

## 하대정맥과 우심방의 종양혈전을 동반한 신평활근육종

— 1예 보고 —

정기천\*\* · 이철범\* · 전순호\* · 김상현\*\*  
김혁\*\* · 정원상\*\* · 김영학\*\* · 강정호\*\*

### Renal Leiomyosarcoma with an Extension of the Tumor Thrombi into the IVC and the RA

—One of case—

Ki Chun Chung, M.D.\*\*, Chul Burn Lee, M.D.\*, Soon-Ho Chon, M.D.\* , Sang Heon Kim, M.D.\*\*, Hyuck Kim, M.D.\*\*, Won Sang Chung, M.D.\*\*, Young Hak Kim, M.D.\*\*, Jung Ho Kang, M.D.\*\*

There has been an improvement in the prognosis of tumor thrombi invading the inferior vena cava(IVC) and the right atrium(RA) of renal cell carcinoma with radical nephrectomy and tumor thrombectomy with the aid of cardiopulmonary bypass in the last 10 years. A 30 year old woman was diagnosed with right renal tumor with tumor thrombi invading the right renal vein and the IVC above the right renal vein to the RA. She received radical nephrectomy and removal of tumor thrombi in the infrarenal IVC under hypothermic total circulatory arrest using the cardiopulmonary bypass. The tumor recurred 12 months after the initial operation, she received a second operation for tumor removal from the retroperitoneum, suprarenal IVC, and RA. She died 11 months after the second operation due to lung metastases and recurred hepatic vein tumor extended to the RA and right ventricle.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:970-974)

**Key words:** 1. Renal neoplasm  
2. Leiomyosarcoma  
3. Vena cava, inferior  
4. Great vessels

### 증례

30세 여자가 약 10개월 전부터 시작된 우상복부 통증과 압통을 주소로 내원하였다. 검사 도중 환자의 증상은 점점 악화되어 보행을 할 수 없었고 하지 부종과 복수를 동

반한 하대정맥 폐쇄의 증상을 나타내었다.

흉복부 전산화단층촬영(Fig. 1), 심초음파검사와 하대정맥 조영술(Fig. 2)에서 우신 종양과 함께 우신정맥 상부의 하대정맥을 가득 채우며 우심방까지 성장한 종양혈전과 우신정맥 하부의 하대정맥과 양측 장골정맥을 완전히 폐

\*한양대학교 의과대학 구리병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Guri Hospital

\*\*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

† 제 34차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 발표.

‡ 본 논문은 한양대학교 임상교수 연구비 및 동문 연구비 지원에 의한 것임.

논문접수일 : 2003년 8월 14일, 심사통과일 : 2003년 10월 14일

책임저자 : 이철범 (133-792) 경기도 구리시 교문동 249-1, 한양대학교 구리병원 흉부외과학교실

(Tel) 031-560-2301, (Fax) 031-568-9948, E-mail: cblee@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. The computed tomogram shows a large solid mass occupying the lower portion of the right renal and inferior vena cava (arrow).

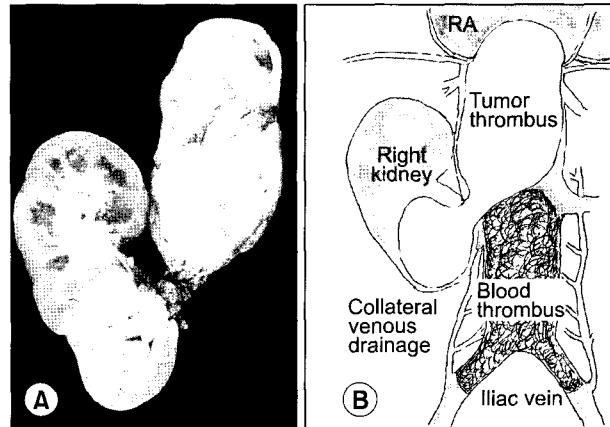


Fig. 3. The cut surface of the tumor reveals homogenous grayish white appearance and firm consistency and the lumen of the renal vein is obstructed by the club shaped tumor extended into the inferior vena cava and right atrium (A). Schematic drawing of renal leiomyosarcoma and tumor thrombus and blood thrombus showing total occlusion of infrarenal IVC and both iliac veins (B). The left renal vein drains into the right atrium fairly well through the suprarenal IVC.

