

## 좌심방에 발생한 원발성 미분류 방추세포 육종 1례

조정환 · 홍그루 · 송인욱 · 손창우 · 정선영 · 남종호 · 김미진\*

영남대학교 의과대학 내과학교실, 영남대학교 의과대학 병리학 교실\*

### A Case of Primary Unclassified Spindle Cell Sarcoma of the Left Atrium

Jeong-Hwan Cho, Geu-Ru Hong, In-Wook Song, Chang-Woo Son,  
Sun-Young Jung, Jong-Ho Nam, Mi-Jin Kim\*

*Department of Internal Medicine, Department of Pathology\**  
*College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

— Abstract —

Primary cardiac tumors are very uncommon. Seventy five percent of them are benign tumors and these are mostly myxomas. The malignant cardiac tumors, the majority of which are undifferentiated sarcomas, comprise up to 25% of all cardiac tumors. A primary malignant sarcoma of the myocardium is exceedingly rare. Thus, there have been very few such cases reported in the literature. We present here a case of a 15 year old man who had complaints of orthopnea and increasing exercise intolerance over a one month period. Transthoracic echocardiography demonstrated a well demarcated huge mass with left ventricular inflow obstruction on the posterior wall of the left atrium. The patient's symptoms were relieved by surgery. The histological diagnosis was an unclassified spindle cell sarcoma.

**Key Words:** Spindle cell sarcoma, Left atrium

서 론

원발성 심장 종양 (cardiac tumor)는 매우 드문 심장 질환으로 0.0017%~0.28%의 유병율을

가지고 있다.<sup>1)</sup> 심장 종양에서 75%는 양성 종양으로 대부분 점액종 (myxoma)이며, 25%는 악성으로 대부분 육종 (sarcoma)으로 진단된다.<sup>2)</sup> 좌측 심장에서 기원한 원발성 심장 육종의

책임저자 : 홍그루, 대구광역시 남구 대명5동 317-1, 영남대학교 의과대학 내과학교실  
Tel: (053) 620-3835, Fax: (053) 654-8386, E-mail: grhong@med.yu.ac.kr

경우 폐부종, 승모판 협착증 등의 증세를 가지는 것을 제외하고 대부분의 경우 비특이적인 증상으로 인하여 수술 전 빠른 진단이 늦어지거나, 종종 오진할 가능성이 높았다. 최근 경식도 심초음파(transesophageal echocardiogram), 컴퓨터 단층 촬영(computed tomography), 심장 자기 공명 영상(cardiac MRI) 등의 비침습적 검사의 발전으로 인해 수술 전 빠른 진단에 발전을 가져왔다. 그러나 악성 심장종양은 질병의 희귀성으로 인하여 정형화된 치료는 아직 부족한 실정이다.

저자들은 좌심방에서 발생한 악성 육종이 혈류의 좌심실 유입의 폐색 및 심각한 혈액역학적(hemodynamic) 변화로 인해 증상을 유발하였으며, 수술적 제거술로 증상 호전을 보인 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

1개월 전부터 운동 시 발생하는 호흡 곤란 및 기좌호흡(orthopnea)이 지속되는 15세 남자 환자가 증세 호전이 되지 않아 본원 외래를 통해 입원하였다. 평소 건강하게 지냈으며 특별한 과거 질환의 병력은 없었으며, 가족력에서도 특이한 사항은 없었다.

내원 당시 활력 징후는 혈압 100/60 mmHg, 맥박 104회/분으로 빈맥(tachycardia) 소견 보였으며, 체온 36.5°C, 호흡수 20회/분이었다. 문진에서 가슴불쾌감, 호흡곤란을 호소하였다. 신체검사에서 급성 병색이었고, 양측 폐야 전반적으로 호흡음이 감소되었으며, 심첨부에서 초기 이완기(early diastole) 심잡음이 들렸다.

전체혈구계산에서 백혈구 6,680 cells/uL, 혈

색소 10.4 g/dL, 적혈구 용적 31.1%, 혈소판 185,000 cells/uL로 빈혈 소견이 관찰되었다. 간 기능 검사에서 총빌리루빈 0.54 mg/d, AST 14 U/L, ALT 18 U/L로 정상 범위 보이고 있으나, BNP 148 pg/ml, ALP 275 U/L, LDH 706 U/L로 상승되어 있었다. 동맥혈 가스 검사 및 소변검사서 특이한 소견은 보이지 않았다.

