

A CASE OF INTRAVASCULAR LEIOMYOMATOSIS EXTENDING TO INFERIOR VENA CAVA, RIGHT HEART, AND PULMONARY ARTERY

Jong-sim Lee, MD¹, Jae-won Yoon, MD¹, Kyong-hee Lee, MD¹, Sung Ho Jung, MD², Young-Joon Ryu, MD³,
Jeong-Yeol Park, MD, PhD¹

Departments of ¹Obstetrics and Gynecology, ²Thoracic and Cardiovascular Surgery, ³Pathology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Intravascular leiomyomatosis is a rare entity of benign smooth muscle tumor invading into the lumen of veins. Although these tumors are histologically benign they sometimes extend into the cardiac cavity and can cause sudden death due to their incarceration into the atrioventricular orifice. We present a case of the intravascular leiomyomatosis originating from huge leiomyoma in the pelvic cavity and extending to the ovarian veins, the inferior vena cava, the right atrium, the right ventricle and the pulmonary artery. She underwent surgery by a single-stage o including laparotomy and venotomy without thoracotomy, and the tumor was successfully removed. Therefore, we report this case with a brief review of the literature.

Keywords: Intravascular leiomyomatosis; Heart extension; Single-stage operation

혈관내 평활근종증은 정맥의 내강을 침범하는 평활근종으로서, 조직학적으로는 양성 종양이지만 임상적으로 악성 종양처럼 혈관을 타고 전이되는 특성을 가진 드문 질환이다. 혈관내 평활근종증은 자궁내의 혈관뿐만 아니라 자궁정맥, 난소정맥, 장골정맥, 하대정맥, 우측 심장과 폐까지 전이되기도 한다. 혈관내 평활근종증은 운동 시 호흡곤란, 실신, 심계항진, 흉통, 복통 등의 증상이 나타날 수 있으나 대부분 심장으로 침범하기 전까지는 무증상인 경우가 많다. 그러나 심장에 방실륜에 끼여 혈류를 차단할 경우 급사 등의 위험이 있으므로 조기진단과 수술 등의 조기치료를 필요로 한다[1-5].

저자들은 걷기 운동 도중 발생한 어지러움과 실신을 주소로 내원한 환자에서 난소정맥, 하대정맥, 우측심장을 거쳐 주폐동맥까지 전이된 혈관내 평활근종증을 진단하고 수술을 통해 치료한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

증례

환자: 김 O 주, 49세

주소: 걷는 도중 발생한 어지러움과 실신

산과력: 2-0-0-2

월경력: 초경은 17세이고 2004년 양측난소절제술 시행받고 폐경되었다.

기왕력: 2004년 자궁근종으로 자궁절제술, 양측난소난관절제술 시행

받았다. 고혈압으로 약물 복용 중이었다.

현병력: 환자는 걷기 운동을 하던 중 어지러움을 느끼면서 자리에서 쓰러졌고 당시 의식소실이 동반되어 타 병원 응급실 내원하였다. 내원 후 시행한 검사상 우심방 우심실 및 주폐동맥까지 침범하는 종양이 있어 수술이 필요하다는 이야기를 듣고 본원 내원하였다.

입원 시 소견: 입원 당시 환자의 의식은 명료하고 전신상태도 비교적 양호하였으며 혈압 138/97 mm Hg, 맥박 73회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5°C였다. 이학적 검사상 심음과 폐음은 정상이었고 복부진찰에서도 과거 수술자국 외에는 특이 소견 없었다.

Received: 2011. 9.10. Revised: 2011.10.13. Accepted: 2011.10.20.

Corresponding author: Jeong-Yeol Park, MD, PhD

Department of Obstetrics and Gynecology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, 388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea

Tel: +82-2-3010-3646 Fax: +82-2-3010-6944

E-mail: catgut1-0@hanmail.net

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2012. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

검사 소견: 일반혈액검사에서는 혈색소 13.5 g/dL, 백혈구 7,500/mm³, 혈소판 74,000/mm³으로 감소되어 있었고, 뇌 나트륨 이뇨 펩티드(brain natriuretic peptide, BNP)가 310 pg/mL로 증가되어 있는 것 이외에 출혈시간 및 혈액응고검사, 간기능검사, 신장기능검사, 소변검사, 동맥혈가스분석검사, 간염항원검사, 혈청매독반응검사, 후천성면역결핍검사, 객담검사 등의 여타 검사에서 특이 소견은 없었다.

