

폐전이를 동반한 우심실까지 확장된 정맥내 평활근종증

이해영* · 조성래* · 조봉균* · 김종인* · 변정훈* · 천봉권**

Intravenous Leiomyomatosis Extending into Right Ventricle Association with Pulmonary Metastasis

Hae Young Lee, M.D.*, Sung Rae Cho, M.D.*, Bhong Gyun Jo, M.D.*
Jong In Kim, M.D.*, Jung Hun Byun, M.D.*, Bong Kwuen Chun, M.D.**

Intravenous leiomyomatosis is a rare disease entity of benign smooth muscle invading into the lumen of veins. We describe a case of intravenous leiomyomatosis originating from the uterus, growing in the inferior vena cava, and extending into the right ventricle association with multiple pulmonary metastasis. A 53-year-old woman with chest discomfort and several times attacks of syncope was treated at our hospital. The tumor was successfully removed with moderate hypothermic cardiopulmonary bypass after total hysterectomy with a bilateral salphingo-oophorectomy, and multiple pulmonary metastasis under simultaneous sternotomy and laparotomy was confirmed.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:933-936)

Key words: 1. Leiomyomatosis
2. Neoplasm metastasis

증 례

환자는 53세 여자로서 3개월 전 두 차례의 실신이 있었으나 특별한 치료 없이 지나다가 내원 당일 실신이 발작해 진단과 치료를 위해 내원하였다. 이학적 검사에서 혈압은 150/90 mmHg, 맥박은 70회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.5°C이었고, 흉부 청진에서 심잡음은 없었으며 흉부 단순 X선에서 우상엽 폐야에 석회화 음영 이외에 특이 소견은 관찰되지 않았다. 심전도 검사에서 특이소견이 없었고 심초음파 검사에서는 하대정맥에서 우심방과 우심실에 걸쳐 있는 3.3 cm×7.2 cm 크기의 종물이 관찰되었다. 흉복부 전산화 단층촬영에서는 자궁근층에서 시작된 종물

이 양측 내장골정맥, 총장골정맥, 하대정맥을 통해 우심방, 우심실까지 연속적으로 연결되는 양상이었으나 혈관 벽과는 잘 분리되어 있었다. 그리고 양측 폐야에 다발성 결절의 소견이 보였다(Fig. 1). 이상의 결과로 자궁내 평활근종이 하대정맥과 우심방을 거쳐 우심실까지 확장되면서 폐 전이를 일으킨 것으로 추정하고 수술을 시행하였다. 수술은 먼저 산부인과에서 개복하여 자궁 전적출술과 양측 난관 난소절제술을 시행하였는데, 수술소견 상 우측 난소정맥과 양측 자궁정맥내에서 가느다란 실 모양의 종물이 양측 내장골정맥과 총장골정맥, 그리고 하대정맥으로 연결되고 있는 것을 확인하였다. 그러나 좌측 난소정맥내에서는 종물을 발견할 수 없었다. 그 후 흉부외과에

*고신대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kosin University College of Medicine

**고신대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Kosin University College of Medicine

† 본 논문은 고신외과대학 연구비 일부 보조에 의한 것임.

논문접수일 : 2004년 7월 27일, 심사통과일 : 2004년 9월 6일

책임저자 : 조성래 (602-702) 부산광역시 서구 압남동 34번지, 고신대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 051-990-6237, (Fax) 051-254-5446, E-mail: srcho@ns.kosinmed.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