흉부 X-선 촬영에서는 전반적인 심장 비대와 좌심방 비대 소견이 보였으며 폐야 전반적으로 폐부종 소견이 보였다. 흉부 방사선 소견 및 청진 소견으로 심장 판막 질환 의심되어 경흉부(transthoracic) 심초음파 시행하였다. 심초음파에서 박출계수(ejection fraction)는 60%로 수축기능은 정상 범위였으며, 좌심방(left atrium) 후벽에서 기원한 5×7 cm의 거대한 종

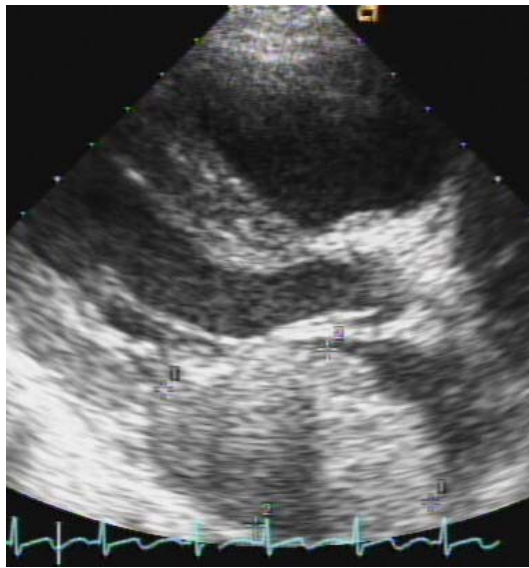


Fig. 1. Transthoracic echocardiogram. The parasternal long axis view shows a well demarcated, encapsulated huge (5×7 cm) mass in the left atrial posterior wall with nearly total obstruction of the left ventricular inflow.

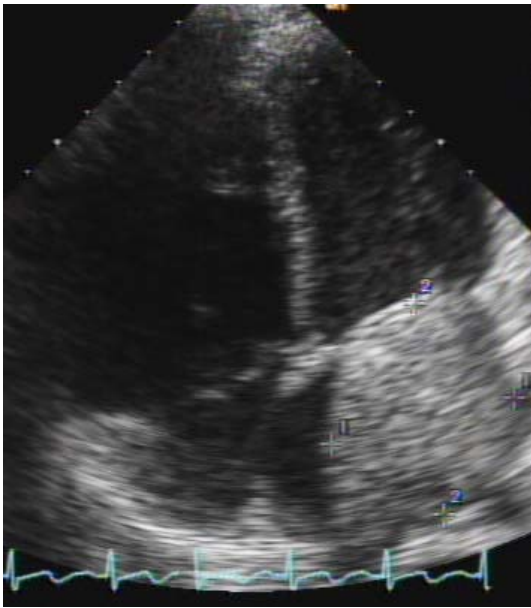


Fig. 2. Transthoracic echocardiogram. The apical 4 chamber view shows a well demarcated huge (5×7 cm) mass in the left atrium.

괴 (mass)가 관찰되었다. 종괴는 캡슐로 둘러싸여 (encapsulated) 명확한 경계를 보이고 있었으며, 좌심방 전체를 채우고 있어 혈류의 좌심실 유입을 대부분 막고 있었다 (Fig. 1, Fig. 2). 국소 혈관벽 운동 이상 (regional wall motion abnormality)는 보이지 않았으며, 우심실 수축기 압력 (right ventricular systolic pressure)는 91 mmHg로 폐동맥 고혈압 (pulmonary hypertension) 및 중등도의 삼첨판 역류 (tricuspid regurgitation)가 관찰되었다. 심장 내 종괴는 경계가 명확하며, 좌심방 후벽의 비중격에서 기원한 것으로 보아 점액종 (myxoma) 보다는 육종 (sarcoma)일 가능성이 높아 본원 흉부외과에 의뢰하여 종양 절제술 및 조직 생검을 시행하였다.

본원 흉부외과에서 수술적 절제 (surgical resection)를 시행하였으며, 앞서 초음파 소견

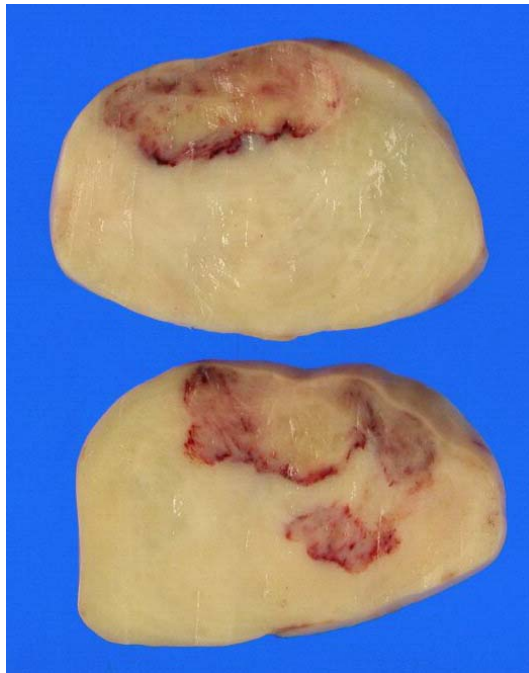


Fig. 3. Gross findings of the left atrial tumor. The specimen is composed of two fragments of the mass, measuring 5.5×4.0×2.4 cm and 6.5×4.7×5.0 cm, respectively. The cut surface is well demarcated and light grayish yellow color with focal hemorrhagic lesion.

