

좌심방에 발생한 악성 원발성 점액섬유성육종

— 1예 보고 —

윤유상* · 이철주* · 강준규* · 김형태* · 최 호* · 이기범**

Primary Left Atrial Myxofibrosarcoma

— A case report —

Yoo Sang Yoon, M.D.*, Cheol Joo Lee, M.D.*, Joon Kyu Kang, M.D.*
Hyung Tai Kim, M.D.*, Ho Choi, M.D.*, Kyi Beom Lee, M.D.**

Primary cardiac tumor has very low incidence, especially in cases of malignancy. A 29 year old male patient visited our cardiologic clinic for recent aggravation of dyspnea on exertion and palpitation. Echocardiography showed a large tumor in the left atrium, which suggested the left atrial myxoma. Urgent open heart surgery was taken. The operative finding was fossa ovalis based a large tumor (35×90×50 mm) that invaded the posterior wall of LA and right superior pulmonary vein directly. The tumor was excised well by simple dissection, and the final pathologic report was malignant myxofibrosarcoma. His postoperative course was smooth and he was discharged in good health. Postoperative radiation and chemotherapy had taken with satisfactory clinical outcome.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:422-426)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Myxoma

증례

29세의 건강하게 보이는 남자 환자가 최근 2개월간에 점차 증가하는 운동 시 호흡곤란증과 빈맥을 주소로 본원 내과에 방문하였다. 환자는 과거에 다소의 빈맥을 느끼는 것 이외에는 특이한 증상이 없이 사회활동을 잘 해왔다고 한다. 과거력에서 특이한 의학적 질환이 없었고 가족력에도 특이한 사항은 없었다. 입원 당시의 신체검사 결과 활력징후로 혈압은 120/90 mmHg, 맥박 수는 분당 100회, 호흡수는 분당 20회, 그리고 체온은 섭씨 36도로 정상소견이었다. 약간의 심계항진이 있는 것을 제외하고는 신체

소견에서 다른 특이소견은 보이지 않았다. 혈액검사 결과 간 기능과 전해질의 불균형은 없었고, 혈색소는 14.9 g/dl, 백혈구수 7,590/mm³에 정상분화 소견이었고 혈소판수는 237,000/mm³으로 정상소견이었다. 흉부방사선 검사 결과 경도의 심비대소견이 있었고 심전도에는 경도의 동성빈맥 소견이 있었으며, 갑상선 기능검사 결과 정상 소견이었다. 심초음파 상에서 승모판막을 교통하는 좌심방내 거대한 종괴(70×44 mm)의 음영을 확인할 수 있었고 중등도 이상의 폐동맥고혈압(RVP: 79 mmHg)의 소견이 확인되었다(Fig. 1). 좌심방점액종의 의증하에 긴급수술을 결정하고 진단 익일에 개심술을 진행하였다.

*아주대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ajou University School of Medicine

**아주대학교 의과대학 해부병리학교실

Department of Pathology, Ajou University School of Medicine

논문접수일 : 2003년 3월 28일, 심사통과일 : 2003년 5월 10일

책임저자 : 이철주 (442-721) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5번지, 아주대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 031-219-5211, (Fax) 031-219-5215, E-mail: cjlee@ajou.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

