

# 우심실에 발생하여 우심방을 침범한 원발성 비호지킨씨 림프종

— 1예 보고 —

박기성\* · 안옥수\* · 이 섭\* · 권오춘\* · 고무성\* · 전상훈\*\*

## Primary Non-Hodgkin's Lymphoma in Right Ventricle with Right Atrial Invasion

— Report of 1 case —

Ki Sung Park, M.D.\*, Wook Su Ahn, M.D.\*, Sub Lee, M.D.\*,  
Oh Choon Kwon, M.D.\*, Moo Sung Ko, M.D.\*, Sang Hoon Jheon, M.D.\*

Primary cardiac lymphoma is an extranodal malignant lymphoma of any cell type involving only heart and pericardium without dissemination. Patients usually present symptoms of heart failure, arrhythmias, pericardial effusion and cardiac tamponade. Diagnosis of primary cardiac lymphoma can be performed by echocardiogram, CT and MRI and cytologic examination of pericardial effusion or transvenously biopsied cardiac tissue. Prognosis of primary cardiac lymphoma is poor. Because of poor prognosis, early diagnosis and complete surgical excision is essential and postoperative systemic chemotherapy or radiotherapy is useful. In this case extensive tumor infiltration on the right ventricle and atrioventricular groove preclude surgical excision. Tissue biopsy revealed primary cardiac lymphoma. After postoperative chemotherapy and radiotherapy, the size of intracardiac mass is decreased in follow up chest CT scan and echocardiogram and symptoms of patient are relieved. Therefore, we report a case of primary cardiac lymphoma with review of literatures.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:376-381)

**Key words:** 1. Heart neoplasms  
2. Lymphoma  
3. Biopsy

### 증례

73세 남자 환자로 2003년 3월에 내원 3일 전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 타 병원에서 시행한 흉부단순촬영상 심낭 삼출 및 심비대소견을 보여 본원 순환기 내과로 전원되었다. 과거력 및 가족력상 특이 소견은 없었으며

흉부 청진 및 검사실 소견에서 특이소견은 보이지 않았다. 방사선 소견상 흉부 단순 촬영에서 심비대 소견이 관찰되었고 양쪽 늑골횡경막각이 무디어진 소견을 보였으며 양폐에 폐 내 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 심전도 소견상 심방세동이였다. 내원 당시 응급으로 시행한 경흉부 심초음파상 심장전후로 중등도 양의 심낭 삼출액이 관찰

\*대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Catholic University of Daegu, Daegu, Korea

\*\*분당서울대학교병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul, Korea

†본 논문은 2003년 대구가톨릭대학교 연구비 지원에 의해 연구되었음.

논문접수일 : 2003년 9월 25일, 심사통과일 : 2004년 1월 19일

책임저자 : 안옥수 (705-030) 대구광역시 남구 대명 4동 3056-6, 대구가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 053-650-4563, (Fax) 053-629-6963, E-mail: wsahn@cu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

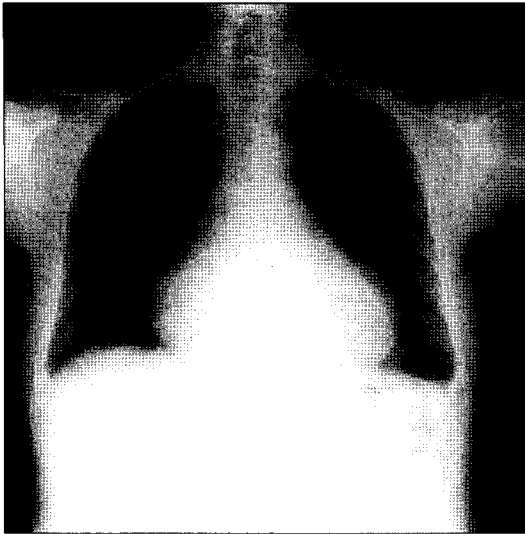


Fig. 1. Chest x-ray shows cardiomegaly and blunting of costophrenic angle.



