

## 심장에 발생한 원발성 악성종양

여 승 동\* · 김 응 중\* · 임 승 평\* · 이 영\*

— Abstract —

### Primary Malignant Cardiac Tumor

S.D. Yeo, M.D.<sup>\*</sup>, E.J. Kim, M.D.<sup>\*</sup>, S.P. Lim, M.D.<sup>\*</sup>, Y. Lee, M.D.<sup>\*</sup>

Primary tumors of the heart are extremely rare, and about 25 per cent of all primary cardiac tumors are malignant. Recently We experinced three cases of primary malignant tumor : malignant fibrous histiocytoma, carcinosarcoma, and synovial sarcoma, These three cases involved 2 men and 1 woman. There was one operative death, and two operative survivors died of metastatic disease at 12 months postoperatively in spite of chemotherapy and radiotherapy. We report these three cases of primary malignant cardiac tumors with review of the literatures.

**Key Words** : primary malignant cardiac tumor

### 서 론

심장의 원발성 종양은 매우 드물게 보고되고 있다. 그리고 원발성 종양중에서도 악성종양은 약 25%를 나타내며 이들중 거의 대부분은 육종(sarcoma)이고 혈관육종과 횡문근육종이 가장많은 것으로 되어있다. 충남대학교병원 흉부외과에서는 심장의 원발성 악성종양 중에서도 드문 것으로 되어있는 악성섬유성조직구종, 상피육종(Carcinosarcoma), Synovial sarcoma 가 한예 씩을 경험하였기에(표 1) 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증례 1.

58세 남자환자가 심한 호흡곤란을 주소로 응급실로 내원하였다. 환자는 약 3주일 전부터 호흡곤란 및 전신부종이 있었으며 발작성 기침과 근육통도 호소하였

다. 이학적 검사에서 심한 경정맥 울혈이 있었으며 흉부청진상 호기 및 흡기시에 천식음이 청진되었고 흉골 좌연에서 심낭 마찰음이 들렸으나 심잡음은 들리지 않았다. 우측 늑골 하연에서 2횡지 정도로 간이 촉지되었으며 복수 및 전신적인 부종 소견을 보였다. 단순 흉부촬영상 심장비대 소견이 있었으며 심초음파상 우심실 유출로의 종괴와 삼첨판 폐쇄부전 및 심낭 삼출액 등의 소견을 보였다. 폐관류스캔상 다발성 관류부전의 소견을 보였다. 우심실 종양에 의한 심부전으로 추정진단 하에 개심술을 시행하였다. 달걀모양의 종양이 폐동맥판막의 아래쪽에서 기시하여 폐동맥판막을 넘어 주폐동맥과 좌우폐동맥까지 침범되어 있었다. 종양을 제거하였으나 환자는 심기능 부전으로 수술장에서 사망하였다. 절제된 종괴는 육안적으로는 6×6×4cm 정도의 단단한 용종 모양이었으며 현미경 소견상 종양은 storiform pattern으로 구성되어 있었고 종양 세포들은 심한 다형성과 분열상을 보였으며 주위에는 만성 염증세포의 침윤도 관찰되어(그림 1) 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었다.

\*충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

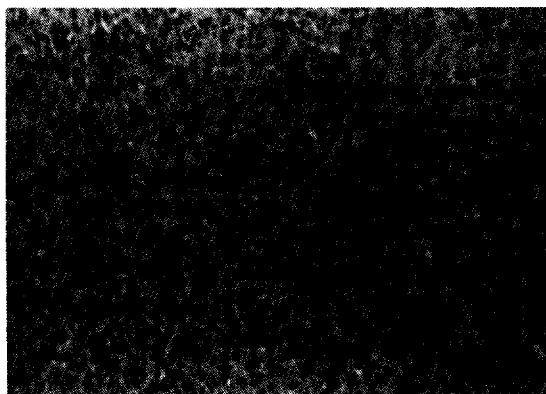
\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University

