

우심방 내 신전을 보인 혈관내 평활근종증

— 1예 보고 —

김 혁* · 한산웅* · 권오정** · 조삼현***

Intravenous Leiomyomatosis extending to Right Atrium

— A case report —

Hyuck Kim, M.D.*, San Woong Han, M.D.*, Oh Jung Kwon, M.D.**, Sam Hyun Cho, M.D.***

Intravenous leiomyomatosis is a rare neoplasm characterized by intravenous growth of histologically benign smooth muscle cell tumor. We report a case of intravenous leiomyomatosis with right atrial extension in a 19-year-old woman. Various surgical techniques and approaches have been previously reported. In this case, the tumor was removed with a single-stage approach via laparotomy without cardiopulmonary bypass.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:640-643)

Key words: 1. Leiomyomatosis
2. Vascular neoplasm
3. Venous disease

증 례

19세 여자환자가 수주 전부터 지속된 호흡곤란과 우측 흉통을 주소로 내원하였다. 환자는 1년 전 평활근종증으로 타 병원에서 전자궁적출술을 시행받았으며 6개월 전 골반강내의 평활근종증 재발로 본원으로 전원되어 수술을 받은 과거력이 있었다. 당시 흉부 전산화단층촬영과 심장 초음파 검사상 하대정맥이나 심장으로의 신전 소견은 관찰되지 않았다.

환자는 미분만부로서 다른 특별한 과거력은 없었다. 이학적 검사상 범수축기 심잡음(II/IV)과 이완기 심잡음(II/IV)이 흉골좌연에서 청진되었으며 그 외 다른 소견은 관찰되지 않았다. 심전도상 정상동리듬을 나타내었으며 심

초음파 검사상 하대정맥과 우심방내에 수축, 이완시 움직이는 종양을 관찰할 수 있었다. 전산화단층촬영 소견에서 골반강과 양측 장골 정맥, 하대정맥내의 종양이 관찰되었으며 이 종양은 계속 이어져 수축, 이완시에 삼첨판막을 통해 우심실을 들락날락하는 우심방내의 종양으로 관찰되었다(Fig. 1, 2). 혈관내 평활근종증의 재발과 심장내 신전으로 진단하고 수술을 결정하였다.

수술계획은 우선 복부접근을 통해 골반강내의 재발된 평활근종들을 제거 후 흉부접근을 통해 체외순환하에 우심방 및 하대정맥내의 종양을 완전히 제거하는 것이었다.

우선 복부정중선절개를 시행하여 골반강까지 노출시킨 후 골반강내의 재발된 평활근종들을 제거하였는데 3차의 개복수술이라 유착이 심하여 섬세한 박리가 불가능하였

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

**한양대학교 의과대학 외과학교실
Department of Surgery, College of Medicine, Hanyang University

***한양대학교 의과대학 산부인과학교실
Department of Obstetrics and Gynecology, College of Medicine, Hanyang University

논문접수일 : 2005년 6월 7일, 심사통과일 : 2005년 7월 31일
책임저자 : 조삼현 (133-792) 서울시 성동구 행당동 산 17번지, 한양대학교병원 산부인과
(Tel) 02-2290-8406, (Fax) 02-2296-8472, E-mail: chosh@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Pelvic CT scan shows multiple mass in pelvic cavity, perirectal area, bilateral iliac vein.

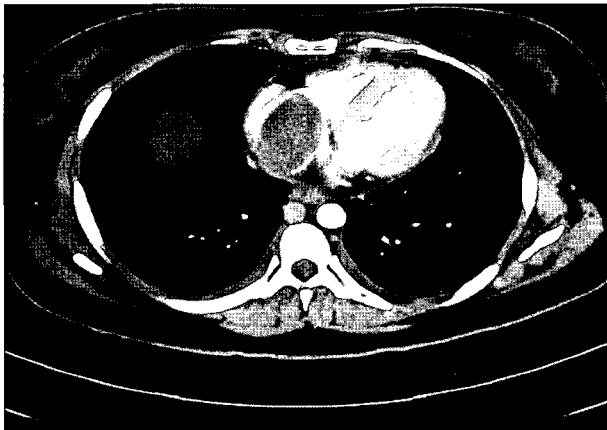


Fig. 2. Chest CT scan shows abnormal soft tissue in the right atrium.