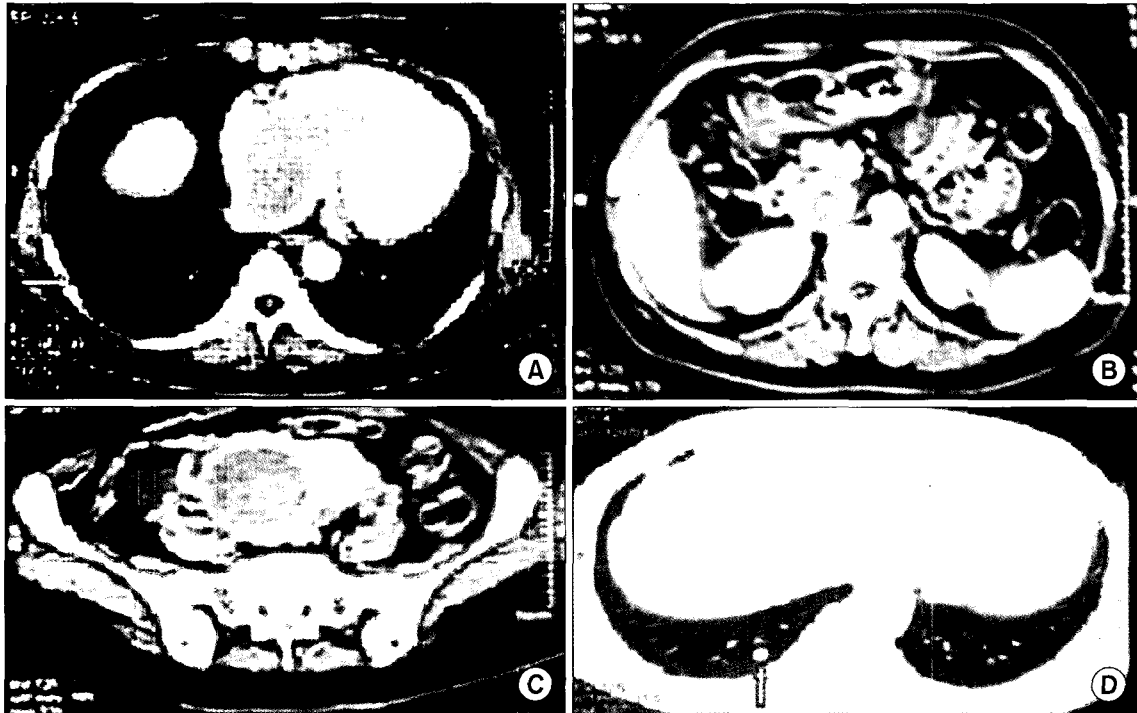


Fig. 1. Preoperative computed tomography shows mass shadow in the right ventricular cavity (A) and in the inferior vena cava (B) with pulmonary metastatic nodules (arrow) (A, D) and the uterus (C).

서 양측 내장골정맥, 양측 총장골정맥, 하대정맥을 충분히 박리한 후 흉골 정중절개를 시행하였으며, 우측 종격흉막 절개를 통해 우하엽에서 축지되는 종괴를 포함한 부분 폐 절제술을 시행하여 조직생검을 실시하였다. 상대정맥과 하대정맥의 폐쇄로 인해 좌측 대퇴정맥 그리고 상행대동맥을 통한 체외순환을 시행한 후, 중등도 저체온의 완전 체외순환상태 하 심실세동 상태에서, 우심방 절개를 통해 혈관벽이나 심장벽에 유착이 없이 하대정맥으로부터 우심실에 도달한 부유하는 종물을 직접 견인을 통해 힘들지 않게 제거할 수 있었다. 그 후 부분 체외순환으로 전환하고 개복한 창상을 통하여 하대정맥과 양측 총장골정맥, 내장골정맥을 축진하여 절개함으로써 잔존하는 종물을 가능한 한 완전히 제거하려고 한 후 수술을 종료하였다. 체외순환시간은 57분이었으며, 제거된 종물은 조롱박 모양으로 심장내 부분은 길이 11 cm, 둘레 12.4 cm이었으며 정맥내에는 가는 실모양으로 49 cm 길이로 열은 갈색을 띠고 있었다(Fig. 2). 폐 췌기 절제술로 적출된 폐내 결절과 심장내에서 적출된 종물의 병리 조직검사서 방추상 세포가 유사분열 및 세포의 이형성 없이 일렬로 잘 배열되어 있는 평활근종으로 일치함을 확인하였다(Fig. 3). 환

자는 특별한 문제없이 잘 회복하였고, 술 후 시행한 심초음파 검사 및 전신 전산화단층촬영에서 심장 및 정맥내 종괴는 완전 소실된 소견을 보였으나, 폐로 전이된 평활근종과 정맥내 평활근종의 잔존 가능성 때문에 항에스트로젠 호르몬 치료와 육종에 준한 항암화학요법을 시행하며 술 후 9개월 째 추적 관찰 중에 있다.

고 찰

정맥내 평활근종은 드문 종양으로서 자궁근종이나 자궁정맥의 평활근에서 생성되어 자궁정맥 또는 난소정맥을 통하여 하대정맥으로 확산되어 간정맥과 심장내까지 확장되기도 한다. 이 종양은 병리조직학적으로는 양성이지만 임상적으로 재발이 빈번하기 때문에 악성으로 간주되어 육종에 준해서 치료하는 것이 최근의 추세이다[1]. 또 매우 드물게는 양성 전이성 평활근종으로 폐와 골반내 림프절로의 전이도 보고되고 있어 악성으로 보는 것이 타당하다[2].