방사선학적 소견

흉부X선검사 소견: 중등도의 심장비대와 소량의 양측 흉막삼출 소견 외에 특이 소견은 관찰되지 않았다.

초음파 소견: 심초음파 소견에서는 하대정맥에서부터 우측심방으로 이어진 거대 종괴가 발견되었으며 경식도 심초음파검사에서도 종괴는 우심장내와 주폐동맥에서 관찰되는 크기만 38×83 mm였고 이는 하대정

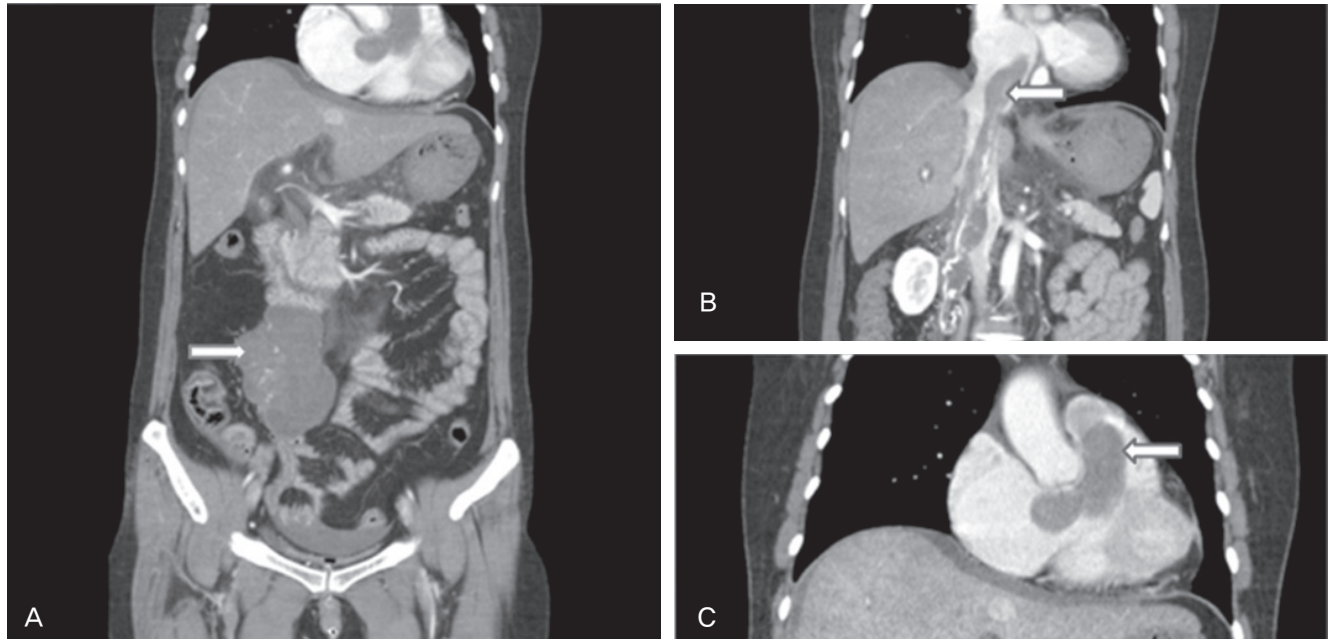


Fig. 1. (A) Abdominal computed tomography (CT) showing mass (arrow) in the abdominal cavity. (B) Abdominal CT showing mass in the inferior vena cava. (C) Chest CT showing mass on right atrium and main pulmonary artery.

