

## 자궁의 혈관내 평활근종증 2 예

김진희 · 고민환

영남대학교 의과대학 산부인과학교실

### Two Cases of Intravenous Leiomyomatosis of the Uterus

Jin Hee Kim, Min Whan Koh

Department of Obstetrics and Gynecology,  
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

#### —Abstract—

Intravenous leiomyomatosis of the uterus is a rare tumor that presents with benign histological features. It is characterized by intravenous proliferation of smooth muscle cells originating from the uterus that sometimes extends to the inferior vena cava and the right heart. It may spread elsewhere, usually to the lung. The first case of intravenous leiomyomatosis was described in 1896 by Birsh-Hirshfeld,<sup>1)</sup> and only a few cases have been reported since then. Its pathogenesis and optimal treatment have not yet been established.

We report a case of metastasizing leiomyomatosis found to have multiple nodular densities in both lower lung fields seven months after myomectomy. In another case the leiomyomatosis was confined to the pelvis after a laparoscopy assisted vaginal hysterectomy, the patient is alive without evidence of disease. Here we provide a detailed report of two cases of intravenous leiomyomatosis of the uterus with a brief review of the literature.

**Key Words:** Intravenous leiomyomatosis, Benign metastasizing leiomyoma

#### 서 론

혈관내 평활근종증은 매우 희귀한 평활근 종양으로 잘 발달된 평활근이 자궁정맥을 포함

한 혈관 내에서 증식하는 질환이다. 병리학적으로는 자궁평활근종 외부에서 관찰되는 정맥 내 평활근 증식을 말하며 조직학적으로는 양성 종양이지만 임상적으로는 혈관을 타고 전이되

는 특성을 보인다. 혈관내 평활근종증은 자궁 정맥, 난소정맥, 장골정맥 등 골반강내 정맥과 드물게는 하대정맥, 우측 심장과 폐까지도 전이되어 호흡곤란, 심계항진, 흉통 등을 유발하기도 한다. 대부분은 골반 종괴, 월경과다증 등 자궁의 평활근종과 동반된 증상으로 내원하여 자궁근종의 진단하에 수술 후 조직검사에서 확진되는 경우가 많다. 질환의 희귀성으로 인해 병태생리와 치료, 질병발생의 예측인자, 예후 등에 있어 아직 정확한 이론이 정립되지 않은 실정이다.

저자들은 근종절제술 7개월 후에 폐실질로 전이된 양성 전이성 평활근종과 골반에 국한되어 자궁적출술 시행 후 재발없이 관찰 중인 혈관내 평활근종증 2예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 1

**나 이:** 32세

**주 소:** 3개월 전부터 촉진되는 복부 종괴

**산과력:** 0-0-0-0

**가족력:** 특이사항 없음

**과거력:** 1990년 폐결핵 완치 판정 받음.

1999년 6월 자궁근종절제술 시행.

2002년 1월 우측 난소 경계성 점액성 낭종으로 우측난소 절제술 시행.

**현병력:** 1999년 자궁근종으로 근종절제술을 시행하였고 2003년 근종의 재발을 진단받았으나 관찰하며 지내다 2004년 7월경부터 복부 팽만 등의 증상과 함께 2005년 2월경부터는 딱딱한 복부 종괴가 촉진되고 종괴의 크기가 증가되어 본원 외래를 방문하였다.

**이학적 소견:** 신장은 165 cm, 체중은 70 kg이

었고 전신 상태 및 영양 상태는 양호하였다. 심장 및 폐의 청진 소견도 이상이 없었으며, 혈압 130/80, 맥박 80/min, 호흡수 20회/min, 체온 36.℃였다. 내진 소견상 외음부는 정상이었고 자궁 경부 및 질은 이상소견 없었으며 자궁은 거대 크기였고 종물로 인해 양측 부속기는 정확히 측정되지 않았다.

**혈액 소견:** 말초혈액 검사 상 혈색소 11.9 g/dl, 헤마토크리트 34%, 백혈구 5010/mm<sup>3</sup>, 혈소판 242 k/mm<sup>3</sup> 이었다. 그 외 혈액응고 검사, 간기능 검사, 신기능 검사 등은 정상치를 보였고 혈청 생화학 검사상 CA19-9는 6 U/ml, CA 125는 34 U/ml였다.

