하였으며, 방사선 치료를 병행하였다. 동맥주위염에 대해 경구 프레드니솔론 60 mg/day (1 mg/kg)로 치료 시작 후 2주 뒤 30 mg/day, 한 달 뒤 15 mg/day 로 감량하고 치료 유지하면서 치료 시작 한달 뒤 추적 전산화단층촬영 시행하였다. 연부조직 병변 감소를 통해, 동맥주위염이 의미 있게 호전된 소견 확인하였다(Fig. 1). 이후 7.5 mg로 감량하여 5개월 간 약물 유지 중이며 한차례 더 추적한 영상 검사 상 악화소견 없었으며 현재 복부 불편감 없는 상태이다.

## 고 찰

대동맥주위염은 희소한 질환이며 한 보고에서 10만 명 당 1.38 명 정도의 유병률을 보인바 있다.<sup>4</sup> 남성 및 50-60대에 호발하나,<sup>5</sup> 노인에서도 드물지 않은 것으로 알려져 있다.<sup>1</sup> 조직학적으로, 림프구, 단핵구, 혈장세포 및 희소한 호산구가 섬유조직 다발에 존재하는, 만성 염증 침윤 양상을 보인다.<sup>4</sup> 이 질환은 2/3 이상이 특발성이며 그 외 약물이나 악성 신생물, 감염, 방사선치료 등에 이차적으로 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>2</sup> 원인이 되는 흔한 악성 신생물로는 유암종, 호지킨 및 비호지킨 림프종, 육종 등이 있다.<sup>1</sup>

본 증례의 환자는 원인이 될 만한 약물 복용력이나 감염의 증거가 없었으며 방사선 치료력 등도 없었으나, 원인이 될 수 있는 흔한 악성 신생물 중의 하나인 육종의 아형인 악성 섬유성 조직구종의 병력 및 병발이 확인된 바 이것을, 발병한 동맥주위염의 원인으로 의심해볼 수 있었다.

악성 섬유성 조직구종은 육종의 아형으로서 연부조직과 뼈에서 기인하는, 기원이 불분명한 악성 신생물이다. 성인 남성의 연부조직에서 비교적 흔하게 발생할 수 있고, 간혹 후복막강을 침범할 수 있다.<sup>6</sup> 본 증례에서 확인된 복부대동맥의 병변은, 전산화단층촬영상 지연기에 조영 증강 되는 동맥 주위의 연부조직으로 보아 동맥염으로 판단되었고 위치상 접근이 어려워 조직검사는 시행하지 않았다.

대동맥주위염의 임상증상은 대개 목직한 양상의 복통, 배부통으로 나타나며 양측 요관 폐쇄를 초래할 경우에는 산통 및 췌도, 요독 증상을 보이기도 한다. 열감, 피로 등의 전신증상을 보이기도 하며 그 외 정맥염이나 심부정맥 혈전이 발생하거나 하지부종, 파행 등의 증상으로 발현될 수 있다.<sup>4</sup>

검사실 소견으로는 염증 반응과 연관된 C-반응단백질이나 적혈구침강속도가 80% 이상의 환자에서 상승되며 요관 폐쇄시 질소

혈증을 보인다. 그 외 자가면역 질환에서 발현되는 항핵항체가 60% 정도에서 양성을 보인다는 보고가 있다.<sup>1,4</sup> 전산화단층촬영, 자기공명영상촬영과 같은 영상 검사가 대동맥주위염의 진단에 가장 좋은 것으로 알려져 있고, 침습적인 조직검사의 필요성에 대해서는 논란이 있지만 골반강, 척장 및 요관 주위에 위치한 경우에는 고려해 볼 수 있다.<sup>2,4</sup> 전산화단층 촬영에서 동맥주위염은, 복부 대동맥이나 장골동맥 등 침범 부위의 주로 전면, 측면에 근육과 같은 정도로 조영되며 이차성의 경우 동맥의 위치변경이 동반되는 경향이 있다. 자기공명영상촬영에서는 T2영상에서 고신호 강도를 보이고, 이는 질병의 초기나 활동기에 두드러진다.<sup>1</sup> 최근 양성자 단층촬영이 염증성 질환의 진단에서도 증가 중이나, 동맥주위염의 진단에 있어 낮은 특이도를 보여 유용하지는 않다.<sup>1</sup> 다만, 후복막강 종물의 악성 활성도를 알아보고, 원인이 될 수 있는 다른 악성 종양의 감별에 도움이 될 수 있다.

본 증례에서도 전산화단층촬영 상 신하동맥에 근육과 같은 정도로 조영되는 동맥 주위 연부조직 병변을 영상학적으로 확인하였다.

치료에 있어서 코르티코스테로이드가 가장 널리 사용되며<sup>4</sup> 스테로이드 저항성을 보이는 경우 외에는 즉각적으로 증상이 호전된다. 아직 정립된 용량 및 사용 기간은 없으나, 대개 초 치료로 프레드니솔론 40-60 mg/day를 사용하고, 재발을 예방하기 위해 점차 감량하여 1-2년 정도 치료를 유지하는 것이 권고되고 있다.<sup>1</sup> 감량 속도나 초 치료 유지기간 역시 다양한 보고가 있으나 정립되지 않았다.<sup>2</sup> 최근에는 사이클로포스파마이드, 아자씨오프린 등의 면역억제제도 사용되며 스테로이드로 치료 실패한 경우, 2차 치료로 시도할 수 있다.<sup>1</sup> 또한, 면역 억제제와 스테로이드와의 병합치료가 좋은 치료효과를 보인 사례도 보고되었으나 단독 치료에 대한 우월성은 입증되지 않았다.<sup>4,5</sup> 요관폐쇄가 동반된 경우 완화가 필요할 때, 대동맥 크기가 4.5-5 cm 이상인 경우에는 수술적 치료가 필요할 수 있으나 질환의 진행이나 재발의 방지에는 효과가 없어, 동맥주위염에는 내과적 치료가 권유된다.<sup>1</sup> 본 증례에서 저자들은 60 mg/day (1 mg/kg)로 시작하여 총 5개월간 경구 프레드니솔론을 감량하며 투여하였고, 증상과 징후의 호전 및 영상학적 정상화를 확인하였다. 그리고 치료 시작 후에는 임상 증상과 영상 검사로 질환의 추적관찰이 필요하다.

## 참고문헌

1. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis.

- Lancet 2006;367:241-251.
2. Palmisano A, Vaglio A. Chronic periaortitis: a fibro-inflammatory disorder. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23:339-353.
  3. Kauffman SL, Stout AP. Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children. *Cancer* 1961; 14:469-482.
  4. Vaglio A, Greco P, Corradi D, Palmisano A, Martorana D, Ronda N, Buzio C. Autoimmune aspects of chronic periaortitis. *Autoimmun Rev* 2006;5:458-464.
  5. Bezza A, El Maghraoui A, Ghadouane M, Tabache F, Abouzahir A, Abbar M, Ghafir D, Ohayon V, Archane MI. Idiopathic retroperitoneal fibrosis and ankylosing spondylitis. A new case report. *Joint Bone Spine* 2002; 69:502-505.
  6. Morris CD. Malignant fibrous histiocytoma. New York: Liddy Shriver Sarcoma Initiative; 2005. Available from: URL: <http://sarcomahelp.org/mfh.html>.