

심내신전을 보인 골반강의 혈관내 평활근종증

김시호* · 임승균**

=Abstract=

Intravenous Leiomyomatosis of the Pelvis with Reextension into the Heart

Si Ho Kim, M.D.* , Seung Kyun Lim, M.D.**

A 42-year-old woman with intravenous leiomyomatosis that extended into the inferior vena cava and the right atrium is reported. A review of the literature with special comments on the surgical treatment of this rare condition is presented.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27: 639-642)

Key words : 1. Heart neoplasm
2. Neoplasm metastasis
3. Leiomyoma

증 례

42세의 여자환자가 빈발하는 실신(syncope)과 피로를 주소로 본원에 내원하였다. 내원당시에는 운동시 호흡곤란이나 다리의 부종, 흉통 등의 증상은 없었다.

과거력상 1990년에 자궁평활근종으로 전자궁적출술과 양쪽 난관난소절제술을 시행하였으며, 그 당시부터 실신(syncope)을 호소하고, 심전도상 비정상적인 소견을 보였으나 별 다른 검사들은 시행되지 않았었다.

이학적 검사상 범수축기 심잡음(II/IV)과 이완기 심잡음(II/IV)이 좌흉골연에서 청진되었다. 폐음은 깨끗했고 간비대는 없었으며 경정맥의 확장이 관찰되었다.

혈청학적 검사상 형정 전해질치와 혈색소치, 그리고 신장기능검사결과는 정상범주였고, SGOT와 SGPT, Direct bilirubin 치도 정상범주였다. 흉부 X선 사진은 정상소견이

었고, 심전도 검사상 정상동리듬(Normal sinus rhythm)과 우측속지심(束枝心)블록을 나타냈다. 심초음파 검사상 4×6.5cm의 우심방종양이 수축, 이완시마다 삼첨판과 하대정맥을 오가는 것이 관찰되었다. 흉부 자기공명촬영소견에서 우심방의 대부분을 차지하는 커다란 종양을 확인하여서(그림 1) 우심방점액종(Rt. atrial myxoma)의 진단 하에 1994년 1월 6일 개심수술을 시행하였다.

수술은 정중흉골절개를 통한 체외순환으로 시행하였고, 우심방절제술후, 탄력있고 피포성의 회고 부드러운 표피의 종괴가 관찰되었다. 종괴는 심장내 어느 부분에도 부착되는 부분이 없었고, 횡경막하 하대정맥에서 기인 하는 것처럼 보여, 완전절제가 불가능하다고 판단되었고, 우선 우심방내 종양과 하대정맥내의 접근이 가능한 가장 먼부분의 종양까지를 부분 절제하였다(그림 2). 술후 환자는 정상적인 혈압과 맥박수를 유지하면서 중환자실로 옮겨져

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학 교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Yonsei University College of Medicine

** 침례병원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wallace Memorial Baptist Hospital

통신저자: 김시호, (120-140) 서울시 서대문구 신촌동 134, Tel. (02) 361-7180, Fax. (02) 393-2041



그림 1. 술전자기공명영상. 우심방내의 종괴소견을 보이고 있다.



그림 3. 하공대정맥조영술 소견. 확장된 혈관내 filling defect 소견을 보이고 있다.



그림 2. 우심방에서 제거한 종괴.

별다른 문제없이 회복되었다.

술후 병리조직검사상 평활근종(leiomyoma)로 진단되었으며, 복강과 골반강의 자기공명촬영상, 방광과 직장 사이에 커다란 종괴가 자리하고 있는 것이 확인되었고, 복부 대정맥과 남아있는 우측난소정맥을 통한 간정맥내로의 종양의 침범을 확인 할 수 있었다(그림 3). 신장과 신우 및 신장동, 정맥은 정상소견이었다. 정맥혈관촬영술을 시행하여 우측장골정맥의 확장과 방추형의 종괴가 우측장골동맥을 통해서 신장정맥 하방 5cm 아래의 복부 하대정맥까지 그리고 우측난소정맥을 통해서 횡경막상 하대정맥까지 이어져있는 음영이 관찰되었다. 1994년 1월 24일 개복수술을 시행하였다. 복부정중선절개술을 시행하여 골반강까지 노출시키고, 방광후벽에 인접해 있는 약 10×10

