

대퇴정맥을 침범한 활액막육종 1예보고

서재정* · 박승일* · 김은기*

=Abstract=

Synovial Sarcoma with Femoral Vein Invasion

Jae Jeong Suh, M.D.*, Seung Il Park, M.D.*, Eun Gi Kim, M.D.*

The incidence of synovial sarcoma is very low but sarcoma is a well-defined entity, which occurs primarily around large joints and usually in association with tendon sheaths, bursae or the capsule. Recently we experienced a case of synovial sarcoma which invaded the right femoral vein of a 35-year-old man. The tumor was widely excised including the invaded femoral vein, and vein reconstruction was done using saphenous vein graft. The postoperative course was uneventful without intractable edema nor disability.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:454-7)

Key words : 1. Sarcoma
2. Femoral vein

증 례

환자는 35세된 남자로 내원 일년 전부터 우측 서혜부에 불편감과 압통이 있었고 내원 10일 전부터는 우하지의 부종이 있어 내원하게 되었다. 이학적 소견상 우측 서혜부에 단단하고 고정된 약 2cm 정도의 크기의 종괴가 촉지되었으며 종괴와 주위 조직간의 경계가 불분명하였다. 우측 서혜부로부터 하지 전체에 심한 부종이 관찰되었으며, 우측 대퇴부의 둘레가 60cm, 장딴지 둘레가 43cm로 좌측 하지에서의 측정치 53cm와 37cm에 비교하여 둘레가 15%가량 더 굵었다. 일반적인 혈액검사나 간기능검사는 전부 정상 범위 내였다.

우측하지 동맥촬영에서는 우하지의 장골동맥, 대퇴동맥과 그 분지들이 전부 정상이었다. 하지 정맥촬영을 시행하였는데 우측 대퇴정맥과 깊은대퇴정맥의 분기점 부위에

9cm 길이의 분절 음영 결손이 있었다(그림 1). 초음파 도플러 검사에서도 정맥내에 혈류가 폐쇄된 소견과 함께 대퇴정맥의 내측에 3cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 복부 및 골반부 전산화 단층 촬영을 실시하였는데, 단층 촬영에서는 대퇴정맥 상행방향으로 길이 5cm, 직경 3.5cm 크기의 종괴가 대퇴정맥 내측에 있었으며, 그 이하의 원위부는 다소 확장되어 있는 소견이었다. 이상의 소견들로 대퇴정맥 분기점에서 상행방향으로 종괴가 있으며 그것이 대퇴정맥의 혈관벽을 침범 또는 압박하는 양상이었으며, 정맥의 폐쇄와 함께 혈전 형성으로 인한 하지의 부종이 발생한 것을 알 수 있었다. 조직생검을 시행하였는데 육안적으로 볼때 혈관 분포가 풍부한 조직으로 이루어진 육종으로 출혈이 많았다. 광학현미경 조직검사 소견에서 비교적 잘 분화된 이상성의 활액막육종(Biphasic synovial sarcoma)으로 확인되었다.

* 연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일: 95년 9월 15일 심사통과일: 95년 10월 24일

통신저자: 김은기, (220-071) 강원도 원주시 일산동 162, Tel. (0371) 41-1320, Fax. (0371) 42-0666



그림 1. 우측 대퇴정맥 조영술. 대퇴정맥의 폐쇄와 중앙 침윤 소견이 관찰된다(⇒).



