

원발성 하대정맥 평활근육종 1예

아주대학교 의과대학 외과학교실, 연세대학교 의과대학 외과학교실*

한 상 옥 · 노 성 훈*

= Abstract =

A Case of Primary Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava

Sang Uk Han, M.D. and Sung Hoon Noh, M.D.*

Department of Surgery, Ajou University School of Medicine
*Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine**

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava(IVC) is a rare tumor and has a poor prognosis. Recently, newer imaging modalities including ultrasound, computed tomographic scan, magnetic resonance imaging and cavovenography make it possible to detect in its early stage of proression. The best therapeutic management is surgical resection and the effects of postoperative adjuvant therapies on patients' survival are still debatable. We report herein our experience of 45-year-old woman whose leiomyosarcoma of the IVC was successfully resected without reconstruction of the IVC.

Key Words: Leiomyosarmoma, Inferior vena cava

서 론

하대정맥의 평활근육종은 드문 질환으로 현재까지 세계적으로 150예 정도가 보고되고 있다⁷⁾. 대개는 진단 당시 진행이 많이 되어 수술이 불가능하고 수술을 시행하더라도 완전 절제가 불가능한 경우가 많다. 그리고 절제후 재건술에 대해서는 다소의 논란이 있다. 최근에는 biopump를 이용한 veno-venous bypass의 도입으로 성적의 향상이 보고되고 있으나¹⁵⁾ 극히 제한적인 경우에서 시행되고 있다. 이번 증례는 재건술을 시행하지 않고 하대정맥의 절제만으로 성공적인 수술이 되었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

평소 건강하게 지내던 45세 여자환자가 15일전부터 시작된 하지의 무력감을 호소로 개인병원을 방문하여 우연히 복부초음파를 시행한 결과 후복막 종양을 발견하게 되어 본원으로 전원되었다. 환자의 과거력이나 가족력상 특이할 만한 소견은 없었고 환자의 상태는 양호하였다. 활력 증후는 모두 정상이었으며 복부 팽압이나 압통도 없었고 하지의 부종도 없었으며 근반사도 정상이었다. 검사실 소견상 혈액소 12.2 gm/dl, 헤마토크리트 37.7%, 백혈구 6,100/mm³, 혈소판 224,000/mm³으로 정상이었고, 혈청 전해질은 Na 140 mEq/L, K 4.1 mEq/L, Cl 106 mEq/L로 정상이었으며, 혈청 BUN 7.0 mg/dl, Creatinine 0.3 mg/dl로 정상이었다. SGOT 13 IU/L, SGPT 5 IU/L, albu-

Fig. 1. Contrast enhanced CT scan shows an inhomogenous retroperitoneal mass which encases right renal artery.

Fig. 2. Sagittal section of a magnetic resonance image shows a huge retroperitoneal tumor with thrombi.

min 4.3 g/dl, PT 14.7초, aPTT 26.3초로 모두 정상이었다. Dupan-II, alpha fetoprotein, CA 19-9, CA 125, CEA 등 종양 표식자들도 모두 정상이었다. 흉부 X-선, 위내시경과 대장 촬영도 정상 소견을

Fig. 3. Inferior vena cavogram demonstrates complete occlusion of the IVC at the level of bifurcation. Central flow is via large lumbar collaterals.

보였다. 복부 CT 촬영상 좌우 신정맥의 합류부의 하대정맥에서 발생한 종양이 관찰되었고 주변장기의 침습이나 전이의 소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 자기 공명 영상을 시행한 결과 7×4 cm의 종양이 간의 후부에서 신정맥의 합류부까지 위치하였고 종양의 직하부에 혈전이 있었다(Fig. 2). 하대정맥의 혈관 조영술상 하대정맥의 좌우 분기 지점 1 cm 상방부터 하대정맥이 전혀 조영되지 않았고 요골 정맥을 통한 풍부한 측부 순환들이 간정맥 지점의 하대정맥으로 조영되었다(Fig. 3).

하대정맥은 완전한 폐쇄를 보이고 양측 신정맥이 하대정맥으로 전혀 소통되지 않는다는 판단하에 신정맥의 재건술을 하지않는 하대정맥 절제술을 계획하였다.

수술은 전신 마취후 정중절개를 가한 후 우측으로 절개를 연장하였다. 복강내 복수나 전이 소견은 없었다. 하대정맥의 종괴는 간정맥의 기시부 직하방부터 하대정맥의 좌우 분기까지 만져졌다. 몇 개의 요골 정맥을 결찰후 분리하였고 적절한 절개 변연을 확보하기 위해 하대정맥을 충분히 박리하였다. 종양의 아래 위 2 cm 정도의 여유를 두고 하대정맥을 결찰하였으며 좌측 신정맥의 원위부도 결찰하였다. 하대정맥과 우측

Fig. 4. A) Gross finding of the IVC containing the mass.
B) Microscopic finding of the tumor shows spindle-shaped cells arranged in interlacing bundles: nuclei enlarged and fairly uniform. Mitosis can be detected.