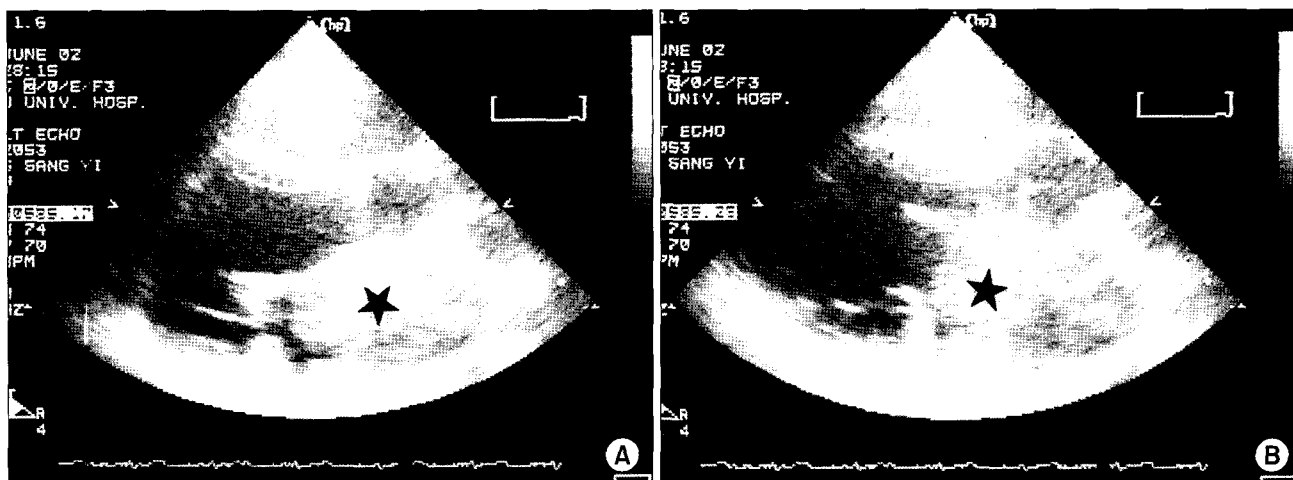


Fig. 1. Parasternal short axis echocardiography shows the cardiac mass (70×44 mm) moves in left atrium during systole (A) and diastole (B).

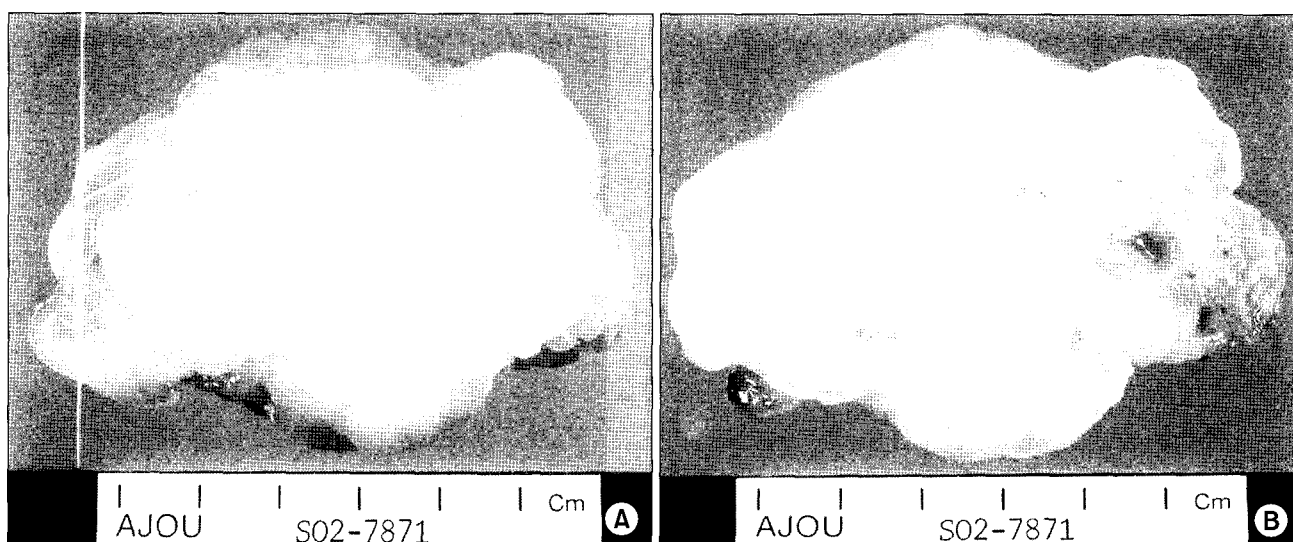


Fig. 2. Excised tumor, 90×50×35 mm, is polypoid, glistening, myxoid appearance with focal hemorrhage (A: Gross appearance, B: Cutting surface appearance).

