

# 심부정맥혈전증으로 오인된 데스모이드종양에 의한 외장골정맥 압박 1례

고 찬 영

단국대학교 의과대학 응급의학교실

## A case of desmoid tumor-induced external iliac vein compression misidentified as deep vein thrombosis

Chan-Young Koh

Department of Emergency Medicine, Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea

Desmoid tumor, also known as desmoid-type fibromatosis, is a rare, intermediate, locally aggressive tumor with a high possibility of local infiltration and recurrence, potentially leading to life-threatening problems. We report a case of a 15-year-old girl who visited the emergency department with a 1-week history of the left leg swelling. A point-of-care ultrasound on the leg showed dilated left femoral and popliteal veins. Subsequently, a computed tomography venogram demonstrated a large pelvic mass compressing the left external iliac vein. She underwent tumor resection, and was uneventfully discharged on day 12.

**Key words:** Fibromatosis, Aggressive; Iliac Vein; Iliac Vein Compression Syndrome; Ultrasonography; Venous Thrombosis

### 서 론

급성 다리부종으로 응급실을 방문한 환자에서 폐색전증과 같은 치명적 합병증을 예방하려면, 심부정맥혈전증을 신속하게 감별해야 한다<sup>1)</sup>. 이를 위해 초음파에서 압박되지 않는 다리 정맥을 관찰하는 것이 효과적이지만<sup>2,3)</sup>, 외부 구조물이 정맥을 누를 때도 비슷한 소견을 보일 수 있어 심부정맥혈전증으로 오진할 수 있다. 이 오진은 원인 질환의

진단을 늦추고 불필요한 항응고제 요법으로 이어질 수 있다. 본 저자는 왼쪽 다리부종으로 방문한 사춘기 여자 환자에서 심부정맥혈전증을 의심했다가, 데스모이드종양에 의한 외장골정맥 압박으로 진단되어 수술로 호전된 증례를 본원 임상연구심의위원회의 승인을 받아 보고한다(IRB no. 2021-08-004).

### 증 례

15세 여자가 왼쪽 다리의 부종 및 통증을 호소하며 본원 응급실을 방문했다. 방문 7일 전부터 지속한 왼발의 부종이 1일 전 같은 쪽 넓적다리까지 확산하며 통증을 동반했다. 방문 1달 전 혈압이 높다는 이야기를 들었지만, 아직 고혈압 진단을 받지는 않았고, 그 외에는 과거력에 특이사항이 없었다.

방문 당시 의식은 명료하고 급성병색은 보이지 않았으

Received: Aug 23, 2021 Revised: Oct 1, 2021

Accepted: Oct 12, 2021

#### Corresponding author

Chan-Young Koh (ORCID 0000-0003-0967-8208)

Department of Emergency Medicine, Dankook University College of Medicine, 201 Manghyang-ro, Dongnam-gu, Cheonan 31116, Korea

Tel: +82-41-550-6840 Fax: +82-41-550-0524

E-mail: suepunk@naver.com

며, 초기 활력징후는 혈압 175/100 mmHg, 심박수 86회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.0°C였다. 호흡음은 정상이었으며, 배는 압통 및 종괴 없이 부드러웠으며, 왼쪽 늑골척추각에 약한 압통이 있었다. 왼쪽 넓적다리에서 발등까지 발적 및 열감을 동반하지 않은 부종이 있었고, 호먼스징후는 양성이었다. 슬와동맥 및 발등동맥의 맥박은 모두 만져졌고, 다리에 근력저하 및 감각이상은 관찰되지 않았다.