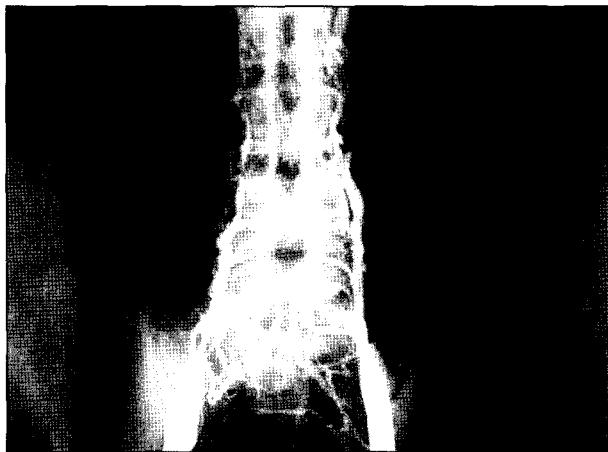


Fig. 2. The venogram shows an occluded inferior vena cava and many venous collateral vessels.

쇄시킨 혈전의 소견을 보였다. 좌신정맥의 혈류는 하대정맥을 통해 우심방으로 잘 유입되고 있었으며 하지로부터의 정맥 혈류는 하대정맥의 폐쇄에 따라 축부혈행로를 통해 유입되고 있었다.

방사선 검사상 대혈관을 침범한 4기의 신세포암으로 의심하였으나 신세포암은 방사선치료 및 항암치료에 반응이 좋지않고 환자 증상이 급속히 악화되고 있어 우선적으로 수술적 치료를 하기로 결정하였다.

수술은 양와위에서 정중개복으로 우신절제술을 시행하고 정중 흉골절개를 통한 체외순환을 이용한 섭씨 20도의 초저체온 순환정지하에서 하대정맥과 우심방을 절개하여 우신정맥 상부의 하대정맥의 종양혈전을 제거하였다. 하대정맥 내막과 종양혈전의 유착은 없었다. 우신정맥 하부

의 하대정맥과 양측 장골정맥의 혈전은 비교적 신선한 혈전으로 하대정맥 내막과 심한 유착은 없었으며 Foley 관과 식염수 세척으로 모두 제거하였다. 총 순환정지 시간은 40분이었다.

신장의 절단면에서 하부 1/3을 점하는 혈관의 경계면을 갖은 회백색의 단단한 종괴의 소견을 볼 수 있었고 종괴 주변의 신 피질은 비교적 보전되어 있었다. 이 종괴는 신 정맥 내강을 폐쇄시키며 곤봉모양으로 하대정맥을 통해 우심방까지 성장하였다(Fig. 3). 종양 혈전은 길이 13 cm 폭 5.5 cm이었다. 병리조직검사 및 면역조직화학염색에서 전형적인 신평활근육종이었으며 원격전이나 임파절 침습의 소견은 없었다(Fig. 4).

술 후 2개월간 와파린을 투여하였고 그 후 아스피린을 투여하였다. 술 후 2개월에 활영한 복부 전산화단층촬영에서 장골정맥부터 하대정맥까지 정상적인 혈류 소견을 볼 수 있었다. 방사선 치료 또는 항암 치료는 시행하지 않았으며 수술 경과는 매우 양호하여 특별한 증상 없이 정상 생활하였다. 수술 11개월째 호흡곤란, 복부 팽만, 하지 부종 등의 증상이 발생하였고 흉복부 전산화단층촬영에서 후복막강의 종괴와 수술 전과 비슷한 크기의 하대정맥으로부터 우심방까지 성장한 종양의 국소적 재발을 볼 수 있었다.

