

□ 증 례 □

상대 정맥에서 발생한 점액성 평활근육종 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리과학 교실**,
원광대학교 의과대학 내과학교실*

정기환, 이승헌, 김병규, 공희상, 김제형, 박상면*,
신 철, 심재정, 인광호, 김한겸**, 강경호, 유세화

= Abstract =

Myxoid Leiomyosarcoma of the Superior Vena Cava Syndrome

Ki Hwan Jung, M.D., Seung Heon Lee, M.D., Byung Gyu Kim, M.D.,
Hee Sang Kong, M.D., Je Hyeong Kim, M.D., Sang Myeon Bak, M.D.*,
Cheol Shin, M.D., Jae Jeong Shim, M.D., Han Gyum Kim, M.D.**,
Kwang Ho In, M.D., Kyung Ho Kang, M.D., Se Hwa Yoo, M.D.

*Department of Internal Medicine and Pathology**, College of Medicine,*

Korea University, Seoul, Korea,

Department of Internal Medicine, College of Medicine,

*Wonkwang University, Iksan, Korea**

A 38-year-old woman presented with facial edema with neck vein engorgement for about 45 days. Chest roentgenography showed bulging soft tissue opacities in the right superoanterior mediastinum and a lobulated intraluminal mass was noted in the superior vena cava on the venacavogram. The superior vena cava was incised and the tumor located from the junction of the superior vena cava and internal jugular vein to the right atrial inlet was excised. Grossly, the tumor was myxoid or gelatinous in appearance. A combination of microscopic and immunohistochemical features showed myxoid leiomyosarcoma arising from the wall of the superior vena cava. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 51 : 173-177)

Key words : Leiomyosarcoma, Superior vena cava syndrome.

Address for correspondence :

Jae Jeong Shim, M.D.

Department of Internal Medicine, Korea University Guro Hospital

80, Guro-Dong, Guro-Gu, Seoul, 152-703, Korea

Phone : 02-818-6639 Fax : 02-865-9670 E-mail : jaejshim@korea.ac.kr

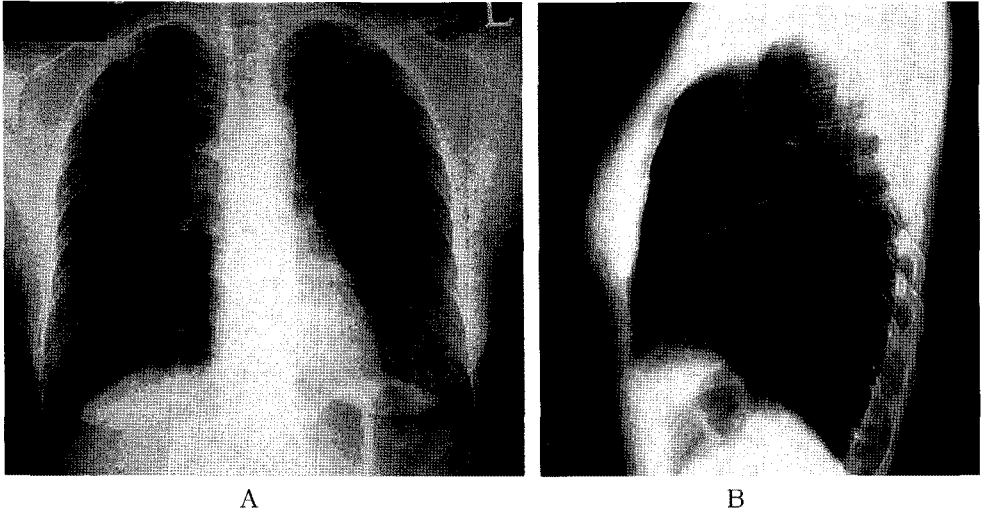


Fig. 1. Chest roentgenography showed bulging soft tissue opacities in right supra-aortic mediastinum.

