



# Pulmonary Artery Intimal Sarcoma Involving the Peripheral Pulmonary Artery, Initially Misdiagnosed as Pulmonary Artery Thromboembolism and Vasculitis: A Case Report


폐동맥 혈전색전증과 혈관염으로 오진된 주변부 폐동맥에서 발생한 폐동맥 내막육종: 증례 보고

Min Seong Kim, MD<sup>1</sup> , Jin Hee Lee, MD<sup>1\*</sup> ,  
Jung Hee Hong, MD<sup>1</sup> , Il Seon Hwang, MD<sup>2</sup> 

Departments of <sup>1</sup>Radiology and <sup>2</sup>Pathology, Keimyung University School of Medicine, Dongsan Medical Center, Daegu, Korea

## ORCID iDs

Min Seong Kim  <https://orcid.org/0000-0002-1892-3925>

Jin Hee Lee  <https://orcid.org/0000-0001-8315-2955>

Jung Hee Hong  <https://orcid.org/0000-0002-4299-6411>

Il Seon Hwang  <https://orcid.org/0000-0002-6122-4417>

Pulmonary artery sarcomas are rare, high-grade malignancies, primarily affecting the proximal elastic pulmonary artery and usually manifesting as tumoral impaction on imaging. Due to similar clinical and imaging findings, pulmonary artery sarcomas are frequently misdiagnosed as pulmonary thromboembolism or, occasionally, as vasculitis. Herein, we reported a case of pulmonary artery intimal sarcoma initially misdiagnosed as pulmonary thromboembolism and vasculitis due to its relatively atypical location and morphology, along with a literature review.

**Index terms** Pulmonary Thromboembolism; Takayasu's Arteritis; Vasculitis

Received December 26, 2022

Revised February 15, 2023

Accepted June 11, 2023

\*Corresponding author

Jin Hee Lee, MD

Department of Radiology,

Keimyung University

School of Medicine,

Dongsan Medical Center,

1035 Dalgubeol-daero, Dalseo-gu,

Daegu 42601, Korea.

Tel 82-53-258-4160

Fax 82-53-258-4153

E-mail [drhappyi@naver.com](mailto:drhappyi@naver.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.

## 서론

폐동맥 육종은 폐동맥에서 드물게 발생하는 고등급 악성종양으로 대혈관에서 발생하는 가장 흔한 육종이며 대부분 혈관내막에서 발생한다(1). 대부분의 폐동맥 내막육종은 폐동맥 판막높이에서 분엽폐동맥까지 근위부의 탄력형 동맥에서 주로 발생한다(2, 3). 많은 사례에서 폐동맥 내막육종은 폐 혈전색전증으로 오인되고 종종 혈관염으로도 오인되기도 한다(4). 이 증례 보고서는 주변부 폐동맥에서 발생한 폐동맥 내막육종이 최초에 폐 혈전색전증과 혈관염으로 오인된 사례를 CT와 MRI 소견과 함께 다루고자 한다.

## 증례 보고

41세 여자 환자가 2주간 피가 묻어 나오는 객담과 간헐적인 좌상부 등쪽 통증을 주소로 타 병원에 내원하였다. 타 병원에서 촬영한 흉부 CT상 폐동맥의 혈전색전증과 동반된 폐경색으로 진단하여 항응고제 치료를 시행하였다. 4개월 추적관찰 후 검사실 소견상 D-dimer는 0.95 ug/mL에서 0.35 ug/mL (정상 < 0.5 ug/mL)로 감소하였으나 피가 묻어 나오는 객담이 지속되고 흉부 X선 촬영 소견상 호전을 보이던 좌폐의 병변이 다시 악화되는 소견을 보여 추적 CT 검사를 시행하였다. 추적 CT상 좌폐동맥 혈전색전증으로 의심되던 병변이 악화된 소견을 보여 추가적 평가를 위해 본원으로 전원 되었다.

