

심낭압전으로 발견된 원발성 심낭 섬유육종

- 1예 보고 -

임주영* · 박종빈** · 성규완** · 강길현** · 유동곤** · 김종욱**

Primary Pericardial Fibrosarcoma Presenting as Cardiac Tamponade

- A case report -

Juyong Lim, M.D.*, Chong-Bin Park, M.D.**, Kyu-Wan Sung, M.D.**,
Gil-Hyun Kang, M.D.**, Dong-Gon Yoo, M.D.**, Chong-Wook Kim, M.D.**

Primary malignant neoplasm of the pericardium is very rare. Neoplastic involvement of the pericardium may result in rapidly developing hemorrhagic effusion. A 30-year-old male who occasionally suffered from chest tightness was referred to our hospital under the diagnosis of unstable angina. He presented with acute chest pain and severe dyspnea that had developed one day previously. The diagnostic investigations such as echocardiography, chest CT and magnetic resonance image suggested cardiac tamponade that was caused by rupture of the pericardial teratoma. An operation to remove the tumor and effusion was performed. The pericardial mass was completely excised, and the result of the frozen biopsy favored malignancy. The final pathologic report was malignant fibrosarcoma of the pericardium and no malignant cells were found on the cytology of the pericardial effusion. The patient had a smooth postoperative course and was referred to another hospital for additional radiation therapy. We report here on this case of cardiac tamponade that was caused by primary pericardial fibrosarcoma, and this required urgent diagnosis and surgical management.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:574-577)

Key words: 1. Pericardium
2. Neoplasm, heart

증 례

평소 간헐적인 흉부압박감을 느꼈던 30세 남자 환자가 내원 하루 전 운동 중에 갑자기 발생한 흉골 하방 통증과 호흡곤란, 구토로 근처 병원에 방문하여 협심증 의심 하에 본원 응급실로 전원되었다. 과거력상 특이사항은 없었고 내원 당시 활력징후는 혈압 147/41 mmHg, 심박동수 111회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.8°C였다. 이학적 검사상 급성 병색을 보였으며 경정맥 팽창은 저명하지 않았

다. 청진상 심잡음 및 심낭 마찰음은 들리지 않았고 호흡음도 깨끗하였다. 혈액 검사상 백혈구 11,900/mm³, 혈색소 14.8 g/dL, 혈소판 204,000/mm³이었고 그 외 혈청 생화학 검사 및 심근 효소 결과도 모두 정상이었다. 심전도는 V1 lead에서 큰 R파와 P파를 보이는 것 외는 특이소견은 없었다. 단순 흉부사진(Fig. 1)에서 심비대 및 우측 심장경계가 돌출된 소견을 보여, 응급실에서 심초음파 검사를 시행하였고 다량의 심낭 삼출액을 확인하였다. 흉부 전산화 단층촬영 소견상(Fig. 2) 우측 심낭에 약 5 cm크기의 비균

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

**울산대학교 의과대학 강릉아산병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gangneung Asan Hospital, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2007년 4월 30일, 심사통과일 : 2007년 6월 12일

책임저자 : 박종빈 (210-711) 강원도 강릉시 사천면 방동리 415번지, 강릉아산병원 흉부외과

(Tel) 033-610-3114, (Fax) 033-610-3114, E-mail: jvin@gnah.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

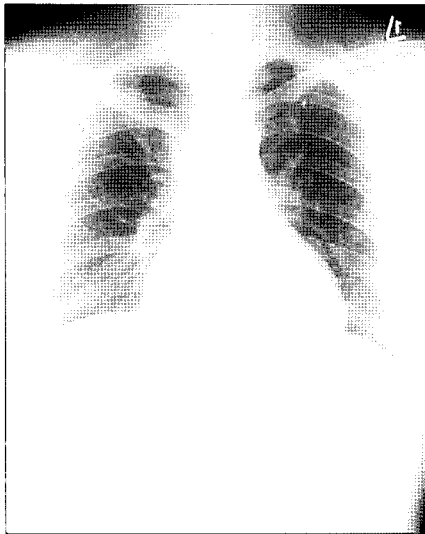


Fig. 1. Preoperative chest PA shows cardiomegaly with right cardiac border bulging.