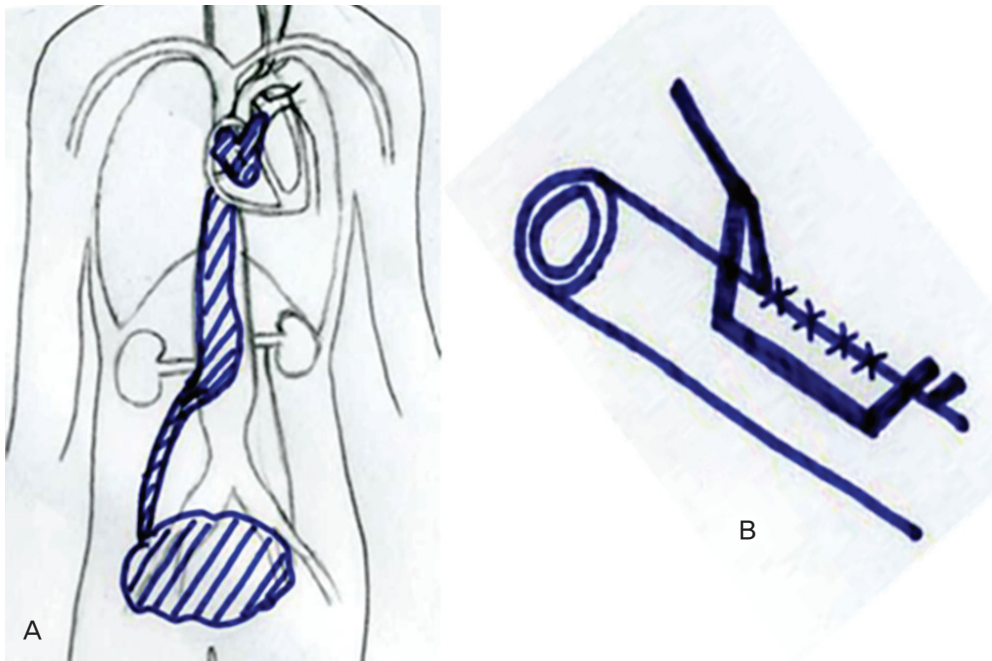


Fig. 2. (A) Huge mass extended to the right ovarian vein, the inferior vena cava, the right atrium and the pulmonary artery. The inferior vena cava is dilated as a 5 cm diameter. (B) Satinsky clamp grasp the inferior vena cava during repairing.

맥으로부터 이어져 있었으나 기시부는 명확하지 않았다. 이 종괴로 인해 삼첨판 협착과 심한 삼첨판역류가 관찰되었다.

컴퓨터단층촬영 소견: 복부 및 골반 컴퓨터단층촬영에서 골반강내에 약 10 cm 크기의 종괴가 있었으며 이 종괴는 난소정맥을 통해 하대정맥으로 연결되어 있었고, 흉부 컴퓨터단층촬영에서는 하대정맥에서 이어진 종괴가 우심방, 우심실을 거쳐 주폐동맥까지 이어져 있었다(Fig. 1).

수술 소견: 이상의 소견으로 2011년 4월 27일 흉부외과와 협진하여 골반 및 혈관내 종괴제거를 위한 수술을 시행하였다. 수술 조건상 자궁과 난소는 이전에 제거된 상태였으며 골반 및 복강내에 직경 10 cm 이상의 거대 종괴가 있었고 이 종괴의 상부의 끝은 난소정맥을 통해 직경 5 cm 정도로 커져있는 하대정맥으로 들어가고 있었다(Fig. 2).

수술 방법: 개복술을 통하여 골반내 종괴를 박리하고, 혈관내 종괴는 아래로 당겨서 제거하도록 계획하였으며, 개흉술이 필요할 경우를 대비하여 체외순환기를 준비하였다. 과거 수술자국을 따라 복부정중절개

를 시행하였다. 골반내 종괴는 후복막강에 위치하였으며 주위조직과 유착되어 있었다. 골반내 종괴를 주위조직으로부터 완전히 박리한 후, 종괴의 상단이 난소정맥을 통해 하대정맥으로 유입되는 부위까지 노출되도록 주변을 박리하였다. 심장과 혈관내 종괴가 빠져나올 수 있도록 당겨보았으나, 하대정맥과 심장내의 종괴의 직경은 5 cm 정도로 커져있고, 하대정맥으로 유입되는 부위에서는 종괴의 직경이 3 cm 정도여서 혈관내 종괴가 빠져 나오지 않았다. 따라서, 하대정맥에 종괴가 유입되는 부위에 5 cm 크기의 정맥절개술을 시행하고 심장 및 혈관내 종괴를 당겨서 제거하였다. 종괴와 혈관내막 사이의 유착은 없었으며 부드럽게 잘 빠져나왔고 수술 중 심초음파기를 이용하여 심장 및 주폐동맥에 남은 종괴가 없음을 확인하였다. 새틴스키 집게(Satinsky clamp)를 이용하여 정맥절개술을 시행한 부위를 잡아서 출혈을 막고, 헤파린을 정주한 후, 프롤린 5-0 (prolene 5-0)를 이용하여 하대정맥을 봉합하였다(Fig. 2). 수술은 총 2시간 59분에 걸쳐 진행되었고, 실혈량은 약 500 mL이었다.