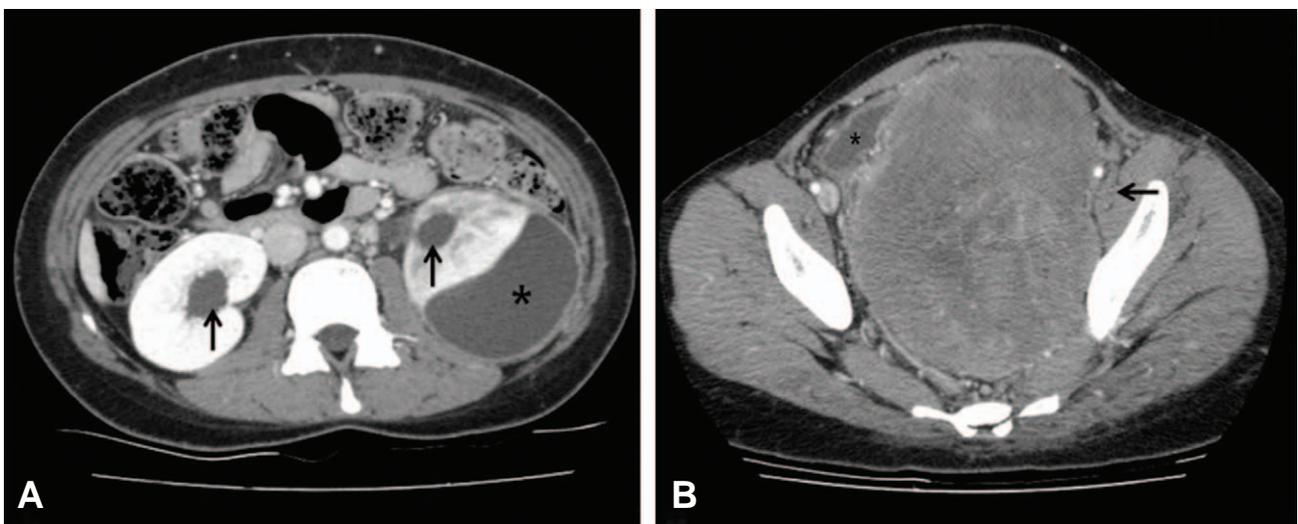
말초혈액검사에서 백혈구 9,180/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.5 g/dL, 혈소판 340,000/mm<sup>3</sup>, 아스파르트산아미노기전달효소 25 U/L, 알라닌아미노기전달효소 11 U/L, 혈액요소질소 16 mg/dL, 크레아티닌 0.91 mg/dL이었다. 혈액응고검사는 D이합체가 1,210 ng/mL (참고치, < 250 ng/mL)

인 것 외에는 정상 소견이었다. 소변검사서 적혈구 및 백혈구 모두 1-4/high-power field이었고, 유로빌리노젠이 미량 검출됐으나 아질산염 및 케톤체는 음성이었다.

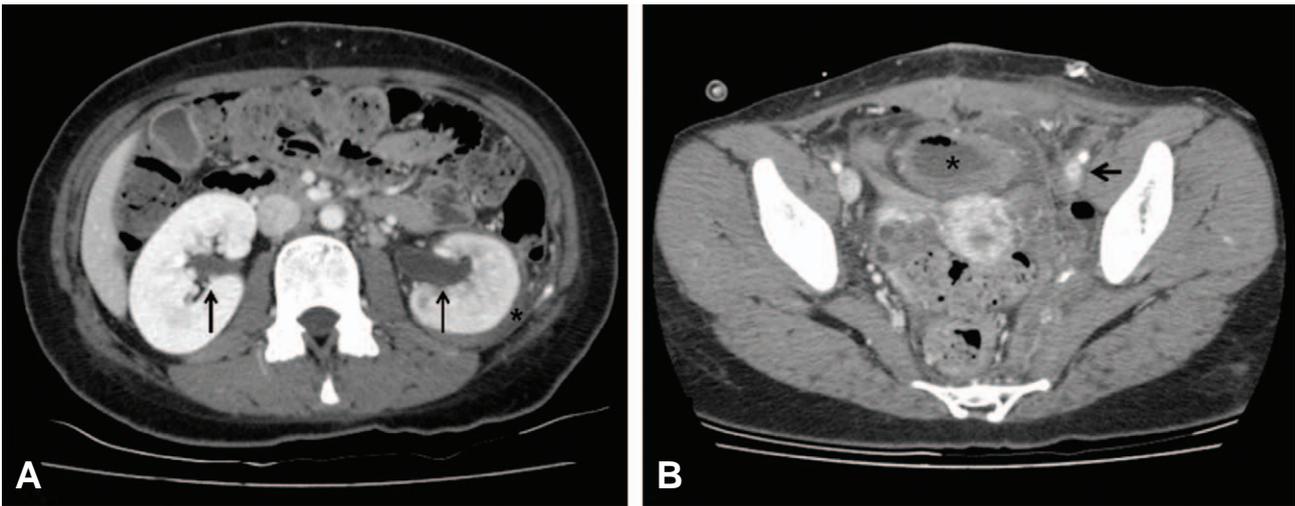
흉부 및 왼쪽 대퇴골 일반방사선영상에서는 특이 소견이 없었다(Fig. 1). 부종의 원인을 감별하기 위해 시행한 응급현장초음파(point-of-care ultrasound)에서 같은 쪽 넓적다리정맥 및 슬와정맥의 확장을 확인했으나, 탐촉자로 압박하면 부분적으로 눌리면서 정맥 내 혈전 음영은 없었다. 심부정맥혈전증을 감별하기 위해 시행한 정맥조영 컴퓨터단층촬영에서 혈전 소견 없이, 왼쪽 난소에서 기인한 것으로 추정되는 골반 종괴가 보였고, 이로 인해 같은 쪽 외장골정맥이 눌러 조영되지 않았다(Fig. 2). 또한,



