

원발성 심장 림프종; 1례 보고

영남대학교 의과대학 내과학교실

배준호 · 이종석 · 김형준 · 김민경 · 박용호 · 홍그루
박종선 · 신동구 · 김영조 · 심봉섭

Primary Cardiac Lymphoma ; 1 Case Report

Jun Ho Bae, Jong Suk Lee, Hyung Jun Kim, Min Kyung Kim, Young Ho Park
Gue Ru Hong, Jong Sun Park, Dong Gu Sin, Young Jo Kim, Bong Sup Sim

*Department of Internal Medicine
College of Medicine, Yeungnam University, Taegu, Korea*

- Abstract -

Primary cardiac lymphoma, defined as involving only the heart and pericardium, is very rare and is diagnosed predominantly late in the course of illness or autopsy. This tumor is commonly fatal and until recently were rarely diagnosed antemortem. Recently, it was reported in patients with acquired immunodeficiency syndrome. We report a case of primary cardiac lymphoma in a 56 year old female who showed progressive exertional dyspnea. On echocardiogram and CT scan, a large ill defined mass was demonstrated in right atrial and ventricular wall. It was diagnosed as B-cell type lymphoma on open cardiac biopsy.

Key Words: Cardiac tumor, Primary lymphoma

서 론

심장의 원발성 종양은 드물어 부검시 빈도가 0.0017~0.25%밖에 되지 않는다(Roh와 Paparo, 1960; McAallister와 Fenoglio, 1978). 그 중에서도 원발성 림프종은 더욱 더 빈도가 낮아 1978년에서야 McAllister와 Fenoglio(1978)에 의해 정의 되었으며, 심장과 심막에만 침범한 경우로 국한

하였다. 심장의 원발성 림프종은 예후가 나빠, 진단 후 2-3주내에 사망하는 경우가 많아 주로 부검에 의해 진단이 이루어 진다. 최근에 보고된 심장의 원발성 림프종은 신장이식을 받거나 후천성 면역결핍증이 있는 환자에서 발견되어 면역 결핍이 발생 요인중에 하나라고 생각하고 있다(Rodenburg 등, 1985; Constantino 등, 1987; Guarner 등, 1987). 저자들은 심장에서 발견된 원발성 림프종의

1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이 ○ 익(여자, 56세)

주 소 : 20일간의 호흡곤란

현병력 : 환자는 내원 2개월전 피로감을 주소로 개
인병원을 방문, 고혈압 진단을 받고 투약중 20여일전
부터 점차 심해지는 호흡곤란과 기립성 호흡곤란을
주소로 1999년 1월 영남대학교 의과대학 부속병원 응
급실을 통해 입원하였다.

과거력 : 고혈압 - 내원 2개월전 진단

가족력 : 특이 사항 없음 사회력 : 특이 사항 없음

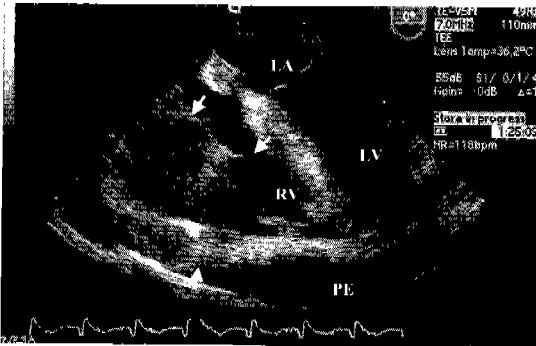
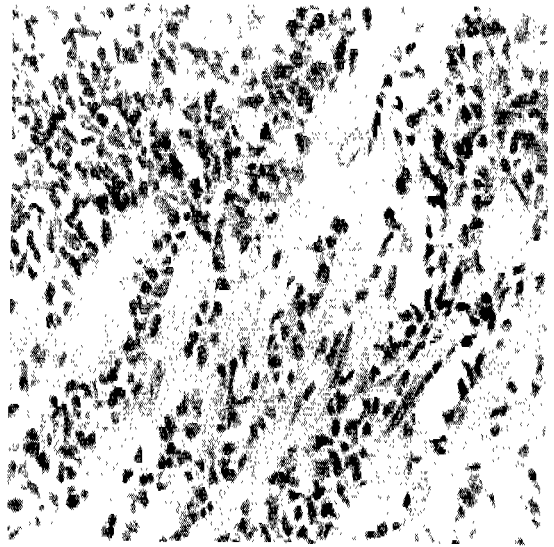