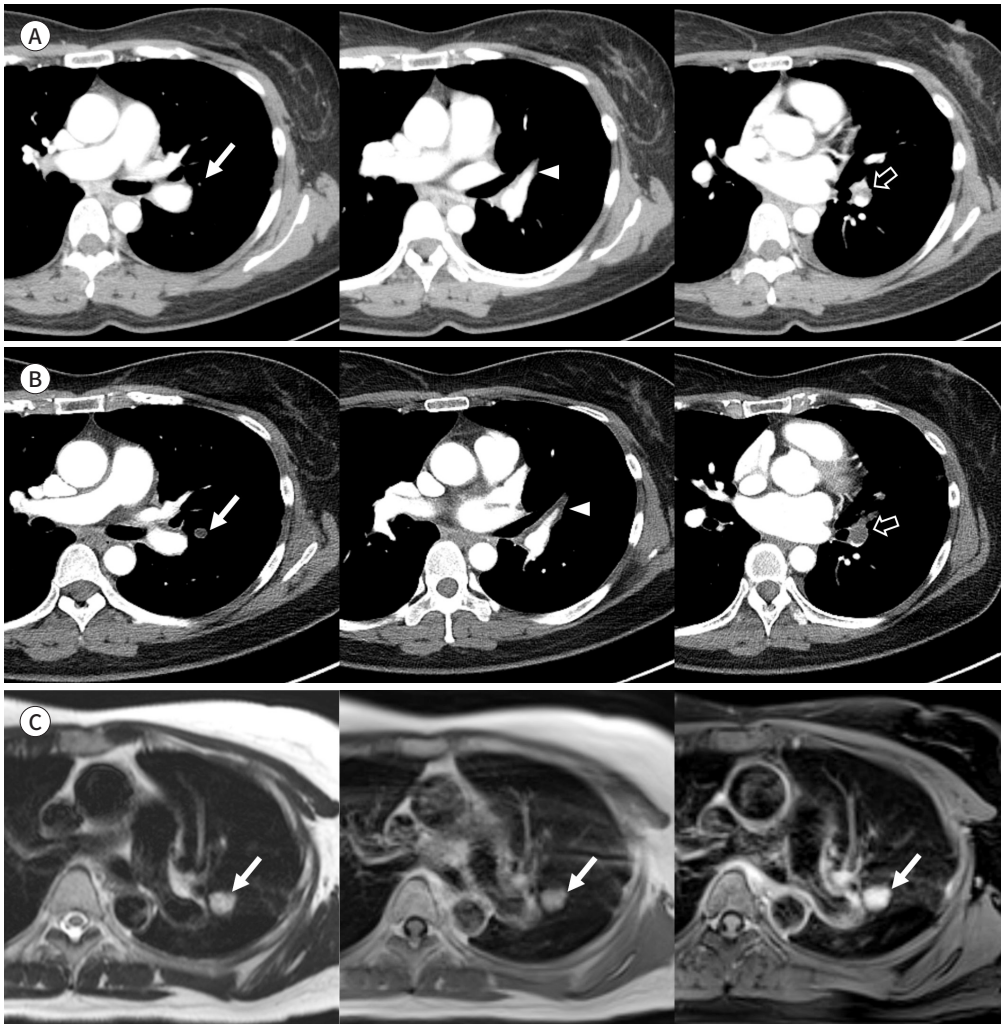
타 병원에서 촬영한 CT상 좌하엽 앞바닥분절(anterior basal segment) 폐동맥에 충만결손과 좌상엽 혀분절(lingular segment) 폐동맥에 미세한 혈관벽 비후가 관찰되었다(Fig. 1A). 본원에서 시행한 CT상 좌상엽 뒤세분절(posterior subsegment) 폐동맥에 충만결손을 동반한 국소적 폐동맥 확장이 새로 관찰되었으며(Fig. 1B), 좌상엽 꼭대기뒤분절(apicoposterior segment) 폐동맥과 위혀분절(superior lingular segment) 및 위혀세분절(superior lingular subsegment) 폐동맥의 미만성 혈관벽 비후는 이전보다 범위가 증가되었다. 또한 좌하엽 앞바닥분절(anterior basal segment) 폐동맥의 충만결손은 여전히 관찰되었는데, 해당 혈관의 구경 감소되어 보여 당시 폐동맥벽 비후와 협착, 일부 혈전이 동반된 것으로 판단하였다(Fig. 1B). 이 병변들은 좌하엽 폐동맥으로 뻗어 나가는 양상으로 보였는데, 당시 이 부분을 좌상엽 뒤세분절(posterior subsegment) 폐동맥의 국소적 확장을 일으킨 병변과 동일한 병변으로 생각하였으며, 국소 동맥류와 동반된 혈전으로 판단하였다. 폐동맥의 혈관벽 비후, 동맥류 형성과 동반된 혈전을 주된 소견으로 생각하고 폐동맥에 발생한 타카야수동맥염(Takayasu arteritis)의 가능성이 있다고 판단하였다. 이후 항혈전제를 사용하면서 추적 중 CT상 저음영으로 관찰된 벽 비후와 동맥류 내의 혈전으로 생각했던 부분의 범위를 좀 더 정확히 평가하기 위해 1개월 후 MRI 검사를 시행하였다. MRI 소견상 해당 병변이 조영증강을 보였고, 크기 또한 그전보다 더욱 증가하였다(Fig. 1C). 이는 타카야수동맥염의 소견과는 맞지 않다는 판단하에 그전 CT 영상을 다시 검토하였다. 그전에 폐동맥 확장과 이에 동반된 혈전으로 생각했던 좌하엽 폐동맥의 병변은 확장된 폐동맥 내에 폴립 양상으로 보이고 일부 내강이 남아 있다는 점을 고려했을 때 좌하엽 폐동맥 자체의 연조직음영으로 보는 것이 더 합당하다

Fig. 1. A 41-year-old female with a pulmonary intimal sarcoma.

