대한내과학회지: 제 91 권 제 2 호 2016 http://dx.doi.org/10.3904/kjm.2016.91.2.185

전이성 복막성평활근증(Disseminated Peritoneal Leiomyomatosis)과 동반한 심장내로 확장된 정맥내 평활근종증(Intravenous Leiomyomatosis)의 1예

세종병원 [1]심장내과, [2]흉부외과, [3]병리과

정영리[1] · 최락경[1] · 엄문용[1] · 조현아[1] · 최 웅[1] · 김동진[2] · 함의근[3]

Intravenous Leiomyomatosis with Extension to the Heart Associated with Disseminated Peritoneal Leiomyomatosis

Young-Lee Jung[1], Rak-Kyeong Choi[1], Moon-Yong Eom[1], Hyun-A Cho[1], Woong Choi[1], Dong-Jin Kim[2], and Ui-Geun Ham[3]

[1]Division of Cardiology, Departments of Internal Medicine, [2]Cardiovascular Surgery, and [3]Diagnostic Pathology, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea

Leiomyomatosis refers to benign smooth muscle cell tumors that often arise from unusual growth patterns and include benign metastasizing leiomyoma, disseminated peritoneal leiomyomatosis, and intravenous leiomyomatosis. Intravenous leiomyomatosis is the extension of a vascular tumor into the venous channels, whereas disseminated peritoneal leiomyomatosis is characterized by multiple leiomyomas growing along the submesothelial tissues of the abdominopelvic peritoneum. It is extremely rare for intravenous leiomyomatosis and disseminated peritoneal leiomyomatosis to occur simultaneously. A 42-year-old female presented with disseminated peritoneal leiomyomatosis and intravenous leiomyomatosis extended through the inferior vena cava into the right side of the heart. The patient underwent one-stage surgery under simultaneous sternotomy and laparotomy, and radical excision of the tumor was achieved using cardiopulmonary bypass. Here we describe a case in which complete removal of a leiomyomatosis with an unusual growth pattern was successfully performed using one-stage surgery. (Korean J Med 2016;91:185-190)

Keywords: Leiomyomatosis; Desseminated peritoneal leiomyomatosis; Intravenous leiomyomatosis

서 론

혈관내 평활근종증(intravenous leiomyomatosis)은 평활근세포의 정맥내 증식으로 정의되는, 정맥내강(venous system)을 침범하여 혈관을 타고 전이되는 특성이 있는 질환이다. 또한 범발성 복강내 평활근종증(disseminated peritoneal leio-

Received: 2015. 11. 15
Revised: 2016. 4. 11
Accepted: 2016. 5. 3

Correspondence to Rak Kyeong Choi, M.D.
Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Sejong General Hospital, 28 Hohyeon-ro 489beon-gil, Bucheon 14754, Korea
Tel: +82-32-340-1799, Fax: +82-32-340-1236, E-mail: Yoorimbin@sejongh.co.kr

Copyright © 2016 The Korean Association of Internal Medicine
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 noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

myomatosis)도 평활근의 다발성 증식으로 골반강 및 복강 내에 다수의 결절 형태로 평활근종이 산재하는 질환으로 두 질환 모두 조직학적으로 양성이나 임상적으로 악성으로 간주되는 드문 질환으로 알려져 있다. 대부분의 이러한 전이성 평활근종은 조기 침범 시에는 무증상이나 혈관내 평활근종의 경우 우측 심장을 침범하게 되면 두근거림, 실신, 호흡곤란이 나타나고 삼첨판막을 침범할 경우 갑작스런 사망의 위험이 있어 조기 수술을 해야 한다. 범발성 복강내 평활근종증 또한 악성화의 가능성이 있거나 종양이 거대해져 증상이 발생한 경우 수술적 절제를 필요로 한다.