Fig. 3. Chest CT scan shows a huge mass arising from right ventricle invading right atrium and epicardium with large pericardial effusion.

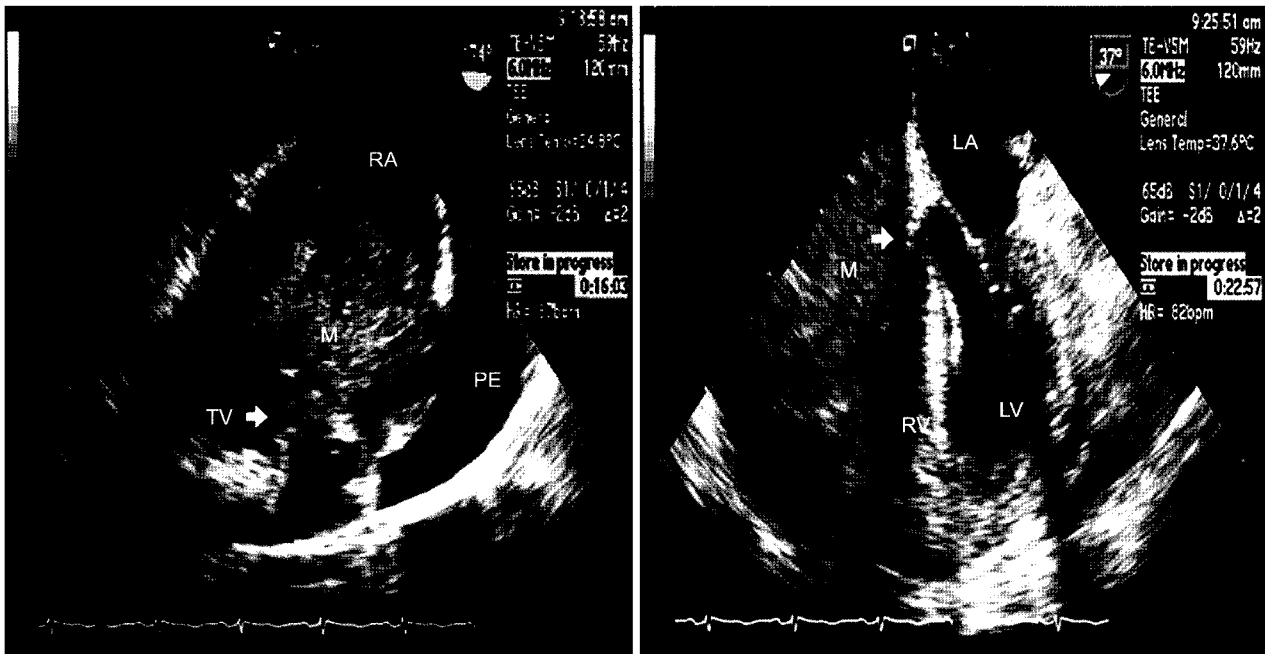


Fig. 2. Transesophageal echocardiogram shows inhomogenous large lobulated mass almost obliterating RV invading TV apparatus and extending RA. RV=Right ventricle; TV=Tricuspid valve; RA=Right atrium; PE=pericardial effusion; M=Mass.

되었고, 좌심실 구혈률은 53.1%였으며 경도에서 중등도에 해당하는 삼첨판협착 소견 및 우심방과 우심실 내로 종괴가 보였다. 경식도 초음파에서도 우심방 및 우심실 내에 거대한 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

입원일 1일째 시행한 흉부 역동적 컴퓨터단층촬영상 주로 우심실 내에서 자란 거대한 분엽상의 경계를 가지는 연조직 형태의 종괴가 보이는데 약 6.8×8.8 cm로 측정되었다. 이 종괴는 삼첨판을 통해 우심방으로 자라고 앞쪽,



