

# 하대정맥에 발생한 평활근육종

— 1예 보고 —

박재홍\* · 김명영\* · 황상원\* · 김한용\* · 유병하\*

## Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava

— A case report —

Jae Hong Park, M.D.\*, Myoung Young Kim, M.D.\*, Sang Won Hwang, M.D.\*,  
Han-Yong Kim, M.D.\*, Byung Ha Yoo, M.D.\*

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava (IVC) is a rare malignant tumor. Yet tumors of a smooth muscle origin are the most common primary neoplasms of the major veins, and the inferior vena cava is the most common site of origin. We report here on a 65-year-old female patient who had been suffering from dyspnea and abdominal discomfort for 3 weeks before admission. The abdominal computed tomography (CT) scan and IVC cavogram showed an IVC mass extending from the right atrium to above the level of the right renal vein, obstructing the IVC, and the radiological findings were suggestive of an IVC leiomyosarcoma. We resected the tumor and re-constructed the IVC with a patch PTFE graft. The follow-up abdominal CT revealed no recurrence and obstruction of the IVC for 6 months after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:275-278)

**Key words:** 1. Great vessels  
2. Leiomyosarcoma  
3. Inferior vena cava

### 증 례

65세 여자환자로 약 3주간의 호흡곤란과 복부 불편감을 주소로 내원 하였다.

혈액검사에서 경한 저알부민증 외는 정상 소견이었다. 심초음파에서는 하대정맥에서 우심방 입구까지에 걸쳐있는 종괴 소견이 보였으며, 심장기능은 정상이었다. 복부초음파에서는 약간의 복수와 함께 신정맥 상부 하대정맥 내에 있는 종괴 소견이 보였다.

복부 전산화단층촬영(Fig. 1)과 하대정맥 조영술(Fig. 2)에서 우신정맥 상부에서 우심방까지 걸쳐있는 종괴가 보였으며, 복부 및 하지의 혈류는 하대정맥 폐쇄에 따라 측

부 혈행로를 통해 우심방으로 유입되고 있었다. 수술은 양와위에서 정중개복 및 양측 늑골하 절개를 하고 일반외과에서 간의 우측엽과 간정맥 부위를 박리한 다음, 간의 좌측엽의 일부를 우상복부의 장기들과 박리하여 간을 위로 견인한 후 간정맥부위와 하대정맥을 혈관겸자로 잡을 수 있게 하였다. 다음 흉부외과에서 신정맥 상부의 종양이 기시할 것이라고 생각되는 하대정맥부위를 조심스럽게 박리 하였으며, 우측 신정맥과 좌측 신정맥도 박리하여 두었다.

우심방하의 정맥의 폐색으로 하부의 정맥혈류는 측부 혈행로를 통하여 우심방으로 유입되기 때문에 체외순환을 하지 않고도 수술할 수 있을 것 같아 먼저 신장정맥 직

\*성균관대학교 의과대학 마산삼성병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Masan Samsung Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine

논문접수일 : 2008년 9월 19일, 심사통과일 : 2008년 10월 27일

책임저자 : 박재홍 (630-520) 경남 마산시 합성 2동 50번지, 성균관대학교 마산삼성병원 흉부외과

(Tel) 055-290-6019, (Fax) 055-290-6555, E-mail: jhpark216@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

