

동맥 흉곽 출구 증후군을 일으킨 쇠골하 동맥 맥관 육종 -1례 보고-

이철범* · 함시영*

=Abstract=

Arterial Thoracic Outlet Syndrome due to Angiosarcoma of the Subclavian Artery

- a case report -

Chul Burm Lee, M.D.*, Shee Young Hahm, M.D.*

We report a case of an angiosarcoma arising from the subclavian artery, a site not previously described. A 19-year-old girl, born with a rudimentary first rib, has been suffered from arterial thoracic outlet syndrome due to a complete occlusion of the third portion of the subclavian artery for 1 year. Partial claviclectomy, excision of completely occluded arterial segment, and reconstruction with greater saphenous vein graft were done.

Histologic study for the subclavian artery revealed mural type angiosarcoma. The histochemical staining for factor VIII related antigen was positive.

The debilitating symptoms that did not allow her a normal daily life, almost subsided postoperatively. And she has remained well with no clinical evidence of disease for 4 months post-operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 1160-5)

Key words: 1. Thoracic outlet syndrome
2. Subclavian artery
3. Hemangiosarcoma

증 례

19세 여자로 내원 1년 전부터 좌측 상완이 저리고 운동시 통증과 조기 피로 등의 증상을 나타냈다. 특별한 치료 없이 지내 왔으나 운동시 통증 등의 증상이 점점 심해져 1개월 전부터는 직장에서 일을 계속할 수 없었다. 항상 왼손이 차고 피부가 창백해졌다. 우 상지 혈압은 130/80 mm

Hg였으며 좌 상지 어느 부위에서도 맥박이 촉지되지 않았다. 수지 혈량 측정(digital plethysmography)상 좌 수지의 맥파는 매우 약하게 측정되었다(Fig. 1).

단순 흉부 X-선 촬영상 발육부전의 좌측 제 1 늑골이 제 2 늑골과 융합되어 있었다(Fig. 2). 근전도 및 척골 신경전도 검사는 정상 소견이었으며, 혈액소치 9.0 gm/dl 의 소구성 저색소성 빈혈이 있었다. 흉부 전산화 단층 촬영, 심

* 한양대학교 의과대학 구리병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Kuri Hospital

논문접수일 : 96년 5월 3일 심사통과일 : 96년 6월 25일

책임저자 : 이철범, (471-020) 경기도 구리시 교문동 249-1, Tel.(0346) 60-2301, Fax.(0346) 68-9948

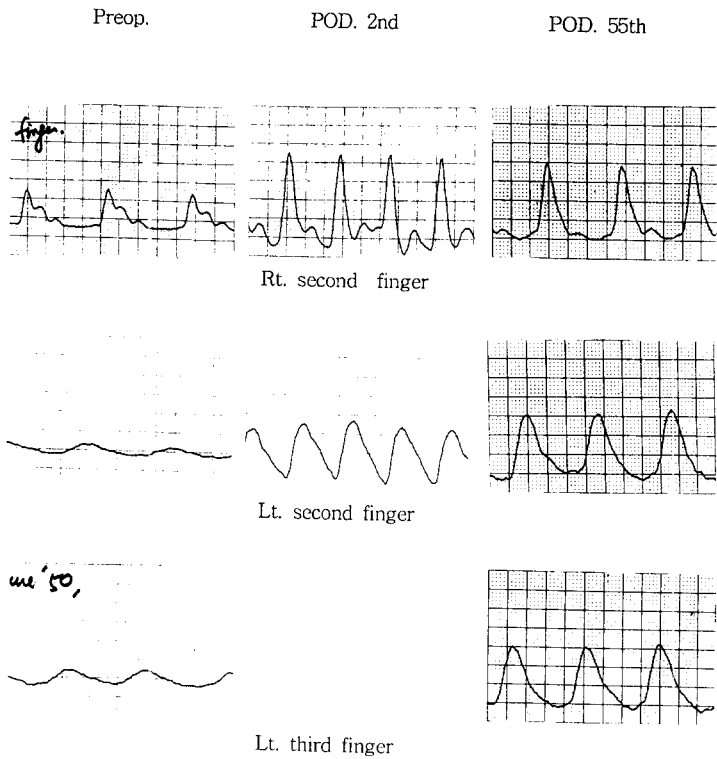


Fig. 1. Recording of digital plethysmography at the right second, left second, and left third fingers on preoperative, postoperative the second, and postoperative the 55th days.



