

우심방 맥관육종

- 1례 보고 -

박 경 택* · 이 상 권** · 최 강 주* · 이 양 행* · 황 윤 호* · 조 광 현*

=Abstract=

Angiosarcoma in Right Atrium

- A case report -

Kyung Taek Park, M.D.*, Sang Kwon Lee, M.D.**, Kang Joo Choi, M.D.*, Yang Haeng Lee, M.D.*, Yoon Ho Hwang, M.D.*, Kwang Hyun Cho, M.D.*

Primary cardiac tumors are rare, and primary malignant cardiac tumors are even rarer. Of these, angiosarcoma was uncommon. Surgical resection of the tumor was very difficult because symptoms were nonspecific and did not become present until the tumor had advanced. A 15-year-old male patient was diagnosed with primary cardiac angiosarcoma by microscopic examination under surgery and underwent resection of the tumor, which compressed and obstructed the right atrium. He was discharged from the hospital after 15 days without any problems.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:494-8)

Key words: 1. Hemangiosarcoma
2. Heart atrium

증 례

환자는 15세 남자로서 내원 당시 10일 동안 지속된 열과 좌측 흉통을 호소하였다. 과거력상 출생시 패혈증과 홍역외에 특이 소견은 없었다. 환자는 내원 전 늑막염을 의심하고 지역병원을 들러 약을 복용하고 심초음파를 시행하였지만 종양으로 진단을 받지는 못하였다. 내원 당시 혈압은 120/80

mmHg, 호흡수는 분당 18회, 액와체온은 37.2도 였다. 이학적 검사상 양측폐음은 정상이었고 심음도 규칙적이고 잡음도 들리지 않았다. 단순 흉부방사선촬영상 우측 심방음영이 증가되어 있었고 좌측 늑강내 적은 양의 늑막삼출액이 보였으며 양측 폐에 여러 개의 작은 결절이 보였다(Fig. 1). 심초음파검사를 시행하여 우심방에 여러개의 용기를 가진 종양을 발견하였다. 흉부컴퓨터단층촬영으로 우심방을 거의 다 채우고 있으면서 상공정맥을 우측으로 밀고 있는 심장종양을 발

*인제대학교 의과대학 부산 백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

**동국대학교 의과대학 병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Dongkuk University

논문접수일 : 2001년 1월 3일 심사통과일 : 2001년 6월 2일

책임저자 : 조광현(614-735) 부산광역시 부산진구 개금동 633-135번지, 부산 백병원 흉부외과학교실. (Tel) 051-890-6334,

(Fax) 051-896-6801

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative plain chest film showing markedly enlarged right heart contour and multiple pulmonary nodules on both lung field

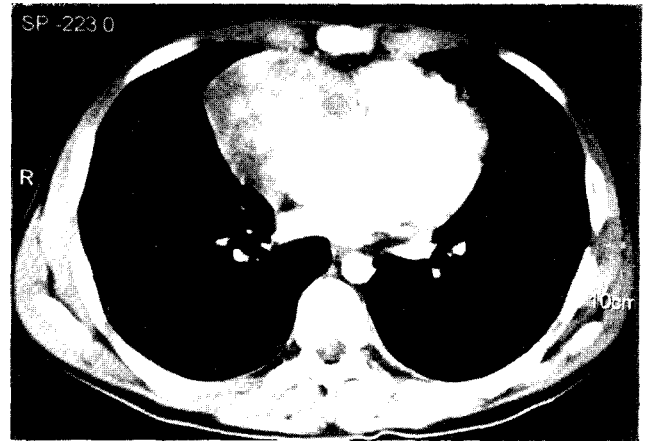


Fig. 2. Preoperative chest CT showing inhomogenous 6.5×5.5×9 cm sized mass arising from right atrial wall which deviated superior vena cava to right and multiple small contrast enhanced nodules on both lower lobe

견하였고 또한 좌측 폐하엽과 우측 폐하엽에 혈관조영제에 나타나는 여러 개의 결절을 볼 수 있었다(Fig. 2).