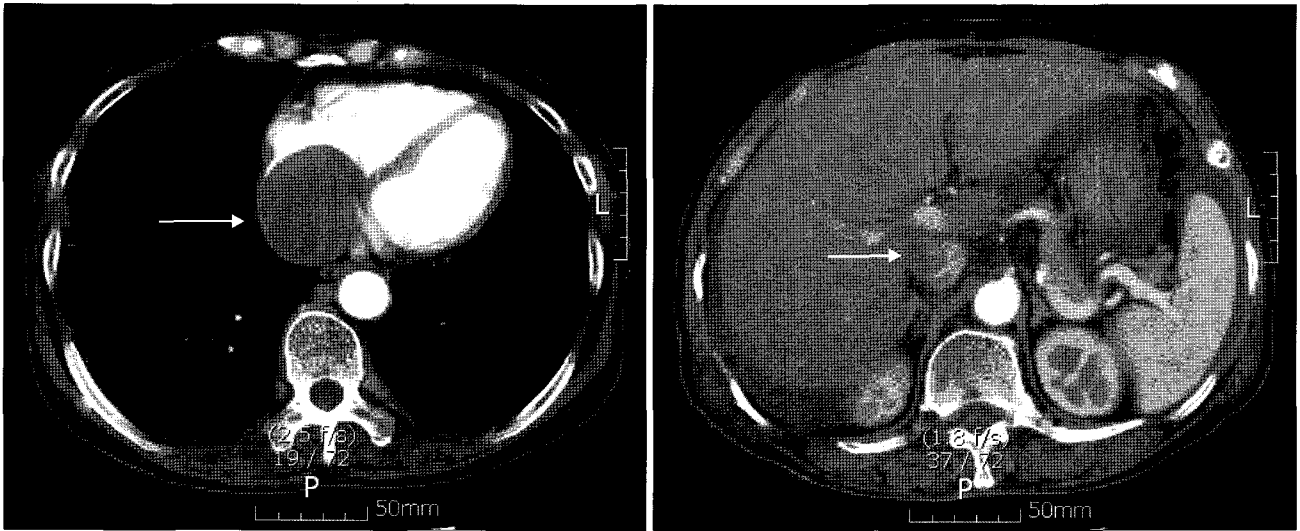


Fig. 1. Computed tomogram shows the IVC mass extending from right atrium to the level of the right renal vein.

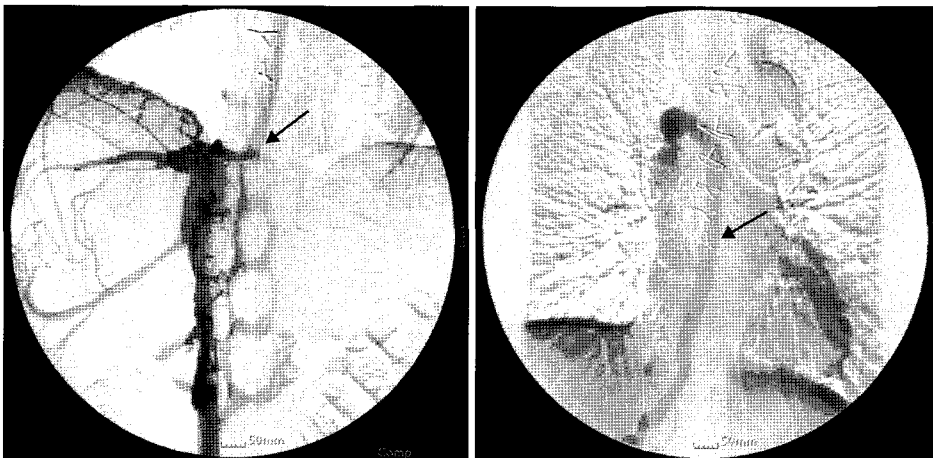


Fig. 2. IVC cavogram shows obstruction of IVC & development of hemiazygos vein.

상부의 하대 정맥을 혈관경자로 잡고, 약 10분간 활력징후를 살피 보았는데, 혈압이 130/80 mmHg에서 서서히 80/40 mmHg로 떨어졌으나 더 이상은 떨어지지 않고 잘 유지되었으며, 중심정맥압이 약간 감소하면서, 심박동수가 100회/min로 약간 증가 하였으나, 수술에는 지장이 없을 것으로 판단하였다. 헤파린 5,000 unit을 중심정맥관으로 투여 후 신정맥 직상부와 간정맥 하의 하대정맥을 혈관경자로 잡고, 종양이 있는 하대정맥을 수직으로 절개 후에 종양의 위치를 확인 하였다. 종양은 하대정맥의 정중양에서 약간 우측으로 내벽에 기저가 약 1 cm 크기로 붙어 있었으며, 상부로 하대정맥 정중에서 약간 우측으로 치우쳐 올라 가는 양상으로, 간정맥 상부는 혈관경자를 잡고 있어서 확인되지 않았다. 종양의 표면은 매끈하고,

연한 노란색을 띠고 있었고, 기시부 외에는 유착이 없었다. 우심방으로 확장된 종양은 잠시 간정맥 혈관경자를 풀고 밑으로 당기니 쉽게 빠져나와 종양을 완전히 제거할 수 있었다. 하대정맥 재건을 위해 하대정맥의 우측부와 우신장정맥 직상부, 간정맥 직하부까지 절개하여, 정상적인 하대정맥 조직을 노출하여 하대정맥을 PTFE 패치를 이용하여 재건 하였다(Fig. 3). 수술 후 간의 우엽부위의 광범위한 박리로 인한 혈종이 후복강에 생겨, 복부통증 및 장마비 증상이 약 15일 이상 있었으나, 혈종이 흡수되면서 장기능이 회복 되어 수술 후 37일에 퇴원하였다.