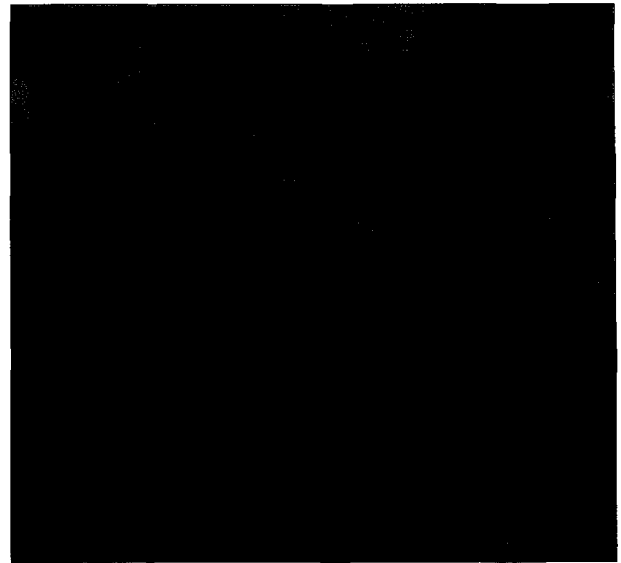
**Fig. 4.** Operative finding shows mass infiltration of atrioventricular groove and right ventricle. RA=Right atrium; RV=Right ventricle; M=Mass.

아래쪽으로는 심근층과 장막심장막의 내장막을 침범하여 심장막 공간으로 돌출되어 있었다. 벽측심장막 침범 여부는 판단하기 어려웠으며 많은 양의 심낭삼출액이 있었고 종격동 림프절 비대 소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

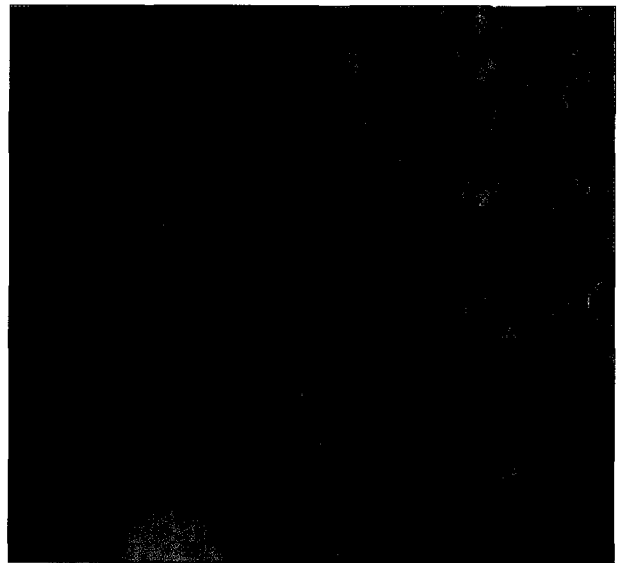
입원일 2일째 호흡곤란이 악화되었고, 많은 양의 심낭삼출로 인한 심장 압전이 심각하게 우려되어 증상 호전 및 종괴의 절제를 위하여 응급 진단적 개흉술을 시행하였다. 수술은 전신 마취하에서 정중 흉골 절개 후 우심실 유입로 및 방실구 벽에 종괴 침습 소견을 볼 수 있어 수술적 절제가 불가능하다고 판단되었고 이 부분에 조직 생검을 시행하였다(Fig. 4).

조직검사상 저배율시야에서 종양세포는 미만성의 증식을 보였고, 고배율시야에서 종양세포는 크고 수포성의 핵과 뚜렷한 핵소체, 그리고 중등도 양의 호염기성 세포질을 보여 중심모세포 혹은 면역모세포와 비슷한 세포들로 구성되어 있었다(Fig. 5). 이러한 종양세포는 면역조직화학염색상 CD79a (pan B marker)에 양성반응을(Fig. 6), CD45Ro (pan T marker)에 음성반응을 보여 Diffuse large B cell 림프종으로 진단되었다.

환자는 수술 후 경흉부 심초음파상 수술 전 보이던 심낭삼출은 보이지 않았고 좌심실 구혈률은 70%였으며 우심방 및 우심실 내의 거대한 종괴는 변화가 없었다. 수술창의 완전회복 후 수술일 21일째부터 항암 요법을 시행하



**Fig. 5.** The cardiac mass shows diffuse proliferation of large atypical lymphoid cells. The large cells reveal vesicular nuclei with conspicuous nucleoli and moderate amount of basophilic cytoplasm. H&E,  $\times 400$ .