cm의 거대한 종괴와 이 종괴에서 기인한 것으로 보이는 우측난소정맥에서 간정맥내로 이어지는 회선(回旋)모양의 종양과, 복부대정맥내의 회고 오팔같은(opalescent)종괴를 확인할 수 있었다. 우측난소정맥을 절개하여, 횡경막상 하대정맥내의 첫 수술시 절제하였던 부분까지를 완전히 제거하고, 복부 하대정맥내의 종양도 같은 방법으로 절제하였으며, 골반강내의 종괴는 수술이 불가능하여 제거하지 못하였다. 골반강내 종괴에서 동결조직검사상 평활근종으로 진단되었고 이들 절제해낸 혈관내 종양들은 첫 수술시 제거하였던 종양들과 같이 탄력성의 회고 부드러운 표피의 종양이었으며 혈관의 맥관내막(intima)과 붙어있지는 않았다. 술중의 그밖의 별다른 소견은 없었으며, 환자는 정상적인 혈압과 맥박수를 유지하면서 중환자실로 이동하였다. 그후 환자는 15일간의 치료를 받으며 별다른 문제없이 퇴원하였다.

최종 병리조직검사상 혈관내 평활근증증(Intra Venous Leio Myomatosis)으로 판명되었으며(그림 4), 우심방에서 복부하대정맥을 통해 우측난소정맥으로 이어지는 종양은 그 길이가 19.5cm이고 직경은 3cm 이었다. 골반강내에서 복부하대정맥에 이르는 종양은 그 절제된 길이가 8cm 이고 직경은 4cm 이었다. 1990년 자궁절제술 후 남아 있던 평활근종이 부난소정맥들을 통해서 더 큰 골반강내 정맥을 통해 복부하대정맥과 우측난소정맥을 침범한 것이 관찰되었다. 현미경학적으로 양성의 평활근세포와 초자양 혈관들을 포함한 섬유성 조직으로 구성된 전형적인 혈관내 평활근증증의 소견이었다. 또한 평활근육종(Leiomyosarcoma)을 의심할 수 있는 유사분열이나 조직괴사, 세포

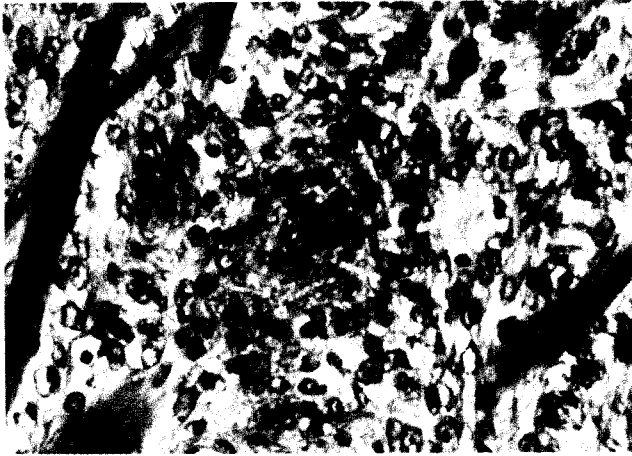


그림 4. 고배율광학현미경소견. fibrous stroma 내에 소용돌이치는 spindle cell이 존재

과다, 과염색증 등은 관찰할 수 없었다.

고 찰

혈관내 평활근종증은 드문 자궁종양으로 혈관경로를 따라서 자라는 것이 특징이며 조직학적으로 양성인 종양이다^{1, 2}. 드물게 골반강내의 여러정맥들의 혈관벽에서 기인하거나, 혹은 골반강 내의 정맥에서 하대정맥으로 직접적인 종양의 침범을 보이는 경우¹, 하대정맥에서 기인하여 심내 신전을 보인 경우³도 보고 되었다. Bird-Hirschfeld에 의해서 1896년에 처음 3례가 보고 되었으며⁴, 그후 1907년에 혈관내 평활근종의 심장내 신전(伸展, intracardiac-extension)이 Durek 과 Hormann 등에 의해서 처음 보고되었다⁵. 1959년 Marshall 과 Morris¹¹ 등에 의해 영문문헌에 처음 발표되기 전까지 독일문헌에서는 1903년에서 1930년까지 불과 16례만이 보고되었다. 1988년까지 약 100례 미만^{1, 3-7}이 보고되었고 그중 하대정맥을 통해 심내 신전을 일으킨 경우는 14례에 불과하다³⁻⁷. 현재까지 국내에는 보고된 바 없다.

