

우심방을 침범한 정맥내 평활근종증 -초저체온 완전순환정지하에 1차 근치적 절제술-

조성래

고신대학교 의과대학 흉부외과학교실

Intravenous Leiomyomatosis Extending into the Right Atrium: One-Stage Radical Excision during Deep Hypothermic Circulatory Arrest

Sung Rae Cho M.D

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Kosin University College of Medicine

Abstract

Intravenous leiomyomatosis is a rare disease entity of benign smooth muscle invading into the lumen of veins. A case of intravenous leiomyoma with extension into the right atrium is described. A 54-year-old woman with intermittent dizziness and syncope was admitted in our hospital. She had a history of a hysterectomy with left oophorectomy for uterine leiomyoma 2 years before. The tumor was detected in the inferior vena cava extending into right atrium on echocardiography, chest and abdominal computed tomography. The tumor was successfully removed one-stage with deep hypothermic circulatory arrest under cardiopulmonary bypass through simultaneous sternotomy and laparotomy.

Key words : Intravenous Leiomyomatosis, Deep Hypothermic Circulatory Arrest

서론

심장종양의 대부분은 점액종이지만 드물게는 자궁근종이나 난소정맥에 발생한 평활근종이 하대정맥을 통해 심장으로 확장되어 혈액순환의 장애를 초래하는 경우도 있다.¹⁾ 자궁적출술 후 정맥내로부터 발생하여 하대정맥을 통해 우심방까지 확장된 평활근종증 1례를 체외순환을 이용한 초저체온 심정지 상태에서 일차 수술로 성공적으로 제거하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

환자는 54세 여자 환자로 간헐적 어지러움과 실신을 주소로 내원하여 시행한 뇌 전산화단층촬영과 뇌파 검사에서 특이한 소견을 보이지 않았으며 심장 초음파 검사상 우심방에 종괴가 관찰되어 본원 흉부외과로 전과되었다. 환자는 내원 2년전 자궁 평활근종으로 자궁 전절제술과 좌측 난소절제술을 시행 받았고 고혈압의 과거력을 가지고 있었다. 단순 흉부 X-선에서는 특이한 소견을 보이지 않았고 흉복부 전산화단층촬영에서 우측 장골정맥에서 하대정맥을 통해 우심방까지 뻗어있는 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 검사실 소견상 특이소견을 보이지 않았고 심장 잡음도 들리지 않았다.

교신저자 : 조 성 래
주소: 602-703, 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 의과대학 흉부외과학교실
TEL. 051-990-6237 FAX. 051-254-5446
E-mail: srcho@kosinmed.or.kr