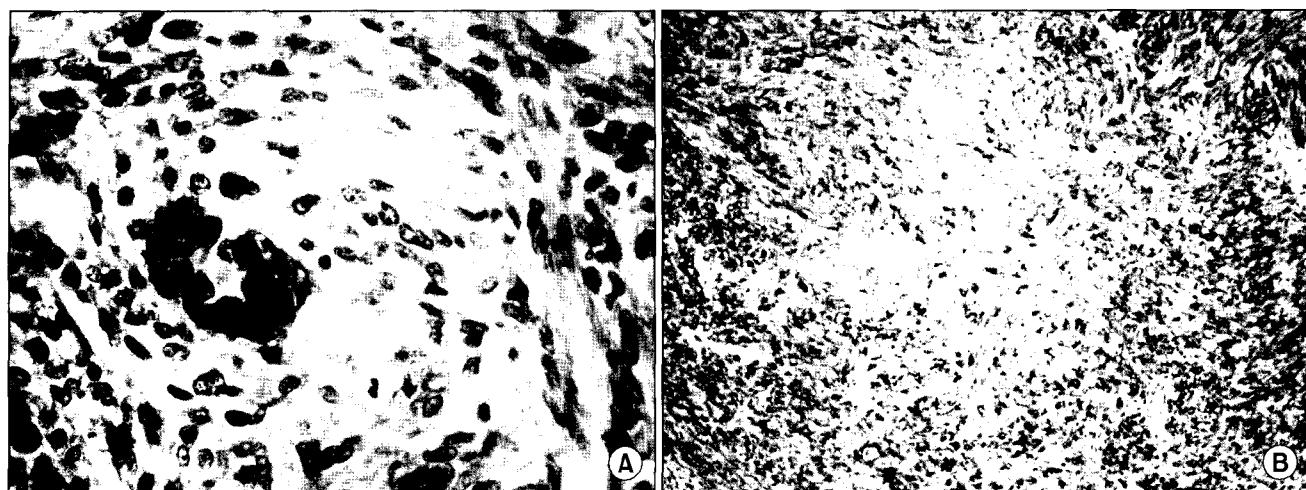


Fig. 4. The tumor is composed of spindle cells and is invaded into renal parenchyme and elongated and pleomorphic nuclei with or without prominent nucleoli are shown. Multinucleated tumor giant cell and mitoses are also present (A). Immunohistochemistry shows diffuse and strong immunoreactivity for desmin (B).