**A.** Initial out-side CT image. The axial contrast-enhanced images show subtle wall thickening of the lingular segmental pulmonary artery (arrowhead) and a filling defect in the left lower lobe anterior basal segmental pulmonary artery (hollow arrow), while the left upper lobe posterior sub-segmental pulmonary artery appears normal without any gross abnormality (arrow).

**B.** Follow-up serial CT images 4 months after the initial CT scan. The axial contrast-enhanced images show a new focal filling defect with aneurysmal dilatation (arrow) of the left upper lobe posterior sub-segmental pulmonary artery, increased wall thickening (arrowhead) of the lingular segmental pulmonary artery, and an enlarged filling defect (hollow arrow) in the left lower lobe segmental pulmonary artery on subsequent CT scan, initially misinterpreted as aneurysmal dilatation with thrombus formation.

**C.** Lung MRI 1 month after the follow-up CT. The T2-weighted image (left) shows high signal intensity of the lesion (arrow), while the T1-weighted (middle) and gadolinium contrast-enhanced T1-weighted (right) images show enhancement of the filling defect (arrows) in left upper lobe posterior sub-segmental pulmonary artery. Increased size and enhancement of the lesion indicated tumoral impaction.

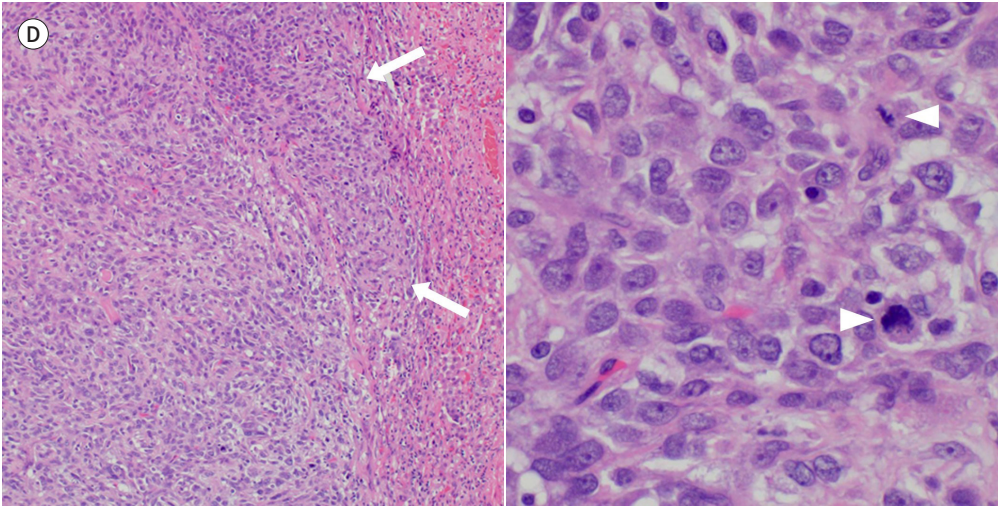


판단했고, MRI 소견과 같이 종합하여 보면 폐동맥 육종의 가능성이 높다고 판단하였다. 이후 좌상엽 분절 절제술을 시행하여 병리학적으로 폐동맥 내막육종으로 진단되었다(Fig. 1D). 이후 남아 있는 병변에 대해 Doxorubicin과 Ifosfamide 항암치료를 4개월 동안 4차례 시행하였으며 추적 CT상 병변의 호전이 느리고 이전에 혈관벽 비후로 보이던 부분이 점차 충만결손 소견으로 변하여

**Fig. 1.** A 41-year-old female with a pulmonary intimal sarcoma.

**D.** Specimen obtained after left upper lobe segmentectomy. The section shows a sheet-like pattern of the tumor infiltrating the adjacent lung tissue (arrows; H&E stain,  $\times 40$ ), accompanied by pleomorphic tumors displaying vesicular nuclei, prominent nucleoli, and frequent mitoses (arrowheads; H&E stain,  $\times 400$ ). The final pathologic diagnosis was pulmonary intimal sarcoma.