Fig. 2. Preoperative chest film shows a rudimentary left first rib fused onto the second rib (arrow).



Fig. 3. A complete occlusion of a 4 cm-long segment of the left subclavian artery while it traverses the costoclavicular space is demonstrated on an arteriogram.

초음파 검사와 좌 상지 정맥 조영술로 좌 상공 정맥이 우 상공 정맥과 교통없이 관상 정맥동으로 직접 배류되는 것을 확인하였다.

좌 쇄골하 동맥 조영술상 쇄골하 동맥 제 3 부분이 4 cm 정도 폐쇄되어 있었다. 여러 측부 혈행로를 통해 액와 동맥이 다시 조영된 후 상박 중간 부에 5 cm 정도의 상완 동맥 폐쇄와 원위부 혈관의 다발성 색전에 의한 충만 결손이 있었다(Fig. 3).

수술은 양와위에서 머리를 우측으로 돌리고, 내측은 쇄

골 내측은 쇄골 2~3 cm 상방으로 횡절개하고 쇄골 중앙부에서 수직으로 쇄골 2~3 cm 하방까지 종절개한 후 다시 외측으로 횡절개하는 교차 쇄골 절개(cross-clavicular incision)로 쇄골의 중앙부를 절제하였다. 제 1 늑골은 제 2 늑골 후측 부와 섬유성 띠로 융합되어 있었다. 늑골사각근 열공(costo-scalene hiatus)의 기저부가 다소 낮아지며 넓어져 상완 신경총과 동맥 사이는 충분한 공간이 있어 이곳에서 동맥이 압박되지 않았다. 흉골병(manubrium)과 제 2 늑골의 후측부 사이를 채우고 있는 섬유성근육 띠와 쇄골 사

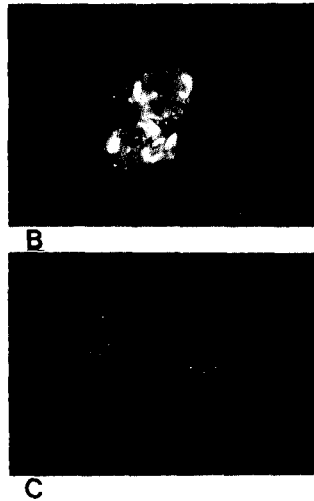
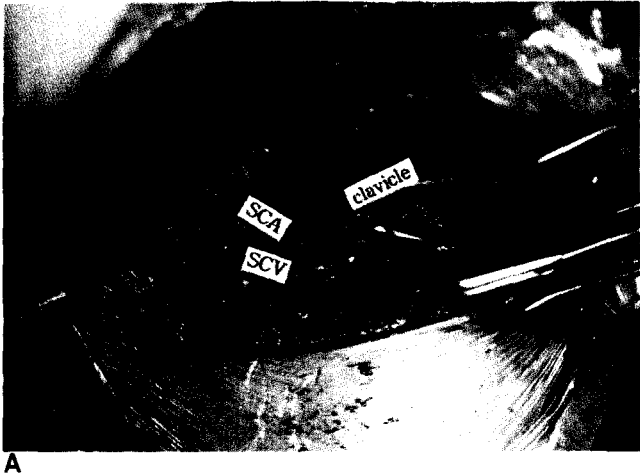


Fig. 4. (A) The thickened arterial wall and thrombus were seen. (SCA : subclavian artery. SCV : subclavian vein). (B) The most part of resected subclavian artery. Ulceration was seen just proximal to the intimal flap. (C) Friable thrombus removed out of the occluded subclavian artery.