일한 밀도를 보이는 종괴와 다량의 심낭 삼출액이 있어 심낭 종괴의 경계 및 주변조직과의 관계 등을 더 정확히 알고자 자기공명영상을 시행하였다. 자기공명영상 소견상 심막강 내에 우심실을 압박하고 있는 종괴가 있었으며 이 종괴는 비교적 경계가 뚜렷하였고 주변조직으로의 침습 소견은 관찰되지 않아 원발성 심낭 기형종의 파열에 의한 심낭압전을 의심하였다. 종양 파열에 의한 다량의 심막 삼출 및 종괴에 의한 우심실 압박으로 내원 하루 만에 간 효소 수치가 GOT/GPT 897/2420 IU/L 상승하면서 울혈성 간부전 양상을 보여 종양 절제를 통한 조직학적 확진 및 심낭압전에 의한 증상을 해결하기 위해 수술하기로 결정하였다.

수술은 정중 흉골 절개술로 시행되었고 심막강 안에 다량의 혈성 심낭 삼출액이 있었다. 심낭 삼출액 흡입 후 심낭으로부터 자라나온 경계가 뚜렷한 6×5×2.5 cm 크기의 심낭 종괴가 우심실에 연하여 있는 것을 관찰할 수 있었고 심낭 종괴는 혈관이 풍부한 막으로 싸인 부분과 연약한 피사와 출혈을 동반한 부분 등 3개의엽으로 형성되어 있었다(Fig. 3). 수술 중 시행한 동결절편 조직검사에서 Spindle cell shape으로 악성이 의심된다는 결과가 나와 위, 아래, 전방은 충분한 거리를 두고 심낭과 함께 종괴를 제거하였으나, 후방은 횡격막 신경 가까이에 종괴가 있어서 최대한 횡격막 신경에 손상이 가지 않도록 약 1 cm 정도 거리를 두고 근치적 절제를 시행하였다. 종양절제 후 다량의 생리식염수로 세척을 하였고 육안으로 잔존 종양조

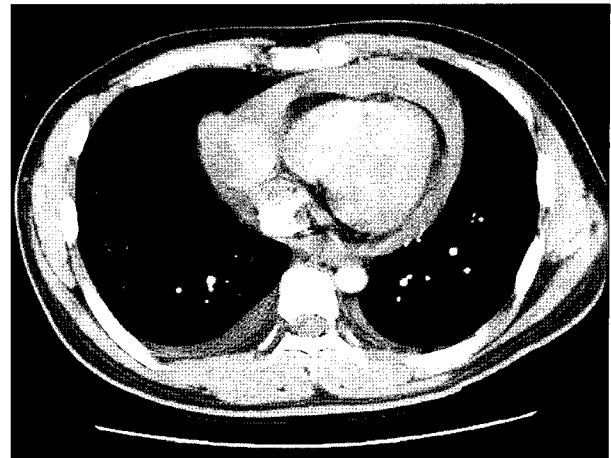


Fig. 2. Preoperative chest CT reveals pericardial mass with pericardial effusion.