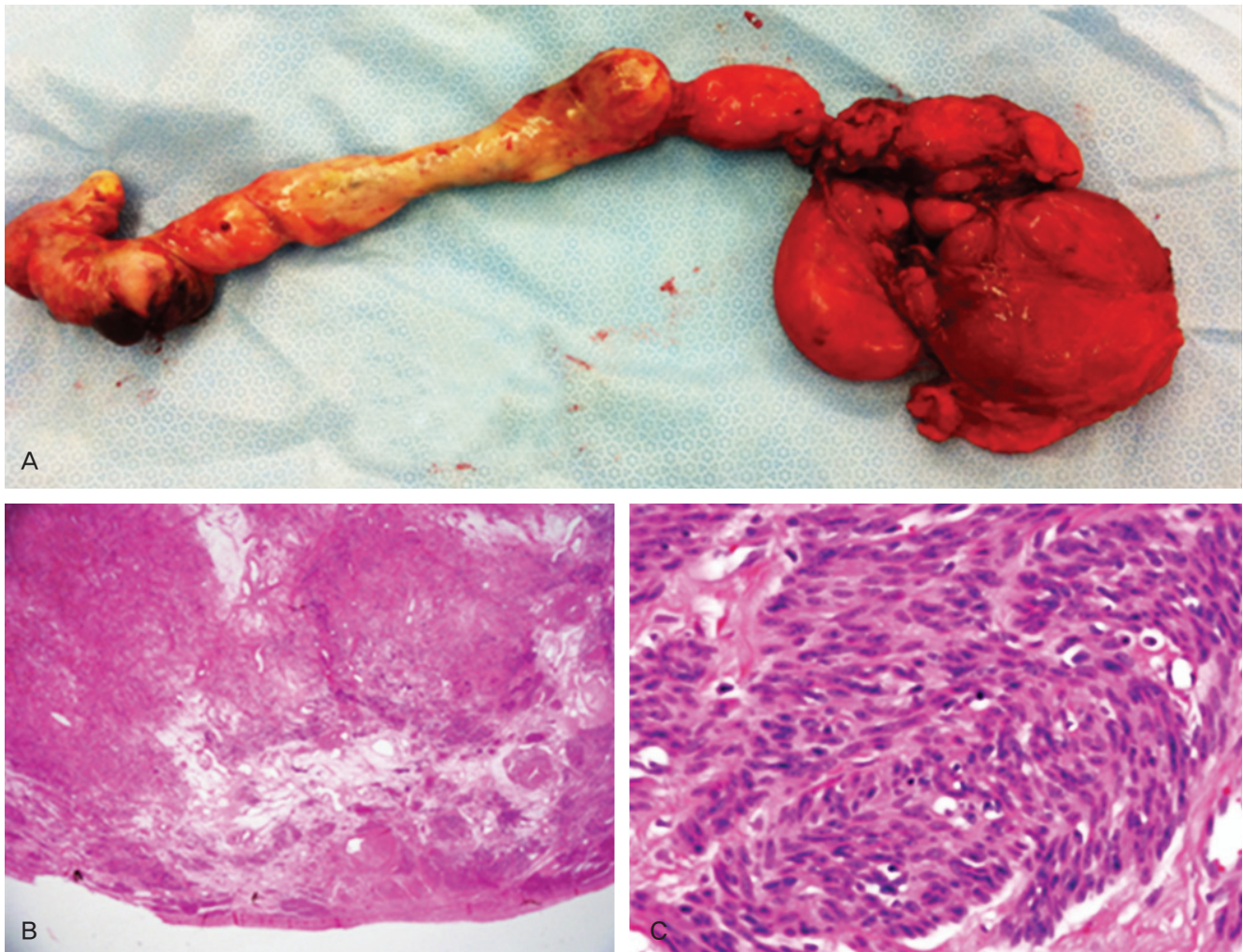


Fig. 3. (A) Intravenous leiomyomatosis. Intracaval worm-like, white mass, measuring 27 cm in length and abdominal mass, measuring 15 × 10 × 7 cm. (B) The resected tumor shows well developed and dilated blood vessels and is mixed cellular and acellular region (H&E, ×12.5). (C) A densely proliferation of small spindle cells with elongated nuclei (H&E, ×400).