서 론

혈관에서 발생하는 평활근육종(leiomyosarcoma)은 매우 흔하지 않은 악성종양으로, 대부분 정맥에서 발생하며, 그 중의 50% 이상이 주로 하대정맥(inferior vena cava)에서 발생하는 것으로 알려져 있다¹. 그러나 드물게 상대정맥에서 발생하는 경우가 있고, 임상적으로는 상대정맥 증후군으로 발현되며, 모든 경우에 있어서 그 조직학적 성상은 전형적인 평활근육종의 특징을 나타내는 것으로 보고된 바 있다²⁻⁵. 최근 저자 등은 상대정맥 증후군으로 내원한 환자에서, 드물게 관찰되는 평활근육종의 아형(subtype)인 점액성 평활근육종(myxoid leiomyosarcoma) 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례보고

38세 여자 환자가 약 45일 전부터 발생한 우측상지의 부종과 건성기침을 동반한 안면 부종을 주소로 내원하였다. 환자는 비흡연자로 특별한 과거 병력은 없었으며, 내원 당시 주소 이외의 다른 증상은 호소하지 않

았다. 이학적 검사상 생체 징후는 안정적이었고, 의식은 명료하였으며, 신경학적 이상증후 등은 보이지 않았다. 경부 검사상 경정맥의 울혈 소견이 하악각(angle of jaw)까지 관찰되었으며, 흉부 및 복부검사서 이상소견은 없었다.

내원 시, 시행한 단순 흉부 방사선 검사(Fig. 1)에서는 우측 상전종격동(supra-aortic mediastinum)에 돌출된(bulging) 연조직 음영(soft tissue opacities)이 관찰되었으며, 양측 폐야의 이상 침윤은 없었다. 말초 혈액 검사, 간기능 검사, BUN, creatinine 및 전해질 등의 검사실 소견은 정상이었다. 상대정맥의 폐쇄 정도를 검사하기 위해 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영 및 상대정맥 조영술에서는(Fig. 2), 상대정맥 전체에서부터 우심방 입구까지, 분엽을 보이는(lobulating) 종괴가 우경정맥(right jugular vein)과 우쇄골하정맥(right subclavian vein), 좌부명정맥(left innominate vein)을 막고 있는 소견이 관찰되었다. 정맥 조영술시 시행한 조직 검사(transluminal core biopsy)에서는 괴사, 출혈, 유사분열(mitosis)등은 없었으나, 비정상적인 방추형 세포(spindled cell with atypia)가 보여 악성 종괴를

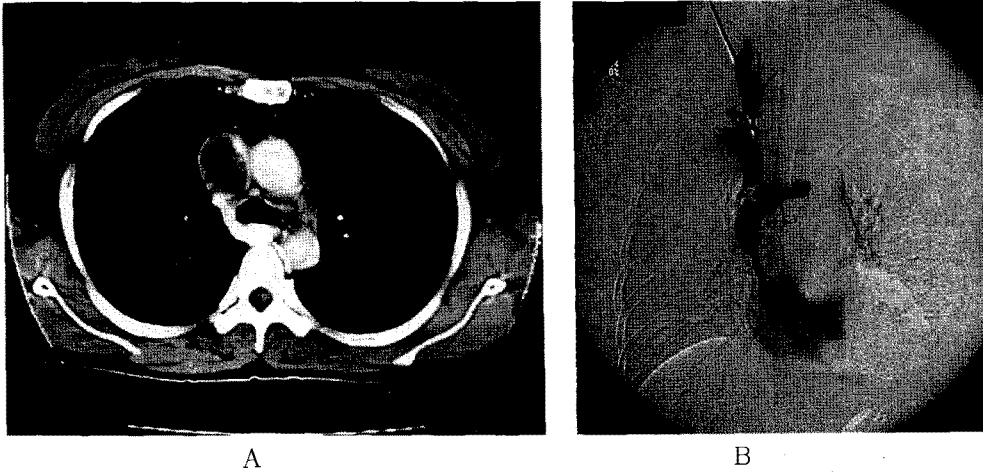


Fig. 2. Computed tomography(A) and SVC venacavogram(B) revealed an intraluminal mass with large lobulated contour located in whole SVC. Fig. 1.

