

하대정맥, 우심실에 연장된 정맥내 평활근종종의 성공적 절제

신홍주* · 송광재* · 함시영* · 송명근* · 김영탁** · 서준범***

Successful Removal of Intravenous Leiomyomatosis with Extension into Inferior Vena Cava and Right Atrium

Hong Ju Shin, M.D.*, Kwang Jae Song, M.D.*, Shee Young Hahm, M.D.*
Meong Gun Song, M.D.*, Young Tak Kim, M.D.**, Joon Beom Seo, M.D.***

Abdominal tumors that can grow through vascular lumen and spread to the right heart are rare. Intravenous leiomyomatosis is a rare tumor that originates from the uterus and spreads through the vessels. Although histologically benign, tumor extension with mechanical obstruction of the inferior vena cava, right cardiac cavities, or even the pulmonary artery, may occasionally result in fatal outcome. The best treatment is complete surgical resection of the entire tumor using cardiopulmonary bypass and total circulation arrest. We report a case of intravenous leiomyomatosis of the uterus that showed intravascular growth up to the right atrium. The patient underwent successful resection of the tumor by one-stage cardiotomy with laparotomy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:441-444)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Leiomyomatosis
3. Venacava, Inferior

증례

48세 여자 환자가 심초음파 검사상 우심방, 하대 정맥을 가득 메우는 심장 종양을 외부병원에서 진단 받고 내원하였다. 내원 당시 활력 징후는 안정적이었고, 운동시 호흡 곤란이 있었으며, 최근에 체중 증가가 있었다고 하였다. 환자는 과거력상 내원 4년 전에 복강경적 전자궁 적출술을 받은 적이 있으며, 고혈압 약을 복용 중이었다. 흉부 청진상 흉골 우하연에서 이완기 잡음이 청진되었으며, 양측 폐야의 청진음은 정상이었다. 복부에서 간비대나 하지의 부종은 관찰되지 않았고 방사선 소견상 정상 심장 크

기를 보였다. 심전도 검사상 정상 심박동을 보였으며, 혈액 검사상 이상 소견은 관찰되지 않았다. 심초음파 검사상 우심방을 가득 메우는 63×29 mm 크기의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 하대정맥을 가득 메우고 있어서 전이성 종양을 의심하는 소견을 보였다. 흉복부 단층촬영 소견상 골반강내에서 비균일성으로 보이는 종괴가 내장골정맥을 따라 자라나 하대정맥과 우심방까지 연장되어 있었으며, 좌측 난소 낭종이 의심되었다(Fig. 1). 이와 같은 검사 소견으로 골반강내에서 자란 혈관내 근종종을 의심하여 본원 산부인과학 교실과 협진 수술을 시행하였다. 우선 정중 개복술을 시행하여, 우내장골정맥 근처에서 보

*서울아산병원 흉부외과, 울산대학교 의과대학
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
**서울아산병원 산부인과, 울산대학교 의과대학
Department of Obstetrics and Gynecology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
***서울아산병원 방사선과, 울산대학교 의과대학
Department of Radiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
논문접수일 : 2005년 2월 24일, 심사통과일 : 2005년 4월 9일
책임저자 : 송명근 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 흉부외과
(Tel) 02-3010-3580, (Fax) 02-3010-6966, E-mail: mgsong@amc.seoul.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Reformatted coronal CT image shows solid mass in pelvic cavity (*), which extends to the inferior vena cava and right atrium (black arrow).

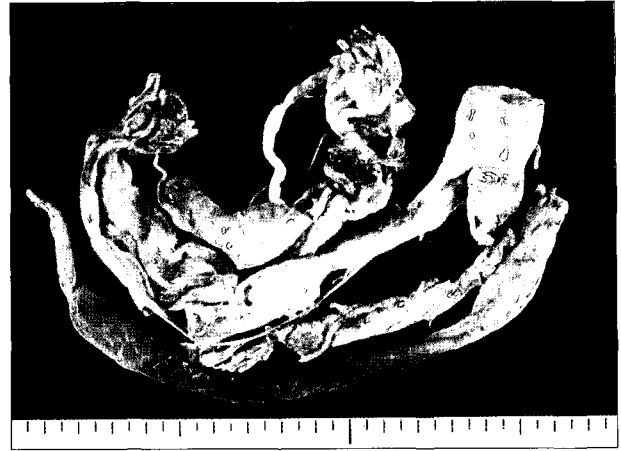


Fig. 3. Multiple pieces of leiomyomatosis. The cut surface of the largest mass is yellowish tan and rubbery.