다. 평활근종들을 제거하는 도중 갑자기 대량출혈이 발생되어 심장외과의가 수술에 참여하게 되었다. 살펴본 바 우측총장골정맥이 파열되었으며 파열된 총장골정맥의 근위부는 종양으로 막혀 있었고, 원위부에서 출혈되고 있어서 원위부를 박리 후 정맥을 차단하여 지혈하였다. 우심방 패치(patch)를 이용하여 파열된 총장골정맥을 봉합한 후 흉부접근으로 후에 종양을 완전히 제거한다는 계획을 수립하여, 패치로 봉합하는 도중에 종양에 의해 근위부 쪽 시야를 가려 종양을 혈관 겹자로 잡은 후 수술시야 확보를 위해 밀로 당기면서 봉합을 하였는데 부행혈류 등으로 시야가 안 좋아 시간이 소요되었다. 봉합하는 동안 시간이 지나면서 종양이 빠져나옴을 느낄 수 있었다. 종

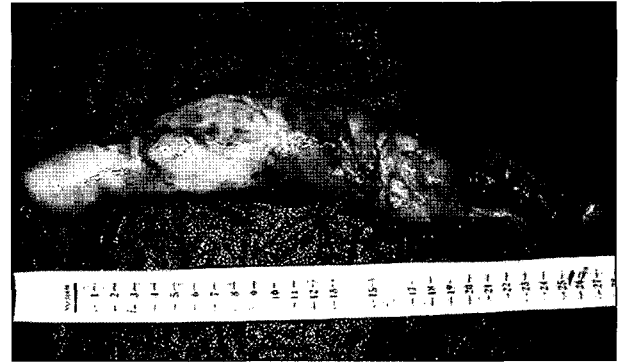


Fig. 3. This picture shows a grayish white soft mass ranging from 28×5×3 cm in dimensions and weighing 500 gm.

양은 고무와 같이 단단하였고, 파열된 혈관을 통해 우심방까지 신전된 종양 전체가 빠져나올 수 있다는 느낌이 들었다. 결국 지속된 견인에 의해 종양은 파열된 총장골정맥을 통해 전부가 빠져나왔다. 종양은 27×4 cm 크기의 우유빛나는 부드러운 종괴였다(Fig. 3). 총장골정맥을 패치로 성형 봉합 후 골반강내에 남아있는 평활근종들을 제거하였으며 수술장에서 경식도초음파로 확인하였을 때 우심방 및 하대정맥내에 종양이 완전히 제거된 것을 확인할 수 있었다. 수술을 종료하였으며 환자는 별다른 문제 없이 술 후 13일째 퇴원하였다.

현재 약 1년 정도 외래에서 추적관찰중이며 전산화단층촬영상 심장 및 하대정맥에는 종괴가 보이지 않으나 골반강내에 재발이 있어 호르몬 치료 중이다.

고 찰

혈관내 평활근종증은 드문 종양으로 조직학적으로는 양성 평활근종이나 자궁 및 자궁외 정맥계 내에서 성장하는 특징이 있다[1]. 악성은 아니지만 혈관내 평활근종은 정맥계 내로 성장하여 하대정맥으로 확장되며 우측 심장에 도달하여 폐동맥까지 신전되면 사망에까지 이르게도 한다.

주로 장골정맥 내로 들어가 하대정맥으로 성장하지만 때로는 난소 정맥을 통해 하대정맥으로 성장하기도 한다 [2,3].

혈관내 평활근종증의 정확한 원인은 아직 밝혀지지 않았으나, 자궁내 평활근이 혈관으로 침입하여 생긴다는 설과 자궁, 난소 정맥 등의 혈관 중막에서 기원한다는 주장이 있다[4].

증상으로는 폐쇄가 일어난 위치나 정도에 따라 다양하며 하대정맥이 막힐 경우 전형적인 우심부전 증상이 나타나며 삼첨판막이 막힐 경우 급사를 일으킬 수 있다.

방사선학적으로는 우심방의 점액종이나 혈전으로 오진되는 경우가 많다. 따라서 자궁절제를 받았거나 자궁근종으로 치료 받은 기왕력이 있는 환자에게 심장내 종양의 의심될 경우 주의 깊은 감별이 필요하며 전산화단층촬영이 가장 좋은 정보를 제공한다[5].