· 본 연구는 고신대학교 의과대학 연구비 일부 지원에 의해 이루어짐

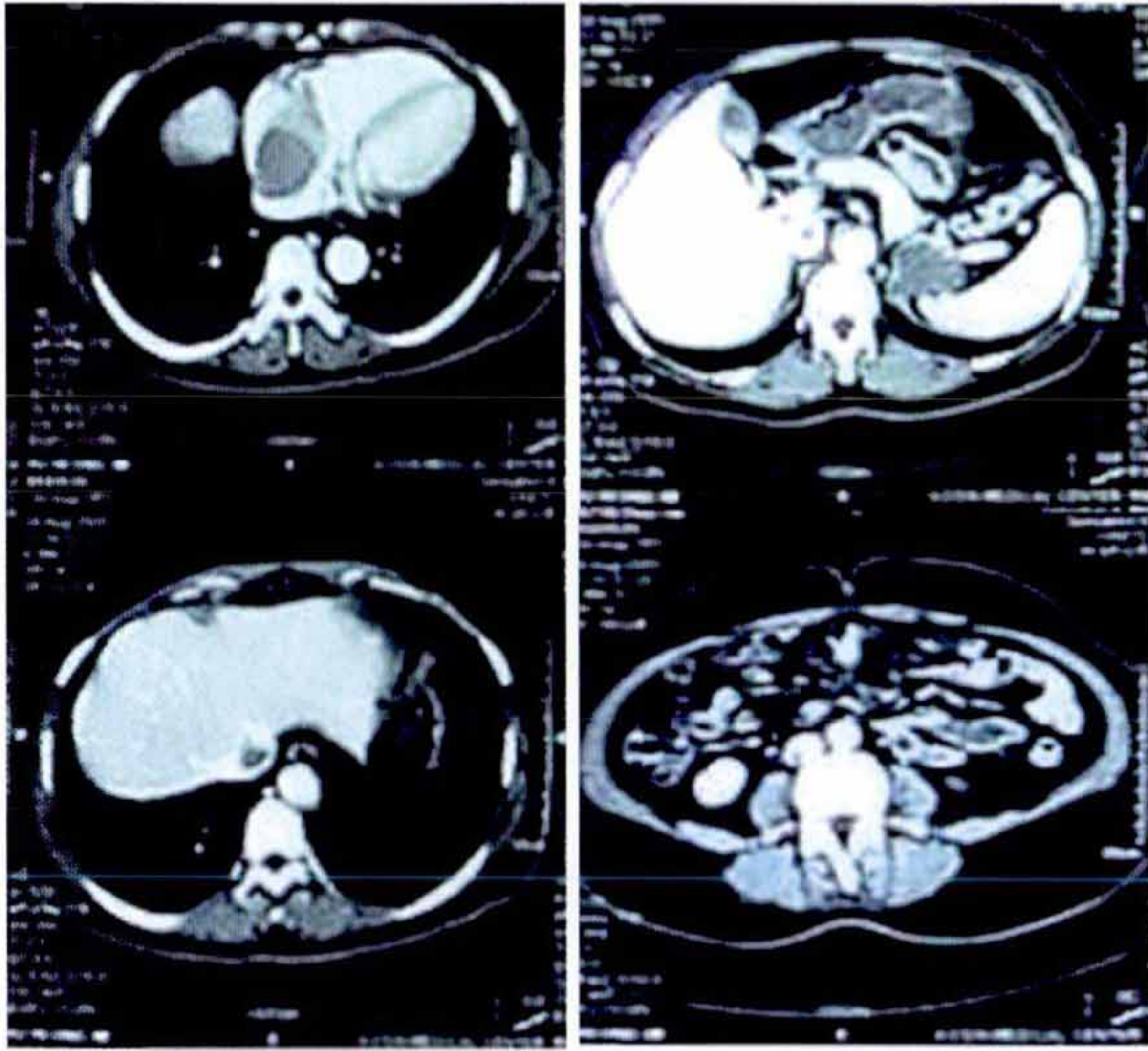


Fig. 1. Preoperative computed tomography finding. This shows mass in the right atrial cavity and in the inferior vena cava.

수술은 복부절개를 시행하여 남아있는 우측 난소를 먼저 절제하였고, 우측 총장골정맥과 하대정맥을 충분히 박리한 후 흉골 정중 절개를 시행하였다. 체외순환을 위한 도관의 삽입은 대동맥, 상공정맥, 좌측 대퇴정맥에 시행하였다. 부분 체외순환으로 시작하여 완전 체외순환을 시행하면서 직장체온이 19℃로 낮춘 후 순환정지 시행하였으며 우심방을 절개하여 하대정맥 입구로부터 우심방의 대부분을 차지하는 단단한 종괴를 발견할 수 있었다. 우심방에서 종괴를 견인하여 제거하려 하였으나 제거되지 않아 우측 총장골정맥과 하공정맥을 절개하여 종괴가 유착된 부분을 박리한 후 우심방쪽에서 견인하여 20cmX6cmX4cm 크기의 종괴를 제거하였다(Fig. 2).



Fig. 2. The operative specimens exhibiting an intracardiac and intracaval component(26cmX6cmX4cm in size) of leiomyoma.