혈관내 평활근종증의 원인은 아직 밝혀지지 않았으나, 조직발생에 대해서는, 혈관벽에서 종양이 발생되어 자란다는 설¹과 평활근종에 의해서 자궁근이 혈관벽에 침입하여 종양이 발생한다는 2가지 설이 연구보고되고 있다^{1, 2, 6}. 두 가지 설 모두에 대한 이론적 근거가 보고되고 있으며 저자들의 경우에도 어느 이론을 적용해야 할지 구분하기 어렵다.

현재까지 보고된 모든 환자들은 여자이고, 영문문헌에

의하면 대부분이 백인이며 폐경기전의 여성으로 경산부(經産婦)들이 대부분이었다^{1, 2, 5, 6}. 연령분포는 26세에서 70세까지 다양하며 평균나이는 45세로 보고되었으며⁹, 환자들중엔 자궁 평활근종으로 인해 자궁적출술을 받은 기왕력을 가진 경우도 보고되고있다^{6, 7}. 증상이 나타나는 기간은 3주에서 18개월까지 다양하며, 비정상적인 질출혈이나 통증, 모호한 골반 불편감 그리고 골반의 압박감 등 자궁유섬유종(類纖維腫, Uterine fibroid)의 증상이 나타날 수 있고 혹은 전혀 자각증상이 없을 수도 있다⁹. 종피에 의해 우심방폐쇄가 일어난 경우는 빈발하는 실신(syncope), 운동시 호흡곤란, 기립성 호흡곤란, 복부팽만 그리고 다리에 부종 등을 호소하는 경우도 있으며^{3, 5} 폐쇄가 일어난 위치나 정도에 따라 다양하다^{3, 4}. 그리고 임신중이나 경구피임제제의 복용시 그 크기가 증가¹¹하거나, 이형성(異型性)을 이루기도 한다^{2, 6}.

이 종양은 성장속도는 느리며 그 예후는 좋은 것으로 연구 보고되었다⁹. 비록 부검상에 종양에 의한 색전증이 발견된 경우도 있지만⁴, 현재까지 술전 증상이나 검사상 색전증이 보고된바는 없다⁵. 또한 재발할 수 있으며 재수술을 시행해야 하는 경우도 있다⁷. 이러한 평활근종의 심내신전으로 인한 사망의 주원인은 종양자체에 의한 것보다, 종피에 의한 기계적 폐색이다⁴.

방사선학자들은 질환의 진단 뿐만 아니라 술후 추적검사에도 참여하지만, 이러한 평활근종의 심내신전에 대해서 술전에 정확한 방사선학적 진단이 내려진 경우는 드문 것으로 되어있고, 저자들의 경우와 같이 술전에 우심방의 점액종으로 오진하는 경우가 대부분이다^{3, 5, 7}. 하지만 심방의 점액종은 90%가 좌심방에서 발생하는 만큼 우심방에 종양이 관찰 될때에는 다른 질환도 염두에 두어야 할 것이다. 그 밖에도 하대정맥의 색전증과도 감별해 주어야 한다⁵. 결국, 심질환이 의심되는 증상을 호소하는 젊은 여자에서 우심방과 골반강에 종괴가 관찰되거나 혹은 과거력상 평활근종으로 자궁적출술을 받은 기왕력이 있는 경우에는 꼭 혈관내 평활근종증을 의심해 보아야 한다. 저자들의 경우에도, 전자궁적출술후 골반강내의 정맥 등에 남아 있던 종양조직이 순차적으로 하대정맥을 통해 우심방까지 신전한 것으로 생각된다. 또한 양성자궁평활근종의 전이, 즉 자궁에 평활근종이 있으면서 폐 등의 원격장기에 평활근종이 같이 자리하는 경우와 평활근이 혈관을 직접적으로 침범한 경우 등과 감별해 주어야 한다^{1, 5, 6}. 왜냐하면 혈관내 평활근종증은 조직학적으로는 자궁의 평활근종이 혈관내로 다양하게 돌출(protrusion)한 형태의 종양으로 정의되는 질환이기 때문이다¹¹.

이 질환을 진단하는 데는 여러가지 방법들이 이용될 수 있으며 심내 신전(intracardiac extension)이 있는 경우는 심장초음파검사시에 종양이 수축, 이완시마다 삼첨판과 하대정맥⁵⁾, 혹은 우심방과 우심실을 오가는 것을 관찰할 수 있으며⁸⁾ 우심방종양과 연결되는 하대정맥내의 종괴가 직선형태로 횡경막아래까지 이어져 있는 것을 발견하는 것이 중요하다⁸⁾. 최근에 들어서 자기 공명촬영이 심내의 종괴 뿐만 아니라 하대정맥의 침범여부를 판별하는데 심장에 코보다 더 유리한 진단방법으로 대두되고 있다.