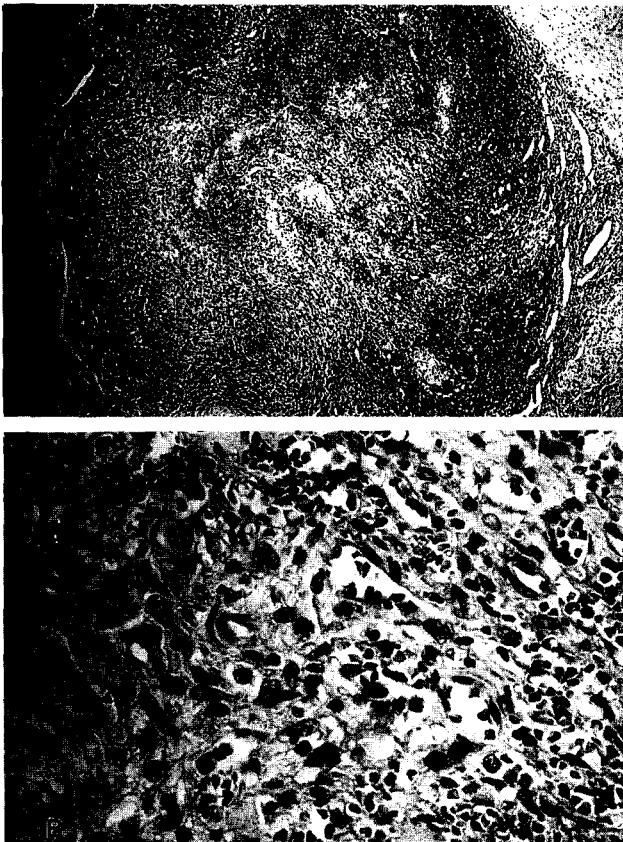


Fig. 5. (A) Photomicrograph of the intramural tumor, containing red blood cells lined by tumor endothelial cells. (H&E, $\times 40$) (B) Angiosarcoma showing lumens containing erythrocytes that are lined by atypical vascular endothelial cells. The nuclei exhibit pleomorphism, occasional multinucleated forms being observed. Mitosis is seen. (H&E, $\times 400$)

이 측 늑쇄골 공간에서 비후된 동맥이 압박되어 있었다. 동맥을 횡절개하니 돌출된 내막 편에 의해 두 부분으로 나뉘어진 혈전으로 폐쇄되어 있었다. 혈전은 쉽게 부스러졌으며 혈관 벽에서 쉽게 떨어졌다. 내막의 표면은 매우 불규칙했고 돌출된 내막 편 of 근위부 후 벽에 궤양이 있었다(Fig. 4). 동맥 절제후 측부 혈행로를 최대한으로 유지하기 위해 대복재 정맥을 이용해 단측, 단측 문합술을 시행하였다. 이식편이 눌리는 것을 방지하기 위해 쇄골하 근육과 소흉근을 절제하였다.

절제된 쇄골하 동맥벽은 0.7 cm 정도 비후되어 있고 조직 소견상 많은 혈관 내피 세포(endothelial cell)를 포함하고 있는 벽재성형(mural type) 종양을 볼 수 있다. 세포들은 다양한 비전형적인 형태를 보이고 세포핵 역시 다형태성 또는 다핵형성 형태를 보이며 여러 곳에서 유사 분열(mitoses)을 볼 수 있다(Fig. 5). 레티클린(Reticulin) 염색으로 적혈구를 함유한 많은 혈관 내피 세포를 확인하고, 혈액 응고 인자 VIII 과 관련된 항원에 대한 조직화학적 염색에서 양성소견을 보여(Fig. 6) 맥관 육종임을 확인할 수 있다.

수술후 9 일에 다시 시행한 좌 쇄골하 동맥 조영술상 이식편은 잘 개방되어 있었다(Fig. 7). 수술 전, 후 원위부 혈전 용해를 위한 헤파린 정맥 투여에 효과가 없었고 조직 검사가 맥관 육종이었기에 쇄골하 동맥 재건술후 19 일에 폐쇄된 상완 동맥 절제술을 다시 시행하였다. 상완 동맥 주행을 따라 종절개하고 폐쇄된 동맥을 절제한 후 대복재 정맥을 이용해 단단 문합술을 시행하였다.