**Table 1.** Clinical Summary of Three Patients

| Case | Age /Sex | Lésion               | Site | Treatment   | Postop. Survival | Outcome            |
|------|----------|----------------------|------|---|------------------|--------------------|
| I    | 58 /M    | MFH*                 | RV*  | Complete resection  | —                | Operative death    |
| II   | 31 /F    | Carcino—<br>sarcoma  | LA*  | Complete resection<br>Postop chemotherapy                       | 12 Mo            | Died of metastasis |
| III  | 48 /M    | Synovial—<br>sarcoma | AVS* | Partial resection<br>Postop chemotherapy<br>Postop radiotherapy | 12 Mo            | Died of metastasis |

\*MFH : Malignant fibrous histiocytoma  
\*LA : Left atrium

\*AVS : Atrioventricular septum  
\*RV : Right ventricle



**Fig. 1.** Tumor showing storiform pattern composed of pleomorphic cells and infiltration of chronic inflammatory cells

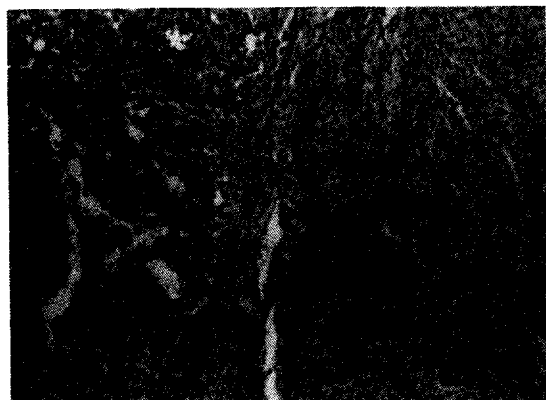


**Fig. 2.** Echocardiogram showing mass in LA at diastolic phase

## 증례 2

31세된 여자환자가 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 약 두달전에 상기도감염 증상이 있은후에 증세가 호전되지 않고 기침 및 두통을 호소하였으며 그 이후 호흡곤란이 계속 있었다. 흉부 청진상 양측 폐하부에서 경도의 소포음이 들렸고 흉곽좌연 및 심첨부에서 중등도의 이완기 심잡음이 청진되었다. 단순흉부촬영에서 경한 심비대 소견이 있었으며 심초음파상 좌심방에 3×3cm 크기의 종양이 관찰되었다(그림 2).

좌심방 점액종으로 추정 진단 하에 수술을 시행하였다. 3×5×2cm 크기의 아령 모양의 단단한 종양이 좌심방을 메우고 있었다. 종양은 완전히 절제하였으며 환자는 수술후 특별한 문제없이 회복하였다. 현미경 소견상 육종 부위와 상피종 부위가 이행부위 없이 함께 관찰되었으며(그림 3) 상피육종으로 진단되었다. 술후 3차례의 화학요법을 시행하였으며 임상적으로 특별한 문제는 없었다. 술후 10개월째 심한 하부부 동



**Fig. 3.** Tumor showing two separated areas composed of sarcomatous and carcinomatous component

통으로 내원하여 우측 난소종양의 진단하에 우측 난소 절제술과 좌측난소 부분절제술을 시행하였다. 그러나 그이후 계속 전신상태 악화되었고 우측 폐 상부에 전이된 종양이 발견되었으며 술후 12개월째 호흡부전 및

심부전으로 사망하였다.

### 증례 3.

48세된 남자 환자가 약 1개월 전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 내원 하였다. 환자는 갑자기 발생한 심한 호흡곤란과 흉부동통을 호소하였으며 기침 및 가래를 동반하였다. 이학적 검사상 경정맥이 울혈되어 있었으며 흉부정진상 흉골 좌연 및 심첨부에서 3도의 수축기 심잡음이 들렸다. 흉부단순촬영에서 심비대 및 폐혈류량 증가의 소견을 보였으며 심전도는 우각차단 소견을 보였다. 심초음파에서는 심실중격에서 기시하여 우심실과 우심방으로 돌출되어 있는 종괴를 볼 수 있었다(그림 4). 임상증상 및 심초음파의 소견으로 보아 우심실의 악성 종양으로 추정 진단 하에 개심술을 시행하였다. 종괴는 방실중격에서 기시하여 우심실을 메우고 폐동맥판막을 넘어 폐동맥까지 메우고 있었으며 우심방으로도 종괴가 돌출되어있는 소견을 보였다. 수술은 우심방을 절개하여 우심방쪽으로 돌출된 종괴를 제거하고, 폐동맥을 절개한후 폐동맥 및 우심실의 종괴를 제거하였으나 방실결절 주위의 종괴는 제거하지 못했다. 종양의 광학현미경 소견으로는 방추형 모양의 세포와 상피양세포들이 biphasic pattern으로 관찰되었으며 국소적으로 glandular pattern을 보이고 있었다(그림 5). 전자현미경에서는 선(gland)을 이루고있는 상피양세포들의 세포막을 따라 Junctional complex가 관찰되어(그림 6) synovial sarcoma로 진단되었다. 환자는 수술후 회복에 특별한 문제는 없었다. 6차례의 화학요법과 방사선 치료를 시행하며 계속 추적관찰 도