혈관내 평활근종증의 선택적 치료법은 수술적 완전절제이며 부분절제를 시행할 경우 재발의 우려가 있다.

수술방법은 다양한데 먼저 흉부접근으로 체외순환하에 심장 및 하대정맥의 종양을 제거한 후 복부접근으로 혈관 내에 남아 있는 종양을 제거하는 2단계 방법(two stage resection)과 흉부 및 복부접근을 동시에 시행하는 방법(one stage resection)이 있다[3,6].

Filsoufi 등[4]은 흉부접근만으로 초저체온 체외순환하에서 우심방 절개 후 종양을 견인하여 쉽게 제거하였으나 체외순환의 재가온시 계속되는 저혈압 및 혈액손실로 후복막강의 출혈을 의심하여 개복하였으며 신정맥의 파열을 경험하여 일단계로 수술시 흉부 접근할 때 반드시 복부정맥을 노출시켜야 한다고 보고하였다.

저자들은 일단계 수술(one stage resection)로 우선 복부접근을 통해 골반강 내 평활근종들을 제거 후 흉부접근을 통해 체외순환하에 우심방 및 하대정맥내의 종괴를 제거하기로 하였는데 골반강 내 평활근종의 제거 시에 심한 유착으로 우측총장골정맥이 파열되어 대량 출혈이 있어 손상된 정맥을 교정하는 동안 수술시야 확보를 위해 견인된 종괴가 완전히 빠져 나오게 됨을 경험하였다.

혈관내 평활근종증은 유착부위가 골반강내의 자궁정맥이나 난소정맥에서 기인되며 하대정맥 및 심장내에는 유착이 없는 것으로 보고되기도 하여서 복부접근만으로 총

장골정맥이나 하대정맥의 절개 후 종괴를 하방으로 견인시 완전히 제거될 가능성도 있다고 하겠다[7,8].

본 증례는 총장골정맥 파열 교정시 수술시야 확보를 위해 하방으로 견인된 혈관내 평활근종이 자연스럽게 완전히 제거되었던 경우였다.

참 고 문 헌

1. Norris HJ, Parmley T. *Mesenchymal tumors of the uterus, V:intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases.* Cancer 1975;36:2164-78.
2. Stegmann T, Garcia-Gallant R, Doring W. *Intravascular leiomyomatosis:report of a case and review of the literature.* Thorac Cardiovasc Surg 1987;35:157-60.
3. Gonzalez-Lavin L, Lee HR, Falk L, et al. *Tricuspid valve obstruction due to intravenous leiomyomatosis.* Am Heart J 1984;108:1544-6.
4. Filsoufi F, Farivar R.S, Anderson C, Santerre D, Adams DH. *Renal vein injury complicating removal of intravenous leiomyoma.* J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:820-2.
5. Roques F, Sanchez B, Bucher B, Lariviere J. *Role of preoperative assessment in the surgical management of leiomyoma extended to the right heart chambers:a compendium of information from isolated reports.* Eur J Cardiothorac Surg 2001;19:522-4.
6. Katsumata T, Shinfeld A, Houel R, Westaby S. *Pelvic leiomyoma in the right atrium.* Ann Thorac Surg 1998;66:2095-6.
7. Podolsky LA, Jacobs LE, Ioli A, Kotler MN. *TEE in the diagnosis of intravenous leiomyomatosis extending in to the right atrium.* Am Heart J 1993;125:1462-4.
8. Cooper MM, Guillem J, Dalton J, et al. *Recurrent intravenous leiomyomatosis with cardiac extension.* Ann Thorac Surg 1992;53:139-41.

=국문 초록=

혈관내 평활근종증은 조직학적으로 양성 평활근 세포의 혈관내 성장을 특징으로 하는 드문 종양이다. 저자들은 우심방 신전을 보인 혈관내 평활근종증을 19세 여자 환자에서 치험하였기에 보고하는 바이다. 종양 절제를 위하여 다양한 수술 기법 및 접근 방법들이 보고되었으며 본 환자의 경우 종양을 심폐우회술 없이 개복술만으로 제거하였다.

- 중심 단어 : 1. 평활근종증
2. 혈관 종양
3. 정맥 질환