저자들은 실신과 복부 불편감으로 내원한 환자에서 복부 종괴와 함께 난소정맥 하대정맥, 우측 심장까지 길게 뻗은 혈관내 평활근종증과 복강내 평활근종증을 진단하고, 심폐기를 이용하여 개흉술과 개복술을 동시에 시행하여 종양을 한번에 완전 절제를 한 후 병리조직 소견상, 혈관내 평활근종증과 범발성 복강내 평활근종증을 동시에 최종 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

41세 여자가 실신과 복부 불편감으로 내원하였다. 5개월 전부터 간헐적인 하복부의 배뭉침이 있었으나 경과 관찰하던 중, 1개월 전부터 움직이거나 말을 할 때의 호흡곤란이 시작되면서 1개월 내에 3차례의 실신을 경험하였다. 과거력상 3년 전 자궁근종으로 자궁적출수술을 받았던 것 이외의 특별한 병력은 없었다.

입원 당시 의식은 명료하였고 전신 상태도 비교적 양호하였으며, 혈압은 120/70 mmHg, 맥박은 95회/분, 호흡수 25회/분, 체온 36℃였다. 경미한 우측 경정맥 확장 소견을 보였으며, 하복부의 종괴가 촉지되었고, 흉부 청진상 양측 폐음과 심음은 특이 소견은 없었으나, 좌측 쇄골하연을 따라서 grade Ⅲ/Ⅳ 정도의 범수축기성 심잡음이 들렸다.

입원 당시 시행한 혈액 검사와 혈액 응고 검사에서 정상 소견으로 확인되었고 심근효소와 갑상선 기능 수치 정상, 종양표지자인 CA-19-9와 CA-125도 정상이었으나 흉부 방사선 검사상 경미한 심비대 소견이 있었다.

시행한 심장 초음파 상에서 우심실과 심방이 경미하게 확대되어 있었고 우심방 내에 54 × 44 mm, 16 × 7.4 mm 크기의 거대하고 균질한 종양이 이완기때 우심실 내로 들어가고 수축기에 삼천판을 통해 다시 우심방으로 들어가며 판막 사이를 이동해 움직이고 있었다(Fig. 1). 이 종양은 심방과 심실 내벽에 부착되어있지 않았고 하대정맥을 통해 이어져 있었으며 하대정맥의 아랫부분까지 확장되어 따라가 늑골 밑 단면도(subcostal view)에서는 하대정맥이 2.6 cm로 확장되어 수축하지 않는 소견이 관찰되었다(Fig. 1B). 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상에서 골반강 내에 12.3 cm × 9.7 cm 크기의