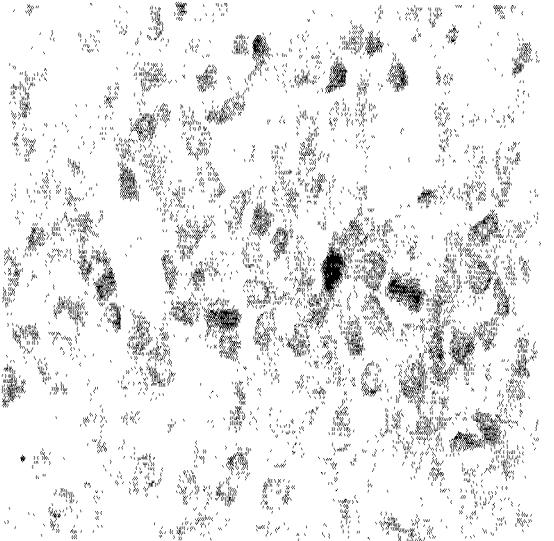
Fig. 1. On transesophageal echocardiogram, pericardial effusion(PE) and echogenic mass within right atrium and ventricle were seen.



Fig. 2. On contrast enhanced CT scan, irregular shaped soft tissue mass on right atrium and ventricle and pericardial effusion were also demonstrated.



(A)



(B)

Fig. 3.

A) On H-E stain, lymphoma cells infiltrates normal myocardium.

B) On immunohistochemical stain, B-cell origin malignant lymphoma.

이학적 소견 : 응급실 내원 당시 활력 증후는 혈압 110/70mmHg, 맥박 분당 84회, 체온 37도로 정상 소견이었다. 이학적 소견상 임파절 종대소견은 없었으며, 양쪽 경정맥이 확장되어 있었고, 양측 폐하부

에 수포음이 들렸으며, 심음은 정상소견이었다.

검사실 소견: 내원 당시 혈액 검사상 혈색소 13.8g/dL, 백혈구 4.2K/uL, 혈수판 199K/uL, 적혈구침강계수 5mm/hr이었고, 말초혈액 도말검사상 특이소견 없었다. 생화학적 검사에서 AST/ALT 39/40U/L, TB/DB 1.2/0.5mg/dL, TP/alb 5.6/3.5g/dL, LDH 1201U/L이었다. 늑막삼출액 검사에서 백혈구 800/uL, 임파구 62%, 세포진검사에서 특이소견 보이지 않았다.

방사선학적 검사: 단순흉부 X선 촬영상 심확장소견과 양측 늑막 삼출 소견이 보였지만, 폐실질에는 병변이 보이지 않았다. 심전도와 심관류스캔은 특이소견 없었으며, 심초음파상에서(그림 1) 심막 삼출 소견 및 우심방과 우심실에 걸쳐 심근을 침범하는 큰 종괴 예코가 보였으며, 조영증가 흉부 전산화 단층 촬영소견상(그림 2) 우심방과 우심실에 걸쳐 정상 심근조직과 비슷한 음영의 강도 종괴가 보이며, 심막 삼출 소견이 보였다. 복부 초음파와 전산화단층 촬영에서는 복부내 임파절 종대 소견은 보이지 않았다. 골수조직 검사에서 특이소견은 보이지 않았다.

경과: 환자 입원 2주째 개심 조직 검사를 시행하였으며 면역조직화학 염색상 B 세포형의 악성 림프종으로 판명되었다(그림 3). 내원 3주째 전신 항암치료 계획중에 호흡곤란이 더욱 심해지고 전신상태가 나빠지면서 사망하였다.