병리 조직검사에서는 육안 소견상 종괴는 경계가 비교적 좋았으며 혈관내부로 돌출된 양상으로 절단면상 회백색의 종괴로 분엽화된 종양의 모양을 보였다. 현미경 소

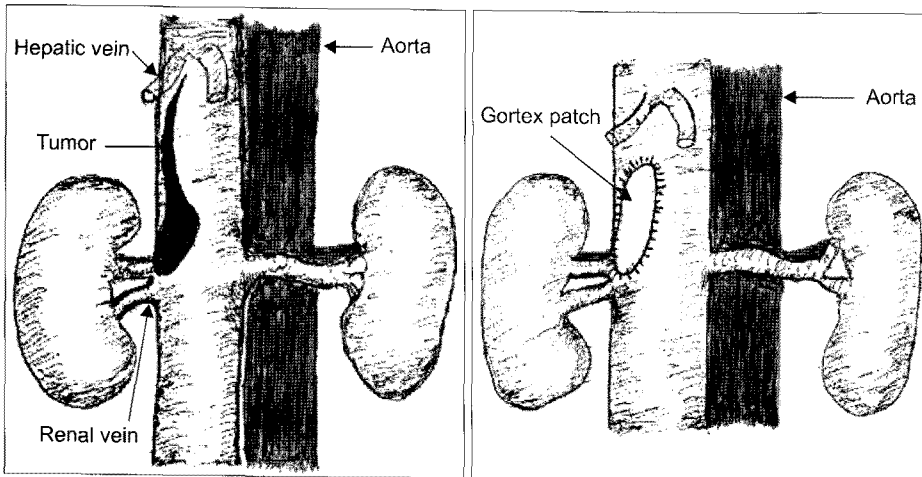


Fig. 3. Resection of the tumor and reconstruction of the IVC, with patch graft.

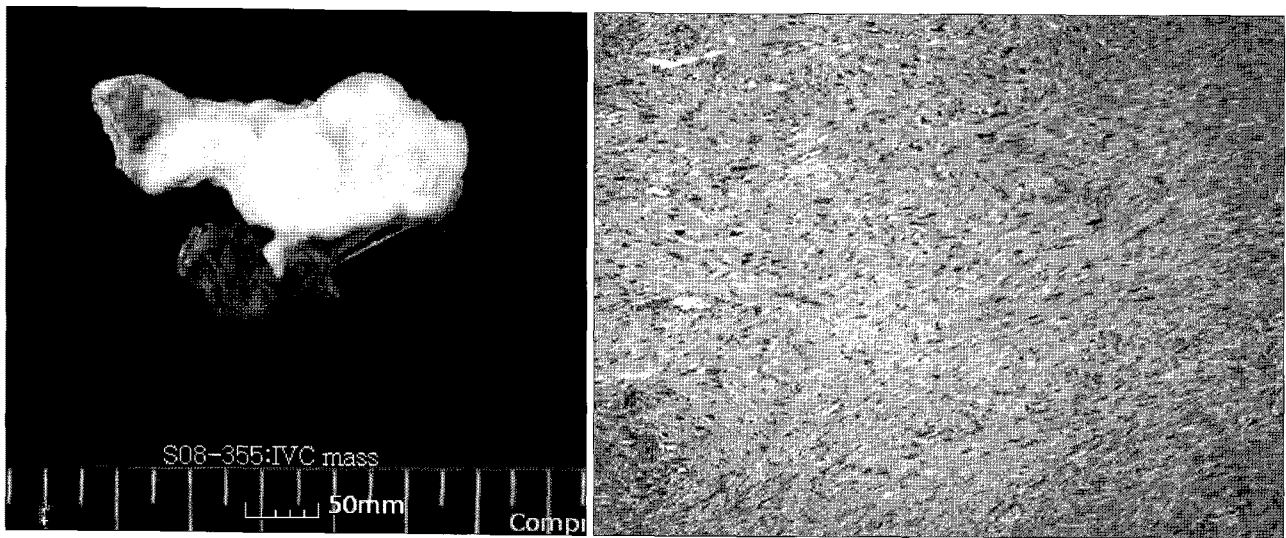


Fig. 4. The cut surface of the tumor reveals homogenous grayish white appearance and the microscopic finding shows spindle cells with some mitosis (H&E stain, x100)

견상 방추형의 세포들이 서로 교차하듯 증식하고 있었으며 중등도의 세포밀집도와 심한 핵의 다형성, 그리고 일부에서는 괴사 소견을 보이고 있었으며 혈관중막을 국소적으로 침범하며, 혈관 밖으로의 침범은 보이지 않았다. 또한 면역 조직학적 검사에서 평활근 actin과 desmin에 양성 소견을 보여 평활근육종으로 진단 되었다(Fig. 4).