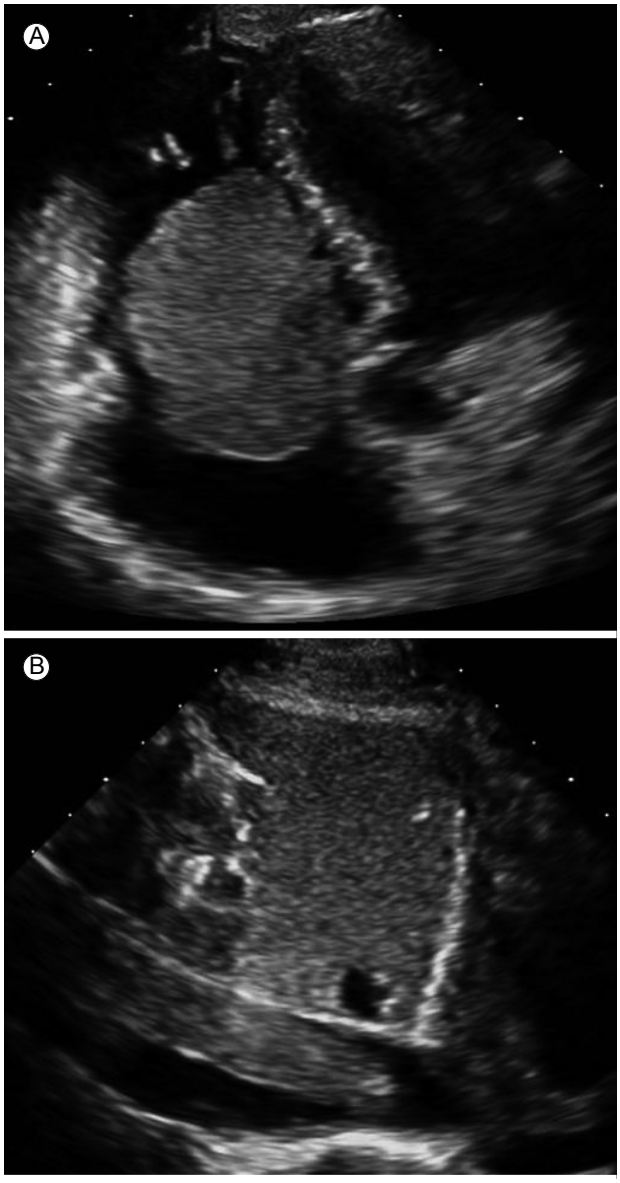

Figure 1. Echocardiography. (A) A highly mobile homogenous mass protruding into the right ventricle (RV). A large mass with to-and-fro motion through the tricuspid valve into RV during the systolic and diastolic phases (main mass, 54 × 44 mm, 16 × 7.4 mm), not attached at the right atrium or RV. (B) Subcostal view showing the elongated mass in the dilated inferior vena cava (26 mm).

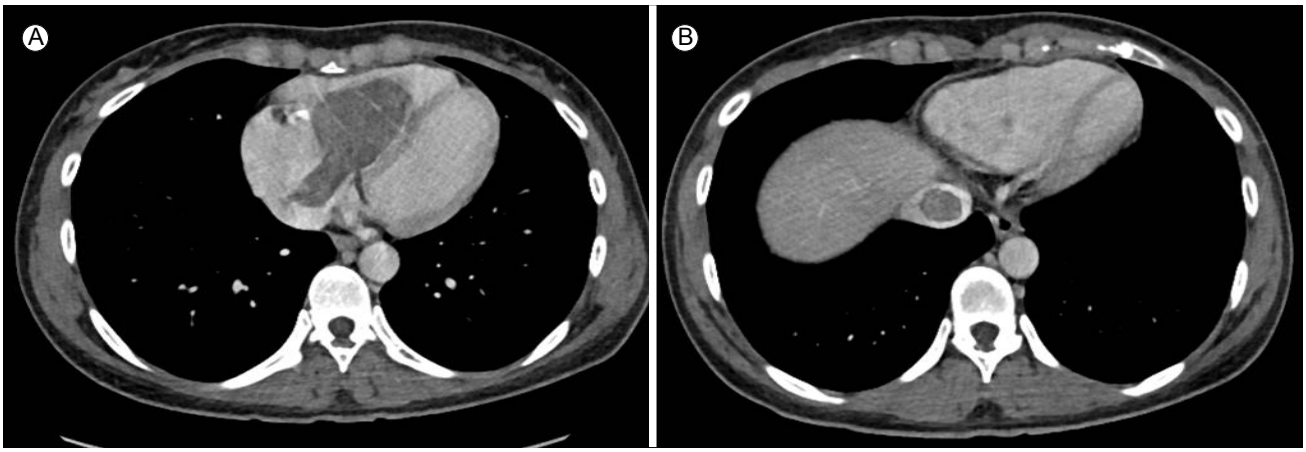

Figure 2. Cardiac computed tomography. (A) Intravenous Leimyomatosis extended to the right atrium and right ventricle. (B) Intraluminal filling defect in the inferior vena cava.