H&E = hematoxylin and eosin



좌폐엽 절제술을 시행하였다. 환자는 수술 후 4개월이 지난 현재까지는 재발이 관찰되지 않는 상태이며 지속적으로 추적할 예정이다. 이 증례 보고는 계명대학교동산병원 기관 연구윤리심의위원회로부터 승인을 받았으며 연구 대상자의 서면 동의를 면제받았다(IRB 승인번호: 2022-12-058).

## 고찰

폐동맥 육종은 폐동맥에서 드물게 발생하는 고등급 악성종양으로 대혈관에서 발생하는 가장 흔한 육종이며 내막(intimal) 및 벽내(intramural) 아형으로 하위 분류되고 그중 내막 아형이 더 흔하다(1). 폐동맥 육종은 일반적으로 주폐동맥, 좌측 및 우측 폐동맥을 포함하여 발생학적으로 embryologic bulbous cordis에서 유래된 구조물에서 발생하여 주로 근위부의 탄력성 동맥에서 발생한다(3). 폐동맥 내막육종은 일반적으로 폐 혈전색전증으로 오진되는데, 두 질환의 영상 소견과 임상증상이 매우 유사하기 때문이다. 따라서 조기진단이 어렵고 폐동맥 내막육종의 발병률을 과소평가할 수 있다(3, 5).

타카야수동맥염은 주로 대동맥과 그 분지혈관에 발생하는 특발성 동맥염이다. 1908년에 처음 기술된 이 질병은 일반적으로 동아시아의 젊은 여성에게 발생한다(6). 타카야수동맥염은 내막증식 및 중막과 외막의 섬유증을 동반한 동맥벽의 육아종성 염증을 특징으로 한다. 이러한 과정은 결국 협착증, 폐색, 때때로 협착 후 확장 및 동맥류 형성으로 이어진다(7). CT 및 MRI 소견으로는 혈관벽 비후, 내강 협착, 동맥류 확장 및 폐색이 있다. 폐동맥 침범은 환자의 50%~80%에서 발생하며 종종 전신 혈관염이 있는 질병의 후기 징후이다(8). 폐동맥을 침범할 경우 비특이적인 호흡기 증상과 전신 혈관을 침범한 증상이 대부분 없기 때문에 오진되거나 늦게 진단될 수 있다(9). 드물게 폐동맥



단독 침범이 질병의 첫 징후일 수 있고 주로 침범되는 폐동맥은 분절(segment) 및 세분절(subsegment) 폐동맥이며 분엽(lobar) 또는 주(main) 폐동맥의 침범은 적은 것으로 알려져 있다(8, 9).

이 사례의 경우 최초에 외부 CT 소견상 폐동맥의 충만결손이 있고 폐동맥 혈관벽 비후가 미미해 폐 혈전색전증으로 오인되었다. 추적 CT에서 분절 및 세분절 폐동맥을 주로 침범한 혈관벽 비후와 동맥류가 주 소견이라고 생각하여 환자의 나이와 성별을 고려해 볼 때 폐동맥을 침범한 타카야수동맥염의 가능성이 있다고 판단했다. 그러나 추적 자기공명영상에서 폐동맥 내 조영증강되는 종괴 소견을 보였고 크기 또한 이전보다 증가하였으며 술 후 폐동맥육종으로 최종 진단되었다.

Kim 등(5)은 폐 혈전색전증과 폐동맥 내막육종을 구별하기 위해 폐동맥 내막육종의 전형적인 CT 영상 소견을 분석하였다. 저자들은 종양 패턴을 4가지로 분류했으며(cauliflower-like polypoid lesion, diffuse/focal wall thickening, tumoral impaction, or tubular-polypoid shape), 또한 병변 위치에 따라 중심부(주폐동맥 및 좌, 우폐동맥)와 주변부(interlobar/lobar/segmental 폐동맥)로 나누었다. 폐동맥 내막육종에서 가장 흔한 종양 패턴은 tumoral impaction (61.5%)이었고, diffuse/focal wall thickening (23.1%), cauliflower-like polypoid lesion (15.4%) 순이었다. Tubular-polypoid 모양은 폐 혈전색전증의 경우에만 나타났다. 종양 위치는 주로 중심부(84.6%)에서 발생했다. 그들은 폐동맥 내막육종에서 이질성(heterogeneity) (92.3%), 더 높은 음영 그리고 종양 내 혈관(38.5%)을 보고하여 폐동맥 내막육종 진단에 도움이 된다고 밝혔다. 그러나 대부분의 폐동맥 내막육종은 CT에서 조영증강이 제한적이거나 전혀 나타나지 않으며 양성 혈전(bland thrombus)과 음영이 유사하다고 한다(3, 10). 이 사례는 일부 tumoral impaction과 polypoid pattern이 있으나 벽 비후가 주된 소견이었고 주로 주변부 폐동맥을 침범했기 때문에 매우 이례적이라 생각된다. 이 사례처럼 MRI는 훌륭한 연조직 특성화 덕분에 폐동맥 내막육종 진단에 도움이 된다(10). MRI에서 폐동맥 내막육종은 T1 강조영상에서 등신호에서 약한 고신호강도, T2 강조영상에서 등신호에서 강한 고신호강도로 다양하며(3), 병변의 조영증강 소견은 폐동맥 내막육종과 폐 혈전색전증을 구별하는 데 큰 도움이 된다. 폐동맥 내막육종의 조영증강 양상은 다양하며 이질적(heterogeneous) 일 수 있고 종종 미미할 수 있어 판독시 세심한 주의가 필요하다(3).