혈관내 평활근종의 육안소견은 꼬인 형태나 잘 구획지워진 결정성의 종양이며, 회전(回旋)형태로 혈관내로 신전을 보이는데 주로 자궁광간막(broad ligament of uterus)정맥이나 난소정맥, 질정맥내의 종양을 관찰할 수 있으며 장골혈관, 하복부정맥, 하대정맥⁶⁾까지 폴립모양으로 종양이 침범하는 것이 발견되기도 한다^{1, 2, 5)}. 절단면의 정도(consistency)는 스폰지처럼 부드러운 것에서부터 단단한 정도에 이르기까지 다양하며, 색깔은 흰분홍 빛이나 회색을 띤다¹⁾.

현미경학적으로는 평활근세포가 소용돌이 형태로 배열되어 있는 것이 평활근종의 전형적인 형태이며 다양한 정도의 섬유화와, 때때로 혈관들 주위에 초자양변성, 그리고 석회화, 출혈 등이 관찰되기도 한다^{1, 2, 4)}. 특히 혈관내 평활근종증이 다른 평활근종과 구분되는 한가지 특징은 풍부한 과형성 혈관(hyperplastic vessels)들을 가지고 있다는 것이다²⁾.

원발성종양이 혈관내에서 발견될 경우는 조직학적으로 보통 악성인 경우가 많고, 특히 혈관내벽에서 기인한 경우는 평활근육종(leiomyosarcoma)의 경우가 가장 많다. 육안적 소견상양성과 악성의 형태는 구분되지 않고, 현미경학적으로 양성일 경우 유사분열의 양상이 드물게 관찰되고 세포의 형태가 일정하며, 악성일 경우 세포과다(hypercellularity), 과염색증(hyperchromatism), 비정형적인 핵형, 그리고 활발한 유사분열의 양태 등을 관찰할 수 있다^{1, 2)}.

혈관내 평활근종증의 효과적인 치료방법은 적극적인 수술적 완전절제이며^{1, 2)}, 부분절제를 시행할 경우 남아있는 혈관내 종괴에서 재발의 우려가 있으며²⁾, 재발시 재수술을

시행하여야만 완치가 가능하다¹⁾. 또한 항에스트로젠 요법 등의 약물요법도 효과가 있다고 보고되고 있다^{2, 6)}.

결 론

혈관내 평활근종증은 조직학적으로 양성종양이지만, 그 진행되는 형태는 악성의 양태를 가지므로 사망율을 줄이기 위해서는 수술적 완전절제가 꼭 필요한 질환이라고 생각한다. 또한 이러한 환자들에 있어서는 술후에도 복부초음파, 심장초음파 등 지속적인 정기적인 검사가 필요하다고 하겠다.

본 침례병원 흉부외과에서는 국내에선 처음으로 심내신전을 보인 혈관내 섬유종증을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Marshall JF, Morris DS. *Intravenous Leiomyomatosis of the Uterus and Pelvis: Case Report*. Ann Surg 1958;149:126-34
2. Nogales FF, Navarro N, Victoria JM, et al. *Uterine Intravenous Leiomyomatosis: An Update and Report of Seven Cases*. Int J Gynecol Pathol 1987;6:332-9
3. Mandelbaum I, Pauletto FJ, Nasser WK. *Resection of a leiomyoma of the inferior vena cava that produced tricuspid valvular obstruction*. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;67:561-7
4. Roman DA, Mirchandani H. *Intravenous Leiomyoma With Intracardiac Extension Causing Sudden Death*. Arch Pathol Lab Med 1987;111:1176-8
5. Kaszar-Seibert DJ, Gauvin GP, Rogoff PA, et al. *Intracardiac Extension of Intravenous Leiomyomatosis*. Radiology 1988;168:409-10
6. Therney WM, Ehrlich CE, Baiely JC, King RD, Roth LM, Wann LS. *Intravenous Leiomyomatosis of the Uterus with Extension into the Heart*. Am J Med 1980;69:471-5
7. Shida T, Yoshimura M, Chihara H, Nakamura K. *Leiomyomatosis of the Pelvis with Reextension into the Heart*. Ann Thorac Surg 1986;42:104-6
8. Maurer G, Nanda NC. *Two-dimensional echocardiographic identification of intracardiac leiomyomatosis*. Am Heart J 1982;103:915-7