**Fig. 6.** On immunohistochemical stain, the tumor cells show diffuse immunoreactivity for pan B marker, CD79a.  $\times 400$ .

였고 종격동에 국한된 방사선 요법을 보강요법으로 시행하였다. 그 후 환자는 호흡곤란 소견은 보이지 않았고 전신 상태 개선 소견을 보여 수술 후 24일째 퇴원하였으며



Fig. 7. Follow-up Chest CT scan shows marked interval improvement with decrease in size of the intracardiac tumor.

수술 후 본원 외래에서 시행한 흉부단층촬영상 우심실 및 우심방 내 종괴의 크기는 감소되었고(Fig. 7), 경흉부 심초음파에서도 심장 내 종괴 감소가 관찰되었다(Fig. 8). 본원 혈액 종양 내과 외래 통원 치료에서 항암 요법 5차례 실시하였고, 진단 후 7개월째 환자는 호흡곤란 등의 증상없이 외래에서 추적 진료 중이다.

## 고 찰

심장에 발생하는 종양은 부검 시 0.002 내지 0.03%로 보고되는 드문 질환으로 대부분은 전이성이고, 원발성은 5~10% 정도이다. 원발성 종양 중에 양성은 70~80%, 악성은 20~30%이다. 성인과 소아에서 그 분포 양상은 달라서 성인의 75%는 양성으로 점액종이 가장 흔하며 악성 경우에는 혈관육종이 가장 많고 소아의 90%는 양성이며 대부분은 횡문근종이다.

악성 원발성 심장 종양은 대부분 40대 이후에 발생하며, 남녀 성비는 비슷하다.

악성 림프종의 이차성 심장 전이는 비교적 빈번해서 약 8.7~27.2%로 보고되나 원발성 심장 림프종은 원발성 심장 종양의 1.3%를 차지하고 절외성 림프종(Extranodal Lymphoma)의 0.5%에서 발생한다. 최근에는 임상적으로 원발성 림프종은 심막 내 종괴로 존재하며 심질환으로 발현되는 림프종으로 정의되고 있다[1].

조기 진단이 어려워 예후가 나쁘기 때문에 조기의 방사선학적인 검사가 중요시되고 있으며 방사선학적인 진단 방법으로는 단순 흉부 촬영, 흉부 컴퓨터단층촬영 및 자

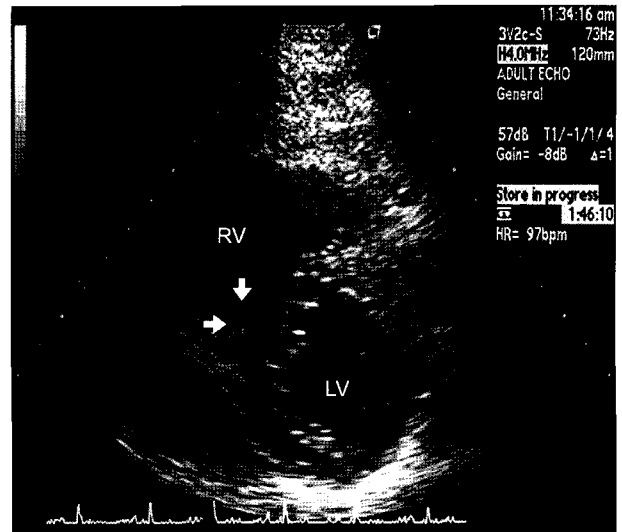


Fig. 8. Follow-up short axis transthoracic echocardiogram after chemo-radiotherapy shows significantly decreased mass size. RV=Right ventricle; LV=Left ventricle.