**방사선학적 소견:** 흉부 X선 검사상 양측 하부 폐영역에서 1 cm 미만의 결절 형태 음영이 관찰되었으나 과거 폐결핵으로 인한 소견으로 판명되었으며 실시한 폐기능 검사에서도 정상 범

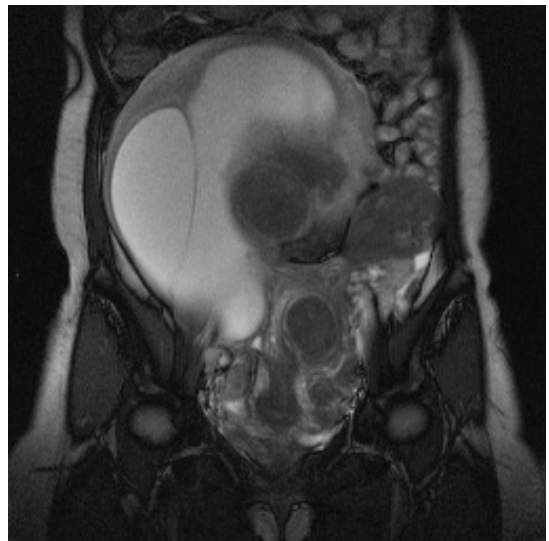


Fig. 1. Contrast-enhanced CT shows about 22 cm sized mass lesion in lower abdomen and upper pelvic cavity. Multiple enhancing solid mass lesions were seen in myometrium and both pelvic sidewall.

위를 보였다. 2005년 5월 시행한 골반자기공명 영상에서 약 22 cm 크기의 경계성이 좋은 종괴가 골반강내에서 관찰되었고 이는 가장자리의 고형성 부분과 내부의 낭종 부분으로 구성되어 있으며 6 cm 크기의 장막하성 자궁근종으로 보이는 종괴가 양측 자궁벽에 관찰되었다. 그 외에도 1~4 cm 크기의 근층내 근종이 다발성으로 관찰되었으며 골반벽을 타고 구불구불하게 조영증강되는 병변들이 관찰되었다 (Fig. 1).

**수술 소견:** 다수의 근종과 거대 크기의 골반내 종물 제거를 위해 하복부 횡선절개로 개복술을 시행하였다. 복강내에는 약 50 cc의 복수가 차 있었고 수술 전 관찰된 거대 크기의 골반내 종물은 자궁의 기저부에 존재하는 약 20 cm에 달하는 크기의 근종으로 판명되었으며 낭성으로 예측되는 부위에서 약 1000 cc의 장액성 내용물을 흡인한 후 종물을 제거하였다. 자궁 좌측 기저부에는 남자 주먹 크기의 장막하근종이 있었으며 자궁은 전체적으로 울퉁불퉁하게 다수의 근종 결절을 동반한 모양이었다. 좌측 부속기에 각각 3 cm과 5 cm의 인대내근종이 있었으며 혈관내로 존재하는 벌레 모양의 24 cm



Fig. 2. Gross appearance of removed leiomyoma and worm-like intravenous leiomyomatosis.

길이의 근종이 연결되어 분리, 제거되었다. 좌측과 우측 체부에서 각각 2개씩 4~6 cm 크기의 근종이 관찰되었는데 이들은 자궁정맥내로 연결되는 띠모양의 근종과 연결되고 후체부에서 관찰된 2개의 근종은 골반벽의 정맥내로 존재하는 근종과 연결된 양상이었다. 우측 부속기 역시 7~8 cm 크기의 눈사람 모양의 인대내근종과 혈관내로 연결되는 근종이 존재하였다. 각각의 근종은 근종절제술의 한계상 정맥내 근종을 일부 남긴 상태로 제거되었다(Fig. 2). 환자는 수술 중 5 pint의 농축적혈구 수혈을 받았으며 양측 복강내로 배액관을 삽입한 상태로 수술을 마쳤다.

**병리 조직학적 소견:** 거대 크기의 근종은 21×17 cm의 크기로 무게는 1896 gm이었으며 낭종성 변화를 보였고 다수의 평활근종과 정맥내 평활근종증의 소견을 보였다. 현미경 소견상 양성 평활근종으로 세포 이형성 등은 보이지 않았다.