Fig. 4. Echocardiogram showing mass in RV and RA

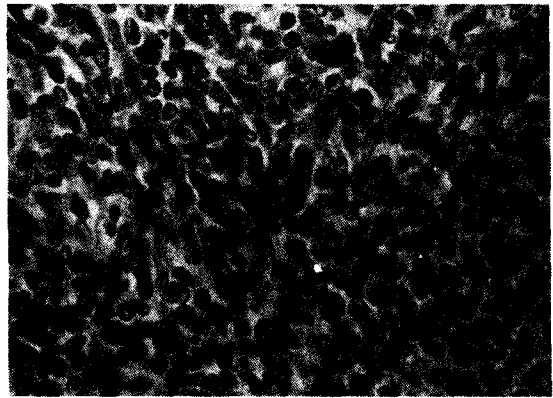


Fig. 5. An area showing a biphasic pattern with malignant epithelial and spindle cell components

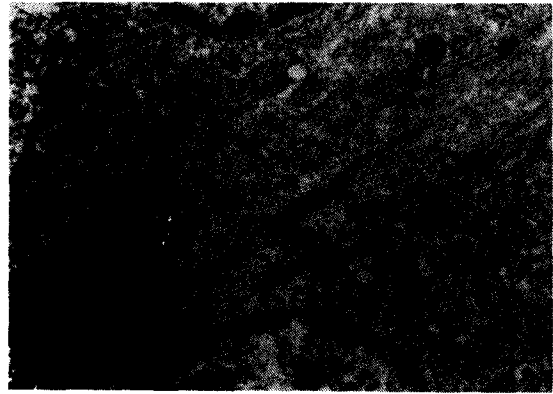


Fig. 6. Electron microscopy : Gland-forming region with microvilli and numerous intercellular connections

중 수술 후 5개월때 좌측폐에 전이된 암의 소견을 발견하였으며 수술후 12개월 때는 양측폐에 전반적으로 암이 전이되었다. 환자는 수술 후 12개월때 심부전으로 사망하였다.

## 고 찰

원발성 심장종양은 매우 드물게 발생하며 특히 저자 등이 경험한 악성섬유성조직구종, 상피육종, synovial sarcoma는 악성종양 중에서도 그 빈도가 아주 낮은 것으로 보고되어 있다. 악성섬유성조직구종은 Shah 등<sup>1)</sup>이 1978년에 처음 보고한 이래 드물게 보고되고 있으며 국내에서는 김 등<sup>2)</sup>의 1예, 박 등<sup>3)</sup>의 1예만이 보고되어 있을 뿐이다. 특히 synovial sarcoma는 세계적

으로 아주 희귀하여<sup>4-6)</sup> 현재까지 5예가 보고되어 있을 뿐이며 국내에서는 이번이 처음으로 보고되는 예이다. 상피육종도 1984년에 처음 보고되었고<sup>7)</sup> 국내에서는 이번이 처음으로 보고되는 예이다.

악성종양은 전체적으로 볼때 남녀 성비의 차이는 없으며 20-40대에 호발하고 우심방에 가장 많이 발생하는 것으로 알려져있으나 악성섬유성조직구종은 젊은 여자에서 호발하고 주로 좌심방에 호발하는 것으로 알려져 있다. 그리고 Synovial sarcoma는, Sheffield 등<sup>5)</sup>과 Siebenmann 등<sup>4)</sup>의 예에서는 방실결절 근처의 심방중격에서 발생하였고 저자의 경우에서도 방실중격에서 발생함으로써, 주로 방실결절 근처에서 발생하는 것으로 알려졌다.