그림 3. 복재정맥을 이용한 장골정맥과 대퇴정맥간의 단단문합술

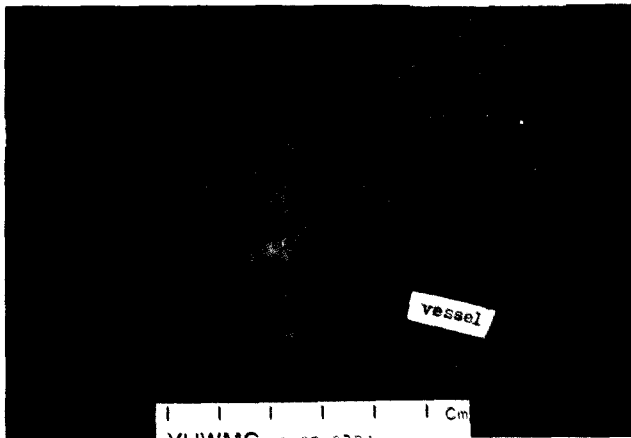


그림 2. 절제된 종괴의 육안 소견

치료는 화학요법과 방사선 치료를 병행하여 먼저 시행하고 광범위 절제를 아울러 하기로 계획하였다. 항암화학요법은 CYVADIC 처방 4가지 약제중 Vincristine을 제외한 CYADIC(Cyclophosphamide, Adriamycin, Dacarbazine)을 사용하였으며 3회 치료를 반복하였다. 방사선 치료는 골반부 임파선과 서혜부를 치료 범위에 포함하여 4600cGy, 종괴위치에 2200cGy, 총 7000cGy를 조사하였다. 화학요법과 방사선 치료후에 시행한 전산 단층촬영과 혈관조영 검사에서 종괴의 직경은 치료전보다 약 1/3정도 줄었으나 대퇴정맥 내측에 인접한 종괴의 상하범위에는 크게 변화가 없는 것으로 판단 되었다. 수술은 전신마취 하에 대퇴부의 종괴로부터 최소 3~6cm이상의 거리를 두고 타원형의 피부 절개선을 만들고, 우측대퇴정맥과 장골정맥의 일부를

포함한 종괴와 주위 연부조직을 한 덩어리로 제거하는 소위 일괴 광범위절제(En bloc wide resection)를 하였다. 대퇴정맥의 절제 범위는 수술 중에 정맥을 축지하여 절제 범위보다 하방으로 20cm와 상방으로 외장골 정맥 부위를 6cm 정도 포함하여 제거하였으며(그림 2), 수술 중에 절제 정맥 양말단에서 시행한 동결 조직생검에서 혈관 내막 증식 소견만을 보였다. 대퇴정맥의 재건은 좌측 대복재정맥을 동시에 준비하여 대퇴정맥-장골정맥간 양단 문합을 시행하였다(그림 3). 대퇴 동맥 주위의 연부조직에는 육안적인 중앙 침윤의 소견이 없었고 절제 수술중에는 종괴가 직접 노출 되지 않았으며, 동맥벽을 제외한 일체의 연부조직을 절제에 포함하였다. 수술후 시행한 병리 조직 검사에서 절제경계조직에서 잔존 중앙 소견이 없었으며, 대퇴 동맥과의 인접 부위에서도 잔존 중앙은 볼 수 없었다. 중앙 조직의 크기는 주위의 섬유화 조직을 포함하여 4×3cm였으며 이상성의 활액막육종의 형태를 볼 수 있었다. 대퇴정맥의 침윤은 정맥 내막 직하(Subintimal layer)까지 침윤되어 있었는데 혈관내막의 형태는 잘 유지되어 있었으며 중앙조직의 색전을 의심할 만한 소견은 관찰되지 않았다. 수술전에 시행한 정맥조영시에 관찰된 협착은 중앙의 색전이나 혈전에 의한 폐쇄가 아니라 주로 내막증식에 의한 것으로 결론 지어졌다. 환자는 수술 2주후에 추가 화학요법을 계속하기 위하여 중앙내과로 전과되었다.

고 찰

악성 중앙들중 육종이 차지하는 비율은 0.7% 정도로, 매년 인구 10만 명당 2명꼴로 발생하는 것으로 보고되어

있다. 육종은 10여종 이상의 형태학적인 분류가 가능한데 활액막육종이 7.5(0.8~19.5%) 정도를 점한다^{1, 2)}. 활액막육종은 주로 청소년기에 발생하는 악성 종양으로 Enzinger 등에 의하면 환자의 72%가 40세 이하에서 발병하고 있으며, 90%가 50세 이하로, 환자 연령의 중앙값이 26.5세로 알려져 있다¹⁾. 활액막육종의 5년 생존율은 36~58%로 보고되어 있으며 10년 생존율은 11.2~30%정도인 것으로 알려져 있다^{1, 3, 4)}. Lee 등⁵⁾에 의하면 절제나 절단수술과 화학요법을 시행하였던 18예의 환자를 수술후 일년 이상 70개월 까지 평균 34.7개월간 추적한 결과, 5년 생존율이 4%이고 5년간 한번도 국소재발이나 원격전이 없이 생존(Disease-free survival)한 환자는 44.4% 였다고 보고한 바가 있다.

이 종양은 인대, 건삭(힘줄집), 활액낭, 관절 등에 인접한 원시 중간엽세포에서 발생하는 것으로 알려져 있고, 형태학적으로 활액막조직의 모양을 보이고 있으나 관절의 활액낭에서 발생하는 일은 극히 드물고, 대개는 큰 관절들의 주변 연부조직에 발생하는데 이중 약 60%가 하지에 발생한다. 하지에 발생한 활액막 육종의 경우 상당수가 종양이 발견되기 1개월이나 18개월전 부터 발생 부위에 통증이나 불편감을 느꼈다고 하는 경우가 많고, 통증없이 다만 종괴가 있는 것이 만져져서 병원을 찾게 되는 경우는 드물다고 한다²⁾. 이런 이유로 환자가 첫 증상이 나타나고서도 12개월 이상이나 지체되어 발견되는 수가 많다고 한다.