신장을 en bloc으로 제거한 후 소변량을 관찰하였으나 시간당 200 ml 이상으로 잘 나와 좌측 신정맥은 더 이상의 우회술은 시행하지 않았다. 수술중 혈액동학적인 문제가 없었고 약 2000 ml 정도의 출혈이 있었고 적혈구 5 pint를 수혈하였으며 수술 시간은 약 5시간 50분이었다.

절제된 종양은 노란색을 띄었고 하대정맥을 완전히 폐쇄시키고 있었다. 종양의 크기는 $7 \times 4 \times 3$ cm 이었고 혈전이 동반되어 있었다. 종양으로부터의 상, 하부의 절연은 각각 1 cm 이었고 조직학적 검사상 평활근육종으로 밝혀졌다(Fig. 4 A, B). 수술후 BUN, creatinine, 소변량은 모두 정상을 유지하였고 수술후 이틀째의 creatinine clearance는 64 ml/min로 정상이었다. 색전증의 예방을 목적으로 heparin을 하루에 5,000 unit으로 6일간 사용하였고 그 후에는 중단하였다. 환자는 수술후 10일째 건강하게 퇴원하였다.

고 찰

하대정맥의 평활근육종은 상당히 드문 질환으로 1871년 Peri¹¹⁾이 부검을 통하여 첫 증례를 보고한 바 있다. 수술한 증례로는 1928년 Melchior⁵⁾이 하대정맥의 하부 1/3을 성공적으로 절제한 수술을 보고하였다. Mingoli 등⁷⁾은 1871년부터 1989년까지 보고된 134개의 문헌을 고찰하여 하대정맥의 평활근육종 144예를 분석하였는데 중간부 하대정맥의 평활근종이 예

후가 좋고 근치적 절제를 한 경우가 성적이 가장 좋다고 하였다. 따라서 세계적으로도 한 보고당 소수의 증례만 보고가 되고 있고 그 추적기간 및 결과에 관한 언급이 부족하여 하대정맥의 평활근육종의 치료 및 예후에 관한 결론은 아직 미미한 상태이다.

Mingoli 등⁷⁾의 분석에 의하면 하대정맥의 평활근육종의 성별비는 남자 18%, 여자 82%로 여자에서 많고 평균 발병 연령은 54세였다. 가장 흔한 증상은 복통이고 기타 복부 종괴, 하지 부종, 체중 감소, 발열, 무력감, 식욕부진, 오심, 구토, 황달등이 있다. 드물게는 간정맥을 침범하여 Budd-Chiari 증후군을 보인 경우도 있는데 이 경우는 예후가 불량하다¹³⁾. 하대정맥을 간정맥의 기시부, 신정맥의 합류부, 하대정맥의 좌우분지를 기준으로 하여 상부, 중간부, 하부로 나누었을 때 하대정맥의 평활근육종은 상부 34%, 중간부 42%, 하부에는 24%로 분포한다고 한다⁷⁾. 하대정맥의 완전 폐쇄는 38%에서 발생하였고 종양의 크기는 평균 11 cm 이었다. 67%가 절제 가능하였으며 57%는 근치적 절제가 가능하였다. 27.5%에서 수술후 하지 정맥의 혈전증이 발생하였고 34%가 수술후 보조적 요법으로 방사선 치료, 화학적 요법이 시행되어졌다. 근치적 절제가 가능하였던 경우는 5년 생존율이 27.9%이고 10년 생존율은 14.2%였다. Bruke 등¹⁾은 11예의 대동맥과 16예의 폐동맥, 16예의 하대정맥의 평활근육종 환자의 병리학적인 분석을 시행한 결과 대동맥과 폐동맥의 평활근육종은 intima에서 기원하고 분화도가 나쁘며 예

후 또한 나쁘고 하대정맥의 평활근육종은 media에서 기원하며 분화도가 좋다고 보고하였다. 본 증례의 경우 중간부 하대정맥의 평활근육종이었고 완전 폐쇄를 동반하였으며 종양의 장경이 7 cm이었다. 수술은 근치적 절제가 가능하였다.