고 찰

심장의 원발성 림프종은 심근과 심막만을 침범한 경우로 정의된다(McAllister와 Fenoglio, 1978). 1981년까지 보고된 심장의 원발성 악성종양은 400례로 빈도가 낮다. 그중에서 심장의 원발성 림프종은 더욱 빈도가 낮아 1970년 Terry와 Kligerman에 의해 33례가 발표되었고, 1978년 McAllister와 Fenoglio에 의해 7례, 그리고 그후 10년동안 7례가 보고된 바 있다(Chou, 1983; Rodenburg 등, 1985; Balasubramanyan, 1986; Cairns 등, 1987; Kuo, 1987). 심장의 원발성 림프종에 의한 증상은 급성으로 나타나며 병기가 짧고, 종괴의 위치에 따라 여러 가지 증상이 나타날수 있는데, 주로 심부전 증상이 나타나

고, 협심증, 심막염 등의 증상이 일어날 수 있다(Cairns 등, 1987; Castelli 등, 1989; Curtsinger 등, 1989; Nagamine와 Noda, 1990; Medolago 등, 1992). 심장의 모든 곳을 침범할 수 있지만 최근까지 발표된 예의 반수이상인 주로 우심방과 우심실을 침범한다(Curtsinger 등, 1989). 진단을 위한 방법으로 심초음파, 전산화 단층 촬영, 자기 공명 영상등이 이용될 수 있으며, 전산화 단층 촬영이 심초음파보다 심근과 심막 침범정도를 구별하는데 더 우수한 것으로 보고되었고(Godwin 등, 1981), 자기 공명 영상은 여러면에서 영상을 얻을수 있는 점과 조직 특이도가 있어 진단이 용이한 것으로 보고되고 있다(Amparo 등, 1984; Go 등, 1985; Higgins 등, 1985; Winkler와 Higgins, 1987; Brown 등, 1989; Yamashita 등, 1991). 자기 공명 영상 촬영시 심장의 원발성 림프종은 T1-과 T2-강조영상에서 주위 정상 심근조직과 같은 정도의 영상을 보인다. 그러나, 이런 영상법으로는 림프종을 확진할 수 없기 때문에 종양에 의해 침범된 조직을 얻어 진단하는 것이 꼭 필요하다. 심막을 침범하는 경우가 많고, 접근하기가 쉬운 이유로 심막삼출액의 세포진 검사가 확진 방법으로 사용할 수 있다(Andress 등, 1989; Castelli 등, 1989; Roller 등, 1991). 특징적인 세포진 검사소견은 작고 둥근 종양 세포를 발견하는 것이다. 그러나, 심막삼출액이 적고, 세포진 검사에서 특이 소견이 나오지 않을 시에는 경정맥을 통한 조직 검사를 다음으로 시행할 수 있다(Flipse 등, 1990). 이 또한 여의치 않은 경우는 개흉을 통한 조직 검사를 시행해야 한다. 조직 검사상에서는 B 세포 림프종이 대부분이다. 치료는 병합 항암요법을 시행하는데 주로 CHOP(Cyclophosphamide, Adriamycin, Vincristine, Prednisolone)과 m-BACOD(Methotrexate, Blcomycin, Doxo-rubicin, Cyclophosphamide, Vincristine, Dexamethasone)가 사용되며(Skarin 등, 1983), 예후는 주로 치료 시기에 달려 있다. 즉 일찍 치료하면 할 수록 예후가 더 좋은 것으로 보고 되고 있다.

요 약

심장의 원발성 림프종은 아주 드문 질환이며 예

후가 나빠 진단후 2-3주내에 사망하는 경우가 대부분이다. 저자들은 흔치 않는 심장의 원발성 림프종을 경험하면서 심장에서 종양이 발견되었을 때 신속한 진단을 위해 노력해야 하며, 또한 치료 시기가 예후에 많은 영향을 미치는 림프종을 염두에 두어야 한다고 생각된다.