직이 없음을 확인하고 Gore-tex 포핀으로 심낭을 복원하고 흉관 삽관 후 수술을 마쳤다. 최종적인 병리조직검사상 심낭 종괴는 herringbone fascicular pattern의 monomorphic spindle cells로 면역조직화학적 염색에서 vimentin, s-100, SMA, CD34에 모두 음성을 보여 원발성 심낭 섬유육종으로 진단되었다. 종괴 내부에 5%가량의 피사를 동반하고 있었고 고배율 시야에서 2개의 유사분열 소견을 보였다(Fig. 3). 절제면에 부분적으로 종양세포가 관찰되었으나 심낭 삼출액에서 암세포는 발견되지 않았다. 환자는 수술 후 우측 흉강으로 삽입한 흉관으로 수술 후 12일째까지 늑막삼출액 배액이 지속되는 것 외에는 합병증 없이 순조로운 회복을 보였고 수술 후 15일만에 퇴원하였다. 잔존 종양의 가능성에 대해 혈액종양내과와 상의 후 추가적인 방사선치료를 시행하기로 하였고 환자는 전원되어 50.4 Gy+boost 9 Gy 방사선치료를 받고 있으며, 수술 한달 뒤 시행한 자기공명영상 결과 잔존 종양이나 전이 소견 없이 건강하게 추적 관찰 중이다.

고 찰

원발성 심장 및 심막 종양은 양성, 악성 모두 아주 드물다. 부검에 의해 보고된 원발성 심장 종양의 발생률은 0.001~0.03%이며 심장의 전이성 종양보다 100~1,000배 더 드물게 발생하는 것으로 알려져있다. 대표적인 원발성 심낭 양성 종양으로는 중피종, 지방종, 기형종 등이 있으

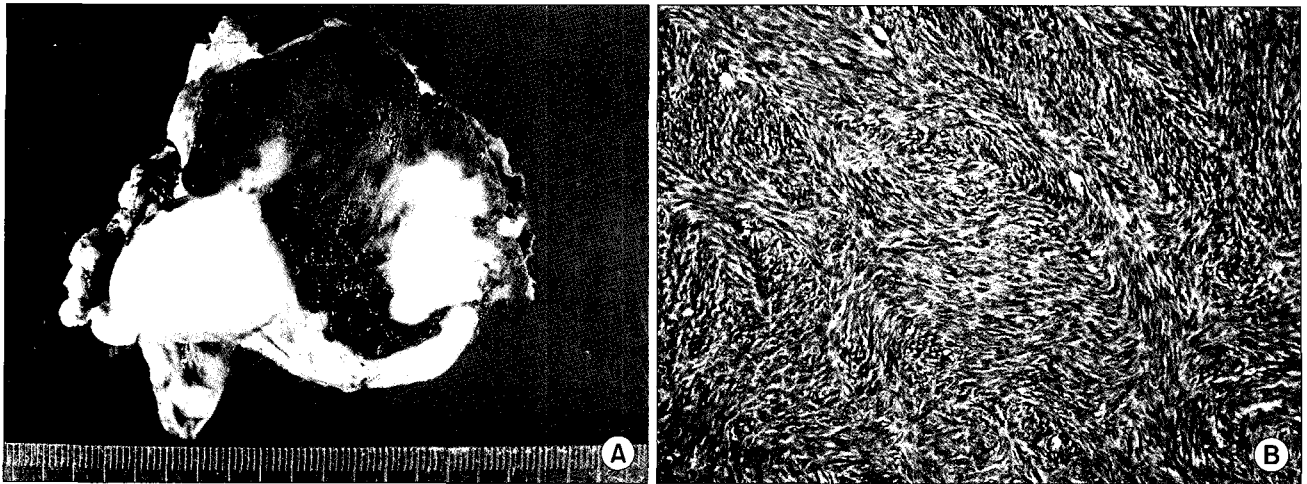


Fig. 3. Gross photo of pericardial tumor (A). The mass is polypoid, with a broad base to the parietal pericardium. It measures 6.0×5.0×2.5 cm. The protruding portion is encapsulated and glistening and focally hemorrhagic and ruptured. The base portion is infiltrative. Pericardial tumor (H&E, ×100)(B). Microscopically, the tumor is composed of monomorphic spindle cells in herringbone fascicular pattern. Multiple foci of microscopic necrosis are occupying about 5% of the total microscopically examined area. Mitosis is counted to be 2 per 10 HPF.