박리된 하대정맥과 우측 총장골정맥을 축지하여 잔존하는 종괴가 없음을 확인하였다. 체온을 상승시키며 총장골동맥과 하대정맥을 봉합한 후 완전 체외순환으로 전환 하였으며 우심방 절개부를 봉합하면서 심박동을 회복시켰다. 순환정지시간은 18분이었고 체외순환 시간은 143분이었다. 술 후 제 1일째 기계호흡을 중지하고 기관삽관을 제거하였다. 환자의 생체징후와 단순흉부 X-선 소견은 정상이었고 술 후 제 2일째 일반 병실로 옮길 수 있었다.

술 후 병리조직검사에서 우측 총장골 정맥에서 하대정맥, 우심방까지 확장된 정맥내 평활근종증으로 진단하였다(Fig. 3).

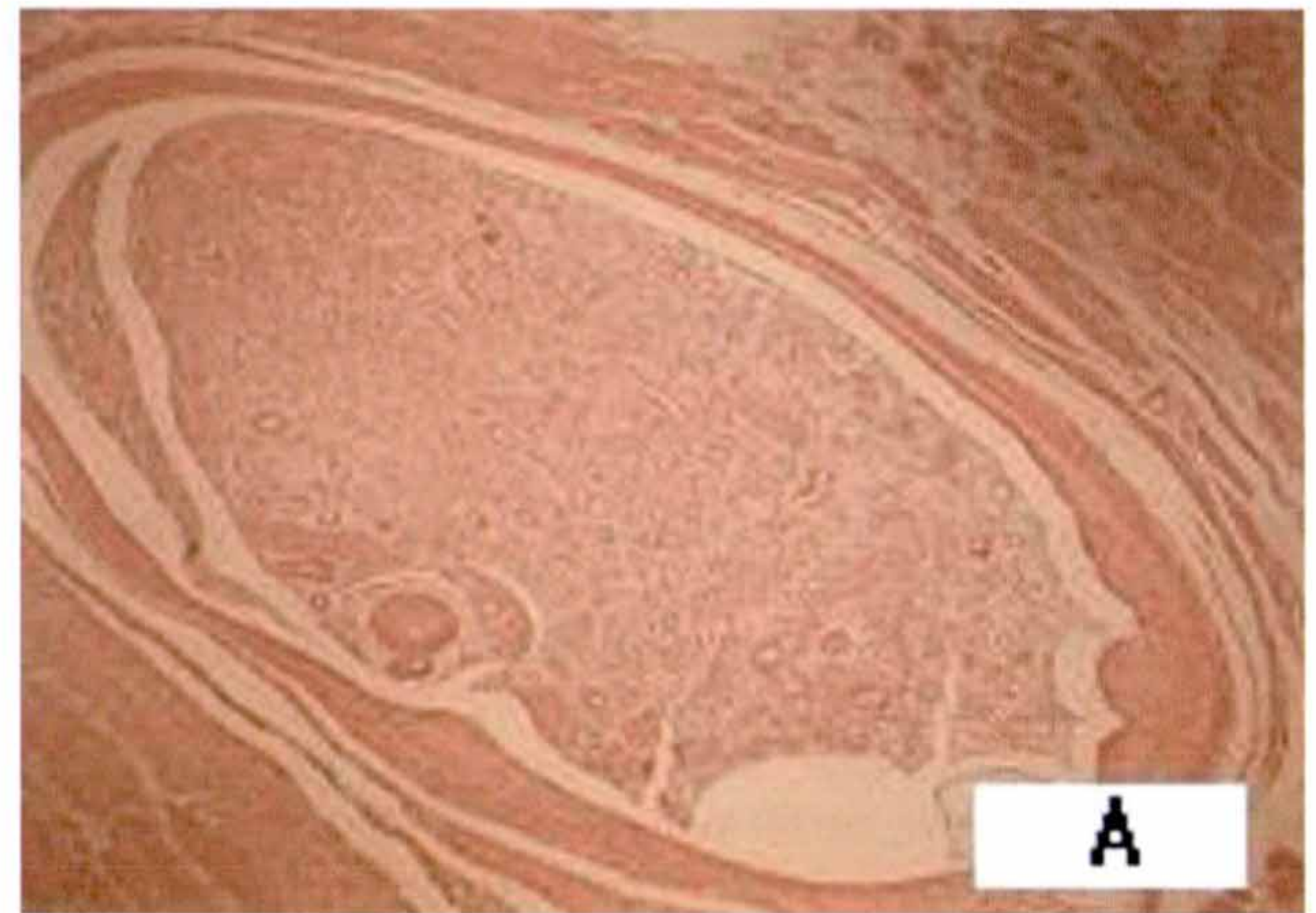


Fig. 3. Pathologic findings. Sections of the intracaval tumor shows it to be composed of interlacing bundles of smooth muscle without atypia or mitotic figures (A, SM actin stain, x40).

술 후 환자는 특별한 문제없이 회복하였고 현재 추적 관찰 중 재발의 증거나 후유증 없이 생활하고 있다.

고 찰