정맥내 평활근종은 대개 정맥내에 부유한 형태로 존재하여 수술시 제거가 쉽지만 때로는 정맥벽과의 유착이 있



Fig. 2. The operative specimens exhibiting an intracardiac and intracaval component (11×12.4 cm in size) (A) and an intra-uterine component (B) of leiomyoma.

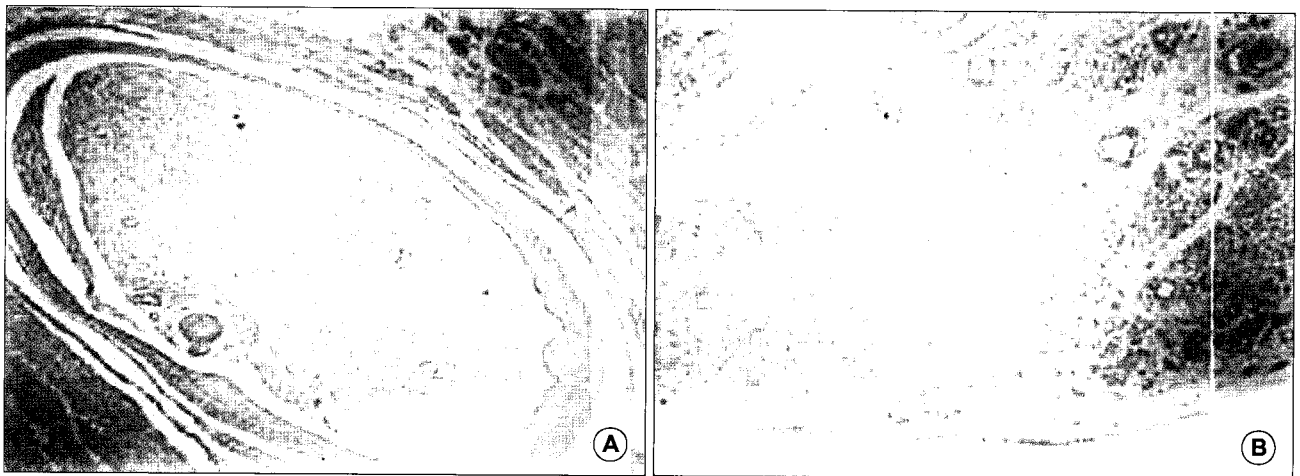


Fig. 3. Pathologic findings are that section of the intracaval tumor shows it to be composed of interlacing bundles of smooth muscle without atypia or mitotic figures (A, SM actin stain, ×40) and section of intra-uterine tumor shows intravascular projections (B, SM actin stain, ×200).

을 수 있어 종양의 완전절제를 위해서 해당 정맥에 절개를 가해야 하는 경우도 있다[3]. 증상은 종양의 진행 정도에 따라 무증상에서부터 비정상적인 자궁출혈, 하대정맥의 폐쇄로 인한 하지부종이나 복통, 우심의 폐쇄로 인한 간울혈이나 복수 그리고 심낭삼출이 발생될 수 있으며, 때로는 종양이 삼첨판막이나 폐동맥을 폐쇄시킴으로 급사하는 수도 있다[4]. 본 증례에서 수술 전 수 회에 걸쳐 발생한 실신의 원인은 종물에 의한 삼첨판막이나 우심실 유출로의 폐쇄에 기인한 것으로 추정된다. 정맥내 평활근종의 발생 연령은 보고된 문헌고찰에서 26세부터 72세까지로 다양하며, 정맥내 평활근종이 심장 내까지 확산된 경우 우심방, 우심실, 그리고 폐동맥까지 확장된 경우는

보고하고 있으나, 본 증례와 같이 우심실까지 확장되어 있으면서 양측 폐에 다발성으로 전이된 형태의 보고는 매우 드물다[2]. 치료는 수술적 제거가 가장 좋은데 초기에는 우심방을 절개한 후 종양을 직접 견인하여 제거하는 방법이 이용되었으나, 정맥내에 있는 종양의 제거가 불충분함으로 인해 재발이 빈번하여 최근에는 심장과 해당 정맥절개를 통해 종물을 제거하는 광범위 절제술이 널리 이용되고 있다. 정맥내 평활근종의 광범위 절제술을 이차로 나누어 행하였으나 삼차로 나누어 시행한 경우도 1예 보고되어 있다[5]. 최근에는 초저체온의 완전 순환정지하에 일차 수술로 심장내 종양을 제거하고 정맥내 잔존하는 종양을 제거하는 방법이 보고됨에 따라 서로의 장단점에 대