Fig. 2. Operative finding shows the mass (*) in right atrium is exposed and pulled. RA=Right atrium.



Fig. 4. Postoperative reformatted coronal CT shows removal of the leiomyomatosis in inferior vena cava. However, filling defects in infrarenal inferior vena cava (not shown) and hepatic segment of inferior vena cava (*) is seen, which is thought to be de novo thrombus.

이는 3 cm 정도의 종괴를 노출시켰고, 좌측 난소 낭종 절제술을 시행하였다. 이후 좌서혜부를 종절개하여 좌대퇴정맥을 노출시키고, 정중흉골 절개술하에 상행대동맥과 좌대퇴정맥, 상대정맥에 삽관하고 인공심폐기를 가동시키면서 중등도 저체온을 유지하면서 우심방을 열어 종괴를 확인하였다(Fig. 2). 종괴는 4가닥으로 매끈한 모습으로 회색빛을 띠었으며, 굵은 3가닥의 크기는 각각 40 cm, 35 cm, 27 cm였다. 우심방에서 하대정맥으로 손을 넣어 종괴를 잡아 당겼으나, 저항감이 느껴지면서 종괴가 중간에서 끊어질 것 같아 종괴를 잡아 당기는 것을 중단하고 직장 온도를 20°C까지 낮추었다. 체온이 직장온도 20°C가 된

후, Phentotal 500 mg을 IV 정주하고, 완전 순환정지 상태에서 우총장골정맥, 하대정맥에서 각각 3 cm 정도 추가적인 절개를 시행하여 4가닥의 종괴를 성공적으로 꺼내고(Fig. 3), prolene 4-0로 봉합하였다. 심폐기 가동시간은 217 분, 대동맥 차단시간은 138분이었으며 순환정지시간은 36 분이였다. 인공 심폐기의 이탈은 순조로웠으며 정상 동성 박동으로 회복되었다. 환자는 술 후 1일째에 인공호흡기를 제거하였으며, 술 후 5일째 병동으로 전동되었다. 제거된 종괴의 조직 병리학적 검사에서 평활근종을 확인하

였고, 술 후 6일째 시행한 흉복부 단층 촬영상 하대정맥과 우내장골정맥에 혈전이 차 있는 소견이 있어(Fig. 4) 환자에게 coumadin을 경구로 복용하게 하였다. 환자는 술 후 14일째 퇴원하였다.

고 찰

정맥내 평활근종증은 1896년 Birch-Hirshfeld에 의해 처음 기술되었으며[1], 1975년 Norris와 Parmley는 조직학적으로 양성인 평활근종이 혈관 내로 돌출되는 것이라고 정의하였다[2]. 정맥내 평활근종증은 매우 드문 질환으로 조직학적으로는 양성이지만 임상적으로는 경한 호흡 곤란이나 현기증부터 종양의 침입정도에 따라 하대정맥의 기계적 폐쇄로 인한 부종에서부터 우심실 기능부전을 동반한 호흡곤란, 심계항진, 실신을 보이고 있고 급사의 가능성도 있다[3]. 본 증례에서는 운동시 호흡 곤란을 보였으나, 이해영 등[4]이 국내에서 최초로 발표한 증례에 따르면 실신이 주증상이었다. 종양은 일반적으로 매끈한 표면을 가지고 있는 고형체로 사행성이며 직경이 일정치 않으며. 자궁이나 난소 혹은 아랫배 정맥에서 시작해서 하대정맥 혹은 심장 내로 침입한다. 감별질환으로는 원발성 심장종양인 심방 점액종 뿐만 아니라 신장 혹은 부신의 양성 종양의 하대정맥 침범이나 종양에 의한 혈전 등이 있다. 진단 방법으로는 과거에는 혈관 촬영, 전산화단층촬영, 경식도 혹은 경흉부 초음파검사 등이 있으나 최근 자기공명영상촬영이 진단에 유용하게 사용되고 있다[5]. 정맥내 평활근종의 치료는 종괴의 완전 절제이며, 심장 내로 침입했을 경우 과거에는 우심방을 절개한 후 종양을 직접 견인하여 제거하는 방법이 이용되었으나 정맥내에 있는 종양의 제거가 불충분하여 재발이 빈번하므로 최근에는 심장과 해당 정맥절개를 통해 종양을 제거하는 광범위 절제술이 널리 이용되고 있다[4].