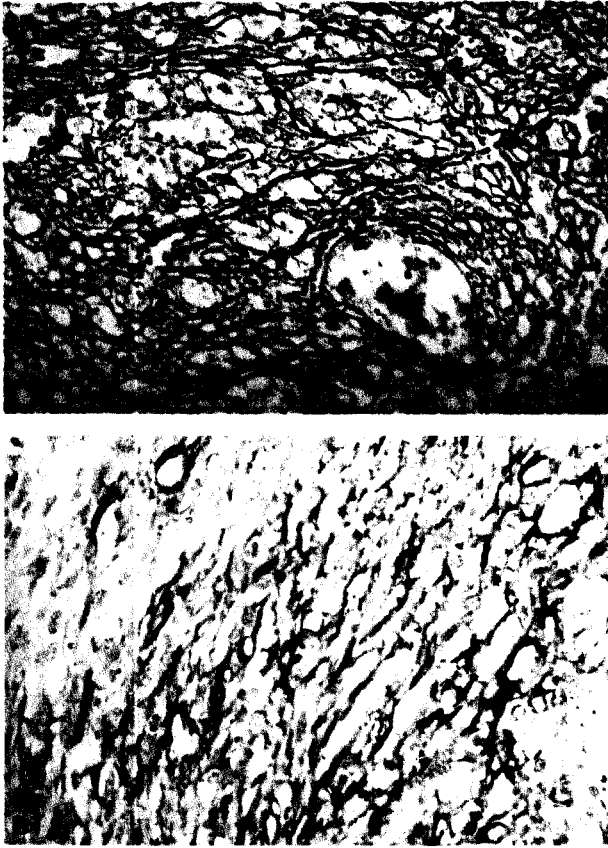


Fig. 6. (A) Reticulin stains accentuate vascular lumina, which may be inapparent in routine staining($\times 200$). (B) Histochemical staining for factor VIII related antigen was positive ($\times 400$).

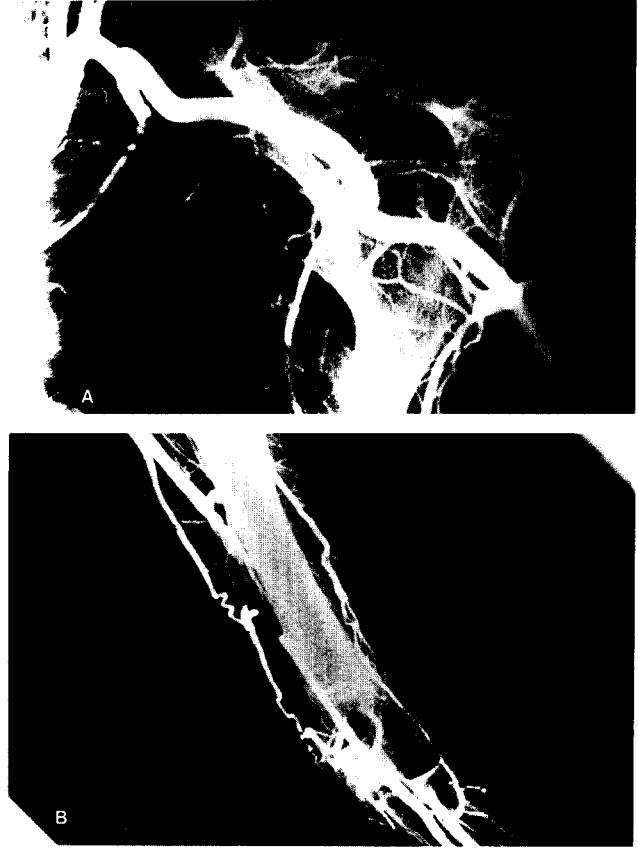


Fig. 7. (A) A repeat subclavian arteriogram 9 days after segmental resection and reconstruction of subclavian artery demonstrates a very good functioning venous graft. (B) A 5 cm-long complete occlusion of the midportion of the brachial artery is clearly seen.