정맥내 평활근종은 드문 종양으로서 자궁근종이나 자궁정맥의 평활근에서 생성되어 자궁정맥 또는 난소정맥을 통하여 하대정맥으로 확산되어 간정맥과 심장내까지 확장되기도 한다.¹⁾ 본 증례도 2년전 자궁 평활근종으로 자궁적출술 및 좌측 난소절제술을 시행하였기 때문에 자궁에서 유래 된 것으로 사료된다. 이 종양은 병리조직학적으로는 양성이지만 임상적으로 재발이 빈번하고,

매우 드물게는 폐와 골반내 림프절로의 전이도 보고되고 있기 때문에 악성으로 간주되어 육종에 준해서 치료하는 것이 최근의 추세이다.^{2,3)}

정맥내 평활근종은 대개 정맥내에 부유한 형태로 존재하여 수술시 제거가 쉽지만 때로는 정맥벽과의 유착이 있을 수 있어 종양의 완전절제를 위해서 해당 정맥에 절개를 가해야 하는 경우도 있다.⁴⁾ 증상은 종양의 진행 정도에 따라 무증상에서 부터 비정상적인 자궁출혈, 하대정맥의 폐쇄로 인한 하지부종이나 복통, 우심의 폐쇄로 인한 간울혈이나 복수 그리고 심낭삼출이 발생할 수 있으며, 때로는 종양이 삼첨판막이나 폐동맥을 폐쇄시킴으로 급사하는 수도 있다.⁵⁾ 본 증례에서 수회에 걸쳐 발생한 현기증과 실신의 원인은 우심방내의 종물에 의한 삼첨판막의 폐쇄에 기인한 것으로 추정된다. 정맥내 평활근종의 발생 연령은 보고된 문헌고찰상 26세부터 72세까지로 다양하며, 정맥내 평활근종이 심장내까지 확장된 경우 본 증례에서는 우심방까지만 확장되었으나 우심실, 그리고 폐동맥까지 확장된 경우도 보고되고 있고, 이 등³⁾은 우심실까지 확장되어 있으면서 양측 폐에 다발성으로 전이된 매우 드문 증례를 보고했다.