**Fig. 1.** Initial plain radiographs. No abnormality was noted in the chest (A), and anterior-posterior (B) and lateral (C) views of the left femur.



**Fig. 2.** Findings of computed tomography venogram. It shows both hydronephroses (arrows) and left urinoma (asterisk) (A). It also shows a 21 × 14 × 13 cm-sized, pelvic mass with the collapsed and displaced bladder (asterisk) and compressed left external iliac vein without a sign of thrombosis (arrow) (B).



**Fig. 3.** Computed tomography on day 8. It shows improvement in both hydronephroses (arrows) and left urinoma (asterisk) (A), and disappearance of the mass with the normally visualized bladder (asterisk) and left external iliac vein (arrow) (B).

주변 고살립프절에 다발성 종대가 보였다.

환자는 상기 종괴에 대한 수술을 위해 본원 산부인과에 입원하여, 제5병일에 골반 종괴 적출 및 왼쪽 신장주위 요종(urinoma) 배액술을 시행했고, 적출된 종괴는 생검에서 데스모이드종양으로 진단됐다. 제8병일에 시행한 컴퓨터단층촬영에서 종괴에 눌러있던 왼쪽 외장골정맥은 정상으로 관찰됐다(Fig. 3). 제12병일에 환자는 합병증 없이 증상 호전되어 퇴원했다.

## 고 찰

데스모이드종양(데스모이드형 섬유종증)은 1832년 McFarlane<sup>4)</sup>에 의해 처음 기술됐다. 소아와 성인에서 모두 발생하고, 병리학적으로 단클론의 섬유모세포가 심부 연부조직에서 증식하는 드문 근건막(musculoaponeurotic) 종양이다<sup>5)</sup>. 이 종양은 전이되지는 않지만, 수년에 걸쳐 성장하고 주변 조직에 침윤하며 국소 재발이 흔하여 기능 장애 및 만성통증을 유발하기 때문에, 어린이 삶의 질을 악화시킨다<sup>6,7)</sup>. 사춘기 및 가임기 여성에서 호발하고, 유전병(예: 가족성섬종폴립증), 임신 또는 피임제에 의한 호르몬 변화, 외상 등과 연관된다<sup>7,8)</sup>. 성인을 포함한 전체 나이에서 복부 및 사지에 주로 발생하지만, 소아에서는 두경부에 발생하기도 한다<sup>8-10)</sup>. 특히 복강에 발생하면 종양이 주변 구조물을 압박하기 전까지는 무증상이고, 장의 폐색, 허혈, 천공, 출혈 등 합병증이 발생한 이후 증상이 발현한다. 이로 인해 다른 질환으로 오인하여 진단이 지연될 수 있다.

본 사례에서 종양의 크기가 21 × 14 × 13 cm였지만,

복부 증상 및 징후가 없었다. 특히 왼쪽 다리의 부종 및 통증만 호소하여, 첫 진찰 당시 연조직염, 심부정맥혈전증, 동맥폐쇄 등을 먼저 고려했다. 호먼스징후 양성 및 초음파에서 확인한 정맥 확장을 근거로 심부정맥혈전증을 확인하기 위해 컴퓨터단층촬영을 시행했고, 종괴를 확인하기 전까지는 다리부종의 원인으로 외장골정맥 압박을 예측하기 어려웠다. 오히려, 평소 건강한 환자가 방문 당시 고혈압과 왼쪽 늑골척추각 압박을 보였으므로 신성 고혈압을 유발할 수 있는 복강 병소에 대한 검사를 계획할 수도 있었다는 점에서, 병력청취 및 신체검사의 중요성을 확인할 수 있다. 또한 초음파에서 다리 및 복부를 함께 확인하면, 단층촬영의 범위 및 조영제 투여 시기를 결정하는 데 도움을 줄 수 있다.