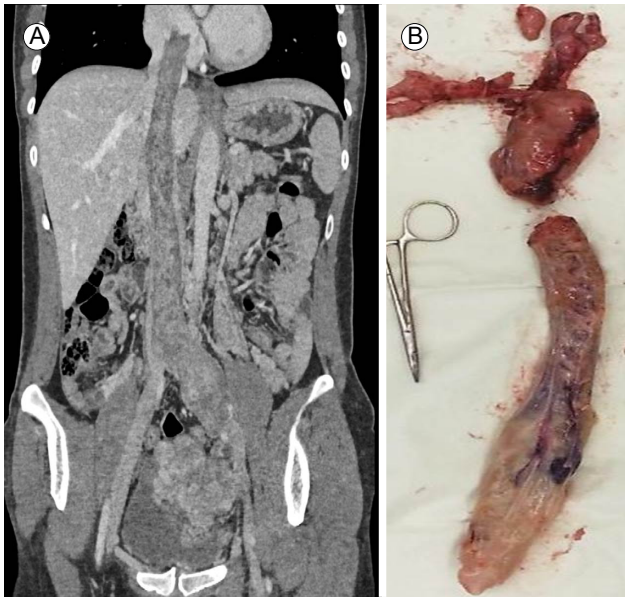

Figure 3. Abdominal CT and gross appearance. (A) Coronal image of abdominal CT showing an extensive intraluminal filling defect in the left iliac vein and entire IVC extending to the right side of the heart. (B) The gross appearance of the tumor was a white, elastic, hard tumor. Intracaval worm-like, pink-tan elastic, hard, rubbery mass, measuring 75 cm in length and an abdominal mass surrounded by a whitish fibrous capsule. CT, computed tomography; IVC, inferior vena cava.

종괴가 있었으며 다양한 크기의 결절성 종양들이 산재되어 있었고 종양은 좌측 난소정맥을 통해 하대정맥으로 연결되어 하대정맥을 가득 채우며 우심방, 우심실까지 확장되어 있었다(Figs. 2 and 3).

환자는 개흉술과 개복술을 동시에 시행받았고 방광에 유착되어 있는 복강막의 거대한 종괴와 양측의 자궁 부속기를 제거한 후 우심방과 하대정맥을 가득 채우고 있는 종괴를 제거하였다. 수술 소견상 복강 내에 24.8 × 5.8 × 4.6 cm, 10.6 × 8.0 × 5.8 cm의 종괴를 포함하여 양측 난소, 나팔관을 둘러싸며 8 mm에서 23 mm까지 다양한 크기의 18개의 결절성 종양들이 산재되어 있었고, 모두 완전한 절제가 이루어졌다. 심장내 종양은 하대정맥을 가득 채워 장골정맥까지 연장되어 있는 상태로 혈관내막 사이의 유착은 없어 심장내의 종양을 당겼을 때 부드럽게 잘 빠져 나왔고 수술 중 심초음파기를 이용하여 남은 병변이 없음을 확인하였다(Fig. 3B).

분리한 종양의 병리학적 소견상 길쭉하고 끝이 뭉뚝하며 창백하게 염색되는 핵을 가진 방추형의 평활근세포가 증식한 소견을 보였으며 비정상적인 유사분열이나 괴사 소견은 보이지 않고 주변 조직으로의 침범이 없는 평활근종에 합당한 소견을 보였다(Fig. 4). 결론적으로 하대정맥과 우심방으로 연장되어 있는 조직은 정맥내 평활근종증으로, 복강 내에 파급되어 있던 다발성 결절들은 범발성 복강내 평활근종증으로 최종 진단하였다. 조직은 에스트로겐 수용체와 프로게스테론 수용체 모두 양성 소견을 보였으며 술 후 10일째 시행한 심장 초음파와 복부 전산화단층촬영에서 종양의 완전 절제를 확인하였고 16일째 퇴원하여 현재 외래에서 재발 없이 경과 관찰 중에 있다.

고 찰

본 증례는 자궁적출술을 받고 3년 후 실신과 복부 불편감의 증상으로 내원한 환자에게 복부 종괴와 하대정맥을 가득 채우며 심장까지 연결된 종양을 확인하고, 체외순환기를 이

용하여 흉부외과, 일반외과, 산부인과, 비뇨기과 협진 하에 수술을 동시에 진행하여 종양을 완전히 제거한 경우이다. 수술로 얻은 종양의 조직형은 동일한 형태의 양성 평활근종이었고, 하대정맥과 우심방으로 연장되어 있는 조직은 정맥내 평활근종증으로, 복강 내에 파급되어 있던 다발성 결절들은 범발성 복강내 평활근종증으로 조직검사 결과상 최종 진단하였다.