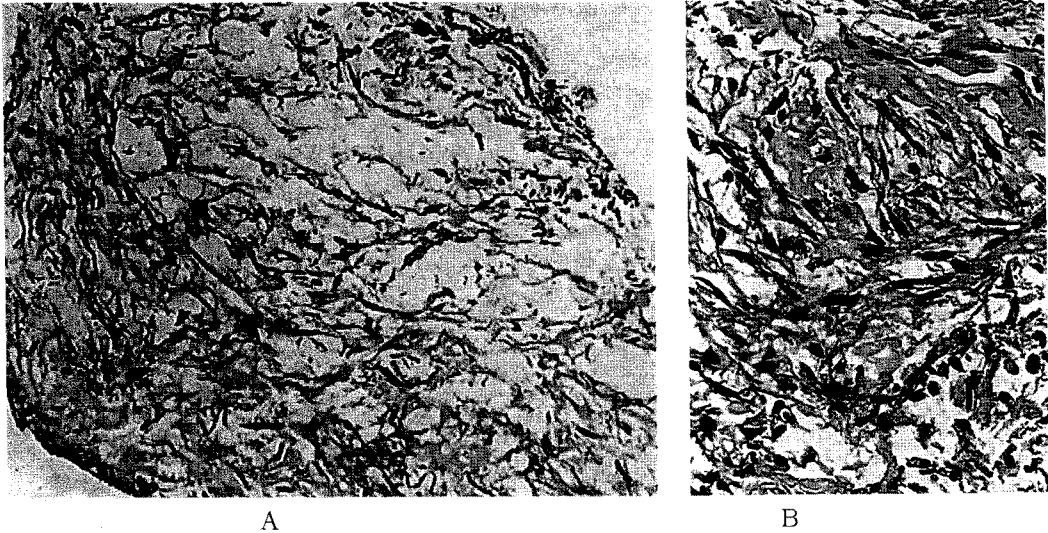


Fig. 3. Microscopic finding (A×100) of the specimen showed largely myxoid area of hypocellularity separating the portion of spindle muscle cells. The spindle cells are marked atypical appearance with irregular or pleomorphic nuclei, indistinct nucleoli and a rather eosinophilic cytoplasm (B×200).

배제할 수 없었다.

입원 10일째, 정확한 진단 및 치료를 위해, 하대정맥 및 무명정맥 캐놀라(cannula)와 상행대동맥 캐놀라를 사용한 부분적 심폐 우회로(cardiopulmonary bypass) 하에서, 정중 흉골절개술을 통하여 종괴를

적출하였다. 수술 소견 상, 상대정맥의 내강을 완전히 폐쇄시키는 종괴가 내경정맥과 상대정맥의 접합부에서 줄기(stalk)를 형성하며 상대정맥을 가로질러 우심방입구까지 연결되어 있었고, 육안적으로는 점액양(myxoid) 혹은 아교양(gelatinous)의 형태를 보였

으며, 혈관벽에 밀착되어 있었다. 종괴의 적출은, 상대정맥에서부터 우심방의 상부까지 절개한 후, 줄기를 형성하고 있는 상대정맥 혈관 벽 둘레를 약 1/3정도 원형으로 절제하여 시행하였다. 종괴 적출 후, 상대정맥을 복원하고, 절제된 혈관벽은 심막(pericardium)을 사용한 반점형 이식편(patchy graft)을 이용하여 재건하였다.

절제한 종괴의 크기는 $4 \times 3.5 \times 2.5$ cm 이었다. 육안적으로 표면은 매끈하였고, 절단면은 옅은 회색을 띠고 있었으며, 부분적으로는 낭성(cystic) 및 혈성(hemorrhagic)의 변화를 보이는 점액질의 형태를 띠고 있었다. 조직학적 소견(Fig. 3)은 일부의 비전형적인 원추형 근육 세포의 부위와 구별되는 세포충실도(cellularity)가 적은 점액성 부분(myxoid area)이 대부분을 차지하고 있었고, 유사분열은 10개의 고배율 시야에서 약 1-2개 정도가 관찰되었다. 면역조직화학 검사 상 종괴는 근육에 특이적인 액틴(muscle specific actin)과 비멘틴(vimentin)에 강양성을 보였으며, 데스민(desmin)에는 음성을 보였고, MIB1 labeling index는 낮았다. 그리고 상대정맥의 혈관 내막과 접촉되어 있기는 하였으나, 현미경적으로 혈관벽을 직접 침범하지는 않았고, 주변의 종격동 임프zell과 지방도 침범하지 않았다. 따라서 육안 및 조직학적 소견과 면역조직화학적 소견으로 상대정맥에서 발생한 평활근육종으로 판단하였고, 또한 전형적인 평활근육종과는 다른 아형인 점액양 평활근육종으로 진단하였다. 환자는 수술 후 특별한 합병증은 없었으며, 수술 후 9일째 퇴원하였다.

고 찰

평활근육종은 연부 조직 육종(soft tissue sarcoma)의 10-20%를 차지하며, 대부분 소화기 계통이나 여성의 자궁, 그리고 연조직(soft tissue)에서 발생하는 종양이다. 그러나 혈관벽의 평활근에서 발생하는 경우는, 전체의 약 2% 정도로 매우 드문 것으로 알려져 있으며, 주로 하대정맥과 같은 큰 정맥에서 동맥보다

약 5배정도 흔하게 발생하고, 약 50% 정도가 하대정맥에서 발생한다¹. 상대정맥에서 발생하는 원발성 평활근육종은 매우 드물며, 상대정맥 증후군으로 발현한 몇몇 예만이 보고되었을 뿐이다²⁻⁵. 모든 보고에 있어서 조직학적 소견은 일반적이고 전형적인 평활근육종의 특징을 보였다.