하지에 발생한 육종의 광범위 절제만으로 근치적절제가 불가능한 경우에는 하지절단이 불가피한 경우가 있다. 그러나 환자의 대부분이 청소년기의 연령 그룹이어서 사지절단을 환자가 거절 하는 수가 있고, 광범위 절제를 시행하는 경우에도 절제의 범위는 장기 생존율과 기능적 손상을 고려하여 결정하게 된다. 하지에 발생한 활액막육종의 경우 슬관절부나 그 주변 부에 종괴가 발생한 경우에는 절단술을 시행하게 되는 경우가 많다. 대퇴부나 서혜부에 발생한 경우에는 고관절의 이개(Disarticulation)나 천장골 하지절단술(Hemipelvectomy)과 같은 기능적손상이 큰 수술보다는 사지의 기능 보존을 최대한 고려하여 광범위 절제와 기능보존이나 재활을 위한 혈관 재건술이나 인공관절 이식술 등을 병행하는 소위 사지보존수술(Limb salvage operation)을 선호하는데 이는 최근 10년간의 항암 화학요법의 빠른 발전에 고무된 바가 크다²⁾.

항암 화학요법은 1960년대에이래 사용되고 있는 Actinomycin D, Cyclophosphamide, Vincristine 요법이나, 60년대 후반에 도입된 Doxorubicine, Dacarbazine 요법, 80년대 이후에 소개된 4가지 약제 용법인 CYVADIC 요법이

여러 기관에서 비교되고 있다. 최근에 북미 지역의 M.D. Anderson암센터에서 이상의 화학요법들을 비교하였는데, 육종의 크기가 10cm 이상이고 G-III의 악성 육종환자의 치료에 CYVADIC을 사용한 군이 다른 요법에 비교하여 월등한 성적을 보여, 78%의 5년 생존율이 보고 된 바 있다²⁾. 이와 같은 보조적인 치료법의 발전은 하지에 발생한 육종 환자에서 사지 보존 수술법을 시행할 수 있는 기회를 증가 시키고 있다. 환자의 연령이 청소년 연령군이 대부분인 활액막육종의 경우에는, 환자가 사지절단술을 거부하여, 차선책으로 사지보존 수술을 선택하게 되는 경우가 있고, 육종이 하지의 주요 혈관을 침윤하는 경우에도 고전적인 하지절단술 대신에 혈관절제를 포함한 광범위 절제가 한가지 선택이 될수 있다. 본 예의 환자에서도 수술시 소견에 따라서 절단수술을 시행할 가능성에 대하여 사전에 설명하였으나 완강하게 거부하였다. 혈관수술의 발달로 주요 동맥이 절제범위에 포함된 경우 인조 혈관이나 자가 정맥을 이용하여 사지의 동맥을 재건하는 것은 비교적 용이하나, 동맥의 경우와는 달리 주요 정맥을 절제한 경우에는 극히 낮은 장기 개존율 때문에 정맥의 재건술들은 현재에도 표준적인 치료 방법으로 인정받지 못하고 있다.

이미 1978년 Imparato 등⁶⁾은 사지에 발생한 육종환자에서 사지보존을 목적으로 육종의 절제후 주요혈관의 재건술을 시행한 13례 중 정맥이 수술의 대상이 된 12례를 보고하였는데, 이중 정맥을 제거하고 정맥재건술을 시행한 경우가 3예 였다. 이 3예는 모두 대퇴정맥이었으며 복재정맥을 이용하여 정맥재건술을 시행하였다.

나머지 9명의 환자에서는 정맥을 전부 결찰하거나 절제하였는데 수술후에 약간의 부종은 전례에서 있었으나 사지의 기능을 제한할 만한 고질적인 부종은 없었다고 한다. 이들 13예들 중 5예가 폐전으로 사망 하였다. 수술부위보다 근위부에서 국소 재발이 2예 있었으나 절제부위에서의 국소재발은 관찰 된바가 없다고 하였으며, 사망한 환자들에서 문제가 된 것은 원격전이 이며 절제부위에서의 국소적인 재발이 아니었다. Fortner 등⁷⁾은 하지에 발생한 악성 종양환자에서 종양과 함께 대퇴 동맥과 정맥을 절제한 7예의 환자에서 동맥과 정맥의 재건술을 절제와 동시에 시행하는 것이 하지의 기능회복에 반드시 필요하다고 강조 하였으며, 대퇴정맥의 재건시에 적당한 크기의 동정맥루를 조성하는 것이 정맥의 장기 개존에 도움이 된다고 보고 하였다. 이들도 역시 정맥을 단순결찰하거나 절제하는 것이 불편을 초래할 지언정 불구에 이르지 않는다고 하였다. 이들의 예중 절제 부위의 국소적 재발이 발생한 2예에서 수술 일년후 고관절 이개를 시행한 환자는 3년 후에 폐