데스모이드종양의 영상검사로 자기공명영상은 종괴의 크기 및 주변 조직이나 구조물 침범 등을 평가하기에 가장 우수하다. 일반영상, 초음파, 컴퓨터단층촬영으로 종괴를 관찰할 수는 있지만, 주변 조직과 경계가 모호하여 감별하기 어렵다.

전통적으로 종양 제거술이 치료의 근간이지만, 제거 후에도 재발이 흔하다<sup>12)</sup>. 재발을 줄이기 위한 광범위 죽은 조직 제거(debridement)에 대하여 논란이 있다. 현재는 임상 경과, 침범 장기의 중요성, 외과 시술 가능성 등을 평가하여 수술을 결정한다. 특히 복강에 아주 큰 종양이 있으면, 주요 장기를 희생시키지 않고 수술 전후 사망 및 치명적 합병증을 예방하기 위해 완전 절제를 시행하지 않는다. 본 사례에서도 주변 조직 절제를 최소화하여 종양 적출만 시행했다. 화학방사선요법을 고려할 수 있지만, 큰 복강 종양 및 소아에서는 치료에 의한 합병증이 보고되고 있어

신중하게 적용해야 한다.

평소 건강하던 사춘기 환자가 다리부종으로 응급실을 방문하면 근골격계 질환 및 심부정맥혈전증을 감별하기 위해 초음파를 시행하는 것이 도움이 될 수 있다. 하지만 외부 압박에 의한 부종을 고려해야 하며, 특히 초음파에서 혈전이 명확하지 않거나 혈전증의 위험인자가 없다면 장골정맥 또는 하대정맥을 압박하는 복강 병소를 고려해야 한다. 이를 고려한 병력청취 및 신체검사를 바탕으로 영상 검사를 시행해야 한다.

## ORCID

Chan-Young Koh (<https://orcid.org/0000-0003-0967-8208>)

## References

1. Silverstein MD, Heit JA, Mohr DN, Petterson TM, O'Fallon WM, Melton LJ 3rd. Trends in the incidence of deep vein thrombosis and pulmonary embolism: a 25-year population-based study. *Arch Intern Med* 1998;158:585-93.
2. Kline JA, O'Malley PM, Tayal VS, Snead GR, Mitchell AM. Emergency clinician-performed compression ultrasonography for deep venous thrombosis of the lower extremity. *Ann Emerg Med* 2008;52:437-45.
3. Zitek T, Baydoun J, Yopez S, Forred W, Slattery DE. Mistakes and Pitfalls Associated with Two-Point Compression Ultrasound for Deep Vein Thrombosis. *West J Emerg Med* 2016;17:201-8.
4. McFarlane J. Clinical reports of the surgical practice of the Glasgow Royal Infirmary. *Med Chir Rev* 1833;18:126-35.
5. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist* 2011;16:682-93.
6. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-96.
7. Garcia-Ortega DY, Martín-Tellez KS, Cuellar-Hubbe M, Martínez-Said H, Álvarez-Cano A, Brener-Chaoul M, et al. Desmoid-type fibromatosis. *Cancers (Basel)* 2020;12:1851.
8. Ganeshan D, Amini B, Nikolaidis P, Assing M, Vikram R. Current update on desmoid fibromatosis. *J Comput Assist Tomogr* 2019;43:29-38.
9. Buitendijk S, van de Ven CP, Dumans TG, den Hollander JC, Nowak PJ, Tissing WJ, et al. Pediatric aggressive fibromatosis: a retrospective analysis of 13 patients and review of literature. *Cancer* 2005;104:1090-9.
10. Abdalla S, Wilkinson M, Wilsher M, Uzkalnis A. An atypical presentation of small bowel obstruction and perforation secondary to sporadic synchronous intra-abdominal desmoid tumours. *Int J Surg Case Rep* 2016;20:147-50.
11. Campos FG, Martinez CA, Novaes M, Nahas SC, Cecconello I. Desmoid tumors: clinical features and outcome of an unpredictable and challenging manifestation of familial adenomatous polyposis. *Fam Cancer* 2015;14:211-9.
12. Wang YF, Guo W, Sun KK, Yang RL, Tang XD, Ji T, et al. Postoperative recurrence of desmoid tumors: clinical and pathological perspectives. *World J Surg Oncol* 2015;13:26.

## 이해관계

본 저자는 이 논문과 관련된 이해관계가 없음.

## 재정지원

본 저자는 이 논문과 관련된 재정지원을 받지 않았음.