평활근종(leiomyoma)이란 미분화 간엽세포나 혈관벽의 중간막에 존재하는 평활근 조직에서 유래되며 세포핵의 다형성, 이형성, 세포분열의 증거가 없는 양성 종양으로 평활근이 존재하는 어느 곳에서나 발생할 수 있다. 세계보건기구 분류에 따르면 조직학적 특성에 따라 고형성 평활근종(solid leiomyoma), 혈관성 평활근종(vascular leiomyoma), 상피양 평활근종(epitheloid leiomyoma)으로 분류된다. 각각의 진단은 조직병리학적으로 이루어지는데, 고형성 평활근종은 방추상 평활근세포다발 종양으로 세포핵은 길쭉한 담배 형태로 그 끝이 무딘 것이 다른 방추세포 종양과 구별되는 점이며 호산성의 세포질이 풍부하게 존재하는 나선형의 섬유다발 형태를 취한다. 혈관성 평활근종은 방추형 평활근세포 사이로 두터운 세포벽으로 이루어진 혈관세포가 다발로 꼬여있는 것이 관찰되며 유상피성 평활근종은 증식된 유상피세포와 평활근모세포를 특징으로 한다[1].

평활근종은 자궁 이외에도 평활근이 있는 어느 부위에서나 발생 가능성이 있으므로 난소나 비뇨생식계, 위장관이나 피하조직에서 생기는 경우가 있으며, 조직학적으로 양성 소견이지만 타 장기로 전이되는 특성이 있어 임상적으로 악성