병리 소견: 육안 소견상 골반내 종괴는 다발성 결절이 산재해있는 10×8×5 cm 크기로 다낭성 2차변성을 보이고 있었고 혈관내 종괴는 약 15 cm 길이의 벌레 모양 혹은 코드 모양이면서 두 종괴 모두 단단하면서 노란색 빛깔을 띄고 있었다. 현미경 소견상 혈관이 발달되고 늘어나 있고 세포가 밀집된 부분과 세포가 없는 부분이 혼재 되어 있으면서 핵의 모양은 둥글거나 타원형으로 평활근종의 소견에 적합하였다(Fig. 3).

수술 후 경과: 수술 후 경과는 양호하였으며, 특별한 합병증도 없이 퇴원하였다. 술 후 시행한 복부 및 골반 컴퓨터단층촬영상에서도 특이소견은 관찰되지 않았으며 2개월 후의 경과 관찰에서도 어지러움, 실신 등의 증상 없이 양호한 상태로 현재 외래에서 정기적인 추적진료 중이다.

고 찰

혈관내 평활근종증은 평활근이 증식하여 생긴 결절성 종양으로서, 조직학적으로는 양성 종양이지만 임상적으로는 악성 종양처럼 혈관을 통해 전이되는 특성을 가지고 있는 매우 드문 종양이다. 혈관내 평활근종증은 1896년 Birch-Hirschfeld에 의해 처음 발견된 이후 약 160여 정도가 보고되었다. 심장 내로의 전이는 1907년 부검에서 처음으로 보고된 이후 약 50여가 드물게 보고되고 있으며 폐혈관까지 전이된 예가 보고된 바는 매우 드물다[1-3].

혈관내 평활근종증의 생성기전에는 두 가지 가설이 있는데 첫째는 자궁근종이 원발종양으로서 근접해 있는 정맥내로 침투한다는 것이고 둘째는 정맥 벽에서 종양이 직접 발생하여 증식한다는 것으로 에스트로겐의 영향으로 보여진다는 가설이다[2,6,7]. 후자의 가설을 지지하는 보고들도 있으나 대부분은 자궁에서 기원하고 혈관을 따라 자궁정맥, 난소정맥, 장골정맥, 하대정맥, 우측 심장과 폐까지 전이되기도 한다[8]. 본 환자의 경우 자궁근종으로 자궁절제술을 시행받고 7년이 지난 후에 운동 시에 발생한 어지러움, 실신 등의 증상이 발생하여 복부 및 흉부 컴퓨터단층촬영과 심장초음파, 경식도초음파 등을 이용해 골반내 종괴로부터 시작하여 우측 난소정맥, 하대정맥을 통해 우심방, 우심실 및 주폐동맥까지 연결된 종양을 확인하였고 한번의 수술을 통해 종양을 제거하였다. 수술로 얻은 종양의 조직형은 양성 평활근종증이었다. 본 증례에서와 같이 자궁근종으로 자궁절제술을 시행받고 4년 후 혈관내 평활근종증이 발견된 경우가 보고된 예가 있으나[5] 매우 드물다.

혈관내 평활근종증은 종양이 광범위 하게 퍼지더라도 증상이 없는 경우가 흔하여 진단이 늦어지는 경우가 많다. 증상이 나타나는 경우에도 침범된 장기나 혈관에 따라 다양하게 나타날 수 있으므로 오진의 가능성이 높아 더욱 주의를 요한다. 하대정맥과 심장까지 침범하는 혈관내 평활근종증의 경우 정맥의 일시적 폐쇄에 의해 발생하는 증상으로 운동시 호흡곤란, 실신, 심계항진, 흉통, 복통, 울혈성 심부전, 폐색전증 등이 나타날 수 있고 종양이 하대정맥과 우심방 사이 또는 심방실륜에 끼어서 혈류를 차단하는 경우에는 급사를 초래할 수도 있다. 그러므로 흔하지는 않으나 자궁의 평활근종이 있는 여성에서 정맥혈전증을 동반하고 있다면 혈관내 평활근종증을 반드시 고려하여야 한다[1-5].