참 고 문 헌

- Amparo EG, Higgins CB, Farmer D, Gamsu G, McNamara M: Gated MRI of cardiac and paracardiac masses: initial experience. *AJR* 143: 1151-1156, 1984.
- Andress JD, Polish LB, Clark DM, Hossack KF: Transvenous biopsy diagnosis of cardiac lymphoma in an AIDS patient. *Am Heart J* 118: 421-423, 1989.
- Balasubramanian A: Malignant lymphoma of the heart in acquired immune deficiency syndrome. *Chest* 90: 243-246, 1986.
- Brown JB, Barakos JA, Higgins CB: Magnetic resonance imaging of cardiac and paracardiac masses. *J Thorac Imag* 4: 58-64, 1989.
- Cairns P, Butany J, Eulap J, Rakowski H, Hassaram S: Cardiac presentation of non-Hodgkin's lymphoma. *Arch Pathol Lab Med* 111: 80-83, 1987.
- Castelli MJ, Mihalov ML, Posniak HV, Gattuso P: Primary cardiac lymphoma initially diagnosed by routine cytology: Case report and literature review. *Acta Cytol(Baltimore)* 33:355-338, 1989.
- Chou ST: Primary lymphoma of the heart. *Cancer* 53: 744-747, 1983.
- Constantino A, West TE, Gupta M, Loghmanee F: Primary cardiac lymphoma in a patient with acquired immune deficiency syndrome. *Cancer* 60: 2801-2805, 1987.
- Curtsinger CR, Wilson MJ, Yoneda K: Primary cardiac lymphoma. *Cancer* 64: 521-525, 1989.
- Flipse TR, Tazelaar HD, Holmes DR Jr.: Diagnosis of malignant cardiac disease by endomyocardial biopsy. *Mayo Clin Proc* 65: 1415-1422, 1990.
- Go RT, O'Donnell JK, Underwood DA, Feiglin DH, Salcedo EE, Pantoja M, MacIntyre WJ, et al.: Comparison of gated cardiac MRI and 2D echocardiography of intracardiac neoplasm. *AJR* 145: 21-25, 1985.
- Godwin JD, Axel L, Adams JR, Schiller NB, Simpson PC Jr, Gertz EW: Computed tomography: a new method for diagnosing tumor of the heart. *Circulation* 63: 448-51, 1981.
- Guarner J, Brynes RK, Chan WC, Birdsong G, Hertzler G: Primary non-Hodgkin's lymphoma of the heart in two patients with the acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Pathol Lab Med* 111: 254-256, 1987.
- Higgins CB, Byrd BF, McNamara MT, Lanzer P, Lipton MJ, Botvinick E, Schiller NB, et al.: Magnetic resonance imaging of the heart: a review of the experience in 172 subjects. *Radiology* 155: 671-679, 1985.
- Kuo TT: Lymphoblastic lymphoma presenting as a huge intracavitary cardiac tumor causing heart failure. *Ped Pathol* 7: 341-349, 1987.
- McAllister HA, Fenoglio JJ: Tumors of the Cardiovascular System. In *Atlas of Tumor Pathology, Second series, fascicle*. Armed Forces, Institute of Pathology Washington, DC, 1978. pp 99-100.
- Medolago G, Virotta G, Pili A, Tespili M, D'Adda F, Rottoli MR, Comotti B, et al.: Abnormal uptake of technetium-99m hexakis-2-methoxyisobutylisonitrile in primary cardiac lymphoma. *Eur J Nucl Med* 19: 222-225, 1992.
- Nagamino K, Noda H: Two cases of primary cardiac lymphoma presenting with pericardial effusion and cardiac tamponade. *Jpn Circ J* 54: 1158-1164, 1990.
- Rodenburg CJ, Klein P, Macs A, Paul LC: Malignant lymphoma confined to the heart, 13 years after a cadaver kidney transplant. *N Engl J Med* 313: 122, 1985.
- Roh LS, Paparo GP: Primary lymphosarcoma of the heart. *Cancer* 13: 449-457, 1960.
- Roller MB, Manoharan A, Lvoff R: Primary cardiac lymphoma. *Acta Hematol* 85: 47-48, 1991.
- Skarin AT, Canellos GP, Rosenthal DS, Case DC

- Jr, MacIntyre JM, Pinkus GS, Moloney WC, et al. : Improved prognosis of diffuse histiocytic and undifferentiated lymphoma by use of high dose methotrexate alternating with standard agents(M-BACOD), J Clin Oncol 1: 91-98, 1983.
- Terry LN, Kligerman MM: Pericardial and myocardial involvement by lymphomas and leukemias. Cancer 25: 1003-1008, 1970.
- Winkler M, Higgins CB : Suspected intracardiac masses : evaluation with MR imaging. Radiology 165: 117-122, 1987.
- Yamashita K, Togashi K, Minami S, Shibata T, Sago T, Tamaki N, Kawamura Y, et al. : Primary intracardiac tumors in magnetic resonance imaging, Radiat Med 9: 127-135, 1991.