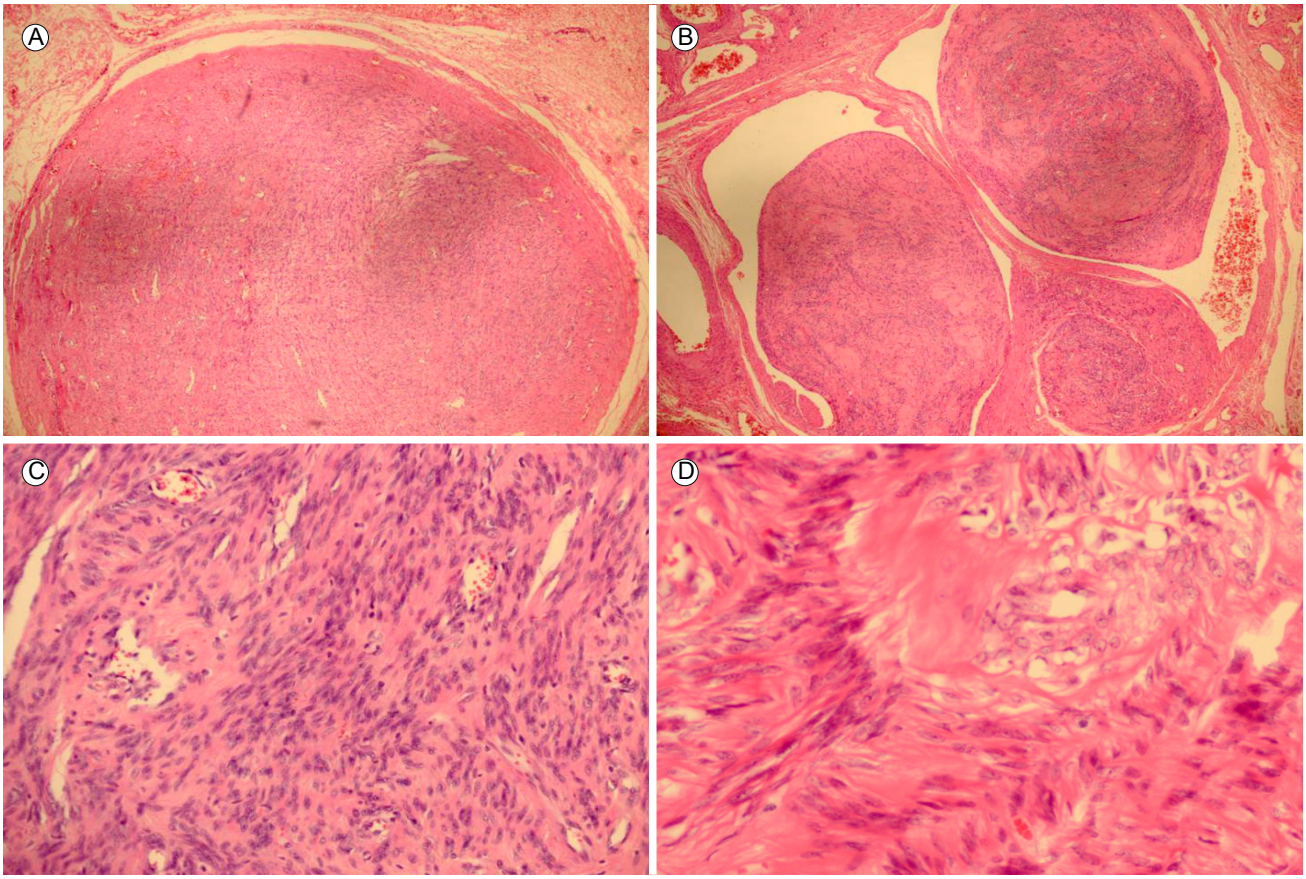

Figure 4. Pathological findings. (A) Epithelioid intravenous leiomyomatosis in vascular spaces. Photomicrograph showing a spindle-cell tumor of a consistent size and reduced karyokinesis (hematoxylin-eosin staining, ×40). (B) Diffuse leiomyomatosis. Compressed vascular spaces between the tumor nodules may mimic intravenous leiomyomatosis (hematoxylin-eosin staining, ×40). (C) Dense proliferation of small spindle cells with elongated nuclei (hematoxylin-eosin staining, ×100). The spindle-shaped smooth muscle cells were proliferated; however, atypical mitosis and necrosis were not observed. (D) Leiomyoma with skeletal muscle-like and rhomboid cells (hematoxylin-eosin staining, ×400).

종양과 같이 증식패턴(unusual growth patterns)을 보이는 경우도 있다. 그러한 경우로 양성 전이성 평활근종(benign metastasizing leiomyoma), 범발성 평활근종증(disseminated leiomyomatosis), 혈관성 평활근종증(intravenous leiomyomatosis) 등이 있으며 이들은 악성 종양과의 감별이 중요하게 된다[2].

혈관성 평활근종증은 평활근세포가 자궁정맥이나 난소정맥을 통해 침범하여 정맥이나 림프관을 통해 장골정맥, 하대정맥, 우심방, 우심실까지 이어지는 형태를 보인다. 무증상인 경우도 있으나, 대부분 정맥의 폐쇄로 인한 증상으로 울혈성 심부전, 복부 통증, 폐색전증, 실신으로 나타나기도 하고, 드물게는 삼첨판막 폐쇄를 유발하여 급사까지 일으킬 수 있어 성장속도가 느린 양성 종양일지라도 심장내 종양의 제거는 필수적이다. 또한 심장까지 침범하지 않는 경우에도 재발이나 폐로의 전이가 보고되고 있어 이를 예방하기 위한 완전 절제가 필요하다[3,4].

범발성 복강내 평활근종증은 평활근육으로 이루어진 다양한 크기의 경계가 분명한 양성 종양이 복강 내에 산재하고 있는 것이 특징이며, 임상적으로는 복강내 악성 종양(carcinomatosis)과 유사한 양상을 보인다. 암종증 시에 동반하는 체중 감소나 복수, 병변의 빠른 진행속도가 평활근종증과의 감별점이 될 수 있겠으나 두 질환 모두 초기에 무증상인 경우가 많고 종양의 크기가 거대해지는 경우 증상이 나타나기 시작하므로 감별하기는 쉽지 않다. 영상 검사 또한 암종증과의 정확한 감별은 어렵다고 알려져 있어 정확한 진단을 위한 조직검사가 필요한 경우, 혹은 병변으로 인한 증상이 생기는 경우 수술을 진행하게 된다[2,5].