해 논란이 되고 있다. Fukaya 등[6]은 종양이 너무 광범위하여 일차 수술로 완전 제거가 어려울 때는 먼저 심장내 종양을 먼저 수술하고 혈관내에 잔존하는 종양은 이차 수술로 제거하는 것이 좋다고 주장하였다. 그러나 Okamoto 등[7]은 초저체온하에 완전 순환정지를 이용함으로써 훌륭한 수술시야의 확보가 가능하기 때문에 일차 수술로 종양의 완전 제거가 가능하다고 주장하였다. 본 증례의 경우에는 초저체온을 이용한 완전 순환정지하에 일차 수술로 종양을 완전히 제거하기 위해, 자궁 전적출술 및 양측 난소 난관 적출술 후 양측 내장골정맥, 양측 총장골정맥과 하대정맥을 충분히 박리해 두었으나, 폐내 결절에 대해 병리조직검사상 전이성 양성 평활근종임이 확인되었기 때문에 중등도 저체온의 완전 체외순환 하에서 우심방을 절개하여 우심실까지 확장된 종물을 견인하여 제거한 후, 하대정맥, 양측 총장골정맥, 양측 내장골정맥을 축지하면서 종물이 축지되는 정맥에 직접 절개를 하여 종물을 가능한 한 완전히 제거하려고 노력하였다.

정맥내에 발생한 평활근종에서 세포질 에스트라디올과 프로그스테론 수용체가 검출되는 것으로 보아 이들 종양의 성장에 호르몬이 영향을 주고 있음이 알려져 종양이 불완전하게 제거되었을 경우에는 육종에 준한 항암화학요법과 더불어 항에스트로젠 호르몬이 치료에 유용한 것으로 보고되고 있다[8]. 따라서 본 증례도 다발성 폐전이와 정맥내 종양의 잔존 가능성 때문에 항에스트로젠 호르몬요법과 육종에 준한 항암치료를 시행 중에 있다.

참 고 문 헌

1. Bachman D, Wolff M. *Pulmonary metastases from benign-sppearing smooth muscle tumors of the uterus.* Am J Roentgenol 1976;127:441-6.
2. Tietze L, Gunther K, Horbe A, et al. *Benign metastasizing leiomyoma: a cytogenetically balanced but clonal disease.* Hum Pathol 2000;31:126-8.
3. Stegman I, Carcia-gallant R, Doring W. *Intravascular leiomyomatosis report of a case and review of the literature.* Thorac Cardiovasc Surg 1987;35:157-60.
4. Steinmetz OK, Bedard P, Prefontaine ME, et al. *Uterine tumor in the heart: Intravenous leiomyomatosis.* Surgery 1996;119(2):226-9.
5. Wakjyama H, Sugimoto T, Ataka K, et al. *Intravenous leiomyomatosis extending into the right ventricular cavity: one-stage radical operation using cardiopulmonary bypass.* Angiology 2000;51(6):505-9.
6. Fukaya Y, Iida F, Morimoto M, et al. *A case report on successful removal of intravenous leiomyomatosis extending in the right ventricle.* Surgery 1991;110:909-11.
7. Okamoto H, Itoh T, Morita S, et al. *Intravenous leiomyomatosis extending into the right ventricle: one-stage radical excision during hypothermic circulatory arrest.* Thorac Cardiovasc Surg 1994;42:361-3.
8. Therney WM, Ehrlich CE, Bailey JC, King RD, Roth LM, Wann LS. *Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart.* Am J Med 1980;69:471-5.

=국문 초록=

정맥내 평활근종증은 자궁근육이나 혈관벽에서 발생한 평활근종이 정맥로를 통해 확장되어, 조직학적으로는 양성이나 임상적으로는 악성 경과를 취하는 매우 드문 질환이다. 종양은 대부분 정맥을 통로로 하공정맥, 우심방, 우심실, 심지어 폐동맥까지 확장되어 우심장의 폐쇄를 일으키면서 증상을 나타내는 것으로 되어 있으나, 매우 드물게 폐전이라도 일으키는 것으로 보고되고 있다. 자궁에서 발생한 정맥내 평활근종이 우심실까지 확장되어 우심 폐쇄의 증상과 폐전이를 일으킨 53세의 여자 환자를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

중심 단어 : 1. 정맥내 평활근종증
2. 지방육종