전으로 사망 하였고, 수술 2년 반 후에 천장골하지절단(Hemipelvectomy)을 시행한 환자는 4년째 재발없이 지내고 있다고 하였다. Miettinen 등⁸⁾은 통증을 동반한 좌측하지의 부종으로 내원한 34세의 여자환자에서 좌측 대퇴정맥내에 원발한 5cm길이의 활액막육종을 정맥과 함께 제거하고 복재정맥으로 복원한 경우를 보고하였다. 이 환자는 수술 5년 후에 같은부위에 재발하였으나 대퇴동맥과 정맥을 포함한 절제를 시행하고 혈관재건술을 시행한 후 11년 이상 증상없이 잘지내고 있었다고 하였다. 이들의 예에서 보는바와 같이 사지에 발생한 육종환자의 치료는 절제부위에서의 국소적 재발과 폐 등으로의 원격전이와 사지의 기능보존이라는 3가지문제로 정리 될 수 있을것이다. 서로 상충 될수도 있는 이들 세가지 문제를 적절히 고려하여 한 환자의 치료 방침을 결정하는데는 수술전에 동맥과 정맥 조영술을 시행하는 것이 필수적이라 할수 있을 것이다. 또한 현재의 화학요법술의 발전과 방사선요법 등의 발전을 고려할때 사지의 기능보존을 위한 광범위절제와 혈관외과술을 적절히 선택하는 것이 환자의 장기생존과 삶의 질적 향상에 도움을 줄 것이다.

본원에서 경험한 이환자의 경우 우측 대퇴부에서 기원한 활액막육종이 대퇴정맥을 침범한 경우로 광범위 절제술 및 대퇴정맥 절제후 복재정맥을 이용한 혈관 문합을 시행하였으며, 결손 피부에 대한 피부이식을 시행하여 합병

증 없이 회복한 일례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Enzinger FM, Weiss SW. *Synovial sarcoma; Soft tissue tumors*. 2nd edition. St. Louis, MO; C.V. Mosby 1989; 659-88
2. Rosier RN, Constone III LS. *Soft tissue sarcoma; Clinical oncology: A multidisciplinary approach for physicians and students*. 7th edition. Philadelphia, PA; W. B. Saunders 1993; 487-506
3. Wright PH, Sim FH, Soule EH, Taylor WF. *Synovial sarcoma*. J Bone Joint Surg 1982; 64: 112-22
4. Oda Y, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Takeshita S. *Survival in synovial sarcoma; A multivariable study of prognostic factors with special emphasis on the comparison between early death and longterm survival*. Am J Surg Pathol 1993; 17: 35-44
5. Lee SY, Jeon DG, Kim SS. *Synovial sarcoma of the extremities*. International Orthopedics (SICOT) 1993; 17: 293-6
6. Imparato AM, Roses DF, Frances KC, Lewis MM. *Major vascular reconstruction for limb salvage in patients with soft tissue and skeletal sarcomas of the extremities*. Surg Gynecol Obstet 1978; 147: 891-6
7. Fortner JG, Kim DK, Shiu MH. *Limb-preserving vascular surgery for malignant tumors of the lower extremities*. Arch Surg 1977; 112: 391-4
8. Miettinen M, Santavirta S, Slatos P. *Intravascular synovial sarcoma*. Hum Pathol 1987; 18: 1075-7

=국문초록=

활액막육종은 발생빈도가 낮은 악성종양이며 주로 청소년 연령군에 호발한다. 이 종양은 주로 사지의 관절주위의 연부조직에 발생하며, 사지의 주요 혈관을 침범하거나 인접하여 발생하는 경우가 있다. 종래에는 이런 환자들에서 사지절단술이 자주 시행되었으나, 최근에는 침윤된 주요혈관들을 종괴와 함께 광범위하게 절제하고 혈관 재건술을 하여 사지기능 보존을 도모하고 있다. 이와같은 사지의 악성종양 환자에서 사지보존수술을 시행할 수 있는것은 최근의 항암요법 발전에 힘 입은바가 크다. 저자들은 우측대퇴정맥에 활액막육종이 침윤한 35세의 남자에서 종괴를 침윤된 혈관과 함께 제거하고, 복재정맥을 이용한 재건술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.