기공명영상이 있다. 흉부 촬영상 대개 비전형적인 심비대 및 심낭삼출의 양상을 보이며 흉부 단층촬영에서는 심근에 등강약 또는 저강약 소견을 보이고 정맥 내 조영제 주사시에는 비균질성의 조영증강 형태를 보인다. 자기 공명 영상에서는 불명확한 경계를 가지는 비균질성의 종괴로 나타나며, T1 영상에서 심근에 비해 등강도 내지 저강도 소견을 보이고, T2 영상에서는 등강도 형태로 나타난다. 심장의 동위원소 주사방법으로 Gadolinium 투여 시는 비균질성의 조영 증강의 형태를 보인다. 흉부 컴퓨터 촬영 및 자기 공명 영상에서 종괴의 침범부위의 폭과 심근내로의 침습 정도, 심외장기로의 파급 정도와 종격동 내 림프절의 침범 유무를 평가하는 데 도움이 되며, 심장 내 시작부위, 출혈, 석회화, 심장막과 판막의 침범여부는 다양한 형태를 보인다. 특히 자기 공명 영상은 방사선학적인 조기 진단과 치료에 대한 평가를 하는 데 있어서 중요한 역할을 한다. 이 외에 Gallium-67이나 Technetium-99m SESTAMIBI 등의 핵의학 검사법도 치료의 효과 판정 및 추적 관찰에 사용되고 있다[2].

Jurkovich 등[3]은 원발성 심장 림프종의 진단에 컴퓨터 단층촬영과 자기공명영상에 비해 경식도 심초음파가 보다 정확하다고 보고하고 있으며 조직 채취 시 경정맥하 조직 생검이 시행될 수 있다고 하였다.

그리고 심장 내 종양의 검사에는 경흉부 및 경식도 심

초음파를 반드시 시행하여야 하는데, 경식도 심초음파는 환자의 신체구조에 따른 영향이 적어 보다 더 우수한 영상을 얻을 수 있다, 심초음파를 이용하여 수술에 필요한 종양의 위치, 크기, 유동성을 알 수 있으며, 심초음파를 통하여 확실한 정보를 얻었을 경우 심도자 및 심혈관 촬영 시의 위험도로 인해 침습적인 검사법은 불필요한 것으로 되어 있다[4].

심장 종양의 임상적인 증상은 무증상인 경우도 있지만 조직학적인 형태보다는 종양의 크기, 위치, 성장 정도에 따른 증상이 다양하게 나타나며 이에 따른 관막의 폐쇄증상, 전색증상 및 전신증상 등으로 나타나게 된다. 종양이 심장을 폐쇄하거나 심근에 침범된 경우 심한 심부전이 나타나며 부정맥은 악성경향이 심할수록 빈번히 나타난다. 악성 원발성 종양은 증상이 최근에 갑작스럽게 진행되며 내과 치료에 반응이 없는 심부전을 보일 수 있다. 진단 당시 이미 주위 장기로의 전이나 원격 전이 가능성이 높아 수술이 불가능한 경우가 많다[5]. 원발성 심장 림프종에 대한 치료는 효과적인 치료법은 확립되지 않았으나 혈액학 장애 및 전신증상의 완화를 위해 광범위 또는 부분적인 수술적 절제가 필요하고 수술 후 보강요법으로 전신적 화학요법 및 방사선 요법을 할 수 있다.

Tanaka 등[6]은 우심방과 우심실에 거대한 종괴를 수용성 interleukin-2 receptor 증가와 Gallium-67의 심장 내 축적 소견으로 원발성 심장 림프종을 진단하였고 즉시 전신 항암 요법을 시행하였다. 2차례 항암 요법 후에 심장 내 림프종은 없어졌으며 조기 진단 및 즉각적인 전신 항암 요법이 심장 림프종의 치료에 중요하다고 보고하였다.

Daus 등[7]은 원발성 심장 림프종 환자에서 CHOP 전신 항암요법 시행 후 성공적인 치료 결과를 얻어 원발성 심장 림프종에서 적극적인 전신항암요법이 생존율의 개선에 필요하다고 보고하였다.