치료는 수술이 가장 중요한 방법인데 가능한 한 근치적 절제가 요구된다. 대부분의 보고들이 근치적 절제만이 생존의 향상을 기대할 수 있다고 한다^{1~15)}. 상부 하대정맥보다는 중간부 혹은 하부 하대정맥의 평활근육종에서 근치적 절제가 많이 이루어 졌는데 이는 수술적 수기가 비교적 용이하기 때문이다. 하대정맥의 평활근육종 환자는 후복막으로 풍부한 측부 순환이 발달하게 되어 대부분의 보고에서는 하대정맥의 절제후 재건술을 시행하지 않는 수술을 추천하고 있다. 그러나 수술전 하지의 정맥으로부터의 측부 순환을 혈관조영술로 확인하는 작업이 필수적이고 신장혈관조영술도 필요하다. 정맥 혹은 인공 혈관을 이용하여 재건술을 하는 경우는 극히 제한되어 있는데 이는 측부 순환이 부족한 경우에만 추천되고 있다¹⁴⁾. 좌측 신정맥은 일반적으로 gonadal vein이나 adrenal vein으로의 측부 순환이 잘 발달되므로 안전하게 차단 할 수 있다. Huguet 등⁴⁾은 1예의 평활근육종 환자 및 5예의 다른 장기의 악성 종양에 의한 하대정맥의 폐쇄시 수술방법으로 PTFE를 이용한 재건술을 제시하였는데 부분폐쇄를 보인 5예는 재건술을 시행하였고 완전 폐쇄를 보인 1예는 혈관 재건술을 시행하지 않았다. 본 증례도 하대정맥의 재건술을 시행하지 않고 안전하게 하대정맥을 제거하였으며 근치적 수술을 목적으로 우측 신장도 동반 절제하였고 수술중이나 수술후 하지 정맥에 혈전의 발생은 없었으며 남은 좌측 신장의 기능은 잘 보존되었다. Yanaga 등¹⁵⁾은 충분한 절제 변연을 확보하기 위해 biopump를 이용하여 정맥-정맥 우회술을 시행후 하대정맥의 재건술을 시행해야 한다고 주장하였는데 이는 합병증만 유발할 뿐 필요없다는 반박도 있다^{9,12)}.

결론적으로 하대정맥의 평활근육종은 적절한 수술적 치료가 가장 중요하며 방사선 치료나 화학 요법에 대한 역할은 연구가 되어져야 한다. 그리고 무엇보다 중요한 점은 수술 전에 CT, MRI, 혈관 조영술등 비침습적인 진단 방법을 통하여 정확한 진단하에 수술의 범위를 결정한 후 적절한 수술적 치료를 함으로써 환

자의 생존을 개선 시킬 수 있다고 하겠다.

결 론

하대정맥의 평활근육종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며, 하대정맥이 완전히 막혀 있어도 측부 순환이 충분히 발달된 경우는 신정맥의 우회술없이 안전하게 하대정맥을 제거할 수 있을 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Burke AP, Virmani R: *Sarcoma of the great vessels: A clinicopathologic study. Cancer* **71**: 1761, 1993
- 2) Cacoub P, Piette JC, Wechsler B, Ziza JM, Bletry O, Bahnini A, Kieffer E, Godeau P: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Experience with 7 patients and literature review. Medicine* **293**: 306, 1991
- 3) Dzsinič C, Gloviczki P, Heerden JA, Nagorney DM, Pairolero PC, Johnson CM, Van Hallett Jr JW, Bower TC, Cherry Jr KJ: *Primary venous leiomyosarcoma: A rare but lethal disease. J Vasc Surg* **15**: 595, 1992
- 4) Huguet C, Ferri M, Gavelli A: *Resection of the suprarenal inferior vena cava. The role of prosthetic replacement. Arch Surg* **130**: 793, 1995
- 5) Melchior E: *Sarkom der V cava inferior. Deutsch Z Chir* **213**: 135, 1928 cited from Mingoli A, Feldhaus RJ, Cavallaro A, Stipa S: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. J Vasc Surg* **14**: 688, 1991
- 6) Miller CM, Schwartz ME, Nishizaki T: *Combined hepatic and vena caval resection with autogenous caval graft replacement. Arch Surg* **126**: 106, 1991
- 7) Mingoli A, Feldhaus RJ, Cavallaro A, Stipa S: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. J Vasc Surg* **14**: 688, 1991
- 8) Mingoli A, Cavallaro A, Stipa S: *Inferior vena cava leiomyosarcoma. J Vasc Surg* **17**: 451, 1993

- 9) Mingoli A, Cavallaro A, Marzo L, Morelli MM: *Inferior vena cava replacement for primary tumor: Is the use of venovenous bypass necessary?* *Surgery* **115**(3): 409, 1994
- 10) O'Malley KJ, Stuart RC, McEntee GP: *Combined resection of the inferior vena cava and extended right hepatectomy for leiomyosarcoma of the retrohepatic cava.* *Br J Surg* **81**: 845, 1994
- 11) Perl L: *Ein Fall von Sarkom der V cava inferior.* *Virchows Arch Pathol Anat* 53:378, 1871 cited from Mingoli A, Feldhaus RJ, Cavallaro A, Stipa S: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases.* *J Vasc Surg* **14**: 688, 1991
- 12) Risher WH, Arensman RM, Ochsner JL, Hollier LH: *Retrohepatic vena cava reconstruction with polytetrafluoroethylene graft.* *J Vasc Surg* **12**: 367, 1990
- 13) Satoh M, Katoh J, Onodera S: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava causing Budd-Chiari syndrome-A case report.* *Angiology* **44**: 673, 1993
- 14) Smith BM, Mulherin JL, Sawyers JL, Tuner BI, Prager RL, Dean RH: *Suprarenal vena caval occlusion: Principle of operative management.* *Ann Surg* **199**: 656, 1984
- 15) Yanaga K, Okadome K, Ito H, Matsumata T, Makino T, Okamura H, Sugimachi K: *Graft replacement of pararenal inferior vena cava for leiomyosarcoma with the use of venous bypass.* *Surgery* **113**: 109, 1993
-