Swan-Ganz카테터를 삽입한 후에 전신마취를 하였다. 정 중흉골절개술을 통해 심장을 노출하고, 통상적인 두 개의 정맥관을 우심방에, 상행대동맥에 동맥관을 삽입하여 체 외순환을 유도하였다. 중등도의 저체온하에서 혈성심정지액으로 심정지를 유도한 후에 전체외순환하에 우심방과 심방중격을 통해 좌심방을 노출하였다. 종양의 뿌리는 심방중격의 난원와에 있었고, 거대한 종괴(35×90×50 mm)가 좌심방의 대부분을 차지하며, 좌심방후벽과 우상폐정맥의 입구에 직접 침윤된 소견을 보였다. 종괴는 단순박리로

어렵지 않게 분리되었으나 육안으로 종양의 침윤이 확인되었다. 침윤의 범위가 광범위하여 일차적으로 심방중격의 일부를 포함하여 종괴를 제거하고 수술을 종료하였다. 육안상으로 좌심실이나 승모판막에는 침윤이 없는 것으로 확인하였다. 수술은 무사히 진행되었으며 수술 후 회복도 순조롭게 진행되어 수술 후 18일째에 퇴원하였다. 수술 후에 진행한 전신골동위원소촬영과 FDG-PET 검사에서 전이성 소견이 없는 것을 확인하였다. 절제된 종괴의 크기는 35×90×50 mm로서 무게는 87 gm

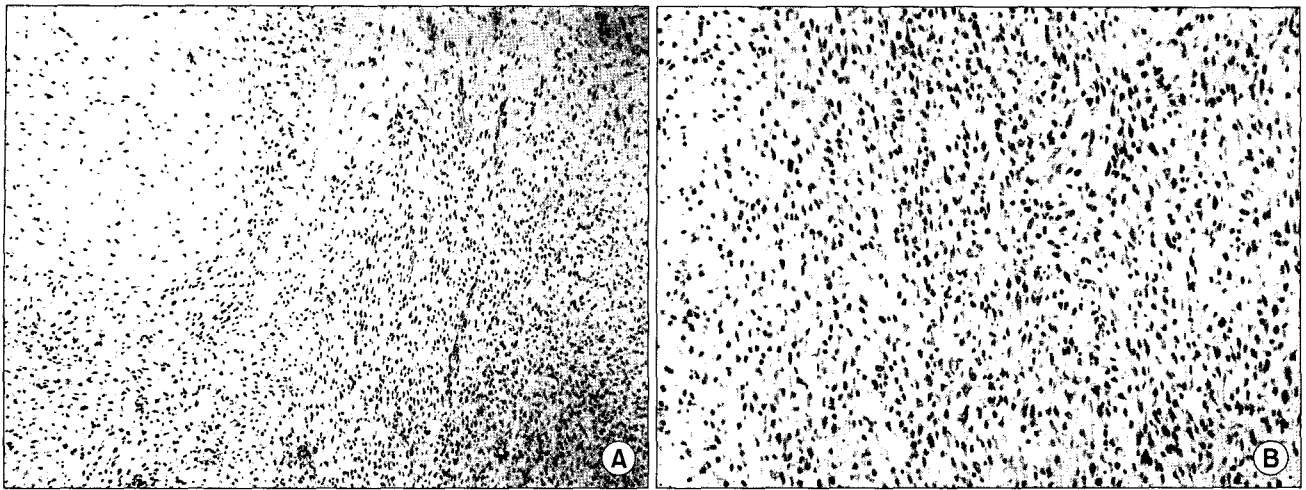


Fig. 3. Microscopic findings show atypical spindle cells with irregular and hyperchromatic nuclei, multinucleation and occasional mitoses against myxoid backgrounds (H&E stain, X100; A) Immunohistochemical stain for vimentin is positive (X200; B).

이었다. 종괴의 단면은 다엽화가 잘 안 되어 있었고 황회색을 띠었으며, 육안적으로 세포성분이 빈약한 점액종의 형태를 보이며 일부 국소적인 출혈소견을 보였다(Fig. 2). 병리조직검사 결과 비정형세포군들의 불규칙적인 배열과 과염성의 핵, 빈번한 유사분열의 모습이 보이는 악성 점액섬유성육종으로 의심되었고, 면역조직화학적 염색에서 Vimentin에 양성반응을 보였고, S-100, SMA (Smooth muscle actin), 그리고 CD34에는 음성반응을 보였다(Fig. 3). 따라서 최종 병리조직학적인 진단은 악성 점액섬유성육종으로 판단되었다.