Forgarty 색전 제거 도관으로 혈전을 제거하였다. 상완 동맥의 폐쇄를 일으킨 혈전과 절제된 상완 동맥에서 종양 세포는 발견되지 않았다(Fig. 8).

수술후 미약하게 상완 동맥의 맥박이 촉지되고, 수지는 따뜻해지고 붉은 빛을 띠었다. 수지 혈량 측정에서 수술 전에 비해 맥파가 상당히 증가하였고 80 mm Hg의 압력에서도 수축기 맥파가 측정되었다(Fig. 1). 환자는 쇄골 중앙부와 소흉근 절제에도 별다른 운동 제한 없이 수술후 4개월된 현재까지 증상이 거의 없이 직장 생활을 하고 있다.

고 찰

맥관 육종은 매우 드문 종양의 하나로 대부분 피부와 표재성 연 조직에서 발생하며 심장과 주혈관에는 3% 정도 발생한다¹⁾. 여러 가지 발병 원인이 알려져 있는데, 이산화

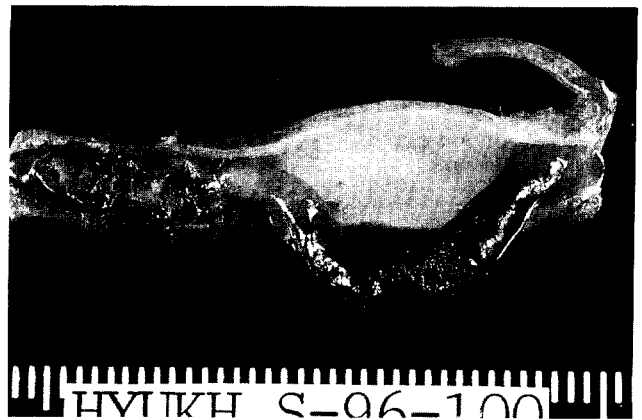


Fig. 8. Occluded brachial artery filled with organizing thrombus.

토륨(Thorium dioxide), 비소(arsenic), 염화 폴리비닐(polyvinyl chloride), 안드로젠(androgens)과 에스트로젠(estrogens) 등이 간 맥관 육종을, 만성 림프 부종 또는 방사선 치료가 피부 또는 유방의 맥관 육종을, 항암제 치료가 비장 맥관 육종을 유발한다. 만성 혈관 종양과 신경섬유종에서 연 조직의 맥관 육종이, 뼈의 Paget 병과 만성 골수염에서 뼈조직의 맥관 육종이 발생했다는 보고도 있다²⁾. 또 체내에 삽입된 이물질이 맥관 육종을 유발한다고 하며²⁾, 동물 실험에서 이물질이 일정한 빈도로 육종을 일으킨다고 한다. 이물질의 물리적 또는 화학적 특성, 삽입 기간 등과 관계가 있는데 모양이 거칠고 구멍이 있고 작은 것보다 매끈하고 구멍이 없고 큰 것이 더 종양을 잘 일으킨다고도 한다²⁾.

심장 맥관 육종은 140례 이상이 보고되어 있다. 평균 발병 연령은 41세이며, 25세 미만의 경우도 20% 였다. 대부분 우심방에서 발생하고 폐, 간, 임파절 등으로 전이를 잘 일으킨다. 생검이나 수술 없이 진단 전에 사망한 경우가 대부분이다⁴⁾.

대동맥 맥관 육종은 9례 있었다. 이 중 Dacron graft 3례와 plastic graft 1례 등 4례가 체내에 삽입된 이물질이 원인이었다^{2, 3)}. 대부분 내막형(intimal type)으로 색전 전이를 잘 일으키고 악성 도가 높다. 벽채성형(mural type)은 전이가 없거나 제한된 전이를 하는데, 하행 대동맥의 중막과 외막에만 맥관 육종이 국한되어 있고 전이가 없었던 49세 여자에서 절제술후 보조 치료 없이 5년까지 생존한 보고도 있다⁵⁾.