며, 악성으로는 악성 중피종, 지방육종, 섬유육종 등이 있다[1].

모든 심장 종양 중 실제로 종양에 의해 증상이 발생하는 경우는 10% 미만이며 임상 증상만으로 정확한 진단을 내리는 경우가 드문데 이는 심장 종양의 임상적인 증상이 조직학적 분류에 따라 다른 것이 아니라 주로 종양의 위치에 따라 결정되기 때문이다. 주증상은 종양에 의해서 심장이 압박되거나 심방이나 심실이 막힐 때 주로 나타나며, 심낭을 침범한 종양의 경우 종양이 심막강 내로 성장하여 주로 급격한 혈성 심낭 삼출을 유발하고 이에 따른 혈액역학적 증상을 초래하게 된다. 호흡곤란이 가장 흔한 임상증상이며 그 외에도 흉통, 기침, 기좌호흡 등을 보인다[2]. 박희철과 이흥균[3]이 보고한 14예의 모든 심장 종양의 초기 임상 증상도 호흡곤란이었다. 대부분의 경우 심낭압전이나 심장 압박의 증거가 발생할 때까지 진단이 늦어지게 되며 우선적으로 심낭압전에 대한 신속한 진단 및 치료를 요하게 된다. Matsakas 등[2]은 심낭압전의 증상으로 내원한 환자에서 응급 심낭창 형성을 통해 심낭 섬유육종을 진단하고, 후에 수술적 완전제거 및 추가 항암요법으로 성공적으로 치료를 했던 증례를 보고하고 있으며, Petricevic 등[4]도 역시 심낭압전에 의해 우연히 발견된 심낭 섬유육종에 대해 응급 수술을 시행하고 추가적으로 항암요법을 시행한 증례를 보고한 바 있다.

이렇듯 임상 증상만으로 정확한 진단이 내려지는 경우가 드물기 때문에 심초음파, 흉부 전산화 단층촬영, 자기

공명검사 등을 통해 진단적 도움을 얻게 된다. 심초음파의 경우 심낭압전이나 심장 압박이 있을 경우 심장 기능을 평가하는 데 유용하며 흉부 전산화 단층촬영, 자기공명검사 등은 종양의 위치, 성상, 그리고 주변 조직과의 관계, 전이 여부 등을 평가하는 데 탁월하다[5]. 종양의 위치, 모양, 방사선학적 소견, 환자의 임상정보 등을 통해 양성, 악성 등의 감별진단이 가능하지만 정확한 진단을 위해서는 세포학적인 병리검사가 필수적이다. 세침흡입술, 심낭창 형성 등을 통해 심낭액 세포검사도 진단에 도움을 주기는 하지만 가음성을 보일 수 있으므로 진단적 도구로 이용되지 못한다. 따라서 심막 생검을 통한 신속한 조직검사를 시행하여 면역화학검사를 통해 정확한 조직학적 진단을 내리는 것이 악성종양을 감별하고 향후 적절한 치료 계획을 세우는 데 반드시 필요하다[6]. 본 증례 역시 급성 심낭압전의 양상을 보였고 종양의 위치나 성상, CT, MR 등의 소견으로 임상적인 진단은 양성 기형종 파열에 의한 심낭압전이었으나 수술 소견 및 동결절편 결과 악성 육종이 의심되었고 결국 조직학적으로 악성 심낭 섬유육종이 진단되었다.