**말초혈액 세포 유전자 검사:** 염색체 분열지수



Fig. 3. Abdominal CT showing lobulating filling defects in IVC and enhancing nodules in right basal lung field.

는 양호하였으며 분산 및 분염 상태도 양호하였다. 20개의 분열세포를 관찰한 결과 모든 분열세포에서 염색체 1번 단완과 19번 장완과의 balanced translocation이 관찰되었다.

**수술 후 경과:** 수술 후 1일째 2 pint의 농축적혈구 수혈을 더 받았고 4일째 배액관을 제거하였으며 특별한 합병증 없이 7일째 퇴원하였다. 수술 7개월 후 환자는 우측 하지의 부종과 흉부 불편감을 호소하였고 흉부 X선 검사상 수술 전에 존재하던 양측 하부의 결절의 크기가 증가되었으며 흉부 및 복부 전산화단층촬영상 폐실질의 다발성 결절과 하대정맥내의 종물이 관찰되었고(Fig. 3) 우측 골반내에도 재발성 종괴가 관찰되었다. 혈관내 평활근종증이 하대정맥과 폐로 전이된 것으로 진단하고 수술적 제거 등의 치료 계획 하에 외래 관찰 중이다.

증 례 2

**나 이:** 40세

**주 소:** 우연히 발견한 골반 종괴

**산과력:** 2-0-3-2

**가족력:** 특이사항 없음

**과거력:** 1998년 4월 위선암으로 부분위절제술 시행.

**현병력:** 특별한 증상 없이 건강히 지내던 중 우연히 실시한 골반 초음파상 양측 자궁부속기에서 종괴가 발견되었다. 내진소견 상 외음부는 정상이었고 자궁 경부 및 질은 이상소견 없었으며 자궁은 정상 크기였고 양측 자궁 부속기에 경계가 불분명한 종괴가 촉진되었다.

**혈액 소견:** 말초혈액 검사 상 혈색소 13.4 g/dl, 헤마토크리트 38.9%, 백혈구 7200/mm<sup>3</sup>, 혈소판 299 k/mm<sup>3</sup> 이었다. 그 외 혈액응고 검사, 간기능

검사, 신기능 검사 등은 정상치를 보였고 혈청 생화학 검사상 CA19-9는 1.25 U/ml, CA 125는 14.6 U/ml을 보였다.

**방사선학적 소견:** 골반초음파 소견상 자궁의 크기는 정상이었고, 양측 자궁부속기에는 각각 8.7 cm, 6.5 cm 크기의 경계가 불완전한 종괴가 관찰되었다.

2005년 4월 시행한 골반자기공명영상에서는 좌측 자궁부속기에 10 cm 크기의 불규칙한 경계의 종괴가 관찰되고 우측상부 골반강에도 같은 양상의 9×3 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 4). 2.5 cm 크기의 낭종을 포함한 좌측 난소가 뚜렷이 관찰되었고 우측 난소도 정상적으로 관찰되었다. 자궁 전벽 근층에는 4.5 cm 크기의 종괴가 양측 부속기 종괴와 동일한 조영증가를 보이며 관찰되었다.

**수술소견:** 다발성 자궁근종과 복부 평활근종증의증하에 복강경술을 시행하였다. 자궁은 정상



Fig. 4. Abdominal CT showing ill-defined heterogeneous mass lesions in both parauterine area. Similar lesion is also seen in uterine myometrium.



Fig. 5. Gross appearance of resected uterus with leiomyoma and both adnexal leiomyomatous masses.

크기로 보였으며 양측 난소 및 난관 역시 정상적으로 관찰되었으나 양측 광인대내에 낭종처럼 보이는 말랑말랑한 종괴가 관찰되었고 우측 골반벽에도 같은 양상의 돌출된 종괴가 관찰되었다. 울퉁불퉁하게 보이는 자궁 전저부 표면의 장막을 분리하자 자궁 근종이 드러났고 이는 여러개의 근종 결절과 띠모양의 근종이 섞여 덩어리진 모양으로 양측 부속기 종괴와 연결되었다(Fig. 5). 양측 난소를 남긴 채 복강경하 질식 자궁적출술 및 양측 부속기 종괴 제거술을 시행하였다. 우측 골반벽에 돌출된 종괴는 따로 분리 제거하였다.