수술 후의 회복기에는 특이한 소견 없이 회복되었고, 전술한 바와 같이 전이소견도 없는 것으로 확인되었으나, 잔존 암 병변에 대해 치료방사선과와 종양내과와의 협진 하에 술 후 보조요법으로 방사선치료와 항암제치료를 병행하기로 하였다. 1회기의 방사선치료(5040 cGy, Total 28 fraction) 및 병용 항암요법(주당 Adriamycin 10 mg)과 6회기의 항암제치료(Adriamycin 60 mg + Deticene 350 mg)가 진행되었으며 현재까지 재발이나 전이의 소견 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

심장에 발생하는 원발성 종양의 발생 빈도는 지극히 낮아서 John 등에 의하면 사후 부검 예의 0.002~0.3% 정도의 빈도를 갖는다고 보고하고 있다¹⁾. 원발성 심장종양의 75%는 양성종양이며 25% 정도가 악성종양으로 보고되고

있다. 악성 종양의 대부분은 육종 형태이며 그 빈도는 맥관육종(Angiosarcoma), 횡문근육종(Rhabdosarcoma), 중피종(Mesothelioma), 섬유육종(fibrosarcoma)의 순으로 되어 있다²⁾. Bear와 Moody 등은 미국의 Cleveland Clinic의 30년간의 분석으로 11예의 원발성 악성심장종양을³⁾, Stanford 대학병원에서는 25년간 8예를 보고할 정도이다⁴⁾. 국내의 보고는 1998년 이석열 등⁴⁾과 2001년 박철 등⁵⁾의 보고가 있으며, 전신에 전이된 심장점액육종의 증례보고는 2001년 노미숙 등이 보고한 바 있다⁶⁾. 악성종양의 경우 대개 30대 이후에 남녀에서 같은 비율로 나타나게 된다. 호발부위는 우심방이 가장 많으나 좌심방과 우심실 등에도 드물게 나타난다. 일반적인 임상증세는 양성종양과 크게 다르지 않으나 특징적으로 짧은 시간에 내과적 치료에 반응을 잘 하지 않는 심부전증에 의한 증세를 보이는 것으로 알려져 있다. 종양의 발생장소, 크기 및 인근장기의 침범정도에 따라 증세가 다양하지만 대개의 경우에 혈류순환장애에 의한 증상, 색전 증상, 진전증상 등의 3대 증상으로 나타나며, 혈심낭 등에 의한 심낭압전증, 흉통, 심계항진, 부정맥 등이 나타날 수 있다. 종양의 색전증에 의한 다양한 신경증상이 나타나며 중추신경계의 장애 등도 나타날 수 있다. 전신적인 증상으로는 피로, 발열, 체중감소, 관절통, 근육통이 나타날 수 있으며, 임상병리검사 결과 빈혈, 적혈구 침강 속도의 증가, 혈청 C-활동성 단백질(Serum C-reactive protein) 증가, 글로불린의 증가를 볼 수 있다³⁻⁵⁾. 본 증례의 경우에는 악성종양이 좌심방에 발생하여 승모판 막협착증의 증세를 보인 것으로 판단된다. 즉 전신무력감,

폐동맥고혈압에 의한 운동 시 호흡부전증의 악화가 주된 증세였다. 심장종양의 진단은 심초음파로 거의 진단이 되며, 경식도심초음파로 심방과 심방중격, 좌우심실의 부위를 좀 더 자세한 검사할 수 있으며, 필요한 경우에 CT나 MRI 등의 검사가 종양의 범위와 주변조직과의 관계를 규명하는 데 도움이 될 수 있다. 심혈관조형술은 심장 종양의 진단에 있어서의 중요도는 감소하였으나, 40세 이상의 환자에서 동반하는 관상동맥질환을 확인하기 위하여 술전 검사로 시행된다. 악성종양이 의심되는 경우에는 전신 골동위원소촬영, FDG-PET 등의 원격전이 유무에 관한 검사들을 진행하여 조기에 치료할 수 있도록 하는 것이 중요하다 발견 당시에 원격 전이나 국소적인 전이로 진행되어 있는 경우가 많아서 진단 후에 1년을 넘게 생존하는 것이 매우 어려운 것으로 알려져 있다³⁾. 심장육종 환자에서 좌측에 위치하거나 종양 내 괴사가 없거나 고배율 시야에서 10개 이하의 유사분열 소견이 있을 경우 예후가 더 좋으며, 종양의 조직학적 형태는 예후에 영향을 주지 않는다⁹⁾. 심장종양은 특히 심장 내 종양의 경우에는 술전 대기 증 색전의 위험이 있어 진단이 되면 가능한 빨리 수술을 시행해야 한다. 치료의 원칙은 외과적 완전 절제술이나 악성종양인 경우에는 발견 당시에 이미 국소적 침윤이나 원격 전이가 있는 경우가 많기 때문에 대개의 경우 향후 치료를 위한 조직학적인 검사와 혈류순환장애의 개선을 위한 보존적인 수술에 그치는 경우가 많다. 외과적인 근치수술이 불가능한 경우에는 방사선치료나 항암요법을 시행하게 되는데, 그 치료효과는 극히 낮아서 장기 생존을 기대하기는 어려운 것으로 알려져 있다⁷⁾. 그래서 심장이식이나 심폐동반이식 등이 완전 절제가 불가능하고 전이가 없는 원발성 심장종양에서 시도되어지고 있으나 그 성적 역시 아직 저조한 형편이다⁸⁾. 본 증례에서와