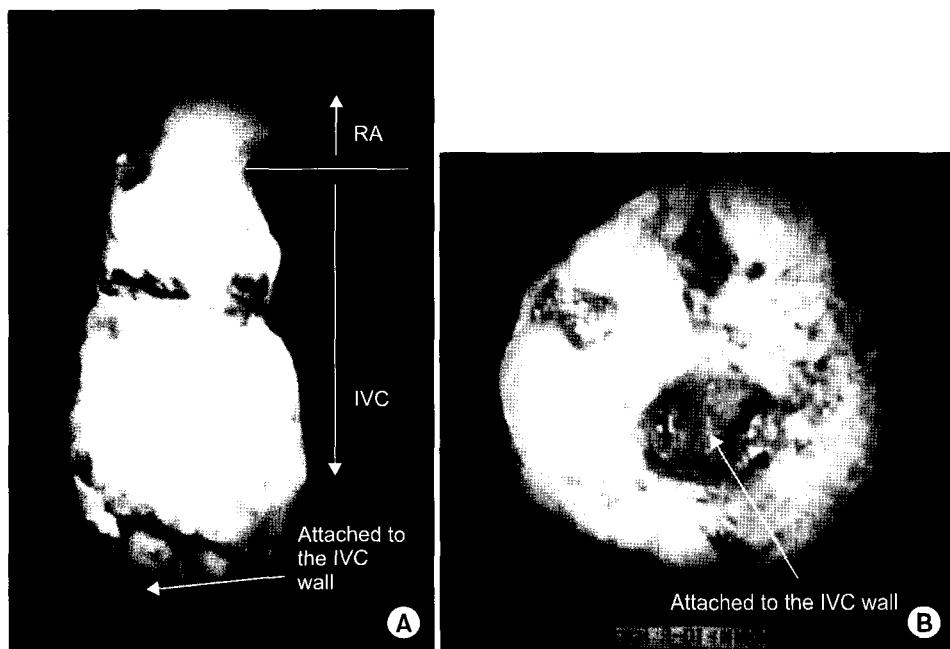


Fig. 5. Resected recurrent tumor in the IVC and the RA (A) and retroperitoneum (B).

두 번째 수술은 정중개복으로 후복막강내의 재발된 종괴를 제거하였다. 재발된 종괴는 주변 복부 장기와 유착되어 있었고 장간막과 결장 등의 침습 소견을 볼 수 있었으며 우신절제술을 시행하였던 부위의 하대정맥과 심하게 유착되어 있었다. 흉골 정중절개를 통한 체외순환을 이용한 섭씨 20도의 초저체온 순환정지하에서 하대정맥과 우심방을 절개하여 하대정맥내의 종양을 제거하였다.

우신절제술을 시행하였던 부위의  $2 \times 2$  cm 크기의 하대정맥은 종양과 심하게 유착되어 있었다(Fig. 5). 재발된 종양의 침습이 있었던 하대정맥을 제거한 후 하대정맥을 PTFE를 이용하여 재건하였다. 총 순환정지 시간은 45분이었다. 수술 경과는 양호하였고 수술 후 아스피린을 투여하였다.

절제된 하대정맥의 종양은 우신정맥이 있었던 부위와 심하게 유착되어 있었으며 곤봉모양으로 하대정맥을 통

해 우심방까지 위치하였으며 간내정맥 하대정맥 부위에서 외면이 막끈하지 못하고 유착이 있었던 것처럼 다소 거칠었다.

수술 10개월째 흉부 X선 촬영에서 폐 전이 소견을 보였다. 수술 11개월째 심한 호흡곤란으로 다시 입원하였으며 자기공명영상에서 간정맥 부위의 하대정맥으로부터 우심방, 우심실까지 재발된 종양의 소견을 볼 수 있었다. 이 종양은 우심방과 우심실의 거의 대부분을 폐쇄하고 있었고 입원 일주일 후 환자는 사망하였다.

## 고 찰

평활근육종은 신장에 발생하는 가장 많은 육종이지만 발생 빈도가 매우 드문 질환으로 지금까지 약 100여 예가 보고되어 있다[1]. 종양은 변연부에 위치하며 신피막으로부터 또는 신우벽내의 평활근 조직에서 발생한다. 여성이 남성보다 2배 정도 많이 발생하며, 40세 이상에서 호발하고 주증상은 옆구리의 통증과 종괴이다. 신평활근육종은 일반적으로 방사선 치료 및 항암치료에 반응하지 않고 예후가 극히 불량한 것으로 알려져 있다. 국소적 재발과 뼈와 폐로 혈행성 전이를 많이 하고 대부분 진단 후 2년내 사망하며 수술만이 유일한 치료법으로 보고되고 있다.

본 증례처럼 신평활근육종이 우심방으로 자라난 경우는 문헌에서 찾아볼 수 없었다.

신세포암은 4~10%에서 종양혈전이 하대정맥을 침범하며 간혹 우심방까지 성장하기도 한다. 하대정맥과 우심방의 종양혈전을 동반한 신세포암은 지난 10년 동안 근치적 신절제술과 함께 체외순환을 이용한 초저체온(20°C) 순환정지하에서 종양혈전 제거술의 적극적인 외과적 치료로 예후가 많이 증진되어 33~44%의 5년 생존율을 보고하고 있다[2-4].