폐동맥의 맥관 육종은 부검 1례를 포함해 3례 있었다. 1례에서 수술을 시행했으며 원격 전이는 없었으나 수술 2주 후에 사망하였다. 대퇴 동맥, 상공 정맥⁶⁾, 내경 동맥, 액와 정맥⁷⁾과 무명 정맥⁸⁾에서 1례씩의 보고가 있었다. 무명 정맥과 액와 정맥의 예는 보조 치료 없이 각각 수술후 8년과 6개월까지, 상공 정맥의 예는 수술후 종격동 방사선 치료 병용으로 수술후 24개월의 보고 일까지 특별한 문제없이 생존해 있다고 했다. 맥관 육종은 아니지만 우 쇄골하

동맥에서 발생한 평활근육종(leiomyosarcoma) 1례가 있었고 대동맥의 섬유점액육종(fibromyxosarcoma) 1례와 악성 내피종(malignant endothelioma) 1례가 쇄골하 동맥으로 전이한 경우가 있었다.

본 증례는 종양의 크기가 적고 중막에만 국한된 벽채형으로 원격 전이가 없어 예후가 좋을 수 있다고 생각된다. 선천성 흉곽 출구의 기형으로 늑쇄골 공간에서 쇄골하 동맥의 반복적인 자극이 맥관 육종의 발병 원인이 되었는지, 일차적으로 맥관 육종이 발생하여 혈관 벽이 비후되고 늑쇄골 공간에서 압박과 함께 동맥 폐쇄가 되었는지는 알 수가 없으나 수술전 일상 생활을 할 수 없을 정도 심한 증상이 수술후 거의 소실되는 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Eizenger FM, Weiss SW. *Malignant Vascular tumor*. In: *Soft Tissue Tumors*. 3rd ed. St. Louis: CV Mosby, 1995; 641-77
2. Jennings TA, Peterson L, Axiotis CA, Friedlaender GE, Cooke RA, Rosai J. *Angiosarcoma associated with foreign body material: A report of three cases*. *Cancer* 1988;62: 2436-44
3. Fahrenbacher JW, Bowers W, Strate R, Pittman J. *Angiosarcoma of the aorta associated with a Dacron graft*. *Ann Thorac Surg* 1981; 32:297-301
4. Janigan DT, Husain A, Robinson NA. *Cardiac angiosarcomas. A review and a case report*. *Cancer* 1986;57: 852-9
5. Burke AP, Virmani R. *Sarcomas of the Great Vessels. A Clinicopathologic Study*. *Cancer* 1993;71:1761-73
6. Abratt RP, Williams M, Raff M, Dodd F, Uys CJ. *Angiosarcoma of the superior vena cava*. *Cancer* 1983;52: 740-3
7. Alosco T, Sinning H, Harwick R, Locke L, Tang C. *Angiosarcoma of the axillary vein*. *Cancer* 1989;64: 1301-3
8. Miller MM, Munnell ER, Poston A, Harkey MR, Grantham RN. *Primary angiosarcoma of the innominate vein: A case report with resection and long-term survival*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90(1):148-50

=국문초록=

저자들은 지금까지 발생보고 예가 없는 좌 쇄골하 동맥 맥관 육종 1례 수술을 치험하였다. 제 1 늑골의 기형이 있는 19세 여자 환자로, 1년 전부터 점진적으로 심해진 동맥 흉곽 출구 증후군의 증상을 나타냈다. 쇄골 중앙부를 절제한 후 폐쇄된 쇄골하 동맥 제 3 부분과 상완 동맥 분절을 절제하고 대복재 정맥을 이용하여 우회로 조성술을 시행하였다.

쇄골하 동맥의 병리 조직 소견은 벽재성형 맥관 육종이었으며 혈액 응고 인자 VIII과 관련되는 항원에 대한 조직 화학적 염색 소견도 양성이었다.

수술전 일상 생활을 할 수 없을 정도 심한 증상이 수술후 거의 소실되었으며, 수술후 4개월된 현재 직장 생활을 계속하고 있다.

- 중심단어:** 1. 흉곽 출구 증후군
2. 쇄골하 동맥 폐쇄
3. 맥관 육종