수술은 전신마취하에 정중 흉골절개술을 시행하였다. 먼저 좌측 늑막을 열고 좌폐하엽의 결절을 췌기절제하여 조직생검을 시행하였다(Fig. 3). 심낭 절개시 심낭과 우심방종양이 부분적으로 유착되어 있었지만 쉽게 분리되었고 심낭에 혈액 삼출액은 없었다. 체외순환을 위해 대동맥 도관(22Fr)을 상행 대동맥 상부에 설치하였고 정맥도관(26Fr)은 기정맥 유입구의 상부 상공정맥과 하공정맥에 각각 설치하였다. 종양은 좌측으로는 우심실전벽 우측심근외 지방층을 침범하였고 우측으로는 심방중격에 인접하였으며 위로는 동결절을 포함한 상공정맥의 하위부 일부, 아래로는 하공정맥에 인접하여 우심방을 침범하고 있었다. 종양의 색은 붉은 색을 띄고 있었다(Fig. 4-1 & 4-2). 심폐기를 시작하고 좌심방내 도관(14Fr)을 삽입한 후 대동맥차단 및 심정지액 주입을 시행하였다. 좌측으로는 우심실 심근외 지방층까지, 우측으로는 좌심방에 인접하여 절제하였으며 위로는 동결절을 포함하여 상공정맥 하위부를 절제하고 아래로는 하공정맥 접합부까지 절제하였다. 절제한 우심방벽은 소의 심낭포(bovine pericardium, 6×8 cm)를 이용하여 prolene 4-0로 연속봉합하여 재건하였다(Fig. 5). 동결절이 제거된 후 심장울동의 안정적 보장을 위해 영



Fig. 3. Microscopic finding of resected mass - hemorrhagic necrosis and neoplastic angioinvasion in medium sized vein was noted(H&E. ×100)

구적인 심박동기를 우심실 전벽에 연결하여좌상복부에 위치시켰다(Fig. 5). 환자는 특별한 문제없이 심폐기를 분리할 수 있었다. 수술후 환자의 심장울동은 처음에는 방실결절성 울동을 보이다가 술후 2일째에 규칙적인 심방울동을 볼 수 있었다.

수술직후 중환자실에서 환자의 상태는 양호하였으며 술후 6시간만에 기관내관을 제거할 수 있었다. 수술후 7일째 흉관을 제거하였고 술후 12일째에 술후 추적 흉부 전산화 단층촬영을 시행하였는데 우심방종양이 제거된 소견을 보였고(Fig. 6). 술후 15일째 퇴원하였다.



Fig. 4-1. Operative view showing reddish mass bulging from right atrium which invade SA node, inferior vena cava, and fat plane anterior to right ventricle



Fig. 5. Operative view showing the completion of patch closure

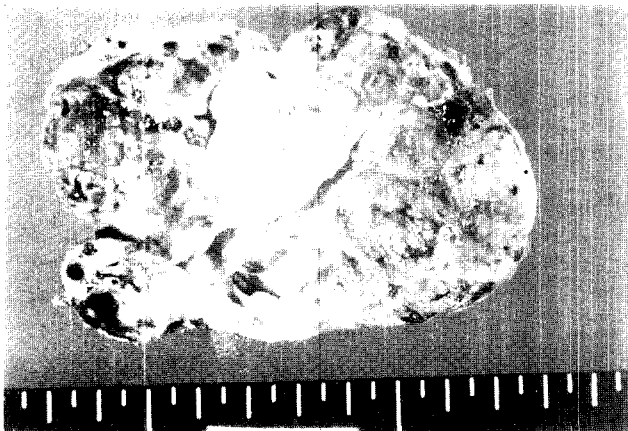


Fig. 4-2. Gross specimen showing partially encapsulated brown to tan colored multinodular mass(10×7×5 cm size). The cut section is pale yellow to pinkish solid appearance and multinodular fish like appearance