치료는 수술적 제거가 가장 좋은데 초기에는 우심방을 절개한 후 종양을 직접 견인하여 제거하는 방법이 이용되었으나, 정맥내에 있는 종양의 제거가 불충분함으로 인해 재발이 빈번하여 최근에는 심장과 해당 정맥절개를 통해 종물을 제거하는 광범위 절제술이 널리 이용되고 있다. 정맥내 평활근종의 광범위 절제술을 이차로 나누어 행하여져 왔으나 삼차로 나누어 시행한 경우도 1례 보고되어 있다.⁷⁾ 최근에는 초저체온의 완전 순환정지하에 일차 수술로 심장내 종양을 제거하고 정맥내 잔존하는 종양을 제거하는 방법이 보고됨에 따라 서로의 장단점에 대해 논란이 되고 있다. Fukaya 등⁸⁾은 종양이 너무 광범위하여 일차 수술로 완전 제거가 어려울 때는 심장내 종양을 먼저 수술하고 혈관내에 잔존하는 종양은 이차 수술로 제거하는 것이 좋다고 주장하였다. 그러나 Okamoto 등⁹⁾은 초저체온하에 완전 순환정지를 이용함으로써 훌륭한 수술시야의 확보가 가능하기 때문에 일차 수술로 종양의 완전 제거가 가능하다고 주장하였다. 본 증례의 경우에는 2년전 자궁과 좌측 난소가 절제되었기 때문에 먼저 개복하여 잔존하는 우측 난소를 절

제하였고, 양측 내외장골정맥과 총장골정맥, 하대정맥을 충분히 박리한 후 개흉하여 좌대퇴정맥, 상공정맥, 상행대동맥에 삽관하여 체외순환을 시행하였으며 19℃의 초저체온 완전순환정지하에서 우심방을 절개하여 종물을 견인하였으나 제거가 되지 않아 종양이 축지되는 하대정맥, 우측 총장골정맥에 직접 절개를 하여 종물을 완전히 제거하였다.

정맥내에 발생한 평활근종에서 세포질 에스트라디올과 프로게스테론 수용체가 검출되는 것으로 보아 이들 종양의 성장에 호르몬이 영향을 주고 있음이 알려져 종양이 불완전하게 제거되었을 경우에는 육종에 준한 항암화학요법과 더불어 항에스트로젠 호르몬이 치료에 유용한 것으로 보고되고 있다.⁴⁾ 그러나 본 증례에서는 술 후 검사한 복부 초음파검사 및 단층촬영에 잔존하는 종양이 보이지 않아 수술 외에 어떤 다른 치료도 시행하지 않았으며 술 후 10개월째 재발없이 건강한 상태로 외래 추적관찰 중에 있다.

참고문헌

1. Stegman I, Carcia-gallant R, Doring W : Intravascular leiomyomatosis report of a case and review of the literature. Thorac Cardiovasc Surg 35:157-160, 1987
2. Bachman D, Wolff M : Pulmonary metastases from benign-appearing smooth muscle tumors of the uterus. Am J Roentgenol 127:441-446, 1976
3. Lee HY, Cho SR, Jo BG, Kim JI, Byun JH, Chun BK : Intravenous leiomyomatosis extending into right ventricle association with pulmonary metastasis. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 37:933-936, 2004
4. Therney WM, Ehrlich CE, Bailey JC, King RD, Roth LM, Wann LS : Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. Am J Med 69:471-75, 1980
5. Oren K, Steinmetz, Pierre Bedard, Michel E. Prefontaine, et al : Uterine tumor in the heart: Intravenous leiomyomatosis. Surg 119(2):226-229, 1996
6. Tietze L, Gunther K, Horbe A, et al. : Benign metastasizing leiomyoma: a cytogenetically balanced but clonal disease. Hum Pathol. 31:126-128, 2000
7. Hidetaka Wakjyama, Takaki Sugimoto, Keiji Ataka, et al. : Intravenous leiomyomatosis extending into the right ventricular cavity: one-stage radical operation usin cardiopulmonary bypass. Angiology 51(6):505-9, 2000
8. Fukaya Y, Iida F, Morimoto M, et al. : A case report on successful removal of intravenous leiomyomatosis extending in the right ventricle. Surgery 110:909-11, 1991

9. Okamoto H, Itoh T, Morita S, et al. : Intravenous leiomyomatosis extending into the right ventricle: one-stage radical excision during hypothermic circulatory arrest. Thorac Cardiovasc Surg 42:361-3, 1994