일반적으로 심장종양의 임상증상은 조직학적 형태보다는 종양의 위치와 심장내의 혈류의 폐쇄정도에 의해 결정된다. 그러나 악성종양의 전형적인 증상은 치료에 반응하지 않고 빠르게 진행되는 심부전증이다.

심장종양의 진단은 심초음파가 도입됨으로써 획기적인 전기를 마련하였다. 현재는 심초음파로 이용하여 수술전에 종양의 위치, 크기, 유동성 등을 알 수 있으며 이 심초음파를 이용해 확실한 정보를 얻었을 경우에는 심도자 및 심혈관촬영을 불필요한 것으로 되어 있다.

악성종양은 치료에도 불구하고 예후가 아주 불량하여 대부분 진단후 1년 이내에 사망하는 것으로 알려져 있다. 악성종양의 치료에 대해서는 논란의 여지가 있으나 종양의 완전 절제가 수명을 연장 시킬 수 있는 가장 중요한 방법으로 보고되고 있다. Putnam 등<sup>8)</sup>은 종양을 완전히 절제함으로써 수명을 연장 시킬 뿐 만 아니라 불완전하게 절제 되더라도 증상의 호전을 기대할 수 있으므로 초기에 가능한 한 완전히 절제하는 것을 일차적인 치료로 권하고 있다. 수술후 화학요법 및 방사선 치료에 대해서는, Putnam 등<sup>8)</sup>은 불완전하게 절제된 환자에서 수술후 화학요법을 시행하였지만 효과가 없었다고 보고 하였으나 Montalescot 등<sup>9)</sup>은 수술후 화학요법 혹은 방사선 치료로 생명의 연장을 기대할 수 있다고 보고 하였다. 국소종양이면서 절제가 불가능한 경우 드물게 심장이식 수술이 시도되고 있으며 Arbot 등<sup>10)</sup>은 심장이식 후 5.5년 동안이나 생존한 경우를 보고하기도 하였다. 그러나 Siebman 등<sup>4)</sup>은 심장이식 후 2.5개월 밖에 살지 못했으며 심장이식 후 면역억제요법으로 인해 종양이 재발후 더욱 빨리 자라

는 것을 볼 수 있었다고 보고하였다. 저자 등의 경우에서는 3예 중 1예는 수술중 사망 하였고 2예는 수술 후 화학요법 및 방사선 치료를 시행하였으나 2예 모두 수술 후 12개월 만에 사망하였다.

## 결 론

충남대학교병원 흉부외과에서는 심장에 발생한 악성종양 3예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Shah AA, Churg A, Sbarbaro JA, Sheppard JM, Lambert J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart presenting as an atrial myxoma. *Cancer* 1978 ; 42 : 2466-2471
2. 김택진, 김광택, 김형묵, 원남희, 안태훈, 노영무. 좌심방내에 발생한 악성섬유성조직구종 치험 1례. *대흉외지* 1991 ; 24 : 357-360
3. 박종원, 박상섭, 류지운, 박철호, 우종수 등. 심장내 악성섬유성조직구종. *대흉외지* 1989 ; 22 : 297-304
4. Siebenmann R, Jenni R, Makek M, Olez O, Turina M. Primary synovial sarcoma of the heart treated by heart transplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990 ; 99 : 567-568
5. Sheffield EA, Corrin B, Addis BJ, Gelder C. Synovial sarcoma of the heart arising from a so-called mesothelioma of the atrio-ventricular node. *Histopathology* 1988 ; 12 : 191-202
6. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992 ; 69 : 387-395
7. Chen KTK. Carcinosarcoma of the heart. *J surg Oncol* 1984 ; 27 : 48-50
8. Putnam JB Jr, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 51 : 906-910
9. Montalescot G, Chapelon C, Drobinski G, Thomas D, Godeau P, Grosogogget Y. Diagnosis of primary cardiac sarcoma: Report of 4 cases and review of the literature. *Int J Cardiol* 1988 ; 20 : 209-219
10. Aravot DJ, Banner NR, Madden B, et al. Primary cardiac tumor-is there a place for cardiac transplantation? *Eur J Cardiothorac Surg* 1989 ; 521-524