같이 환자의 연령이 젊고, 원격전이가 없는 경우에는 광범위한 종양의 절제와 적극적인 방사선치료 및 항암요법을 병행함으로써 생존의 기회를 높이는 노력이 필요할 것이다. 본 증례의 환자는 위와 같은 노력을 하여 현재 수술 후 10개월째에 재발이나 원격전이 등의 특이소견 없이 추적관찰이 되고 있다.

원발성 심장 악성종양의 외과적 근치수술이 어렵고, 술 후 방사선치료나 항암요법의 효과에 의구심이 많지만 젊은 환자에서 조기에 적극적인 외과적인 치료와 보조요법으로 생존기간을 늘릴 수 있을 것으로 기대한다.

참 고 문 헌

1. John RD, William HF, Edward BS, et al. *Primary cardiac neoplasm*. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:502-11.
2. Trigt III PV, Sabiston, Jr DC. *Tumors of the heart*. In Sabiston Jr DC, Spencer FC. *Surgery of the chest*. 6th ed. USA: W.B. Saunders Co. 1995;2082-8.
3. Bear PA, Moodie DS. *Malignant primary cardiac tumors: The Cleveland clinic experience, 1956-1986*. Chest 1987;92:860-2.
4. 이석열, 이승진, 이만복 등. 좌심방에 발생한 원발성 미분화 육종. *대흉외지* 1998;31:811-5.
5. 박 철, 김종석, 이연재 등. 원발성 좌심실 점액육종 -1예 보고-. *대흉외지* 2001;34:861-4.
6. Roh MS, Huh GY, Jeong JS, Lee GD, Hong SH. *Left atrial myxosarcoma with systemic metastasis: A case report*. J Korean Med Sci 2001;16:111-4.
7. Burke AP, Cowman D, Virmani R. *Primary sarcoma of the heart*. Cancer 1992;69:387-95.
8. Talbot SM, Tauf RN, Keohan ML, Edwards N, Galantowicz ME, Schulman LL. *Combined hear and lung transplantation for unresectable primary cardiac sarcoma*. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;124:1145-8.

=국문 초록=

심장에 발생하는 원발성 악성종양의 발생빈도는 아주 낮게 보고되고 있으며, 국내의 증례보고도 미미한 수준이다. 29세 남자 환자가 최근 2개월간 점증되는 심계 항진과 운동 시 호흡곤란으로 본원 심장내과에 내원하여 검사를 진행하던 중에 심초음파상에 좌심방내의 종괴가 발견되어 좌심방점액종으로 진단하고 긴급수술로 개심술하에 종양절제술을 시행하였다. 수술소견에서 35×90×50 mm의 점액성 종양의 기저부가 광범위하게 좌심방후벽과 우상폐정맥의 입구로 침윤되어 있었으며 단순박리로 종양은 절제되었으나 좌심방후벽과 우상폐정맥, 그리고 좌하폐정맥의 입구의 종양의 침윤을 육안으로 확인하였다. 수술 후 병리조직검사 결과 악성 점액섬유성육종으로 진단되었다. 환자는 수술 후 18일째에 경쾌 퇴원하였으며, 수술 후 방사선치료와 6차례의 항암제 치료를 진행하여 술 후 10개월간 추적 관찰에서 재발이나 전이의 소견 없이 잘 생활하고 있다.

중심 단어 : 1. 원발성 점액섬유성육종
2. 심장종양