심장 육종의 경우 주변 장기 침범 또는 빠른 성장 속도로 인해 불량한 예후를 갖는 것으로 보고되어 있다. Burke 등[7]은 완전 또는 불완전 수술적 절제를 받은 40명의 심장 육종 환자에서 진단 후 1년 생존율이 20%였으며 평균 생존기간은 11개월로 보고하고 있다. 또한 예후와 관련된 인자로 종양 내 괴사가 없거나, 종양이 환자의 좌측에 위

치한 경우, 또한 고배율 시야에서 10개 이하의 유사분열이 있을 경우 더 좋은 예후를 조직학적 분류 자체는 생존율이나 예후와 관련이 없는 것으로 보고되고 있다. 심장육종의 경우 심장 외 육종보다 더 예후가 불량한 것은 의심할 여지 없이 진단 당시 종양의 완전 절제 가능 여부와 관련되며 주변 중요 구조와의 상관 관계에 좌우된다. 그러나 처음 진단 당시 수술적 완전 절제가 성공적이었다고 할지라도 불량한 예후를 가지는 것으로 알려져 있고, 심장육종의 항암 치료 방법도 아직 논란이 있지만 조기 진단을 통한 심장육종의 수술적 완전 절제, 그리고 추가적인 항암 요법이 생존율을 향상시키는 것으로 보고되고 있다[8]. 국내에서 발표된 심장육종의 수술적 치료 결과 역시 모든 경우에 있어 수술 및 추가적인 방사선 및 항암 치료를 시행하였으나 비교적 근치적 절제술을 시행한 한 예외에는 모두 사망한 것으로 보고되었다[8].

심낭 섬유육종은 원발성 심장 종양 중 매우 드물게 발생하는 악성종양으로 주로 급격한 혈성 심낭 삼출을 유발하여 심낭압전 등 응급 처치를 요하는 상황을 초래한다. 따라서 신속하게 정확한 조직학적 진단을 내리고 수술을 통해 증상 완화 및 완전 절제를 꾀하며 추가적인 항암 요법을 통해 재발 및 전이를 막아 생존율을 향상시키도록 노력해야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Burke A, Virmani R. *Tumors of the heart and great vessels: Atlas of tumor pathology*. 3rd ed. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1996.
2. Matsakas EP, Lazaros GA, Panou FK, et al. *Primary pericardial fibrosarcoma presenting as "near" cardiac tamponade*. Clin Cardiol 2002;25:83-5.
3. Park HC, Lee HK. *Pericardial tumor*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1982;15:118-23.
4. Petricevic A, Tomaseo I, Bakotin J, Radonic V, Polic S. *Fibrosarcoma as a cause of cardiac tamponade*. Acta Chir Jugosl 1983;30:221-8.
5. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. *Primary cardiac and pericardial neoplasm: radiologic-pathologic correlation*. Radiographics 2000;20:1073-103.
6. Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. *Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors*. Eur J Cardiothorac Surg 1997;12:730-8.
7. Burke AP, Cowan D, Virmani R. *Primary sarcomas of the heart*. Cancer 1992; 69:387-95.
8. Kang JK, Yoon, YS, Kim HT, Lee CJ, Park ID. *Surgical management of primary cardiac tumor: early and late results*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:228-34.

=국문 초록=

심낭에서 발생한 원발성 섬유육종은 매우 드문 질환으로 주로 급격한 혈성 심낭 삼출을 유발한다. 평소 간헐적인 흉부압박감을 느껴왔던 30세 남자 환자가 내원 하루 전 갑작스런 흉통과 심한 호흡곤란으로 근처 병원에서 협심증 진단 하에 전원되어 심초음파 검사, 흉부 전산화 단층촬영 및 자기공명 검사 등 정밀검사를 시행받았고, 그 결과 심낭 기형종 파열에 의한 심낭압전의 진단하에 수술을 받았다. 수술소견 상 혈성 심낭 삼출액이 다량 있었고, 심낭 종괴는 완전 절제하였으나 동결절편검사 상 악성종양이 의심되었다. 수술 후 병리조직 검사상 심낭 종괴는 원발성 심낭 섬유육종으로 진단되었고 심낭 삼출액에서 암세포는 발견되지 않았다. 환자는 특별한 합병증 없이 퇴원 후 전원되어 추가적인 방사선치료를 받고 있다. 임상적으로 긴급을 요하는 심낭압전을 동반한 원발성 심낭 섬유육종 1 예를 치험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 심낭
2. 심장 종양