혈관내 평활근종증의 진단으로는 심초음파, 경식도초음파, 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상, 정맥조영술, 조직학적 검사 등이 도움이 된다. 대부분의 경우에서 자궁의 평활근종을 동반하고 있으며, 이 중 장골정맥, 하대정맥, 심장을 침범하는 혈관내 평활근종증은 벌레(worm-like) 또는 코드 같은 모양(cord-like pattern)을 나타낸다[1,2].

혈관내 평활근종증과 구별해야 할 질환들은 자궁근의 정맥과 림프관으로의 침윤을 특징으로 하는 자궁내막육종증(endometrial stromal sarcoma), 평활근육종(leiomyosarcoma), 파종성 복막 평활근종증(disseminated intraperitoneal leiomyomatosis) 등이 있으며 하대정맥과 심장까지 파급된 경우에는 점액종(myxoma), 신세포암(rectal cell carcinoma) 등과도 주의하여 감별해야 한다[9,10].

혈관내 평활근종의 치료는 종양의 완전한 외과적 절제가 원칙이며 심장내 종양을 제거한 뒤 추후 개흉술을 시행하는 2단계 수술(two-stage surgery)이 1982년 Ariza 등[1]에 의해 처음으로 심장까지 파급된 혈관내 평활근종증의 치료로 보고되었으며, 보다 최근에는 전체 순환정지와 저 체온 상태에서 시행하는 한번의 수술(one-stage surgery)이 보고되었다[11]. 완벽하게 제거되지 않은 종양이 첫 수술 후 15년 후에 재발된 보고도 있어 완전한 절제가 매우 중요하다[12]. 본 증례에서는 체외순환이나 개흉 없이 한번의 개복을 통해 종양을 완전히 제거하였으므로 지금까지 보고되었던 한 단계 수술과도 다른 새로운 수술법이라고도 할 수 있겠다. 그러나 이 수술법이 모든 환자에서 적용되기는 어려울 것으로 생각된다. 예를 들면, 종괴와 혈관벽 사이에 유착이 심해 당겨내는 것 만으로 쉽게 분리가 되지 않는 경우, 심장내 종괴가 너무 크거나 딱딱해서 하대정맥을 통해 나올 수 없는 경우, 또는 정맥 절개를 통해 종괴를 제거한 후에도 심장내에 잔류종괴가 관찰되는 경우에는 개흉이 불가피하다. 본 증례에서도 이런 가능성에 대비하여 심폐순환기등 개흉술 준비를 갖추고 수술을 시작하였으나 다행히 정맥절개술로 심장내 종양을 완전히 제거를 할 수 있었다.

이미 한 단계 수술법이 두 단계 수술법에 비하여 짧은 입원기간, 저렴한 비용 등의 장점을 가지고 있다는 것이 보고된 바 있다. 본 증례에서 정맥절개부터 봉합까지 걸린 시간이 40분으로 이는 기존의 한 단계 수술에서 심폐순환기를 이용한 개흉술로 심장내 종괴를 제거할 경우 최소 2시간 이상 걸리는 것과 비교하여 큰 의미가 있으며 전체 수술 시간 및 마취시간이 짧아지므로 심장 및 폐 등의 합병증의 빈도가 낮을 것으로 예상된다. 또 상처가 작고 뼈를 절단하지 않기 때문에 통증 및 상처회복에 걸리는 시간이 짧아 결과적으로 입원기간이 단축되게 되고, 상처감염, 골염, 출혈 등의 합병증 빈도가 낮을 것으로 생각된다. 그 외에도 수술과 입원에 따른 비용절감, 작은 흉터로 인한 미용 효과 등 여러 가지의 장점이 있어 심장전이가 있는 혈관내 평활근종증 환자에서 고려해볼 수 있는 수술법이다.

때때로 수술이 불가능한 잔류종양의 경우에는 혈관내 평활근종이 호르몬 수용체를 가지는 호르몬 의존성 종양이라는 특징을 이용하여 항에스트로겐 치료를 고려해볼 수 있으나 그 효과에 대해서는 아직 논란이 많고[2] 또 본 증례의 경우 양측난소가 모두 제거된 상태에서 발생 또는 성장한 평활근종으로 항에스트로겐 치료는 적합하지 않다. 그 외

에 선택적 동맥 경화법, 방사선, 항암제 등이 시도되고 있으나 그 효과는 아직 증명된바 없다[2,13].