**병리 조직학적 소견:** 자궁의 우측 기저부의 작은 결절상을 보이는 황갈색의 돌출된 종괴는 4.5×4.0 cm의 크기였고, 자궁 전벽의 절단면에서 회전형으로 성장하는 형태를 포함한 자궁 평활근종으로 자궁밖으로 확장하는 형태의 정맥내 평활근종증의 소견을 보였다. 우측 부속기 종괴는 6×7 cm 크기, 좌측은 11×7 cm 크기로 절단면은 회백색의 고형성분과 적갈색의 점액성 출혈부분이 섞여 있었고 결절 주변으로 퇴행성 변화를 보이는 인대내 평활근종의 소견

을 보였다. 우측 골반벽에서 분리된 종괴의 크기는 4×3.5 cm 으로 결절 주변의 수증성 변성을 보이는 황갈색을 띤 평활근종이었다.

**수술후 경과:** 환자는 수술 후 특별한 합병증 없이 6일째 퇴원하였고 현재까지 재발 없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

혈관내 평활근종증은 1896년 Birch-Hirschfeld 이 덩굴모양의 근종결절이 자궁의 확장된 혈관내에서 관찰되는 3예를 발표함으로써 처음 보고되었고<sup>1)</sup> 1959년 Marshall과 Morris에 의해 처음으로 정맥내 평활근종증(intravenous leiomyomatosis)으로 명명되었다.<sup>2)</sup> 혈관내 평활근종증은 평활근이 증식하여 생긴 결절성 종양으로 조직학적으로는 양성 종양이나 임상적으로는 악성 종양처럼 혈관을 통해 전이가 가능한 특성을 가지고 있다. 특히 자궁의 평활근종과 함께 폐실질까지의 전이를 동반한 전이성 평활근종은 매우 드물게 보고되고 있다.

혈관내 평활근종증의 발생기전에 대해 두 가지의 가설이 있는데, 첫째는 혈관 내벽과 중벽에 있는 평활근에서 종양이 직접 발생하여 증식한다는 것과 둘째는 자궁의 원발성 근종이 인접한 자궁 정맥으로 침범하여 증식한다는 가설이다.<sup>3-5)</sup> 전자의 가설을 뒷받침 하는 증거로는 자궁근종의 발견 없이 정맥 내 평활근종증이 발생한 예가 있었다는 점, 혈관 내벽과 중벽의 평활근의 증식이 에스트로젠의 영향을 받는다는 점<sup>6)</sup> 등이며 후자의 가설을 뒷받침하는 증거로는 대부분의 증례에서 정맥내 평활근종증이 자궁근종을 동반한다는 점, 정맥내 평활근종증이 주로 자궁안이나 골반내의 정맥에서

관찰되는 점<sup>7, 8)</sup> 등이 있어 아직 확실한 이론이 정립되지 않은 실정이다. 최근 Quade 등은 정맥내 평활근종증을 가진 두 환자의 종양세포를 대상으로 한 세포유전학적 검사에서 der(14)t(12;14)(q15;q24)의 특징적인 염색체 변이를 발견하였으며<sup>9)</sup> 자궁 평활근종과 관련된 여러 염색체 변이, 즉 t((12;14), Del(7)(q22q32), t(1;6)(q23;p21) 등의 아형 중 t(12;14)(q15;q24)의 존재는 종양의 혈관내로의 침습성을 가진다고 보고하였다.<sup>10)</sup> 본 증례 1에서는 말초혈액 세포유전자 검사에서 모든 분열세포의 염색체 1번 단완과 19번 장완과의 balanced translocation이 관찰되었다.