Fig. 6. Postoperative chest CT showing resected RA mass and RA reconstruction

고찰

심장에 발생하는 종양의 완벽한 분류는 아직 없다. 타 장기와 마찬가지로 심장에 발생하는 종양은 원발성 종양과 이차성 종양으로 분류할 수 있는데 원발성 종양은 양성 또는 악성으로 나눌 수 있고 이차성 즉, 전이성 종양은 악성으로

분류된다. 원발성 종양에 비하여 전이성 종양의 빈도는 적어도 30대 1정도로 높게 나타난다¹⁾. 원발성 양성 종양과 악성 종양은 대개의 부검례에서 0.1% 에서 0.3% 로 다양하게 보고된다. 원발성 악성 심장 종양의 거의 모두가 육종이며 이중 가장빈도가 높은 것이 맥관육종으로 알려져 있다. 맥관육종은 특징적으로 우심방에 발생하는데 종양내의 많은 양의 맥관계와 이를 통한 다량의 혈류로 지속성 심잡음을 나타내는 경우도 있다²⁾. 맥관 육종의 발생연령은 9세부터 80세까지

평균 40세로 되어 있으며 남자에서 2~3배 더 많이 발생한다고 한다³⁾. 맥관육종의 25%가 부분적으로라도 내강형 (intracavitary type)이며 판막 폐쇄, 우심부전과 혈심낭의 소견을 보인다. 종양의 육안적인 소견은 대개 침윤형 또는 유두상이고, 현미경적으로는 특징적으로 비정형이고 종종 더미를 이룬 내피세포로 이루어진 불분명하나 다양한 문합을 가진 맥관계를 보인다. 전자 현미경 소견으로는 미성숙 내피세포, 미분화된 간엽세포(undifferentiate mesenchymal cell)와 primitive pericyte를 보인다⁴⁾. 임상소견은 비특이적으로 종양의 위치, 심낭내로의 증식, 폐장으로의 전이유무와 연관되어 나타난다. 초기에는 주로 심낭염의 증상 및 소견들로 흉통, 심낭 마찰음, 심전도상 ST, T파의 변화등을 보이고, 청진상 분리된 S2와 조기 수축음이 들리고 조기 폐동맥 판막 폐쇄로 paradoxical S2 split이 있을 수 있다. 흡기시 증가하는 tumor plop과 수축기 또는 이완기 잡음이 있을 수 있다. 삼첨 판막구의 폐쇄를 반영하는 경정맥 파로는 강조된 a파, 감소된 x descent 또는 조기의 넓은 v파가 있을 수 있다.

진단 방법으로는 경흉부 및 경식도 심초음파도, 전산화 단층 촬영, 자기 공명영상, 핵의학 영상, 혈관조영술등이 사용될 수 있다. 경흉부 심초음파도는 높아진 진단율과 광범위한 사용으로 원발성 심장종양의 발견율을 높였고, 경식도 심초음파도는 경흉부 심초음파도에서 가려진 양심방과 심방 중격에 대한 정보를 제공함으로써 특히 경흉부 심초음파도에 비하여 우심방 종양에 있어서 상당수준 낮은 위음성률을 보인다⁵⁾. 전산화 단층 촬영은 조직 구분 정도가 높고 종양의 침윤정도를 판단할 수 있으며, 심장 주변장기로의 전이를 파악할 수 있다. 특히 Ultrafast CT의 경우 짧은 주사시간으로 Conventional CT에서 발생하는 motion artifact를 없애서 심장 내 종괴의 진단에 유용하게 사용될 수 있다. 자기공명영상의 경우 심장종양의 발견과 묘사에 상당한 가치를 지니는데, 어떤 경우에 있어서는 심초음파도에 비하여 종양의 크기, 모양, 표면특성에 더 가치있는 정보를 제공한다. 또한 자기공명영상의 넓은 시야는 종양탈출, 이차적 판막 폐쇄, 심장 방실의 크기등에 유용한 정보를 제공하고, 조직구성에 대한 정보를 제공함으로써 종양과 혈전의 구분에도 유용하다⁶⁾. 심도자법과 심혈관조영술은 심장종양의 모든 경우에 필수적이진 않다. 그러나, 위험성과 비용이 많이들어도 불구하고 비침습적 검사가 종양의 위치와 부착부위에 대한 충분한 정보를 제공하지 못하거나, 심장의 네 방실에 대한 적절한 정보를 제공하지 못하는 경우, 악성 종양이 의심되는 경우, 심장 종양과 공존하는 다른 심장 질환이 의심되는 경우에 정보 획득에 유용하다. 특히, 다른 심장질환이 공존하는 경우 심혈