본 질환은 종양이 조직학적으로 양성임에도 불구하고 임상적으로 악성 종양처럼 혈관을 타고 전이가 되며 심장이나 폐를 침범하여 증상이 생명을 위협할 수 있으므로 조기진단과 조기치료가 필수적이다. 또 수술적 치료가 끝난 뒤에도 재발 여부에 지속적인 추적관찰이 필요하다.

저자들은 과거에 자궁근종으로 자궁절제술 및 양측난소난관절제술을 시행한 환자에서 난소정맥을 통해 하대정맥과 우심방, 우심실을 거쳐 주폐동맥까지 진행하여 증상을 일으킨 혈관내 평활근종을 개복술과 정맥절개술을 이용한 한번의 수술로 성공적으로 제거한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Ariza A, Cerra C, Hahn IS, Shaw RK, Rigney B. Intravascular leiomyomatosis of the uterus. A case report. *Conn Med* 1982;46:700-3.
2. Choi JY, Lee CJ, Kim WG, Cho SR, Shin HC. Intravenous leiomyomatosis with intracaval mass, intracardiac extension, and pulmonary metastasis: a case report. *Korean J Obstet Gynecol* 2004;47:1241-5.
3. Shida T, Yoshimura M, Chihara H, Nakamura K. Intravenous leiomyomatosis of the pelvis with reextension into the heart. *Ann Thorac Surg* 1986;42:104-6.
4. Lo KW, Lau TK. Intracardiac leiomyomatosis. Case report and literature review. *Arch Gynecol Obstet* 2001;264:209-10.
5. Lee KH, Bong JM, Shin MS, Kim JH, Shin EK, Jeon YB, et al. A case of intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. *Korean Circ J* 2002;32:825-8.
6. Nogales FF, Navarro N, Martinez de Victoria JM, Contreras F, Redondo C, Herraiz MA, et al. Uterine intravascular leiomyomatosis: an update and report of seven cases. *Int J Gynecol Pathol* 1987;6:331-9.
7. Kir G, Kir M, Gurbuz A, Karateke A, Aker F. Estrogen and progesterone expression of vessel walls with intravascular leiomyomatosis; discussion of histogenesis. *Eur J Gynaecol Oncol* 2004;25:362-6.
8. Robboy SJ, Bentley RC, Butnor K, Anderson MC. Pathology and pathophysiology of uterine smooth-muscle tumors. *Environ Health Perspect* 2000;108 Suppl 5:779-84.
9. Kocaoglu M, Bulakbasi N, Ugurel MS, Ors F, Tayfun C, Ucoz T. Value of magnetic resonance imaging in the depiction of intravenous leiomyomatosis extending to the heart. *J Comput Assist Tomogr* 2003;27:630-3.
10. Yang JH, Yoo JB, Park MI, Kim DS. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a case report. *Korean Journal of Obstetrics & Gynecology* 1989;32:997-1000.
11. Arinami Y, Kodama S, Kase H, Tanaka K, Okazaki H, Maruyama Y. Successful one-stage complete removal of an entire intravenous leiomyomatosis in the heart, vena cava, and uterus. *Gynecol Oncol* 1997;64:547-50.
12. Maurer G, Nanda NC. Two-dimensional echocardiographic identification of intracardiac leiomyomatosis. *Am Heart J* 1982;103:915-7.
13. Esmaeilzadeh M, Tavokalli A, Yousefinia MA. Intracardiac leiomyomatosis. *Iran Heart J* 2006;7:61-6.

하대정맥, 심장, 폐동맥까지 전이된 혈관내 평활근종증 1예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 ¹산부인과학교실, ²흉부외과학교실, ³병리학교실
이종심¹, 윤재원¹, 이경희¹, 정성호², 류영준³, 박정열¹

혈관내 평활근종증은 정맥의 내강을 침범하는 평활근종양으로 조직학적으로 양성이지만 하대정맥, 심장, 폐 등의 다른 장기로의 전이를 동반하는 드문 질환이다. 저자들은 자궁근종으로 자궁절제술을 시행받고 7년 후 운동 중 발생한 실신을 주소로 내원한 49세 여성에서 골반내 평활근종에서 시작되어 난소정맥, 하대정맥, 심장, 폐혈관까지 전이된 혈관내 평활근종을 여러 술 전 검사들을 통하여 진단하고 개흉술이나 전체순환정지 없이 한 차례의 개복술을 통해 성공적으로 치료한 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 혈관내 평활근종증, 우심방전이, 폐혈관전이, 한 단계 수술