조직학적으로는 자궁내에서만 미세혈관 침습을 하는 혈관 침범을 동반한 자궁의 평활근종(uterine leiomyoma with vascular invasion, LWVI), 평활근종이 자궁 밖의 혈관을 침습하여 자궁정맥, 난소정맥, 장골정맥, 하대정맥, 우측 심장에 이르는 혈관내 평활근종증(intravenous leiomyomatosis, IVL), 폐실질 등의 원거리 전이가 발생하는 양성 전이성 평활근종(benign metastasizing leiomyoma, BML)이 있으며 이들은 조직학적으로 같은 양상을 보여 혈관 침범을 동반한 자궁의 평활근종이 나머지 두 가지의 전구단계로 보고 있다.<sup>11)</sup>

전이성 평활근종의 발생기전에 관해서는 아직 논란이 많은데 폐실질의 병변과 자궁내의 병변이 모두 에스트로젠과 프로게스테론 수용체 양성이라는 점, 두 병변이 조직학적으로 유사한 모습을 보인다는 점 등은 양성 질환인 자궁근종의 전이에 의한 것이라는 의견을 뒷받침한다.

혈관내 평활근종은 36세에서 70세까지 다양한 연령에서 나타날 수 있고 50대 말에서 60대

초에 호발한다는 보고가 있으나<sup>12)</sup> 본 증례에서와 같이 젊은 연령에서도 드물지 않게 보고되고 있다.

임상 증상은 종양이 광범위하게 전이되더라도 증상이 없는 경우가 많으며 골반강내에 국한된 경우에는 대부분 동반된 자궁근종과 관련된 월경과다, 월경통, 하복통 등이다. 하대정맥과 심장을 침범했다면 운동시 호흡곤란, 실신, 심계항진, 흉통, 복통 등을 호소할 수 있고 진단이 늦어질 경우 심부전이나 폐색전증의 발생으로 급사까지 초래할 수 있다. 본 증례 1에서는 수술당시 골반강에 국한된 혈관내 평활근종증으로 진단하여 근종절제술을 시행하였으나 추적 관찰 중 흉부 불쾌감의 호소와 함께 수술 전에 존재하였던 폐실질 병변의 크기가 증가되고 하대정맥 내에서도 종물이 관찰되어 전이성 평활근종으로 진단되었다.

혈관내 평활근종증 및 전이성 평활근종의 진단을 위해서는 복부 초음파, CT, MRI 등이 이용될 수 있고 전이가 의심되는 경우 심초음파, 정맥 조영술 등도 도움이 되며 확진은 조직학적 검사로 가능하다. 감별해야할 질환으로는 자궁내막 간질성 근종증, 평활근육종 등이 있다. 자궁내막 간질성 근종증은 육안적으로는 정맥내 평활근종증과 매우 유사하나, 현미경적으로 자궁내막 기질세포가 자궁근종의 혈관 내에서 관찰되는 점이 차이점이며 평활근육종과의 감별은 다태성핵, 과색소증, 핵분열이 관찰되지 않는다는 점이다. 이 외에도 자궁내막 육종증, 파종성 복막 평활근종증 등과의 감별도 필요하다고 보고되고 있다. 자궁내막 육종증은 자궁내막 기초질 세포에 호산구 세포질이 적고 전체적인 모세혈관의 증가, 상피세포나 선과 유사한 조직이 존재한다는 점에서 감별이 가능

하며 과중성 복막 평활근종증은 복막에 다수의 근종이 표재성으로 존재하며 혈관내 증식은 없다.<sup>13)</sup>

치료는 가능한 한 혈관내 평활근종을 포함한 병변을 외과적으로 절제하는 것으로, 대부분의 경우 자궁적출술을 시행하게 되며 양측 부속기 절제에 있어서는 Evans 등이 에스트로겐의 자극으로 인한 재발을 막기 위해 시행해야 한다고 보고<sup>14)</sup>한 바 있지만 젊은 여성에서 발생한 경우는 좀 더 신중한 결정을 해야 할 것이다. 본 증례 1의 경우 임신을 원하는 가임기 여성이었기 때문에 자궁근종절제술을 시행하였고 수술 7개월 후 하대정맥과 폐로의 전이가 발견되어 수술적 제거 등의 치료를 계획 중이다. 방사선 요법이나 항암 요법은 시행되지 않고 있다. 종양의 호르몬 의존성을 이용해 수술전 GnRH agonist를 사용하여 종양의 크기를 줄여 수술의 용이성을 높일 수 있다는 보고<sup>15)</sup>가 있으나 이에 반응하지 않는 비전형적 조직학적 특징을 보이는 경우<sup>16)</sup>도 있어 호르몬 치료의 유용성에 대해서는 아직 논란이 많다.<sup>17)</sup>