일반적으로 정맥내 평활근종은 표면이 매끈하며 심장 주위에는 유착이 없어 복부 절개만으로 심장내 종양까지 완전히 제거할 수 있음을 Linda 등[5]이 보고하였으나, 이들도 완전절제가 불가능할 경우를 대비해서 인공심폐기를 사용할 수 있는 준비를 하고 심장외과와의 대기한 상태에서 경식도 초음파로 심장내 종괴를 관찰하면서 수술을 진행하였다. 1983년 Cleveland 등[6]에 의해 복장패임(sternal notch) 부터 치골상방까지 절제 후 저체온을 동반한 인공 심폐기를 사용한 일차수술이 시행되었으며, 본 증례에서도 종양의 완전 절제를 위해 저체온의 완전 순환

정지하에 정중 흉골절개와 복부 절개를 시행한 상태에서 우총장골정맥과 하대정맥에 절개를 추가하여 종괴를 성공적으로 제거하였다.

Linda 등[5]의 보고에 의하면 2000년까지 보고된 심장 내로 침입한 정맥내 평활근종증은 총 33예이며 50대의 백인 여성에서 가장 많이 보였고 64%에서 자궁절제술을 시행 받은 과거력이 있었다. 본 증례에서도 4년 전에 자궁절제술을 받은 과거력이 있었다. 종양에는 에스트로겐과 황체 호르몬의 수용체가 존재하므로 완전 절제가 불가능할 경우 추가적인 항에스트로겐 치료도 남아 있는 종양의 증대를 막기 위해 유용하며[7], 수술 후 경과 관찰 및 재발 여부를 확인하기 위해 3~6개월마다 전산화단층촬영 및 자기공명영상촬영을 시행하는 것이 좋다[8]. 본 증례의 환자는 종양을 완전 절제하였기 때문에 항에스트로겐 치료를 시행하지 않았으며 대신 정기적인 외래 추적 검사를 하고 있다.

참 고 문 헌

1. Birsh-Hirshfeld FV. *Lehbuch der pathologischen anatomie*. 5th ed. Leipzig: FCW Vogel. 1896. p.226.
2. Norris HJ, Parmley T. *Mesenchymal tumors of the uterus: Intravenous leiomyomatosis clinical and pathologic study of 14 cases*. *Cancer* 1975;36:2164.
3. Nakayama Y, Kitamura S, Kawachi K, et al. *Intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium*. *Cardiovasc Surg* 1994;2:642-5.
4. Lee HY, Cho SR, Jo BG, Kim JI, Jung HB, Chun BK. *Intravenous leiomyomatosis extending into right ventricle association with pulmonary metastasis*. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;37:933-6.
5. Linda M. Harris, Constantine P, Karakousis, Buffalo. *Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: Tumor thrombectomy through an abdominal approach*. *J Vasc Surg* 2000; 31:1046-51.
6. Cleveland DC, Westaby S, Karp RB. *Treatment of intra-atrial cardiac tumors*. *JAMA* 1983;249:2799-802.
7. Yoshinari A, Shoji K, Hiroaki K, Kenichi T, Hirofumi O, Yukio M. *Successful one-stage complete removal of an entire intravenous Leiomyomatosis in the heart, vena cava, and uterus*. *Gynecol Oncol* 1997;64:547-50.
8. Arnold J, Lundell CJ. *MR of intravenous leiomyomatosis of the uterus extending into the inferior vena cava*. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:690-3.

=국문 초록=

복강내 종양이 혈관을 통해 전이될 수는 있으나 우심장까지 침범되는 경우는 드물다. 자궁에서 기원하는 정맥내 평활근종증은 매우 드물며 조직학적으로는 양성이지만 임상적으로는 하대 정맥, 우심장 또는 폐동맥의 폐쇄를 동반함으로써 치명적인 결과를 초래할 수 있는 질환이다. 치료 방법은 심폐 순환기를 통한 완전 순환정지하에 종괴를 완전절제하는 것이다. 자궁에서 기원한 정맥내 평활근종증을 개복술과 개심술을 이용해 일차 수술로 성공적으로 치유하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 심장 종양
2. 평활근종증
3. 하대정맥