수술 직후 출혈로 인한 복강내 혈종이 잔존하여, 항응고제는 사용하지 않았다. 약 2개월 후에 찍은 PET-CT에서는 폐부위의 미세한 음영증가 이외에는 정상적인 소견이었으며, 수술 후 약 6개월에 촬영한 복부전산화 단층 촬영에서는 하대정맥이 약간 좁아 보이나 정상적인 혈류 소통

을 보였고, 복부내 복수나 재발소견은 보이지 않았다.

## 고 찰

하대정맥의 평활근육종은 1871년 Perl[1]에 의해 처음 진단된 이래 약 300에 이내로 보고 될 정도로 드문 종양이며, 내측 평활근육 세포에서 유래하는 간엽세포 종양이다.

남자보다 여자에서 4배 이상 많고, 평균 연령은 54세(15~83세)이다[2]. 임상적으로 발생부위에 따라 3개 부위로 나누는데 첫번째는 Budd-Chiari 증후군을 야기하는 간정맥

에서 우심방에 침범, 두번째는 신정맥과 간정맥 사이에 발생하며, 세번째는 신정맥 하부에 발생하여 혈관폐색증상으로 하지의 부종을 초래한다[3]. 하대정맥 평활근육종은 서서히 자라는 종양으로 증상이 늦게 나타나며, 다양한 장기로 전이가 된다[4].

진단은 컴퓨터단층촬영과 자기공명촬영이 종양의 기시부와 주위조직과의 관계를 명확히 알 수 있어서 매우 유용하며 면역조직화학염색법을 사용하여 종양세포에서 actin이 양성으로 나타나고 CD34와 CD68이 음성으로 나타나는 특징을 보인다[3].

치료로는 근치적 종양절제술이 유일한 치료로 알려져 있으며, 정맥재건은 동종이식편과 PTFE이식편 사용으로 좋은 성적을 나타내고 있다[5,6]. 일반적으로 방사선치료 및 항암치료를 시행하는 경우도 있으나 잘 반응을 하지 않고, 증례가 적어서 치료에 대한 확실한 효과를 알기 어려운 상황이다.

본 증례의 경우 수술후의 PET-CT상에 특별한 이상 소견이 없어서 방사선치료나 약물치료는 생각 하지 않고 있으나, 수 년 내 재발하는 경우가 많기 때문에 세심한 경과 관찰이 요할 것으로 생각된다. 수술 시 간정맥부위의 노출이 어려운데 외과의 도움으로 수술 시간을 단축하여 환

자에게 많은 도움이 되었다.

## 참 고 문 헌

1. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. *Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma*. J Am Coll Surg 2003; 197:575-9.
2. Burke A, Virmani R. Universities Associated for Research and Education in Pathology. U.S.A. *Armed Forces Institute of Pathology*. 1996;231.
3. Kulaylat MN, Karakousis CP, Doerr RJ, Karamanoukian HL, O'Brien J, Peer R. *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of these cases*. J Surg Oncol 1997;65:205-17.
4. Mingoli A, Fedhaus RJ, Cavallaro A, Stipa S. *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases*. J Vasc Surg 1991;14:688-9.
5. Kwon TW, Sung KB, Cho YP, et al. *Pararenal leiomyosarcoma of the inferior vena cava*. J Korean Med Sci 2003;18:355-9.
6. Shindo S, Matsumoto H, Ogata K, et al. *Surgical treatment of retroperitoneal leiomyosarcoma invading the inferior vena cava: report of three cases*. Surg Today 2002;32:929-33.

### =국문 초록=

하대정맥에 생기는 평활근육종은 매우 드문 악성종양이다. 평활근육에서 기원하는 종양은 대정맥의 가장 흔한 원발성 종양이며, 하대정맥이 가장 흔히 발생하는 곳이다. 환자는 65세의 여자 환자로 입원 3주전부터 시작된 호흡곤란과 복부 불편감을 호소하여 내원 하였다. 복부 전산화 단층촬영과 하대정맥 조영술에서 우심방에서 우측 신정맥 위까지 확장된 하대정맥 종양이 보였으며, 또한 하대정맥을 폐쇄시키고 있었다. 하대정맥의 평활근육종으로 진단 후 수술은 종양을 제거하고, 하대정맥을 인조혈관 패치를 이용하여 재건하였다. 수술 후 6개월 간의 추적 관찰 중에 실시한 복부 전산화 단층촬영에서 재발과 하대정맥의 폐쇄소견은 없었다.

중심 단어 : 1. 대혈관  
2. 평활근육종  
3. 하대정맥