평활근육종에는 드물지만 임상적으로 중요한 상피성(epitheloid), 점액성(myxoid), 과립 세포성(granular cell)의 세 가지 아형이 있는데, 점액성 평활근육종은 평활근육종 내에 점액성의 변화(myxoid change)가 일어나고, 때로는 이러한 변화가 매우 광범위하여, 육안적으로 아교양(gelatinous) 형태를 나타낸다. 임상적으로 중요한 이유는 이러한 경우에 고배율 시야에서 측정된 유사분열의 정도가 낮게 평가될 수 있어 양성종양으로 잘못 진단될 가능성이 있기 때문이다. 평활근 종양(smooth muscle tumor)의 악성 여부를 판단하는 기준으로는 종양의 크기, 세포충실도, 비정형성(atypia) 및 괴사(necrosis) 정도 등이 이용되었으나, 현재까지는 유사분열 정도(mitotic activity)가 가장 정확한 것으로 판단되고 있다. 이 기준에 따르면 자궁에서 발생하는 평활근육종의 경우에는 10개의 고배율 시야 당 5개에서 9개 이상의 유사분열이 있을 경우, 후복막강(retroperitoneal)의 평활근육종의 경우에는 5개 이상이 관찰될 경우에 악성으로 판단하며, 1개에서 4개 정도의 유사분열이 관찰될 때, 악성의 잠재성이 있는 것으로 진단한다. 그러나 Kings 등⁶은 자궁에서 발생한 점액성 평활근육종의 경우에는 10개의 고배율 시야 당 0개에서 2개 정도의 유사분열이 관찰되어도, 악성도가 높아 주변 조직으로의 침범이 호발 하는 것으로 보고하여, 점액성 평활근육종의 진단 및 치료에 있어서 상당한 주의가 필요하다.

점액성 평활근육종은 주로 자궁에서 가장 흔하게 발생하는 것으로 보고되었으나, 평활근육종이 발생하는 모든 부위에서 발생할 수 있다. 그러나 현재까지 상대정맥에서 발생한 보고는 없었다. 이에 저자 등은 상대정맥의 폐쇄를 동반하여 상대정맥 증후군으로 발현한

점액성 평활근육종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

요 약

38세 여자가 약 45일 전부터 발생한 안면부종과 경정맥 울혈 소견을 주소로 내원하였다. 단순 흉부 사진에서 우측 상전 종격동(superoanterior mediastinum)에 연성 조직 음영(soft tissue opacities)이 있었고, 상대정맥 조영사진에서는 상대정맥 내강에 분엽을 가지는(lobulated) 종괴가 관찰되었다. 상대정맥을 절개하고 상대정맥과 내경정맥의 접합 부위로부터 우심방 입구에 걸쳐 존재하는 종괴를 절제하였다. 육안적으로 종괴는 교양(gelatinous)의 점액성(myxoid) 형태를 띠고 있었고, 현미경적, 면역조직화학적 검사 결과 상대정맥의 혈관벽에서 발생한 점액성 평활근육종(myxoid leiomyosarcoma)으로 진단되어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Kevorkian J, Cento DP. Leiomyosarcoma of

large arteries and veins. *Surgery* 1973;73:390-400

2. Davis GL, Bergmann M, O'kane H. Leiomyosarcoma of the superior vena cava. A first case with resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:408-12

3. Sunderrajan EV, Luger AM, Rosenholtz MJ, Maltby JD. Leiomyosarcoma in the mediastinum presenting as superior vena cava syndrome. *Cancer* 1984;53:2553-6

4. Marini M, Tovar E, Lopez-Fernandez MF, Pombo F, Rodriguez E. Primary leiomyosarcoma of the superior vena cava with massive thrombosis treated by local fibrinolysis. *Br J Radiol* 1992; 65:1131-2

5. Sumiyoshi Y, Kikuchi M. Leiomyosarcoma of the superior vena cava producing superior vena cava syndrome and heart tamponade. *Pathol Int* 1995; 45:691-4

6. King ME, Dickersin GR, Scully RE. Myxoid leiomyosarcoma of the uterus: a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1982;6:589-98