수술 후에도 초음파와 자기공명영상 등으로 재발에 대한 추적 관찰이 필요하다. 재발의 위험은 다발성 근종인 경우 높고, 늦은 초경, 경구용 피임제의 사용, 다산부인 경우 낮아진다.<sup>18, 19)</sup>

저자들은 골반강내 국한된 자궁의 혈관내 평활근종증 2예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Birch-Hirschfeld FV. Lehrbuch der pathologischen anatomie. 5th ed. Leipzig: F C W

Vogel; 1896. p. 226.  
2. Marshall JF, Morris DS. Intravenous leiomyomatosis of the uterus and pelvis: case report. Ann Surg 1959 Jan;149(1):126-34.  
3. Borland DS, Wotring JW. Intravenous leiomyomatosis of the uterus and broad ligament: Report of case.. Am J Clin Pathol 1964 Aug; 42:182-8.  
4. Norris HJ, Parmley T. Mesenchymal tumors of the uterus. V. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases. Cancer 1975 Dec; 36(6):2164-78.  
5. Robboy SJ, Bentley RC, Butnor K, Anderson MC. Pathology and pathophysiology of uterine smooth-muscle tumors. Environ Health Perspect 2000 Oct;108:779-84  
6. Irey NS, Norris HJ. Intimal vascular lesions associated with female reproductive steroids. Arch Pathol 1973 Oct;96(4): 227-34.  
7. Itani Y, Otsuka Y, Deguchi F, Watanabe S, Masuda Y, Miyazaki A, et al. A case report of intravenous leiomyomatosis extending into the heart. Heart Vessels 2000;15(6):291-4.  
8. Kanno M, Tatebayashi T, Tezuka M, Ono M, Wada Y. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension in an elderly women:report of a case. Kyobu Geka 2001 Aug;54(9): 791-3.  
9. Dal Cin P, Quade BJ, Neskey DM, Kleinman MS, Weremowicz S, Morton CC. Intravenous leiomyomatosis is characterized by a der(14)t(12;14)(q15;q24). Genes Chromosomes Cancer 2003 Feb;36(2):205-6.  
10. Ligon AH, Morton CC. Genetics of Uterine Leiomyomata. Genes Chromosomes Cancer 2000 Jul;28(3):235-45.  
11. Canzonieri V, D'Amore ES, Bartoloni G, Piazza M, Blandamura S, Carbone A. Leiomyomatosis with vascular invasion. A unified pathogenesis regarding leiomyoma with vascular microinvasion, benign metastasizing leiomyoma and intravenous

- leiomyomatosis. *Virchows Arch* 1994;425(5): 541-5.
12. Edwards DL, Peacock JF. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: Report of 2 cases. *Obstet Gynecol* 1966 Feb;27(2):176-81.
  13. Harper RS, Scully RE, Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A report of four cases. *Obstet Gynecol* 1961 Nov;18:519-29.
  14. Evans AT 3rd, Symmonds RE, Gaffey TA. Recurrent pelvic intravenous leiomyomatosis. *Obstet Gynecol* 1981 Feb;57(2):260-4.
  15. Barjot PJ, Refahi N, Berthet P, Delautre VD. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a GnRH agonist utilisation before surgery. *J Obstet Gynecol* 1998 Sep;18(5):492-3.
  16. Lam PM, Lo KW, Yu MM, Lau TK, Cheung TH. Intravenous leiomyomatosis with atypical histologic features: a case report. *Int J Gynecol Cancer* 2003 Jan-Feb;13(1):83-7.
  17. Heininen PK, Taina E, Nerdrum T, Taulaniemi E, Aine R, Helve O, et al. Intravenous leiomyomatosis. *Ann Chir Gynaecol* 1984;73(2): 100-3.
  18. Candiani GB, Fedele L, Parazzini F, Villa L, Risk of recurrence after myomectomy. *Br J Obstet Gynecol* 1991 Apr;98(4):385-9.
  19. Friedman AJ, Daly M, Juneau-Notcross M, Fine C, Rein MS. Recurrence of myomas after myomectomy in women pretreated with leuprolide acetate depot or placebo. *Fertile Steril* 1992 Jul; 58(2):205-8.
-