하대정맥의 평활근육종은 지금까지 수백 예가 보고되어 있으며 우심방까지 자라난 하대정맥의 평활근육종은 약 20예가 보고된 바 있다[5]. 근치적 종양절제술이 유일한 치료로 알려져 있으며 근치적 절제술, PTFE 이식편 삽입과 신정맥 제간술 등으로 좋은 결과를 보도하고 있다 [6,7].

본 증례의 경우 비록 첫 진단 2년 후 사망하였으나 첫 진단 시 하대정맥의 폐쇄로 복수, 하지부종과 호흡곤란의 심한 우심부전으로 일상생활이 불가능한 환자에서 근치적 신절제술과 체외순환을 이용한 초저체온 순환정지하에서 종양혈전 제거술을 시행하여 첫 수술 후 재발까지 11개월간의 정상생활을 할 수 있었다. 국소적 재발 후에도 체외순환을 이용한 초저체온 순환정지하에서 종양혈전 제거술과 PTFE 이식편 삽입술로 다시 10개월간 일상생활을 할 수 있었다. 만일 첫 진단 시 적극적인 외과적 치료를 하지 않았다면 생존기간은 극히 짧았을 것으로 생각된다. 최근 수술 후 보조적인 항암요법이나 방사선요법을 시행하여 좋은 결과를 보았다는 보고도 있으나[6] 논란의 여지가 있고 질환의 빈도가 매우 드물어 보조요법의 효과에 대해 정립된 바는 없다.

이상과 같이 우심방까지 성장한 신평활근육종을 1예의 외과적 치료로 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Bostwick DG, Eble JN. *Urologic surgical pathology*. 1st ed. Mosby-Year Book, Inc. 1997.
2. Staehler G, Brkovic D. *The role of radical surgery for renal cell carcinoma with extension into the cava*. J Urol 2000;163:1671-5.
3. Tsuji Y, Goto A, Hara I, et al. *Renal cell carcinoma with extension of tumor thrombus into the vena cava: Surgical strategy and prognosis*. J Vasc Surg 2001;33:789-96.
4. Nebitt JC, Soltero ER, Dinney CPN, et al. *Surgical management of renal cell carcinoma with inferior vena cava thrombus*. Ann Thorac Surg 1997;63:1592-600.
5. Fonseca N, Silvestre I, Bernardino L, et al. *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava*. Rev Port Cardiol 2002; 21:1469-78.
6. Kwon TW, Sung KB, Cho YP, et al. *Pararenal leiomyoma of the inferior vena cava*. J Korean Med Sci 2003;18:355-9.
7. 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=

하대정맥과 우심방의 종양혈전을 동반한 신세포암종은 지난 10년 동안 근치적 신절제술과 함께 체외 순환을 이용한 종양혈전 제거술로 예후가 많이 증진되었다. 우리는 30세 여자에서 우신평활근육종과 종양혈전이 신정맥 상부의 하대정맥과 우심방까지 성장하고 혈액혈전으로 신정맥 하부의 하대정맥과 양측 장골정맥이 폐쇄된 1예를 진단하고 근치적 우신절개술 후 체외순환을 이용한 초저체온 순환 정지하에서 하대정맥과 우심방을 절개하여 종양혈전과 혈액 혈전 모두를 제거하였다. 수술 12개월 후 후복막강과 하대정맥의 국소적 재발로 우심방까지 성장한 종양을 다시 제거하였다. 환자는 두 번째 수술 11개월 후 폐 전이 및 간정맥에서 종양이 재발하여 우심방과 우심실까지 성장하여 사망하였다.

- 중심 단어 : 1. 신 종양  
2. 평활근육종  
3. 하대정맥  
4. 대혈관