

상대정맥에 발생한 평활근육종의 수술

-1례 보고-

손 영 상* · 류 세 민* · 손 호 성* · 조 원 민* · 황 재 준* · 최 영 호* · 김 학 제*
심 재 정** · 조 성 준***

= Abstract =

SVC Syndrome Caused by Leiomyosarcoma of SVC -A Case Report-

Young-sang Sohn M.D.* , Se Min Rhyu M.D.* , Ho Sung Sohn, M.D.* , Won Min Cho,M.D.*
Jae Joon Hwang, M.D.* , Young Ho Choi M.D.* , Hark Jei Kim M.D.*
Jae Jung Shim M.D.**, Seong Joon Cho,M.D.***

Among the causes of SVC syndrome, intraluminal tumor, especially the leiomyosarcoma is very rare. We report a 39 year old female patient who had been suffering from headache and facial edema for 6 weeks before admission. On physical examination, facial edema and venous engorgement on upper extremities and upper chest wall were showed. The chest CT scan and SVC cavogram showed a long intraluminal mass lesion resulting in a near total obstruction of the SVC. Surgery was performed through median sternotomy. For complete resection of the tumor and thrombus, we used partial and total CPB. The follow up SVC cavogram revealed no abnormality 14 months after the operation.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:235-8)

Key Words: 1. SVC syndrome
2. Leiomyosarcoma

증 레

39세된 여자 환자로 약 6주간 안면 부종과 두통을 주소로

내원 하였다. 육안으로 안면 부종과 경부 및 상지의 정맥 충혈 소견을 확인할 수 있었고, 그 밖의 신체 검사 소견 및 활동 징후는 정상이었다. 내원 시 촬영한 단순 흉부 사진에서

*고려대학교 구로병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Guro Hospital, Korea University

**고려대학교 구로병원 호흡기내과

Department of Respiratory Medicine, Guro Hospital, Korea University

***강원대학교 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangwon National University

논문접수일 : 2002년 2월 15일 심사통과일 : 2002년 3월 12일

책임저자 : 손영상 (152-703) 서울시 구로구 구로동 80번지, 고려대학교 구로병원 흉부외과. (Tel) 02-818-6073, (Fax) 02-818-6377

E-mail : sohnys@korea.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Chest PA(upper) and chest CT scan(lower) on admission show right superior mediastinal mass and intraluminal huge mass lesion in SVC, respectively.

우상부 종격동의 종괴 소견이 보였고(Fig. 1), 흉부 전산화 단층 촬영(Fig. 1) 및 상대정맥 조영 검사로 거의 완전한 혈류 장애를 초래하고 있고 무명정맥 기시부에서 아래로는 상부 우심방까지 걸쳐 있는 상대정맥 내 종괴를 확인하였다(Fig. 2). 상대정맥 조영검사와 더불어 경정맥을 통해 조직 검사를 시행하여 빙추형세포를 보이는 종양으로 진단하였다.

수술은 흉골 정중 절개를 한 후, 종괴가 우심방 안까지 확장되어 있고 종양 제거 시의 폐색전을 예방하기 위해 무명정맥과 하대정맥에 정맥관, 대동맥에 동맥관을 삽관하고 부분 또는 전체 체외순환을 하면서 종괴를 제거하기로 하였다. 수



Fig. 2. The preoperative SVC cavogram shows near totally obstructed SVC by mass lesion. There are also irregular filling defects in internal jugular vein.



Fig. 3. The specimen just after removal shows myxoid nature with fresh blood clot on its upper portion.

술 소견에서 상대정맥은 매우 팽창되어 있었고, 체외순환 하에서 상대정맥을 우측 쇄골하정맥과 내경정맥의 합류부에서부터 우심방 입구의 상부 1cm까지 종절개 하였다. 육안으로 종괴는 점액성의 부분을 함유하는 분엽화된 종양의 모양을 보였으며(Fig. 3) 종양의 상부는 일부 오래되고 일부는 신선

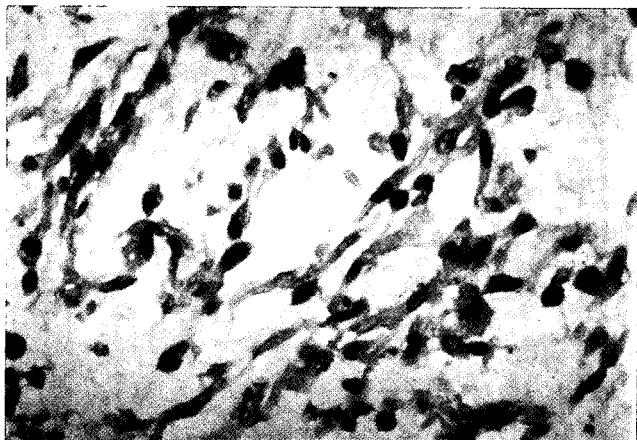


Fig. 4. The microscopic finding shows spindle cells with some mitosis among myxoid background. (H&E stain x 400)