관촬영술 및 관상동맥 조영술은 수술적 치료에 많은 영향을 미치게 된다⁷⁾. 심장의 악성종양에 대한 수술요법은 현재까지도 유효성 여부에 대해 논란이 되고 있다. 일반적으로 심장에 발생한 원발성 악성종양에 대한 수술적 치료는 효과적 치료가 아닌 것으로 알려져 있는데 이는 침범된 심장 조직과 주위 장기로의 전이의 광범위함이 이유이다.

수술적 치료의 가장 주된 역할은 치유가능한 양성 종양의 가능성을 배제하는 것뿐만 아니라 종양으로 인한 혈액학적 장애를 개선하고 전신증상을 호전시키며 보조요법과 적극적 치료를 함께 시행함으로써 생명의 연장을 기대할 수 있다는 점에 있다 하겠다. 부분절제술, 항암치료, 방사선 치료, 보조적 심이식술, 항암치료와 방사선치료의 조합후 1년에서 3년까지 생존률이 보고되고 있다. 몇 레에서 국소 재발이 여러 차례의 수술에 의해 제거된 경우가 있고, 항암치료와 방사선 치료의 합병 또는 단독으로 증상완화가 된 경우도 있다. 그러나 불행히도 많은 보고들은 심장 육종에 있어서 다양한 수술, 항암치료, 방사선치료의 조합에도 불구하고 질환의 경과에는 변화를 초래하지 못하는 것으로 보고되고 있다.

참 고 문 헌

1. Lam KY, Dickens P, Chan ACL. Tumor of the heart. A 20-year experience with review of 12485 consecutive autopsies. Arch Pathol Med 1993;117:1027-31.
2. Putman JB Jr, Sweeney Ms, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcomas. Ann Thorac Surg 1991;51:906-10.
3. 박진상, 최세영, 박창권, 이광숙, 유영선. 우심방 맥관육종 1례 보고. 대흉외지 1995;28:713-6.
4. Keohane ME, Lazzam C, Halperin JL, et al. Angiosarcoma of the left atrium mimicking myxoma. Case report. Hum. Pathol 1989;20:599.
5. Shyu KG, Chen JJ, Cheng JJ, et al. Comparison of transthoracic and transesophageal echocardiography in the diagnosis of intracardiac tumors in adults. J Clin Ultrasound 1994;22:381.
6. Fujita N, Caputo GR, Higgins CB. Diagnosis and characterization of intracardiac masses by magnetic resonance imaging. Am J Card Imag 1994;8:69.
7. Fueredia GA, Knetchtges TE, Czarniecki DJ. Coronary angiography in atrial myxoma: Findings in nine cases. Am J Roentgenol 1989;152:737.
8. Baay P, Karawande SV, Kushner JP, et al. Successful treatment of a cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. J Heart Lung Transplant 1994;13:923.

=국문초록=

원발성 심장종양은 드물며 원발성 악성 심장종양은 더 드물지만 이중 맥관육종은 다른 종양보다는 흔한 편이다. 하지만 수술적 절제가 어려운 것으로 알려져 있는데 이는 환자의 증세가 비특이적이며 진단시 이미 종양의 침범이 진전된 상태가 대부분이기 때문이다. 보고자는 15세 남자에서 수술중 시행한 조직학 검사에서 원발성 심장 맥관육종을 확진하고 우심방을 거의 막고 있는 종양을 제거하였다. 환자는 수술후 15일후에 특별한 문제없이 퇴원하였다.

중심 단어: 1. 맥관육종
2. 우심방