평활근종증은 에스트로겐과 황체호르몬의 수용체가 있는 호르몬 의존성 종양이므로 수술시 난소 제거술을 같이 시행하여야 하고 수술 이외의 치료로는 수술 전 Gn-RH 작용제(agonist)를 사용하여 종양의 크기를 줄이거나, 불완전하게 종양이 제거되었을 때에는 황체형성자극호르몬(luteinizing hormone releasing hormone) 유사체인 buserelin, 혹은 에스트로겐 효과를 억제하는 타목시펜(tamoxifen)을 투약할 수 있다[6]. 전파 경로에 따라 수술적 제거의 성공 여부가 달라지기 때문에 수술 전 정확한 전파 경로와 종양 증식의 정도에 대해 파악하는 것은 필수적이라 할 수 있다. 또한 10년 이후 재발된 경우도 있으므로 수술 후 경과 관찰 및 재발 여부 확인을 위해 3-6개월마다 전산화단층촬영 및 자기공명영상촬영을 시행하고 긴 시간 추적 관찰하는 것이 필요하다. 전이 경로는 다양한 가설이 제기되고 있으나 본 증례에서는 자궁적출술을 할 당시 성선 정맥에 남아 있던 평활근종이 성장하였을 가능성과 수술 당시 혈관을 통해 퍼졌을 vascular seeding의 가능성을 생각해 볼 수 있다[7].

종양은 장기간에 걸쳐 대정맥 혈류의 엇갈림힘 등의 스트레스를 받으며 자란 것으로 섬유성막으로 둘러싸여 있어 쉽게 부러지지 않는 형태이므로 색전증 발생 가능성이 높지 않아 항혈소판제나 항응고제의 예방적 투약은 임상적 경과를 보며 판단할 수 있다.

전이성 평활근종증은 다양한 형태로 나타나며 특히 이전 자궁적출술을 받은 젊은 여성에게 호흡곤란, 실신, 복부 불편감, 객혈 등의 증상이 있을 때 의심하여 진단할 수 있다. 전이성 평활근종증의 병인과 그들의 연관성에 대하여는 아직 정확하게 밝혀져 있지 않은 실정으로 이에 대한 추후 연구가 필요하며 전이와 재발의 특성을 지닌 전이성 평활근종증에 대하여는 완전 적출술이 근본적인 치료로서, 이에 대하여는 다학제 협진을 통해 신중하게 진단과 치료에 접근하는 것이 중요하다.

요 약

본 증례에서는 드문 전이성 병변인 범발성 평활근종증과 혈관성 평활근종증이 동시에 발현된 환자에게 다학제 협진을 통한 접근으로 한 단계로 완전한 수술적 절제를 시행하고 재발 없이 치료를 받은 환자의 증례를 보고하였으며 이러한 동일한 근육에서 유래된 두 전이성 병변의 연관성에 대하여는 아직 밝혀진 바가 없으므로 이에 대한 연관성에 대한 연구가 필요할 것으로 생각되어 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 평활근종; 범발성 평활근종증; 혈관성 평활근종증

REFERENCES

1. Epivatianos A, Trigonidis G, Papanayotou P. Vascular leiomyoma of the oral cavity. J Oral Maxillofac Surg 1985;43:377-382.
2. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB, et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. Radiographics 2008;28:1931-1948.
3. Nam MS, Jeon MJ, Kim YT, Kim JW, Park KH, Hong YS. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: a case report and review of the literature. Gynecol

Oncol 2003;89:175-180.
4. Lee KH, Bong JM, Shin MS, et al. A case of intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. Korean Circ J 2002;32:825-828.
5. Park SY, Choi JY, Baek MS, Koh SB, Lee TS, Choi YS. Disseminated peritoneal leiomyomatosis arising after laparoscopic myomectomy. Korean J Obstet Gynecol 2010;53:546-550.
6. Takeda T, Masuhara K, Kamiura S. Successful management of a leiomyomatosis peritonealis disseminate with an aromatase inhibitor. Obstet Gynecol 2008;112(Pt 2):491-493.
7. Bahary CM, Gorodeski IG, Nilly M, Neri A, Avidor I, Garti IJ. Intravascular leiomyomatosis. Obstet Gynecol 1982;59(6 Suppl):73S-77S.