결론적으로, 주변부 폐동맥의 혈관벽 비후, 협착, 충만결손의 소견이 보일 때 원발성 폐동맥육종은 드물지만 감별에 포함되어야 한다. 그리고 감별 진단 과정에서 MRI는 폐동맥 육종과 같은 종양성 병변의 진단에 있어 유용한 검사이며, 추적 중 병변 크기의 증가도 진단에 도움이 되는 주요한 소견이다.

### Author Contributions

Conceptualization, L.J.H.; formal analysis, K.M.S., L.J.H.; project administration, L.J.H.; resources, H.I.S.; supervision, L.J.H., H.J.H.; writing—original draft, all authors; and writing—review & editing, all authors.

### Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

### Funding

None

## REFERENCES

1. Ramjee V, Lewis MM, Clements SD. High-grade, nonmyogenic pulmonary artery sarcoma: rare findings on coronary angiography. *Tex Heart Inst J* 2011;38:71-73
2. Assi T, Kattan J, Rassy E, Moussa T, Nassereddine H, Honore C, et al. A comprehensive review on the diagnosis and management of intimal sarcoma of the pulmonary artery. *Crit Rev Oncol Hemato* 2020;147:102889
3. Ropp AM, Burke AP, Kligerman SJ, Leb JS, Frazier AA. Intimal sarcoma of the great vessels. *Radiographics* 2021;41:361-379
4. Belge C, Renckens I, Van Puijtenbroek R, Wuyts W, Meyns B, Delcroix M. Intima sarcoma of the pulmonary artery mimicking Takayasu disease. *Case Rep Vasc Med* 2011;2011:510708
5. Kim C, Kim MY, Kang JW, Song JS, Lee KY, Kim SS. Pulmonary artery intimal sarcoma versus pulmonary artery thromboembolism: CT and clinical findings. *Korean J Radiol* 2018;19:792-802
6. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129-1134
7. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol* 2002;55:481-486
8. Castañer E, Alguersuari A, Gallardo X, Andreu M, Pallardó Y, Mata JM, et al. When to suspect pulmonary vasculitis: radiologic and clinical clues. *Radiographics* 2010;30:33-53
9. Karadag B, Kilic H, Duman D, Ongen Z, Vural VA, Yazici H. Takayasu disease with prominent pulmonary artery involvement: confusion with pulmonary disease leading to delayed diagnosis. *Mod Rheumatol* 2008;18:507-510
10. Bendel EC, Maleszewski JJ, Araoz PA. Imaging sarcomas of the great vessels and heart. *Semin Ultrasound CT MR* 2011;32:377-404

## 폐동맥 혈전색전증과 혈관염으로 오진된 주변부 폐동맥에서 발생한 폐동맥 내막육종: 증례 보고

김민성<sup>1</sup> · 이진희<sup>1\*</sup> · 홍정희<sup>1</sup> · 황일선<sup>2</sup>

폐동맥 육종은 매우 드문 고등급 악성종양으로, 주로 근위부의 탄력형 폐동맥에, 대개는 중앙 충만(tumoral impaction)의 형태로 나타난다. 임상양상과 영상학적 소견이 유사하여 주로 폐 혈전색전증으로 오인되며 가끔 혈관염으로 오인되기도 한다. 우리는 비교적 드문 위치와 형태로 인해 폐 혈전색전증과 혈관염으로 오인했던 폐동맥 내막육종을 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 증례를 보고하고자 한다.

계명대학교 의과대학 동산병원 <sup>1</sup>영상의학과, <sup>2</sup>병리과