Yates 등[8]은 원발성 심장 종양은 진단이 지연되거나 진단 당시 장기 내로의 침범이 진행되어 있어 예후가 불량하며 조직생검이 진단에 있어 가장 민감도 및 특이도가 높아 즉시 시행되어야 하고 항암요법 등에 의한 병합 치

료가 생존율 향상에 도움이 된다고 보고하였다.

본 증례에서는 우심실 유입로와 방실구에 종괴의 광범위한 침윤이 있었고, 우심방 내로 침범이 되어 있어 수술적 절제가 불가능하였다. 종괴의 조직생검으로 확진 후 항암요법 및 방사선요법으로 증상의 개선 및 종괴의 크기 감소 소견을 보였다.

따라서 대구가톨릭대학병원 흉부외과에서는 원발성 심장 림프종의 수술적인 조직생검을 통한 진단 이후 항암요법 및 방사선요법을 시행한 조기 결과를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

## 참 고 문 헌

1. Won YS, Kim JH, Kweon JB, Park K, Kwack MS. A case of cardiac lymphoma developed in right atrium. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:971-3.
2. Allen PB, Curtis EG, Jeffrey RG, et al. Primary Cardiac and Pericardial Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation<sup>1</sup>. Radiographics 2000;20:1073-103.
3. Jurkovich D, De Marchena E, Bilsker M, Fierro-Renoy C, Temple D, Garcia H. Primary cardiac lymphoma diagnosed by percutaneous intracardiac biopsy with combined fluoroscopic and transesophageal echocardiographic imaging. Catheter Cardiovascular Interv 2000;50:226-33.
4. Yeo SD, Kim EJ, Lim SP, Lee Y. Primary malignant cardiac tumor. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1992;25:1265-8.
5. Park SY, Moon SW, Kim CK, et al. Surgical treatment of primary cardiac tumor. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:787-91.
6. Tanaka J, Takamoto S, Ryu T, Ichikawa K, Masuo M, Saito T. Primary cardiac lymphoma: A case report. J Cardiol 2002;40:225-9.
7. Daus H, Bay W, Harig S, Schneider G, Feiden W, Schieffer H. Primary lymphoma of the heart: report of a case with histological diagnosis of the transvenously biopsied intracardiac tumor. Ann Hematol 1998;77:139-41.
8. Yates A, Huber S, Unger B, Rigler B. Survival for three years after intramyocardial high malignant non-hodgkin lymphoma. Cardiovasc Surg 2003;11:321-3.

=국문 초록=

원발성 심장 림프종은 원발성 심장 종양의 1.3%를 차지하는 드문 악성 종양으로, 절외성 림프종 (Extranodal Lymphoma)의 한 형태로 심장 및 심장막에 발생한다. 급격히 진행되는 심부전, 부정맥, 심낭 삼출 및 심장 압진 등의 증상이 나타난다. 원발성 심장 림프종의 진단은 심초음파 및 흉부 단층 촬영 및 자기공명영상 등이 이용되며, 종양에 대한 경정맥하 조직 생검과 심낭 삼출액의 세포학적 및 면역생화학 검사로 확진할 수 있다. 원발성 심장 림프종은 진단이 지연되거나, 진단 시 이미 장기 내 침범으로 인한 진행된 단계로 예후가 불량하다. 따라서 조기 진단과 완전한 심장 종양의 절제가 필요하며, 수술 후 생존율 개선을 위해 적극적인 전신 항암 요법 및 방사선 요법이 보강요법으로 시행되어야 한다. 본 증례에서는 우심실 유입로와 방실구에 종괴의 광범위한 침윤이 있었고, 우심방 내로 침범이 되어 있어 수술적 절제가 불가능하였다. 종괴의 조직생검으로 확진 후 항암요법 및 방사선요법으로 증상의 개선 및 종괴의 크기 감소 소견을 보였다. 저자들은 우심실에서 발생하여 우심방을 침범한 원발성 심장 비호지킨씨 림프종을 경험하였으며 그 조기 결과를 문헌고찰과 함께 보고한다.

- 중심 단어 : 1. 심장 종양  
2. 림프종  
3. 생검