한 혈종이 내경정맥쪽으로 이어져 있어 풍선 카테타로 내경정맥의 혈종 제거술도 병행하였다. 종양의 아래 부분은 일부 우심방의 상부에까지 연장되어 있었으나 자유롭게 매달려 있는 양상이어서 쉽게 제거 가능하였다. 종양의 위 부분은 상대정맥의 무명정맥 유입부 반대측에 단단히 붙어 있었는데, 이 붙어 있던 부분을 포함해서 완전히 제거 한 후 상대정맥은 5-0 프로린을 이용하여 일차 봉합하였다. 조직의 해부병리소견 상(Fig. 4) 종양은 대부분 세포밀도가 낮은 점액성으로 되어 있고 일부분에서 방추형 세포가 발견되었다. 이들 세포는 Vimentin과 Smooth muscle actin에 면역화학염색에 양성을 보였고 Desmin에는 음성을 보였다. 세포 분열은 드물게 발견되었고 종양은 상대정맥의 내피에는 붙어있으나 혈관벽을 침범하지는 않아서 낮은 등급의 평활근육종(low grade leiomyosarcoma)으로 진단하였다.

수술 후 별다른 문제없이 회복하였고, 안면 부종과 두통은 소실되었다. 퇴원 후 항혈전제를 복용하면서 외래 추적 관찰하였으며, 수술 후 3개월 및 14개월에 시행한 상대정맥 조영술상 별다른 이상소견은 없었다(Fig. 5).

고 찰

상대정맥 증후군을 유발하는 원인 중 상대정맥 자체의 종양은 매우 드물다^{1,2)}. 아직 국내에서는 발표된 예가 없다. 혈관의 평활근육종은 혈관벽에서 기인하는데, 혈관 안에서 자랄 경우 좀더 흔한 혈전과 구분이 어려울 수도 있다. 혈관의 평활근육종은 동맥보다는 정맥에, 정맥 중에서 상대정맥 보다는 하대정맥에 빈발한다³⁾. 진단은 정맥 조영술로 혈관 내 종괴를 확인 할 수 있으나 혈전과의 감별이 어렵고, 특히 매우 큰 경우 조영제가 통과하는 양이 적어 종괴를 잘 그려내지 못하는 경우가 있다. 이런 경우는 contrast CT나 MRI등이



Fig. 5. The follow up SVC cavogram reveals no intraluminal lesion or other abnormalities 14 months after operation.

진단에 유용하다고 한다⁴⁾. 저자들의 경우 임상 소견과 단순 흉부 사진상 상대정맥의 폐쇄를 의심하여 흉부 전산화 단층 촬영으로 상대 정맥 내 종괴를 진단하고, 상대 정맥 조영과 더불어 혈관 내 종괴의 조직 검사를 시행하여 확진 할 수 있었다.

치료는 근본적으로 완전한 절제이며 혹시 남게 되는 경우에는 수술 후 추가 치료로서 화학요법이나 국소적인 방사선 요법이 도움이 된다⁵⁾. 본 환자에서는 다행이 종양이 줄기로 상대정맥의 우측벽에 붙어있어 정맥의 일부를 포함하여 전부 제거할 수 있었고, 수술 후 특별히 추가 치료는 하지 않고 경과 관찰 중에 있으나 수술 후 14개월 지난 현재까지 아무런 재발의 흔적은 없다.

참 고 문 헌

- Len HJ, Maket M. *Intramural venous leiomyosarcomas*. Cancer 1986;57:1395-1400.
- Tovar-Martin E, Tovar-Pardo AE, Marini M, Pimentel Y, Rois JM. *Intraluminal leiomyosarcoma of the superior vena cava: a cause of superior vena cava syndrome*. J Cardiovasc Surg 1997;38:33-35.
- Kevorkian J, Cento DP. *Leiomyosarcoma of large arteries*

- and veins. *Surgery* 1973;73:390-400.
4. Mayer E, Kriegsmann J, Gaumann A, et al. *Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:77-82.
5. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites*. *Cancer* 1999;85(5):1077-83.

=국문초록=

상대정맥 증후군을 유발하는 여러 가지 원인들 중에 상대정맥 자체에서 발생하는 종양은 매우 드물다. 저자들은 상대정맥에 발생하여 혈류 장애를 초래한 평활근육종 1례를 수술 치료하고 추적 관찰하여 보고하는 바이다.

환자는 39세 여자 환자로 내원 전 6주 동안의 안면 부종 및 두통을 주소로 내원하였다. 내원 시 안면 부종과 더불어 경부 및 상지의 정맥 충혈을 보였고, 중심정맥압은 측정 치 않았으나 경부 및 상부 흉벽의 측부혈행로도 보였다. 단순 흉부 사진 상 우상부 종격동의 연부조직 종괴의 음영을 확인하고 흉부 전산화 단층 촬영 및 상대정맥 조영술을 시행하여 혈류장애를 초래하고 있는 커다란 종괴를 확인하였다. 수술은 흉골 정중 절개를 통해 체외 순환의 도움 하에 상대정맥을 종절개 하였다. 종양은 무명정맥입구에서 시작해서 우심방-상대적맥 접합부 약 1-2cm 우심방 안까지 위치하고 있었다. 먼저 종괴를 제거한 후 우경정맥의 혈전은 풍선 카테터를 이용하여 완전히 제거하였다. 조직검사상 상대정맥에서 발생한 평활근육종을 진단하였고, 수술 후 14개월 추적 관찰하는 중에 별다른 문제는 없었으며, 상대정맥 조영에서도 정상적인 소견을 보였다.

중심 단어: 1. 상대정맥 증후군
2. 평활근육종