과 같이 좌심방 후벽에서 기원한 2개의 분획으로 이뤄진 거대한 종양이 관찰되었다. 육안적 소견으로 종괴는 각각 5.5×4.0×2.4 cm, 6.5×4.7×5.0 cm 크기로 경계가 분명한 양상이었다. 단면은 밝은 녹황색으로 보였으며 국소적 출혈 병변이 관찰되었다 (Fig. 3). 면역 조직 화학 염색에서 종양 세포는 vimentin, CD34, smooth muscle actin, desmin에 양성 소견을 보였다. 현미경 소견으로는 높은 세포 밀도 및 세포이형성 (atypism), 유사분열 (mitosis)이 관찰되었으며, 괴사 (necrosis)는 보이지 않았다 (Fig 4). 면역 조직 염색 및 현미경 소견을 종합적으로 보아 미분류 방추세포 육종 (unclassified spindle

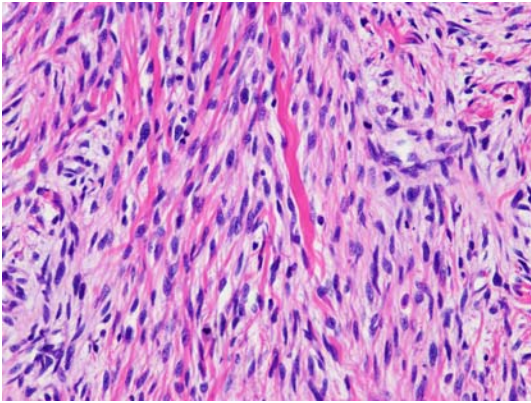


Fig. 4. Microscopic findings. The tumor shows high cellularity, cellular atypism and mitosis (H&E stain, ×200).

cell sarcoma)이 진단되었다.

수술 이후 환자는 기좌호흡 및 운동 시 나타나는 호흡 곤란 등이 사라졌으며, 전반적인 증세가 호전되었다. 조직에서 악성 심장 방추

세포 육종으로 진단되어 양전자 방출 컴퓨터 단층 촬영 (PET CT) 시행하였다. 이전의 좌심방 내 종괴는 보이지 않았으나 좌측 대퇴골 (femur)의 원격 전이가 발견되었다. 술 후 심장 초음파 또한 시행 하였으며 우심실 수축기 혈압이 35 mmHg로 폐동맥 고혈압 소견은 호전되었다. 그러나 좌심방 후벽에 잔여 종양이 관찰되었으며 완벽한 절제는 이뤄지지 못한 상태로 판명되었다 (Fig 5). 수술 후 잔여 종양 및 원격전이가 있어 본원 혈액 종양 내과에 추가 치료 의뢰하였으며 현재 수술 후 항암치료 (adjuvant chemotherapy)로 세 차례 CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, dacarbazine) 병합치료를 받고 있는 중이다.

### 고 찰

심장 육종은 매우 드물 질환이다. 원발성 악성 심장 종양의 약 75%는 육종이 차지한다. 육종은 가장 빈도가 높은 혈관육종 (angiosarcoma)을 포함하여 횡문근육종 (rhabdomyosarcoma), 악성 섬유성 조직구종 (malignant fibrous histiocytoma), 방추세포 육종 (spindle cell sarcoma), 섬유육종 (fibrosarcoma), 활막육종 (synovial sarcoma), 점액육종 (myxosarcoma), 그리고 비분류 육종으로 분류된다.<sup>3)</sup> 그러나 악성 심장 종양은 조직학적 분류에 관계없이 불량한 예후를 보이기 때문에 의미있는 임상적 의미를 가지 못한다.<sup>4)</sup>

악성 심장 종양은 진단 당시 평균 연령이 약 40세이며,<sup>4)</sup> 성별에는 큰 차이를 보이지 않는다. 드물게 영아 (infant) 혹은 이변 증례와 같이 소아에서도 발견된다.<sup>5)</sup> 수주에서 여러 개월의 다양한 증상기간을 가지며 대부분 비특이



Fig. 5. Postoperative follow up transthoracic echocardiogram. The apical 4 chamber view shows a remnant mass on the posterior wall of the left atrium (arrow).

적 증상을 호소한다. 증세는 종양의 위치와 크기에 의존한다. 혈류 폐색과 판막 기능의 이상, 국소 침범 (invasion)으로 인한 부정맥, 심낭유출액 (pericardial effusion), 색전 (embolism), 호흡곤란, 발열, 체중 감소 등 다양한 증상이 나타난다.<sup>6)</sup>

경흉부 (transthoracic) 혹은 경식도 (transesophageal) 심초음파는 진단에 있어 간편하면서 저렴하며 빠른 검사이다. 이는 종양의 크기, 위치 그리고 운동성 등을 실시간으로 보여준다. 경흉부 및 경식도 초음파의 민감도는 각각 93.3%와 96%이다.<sup>3)</sup> 육종이 양성 점액종과 비교하여 초음파에서 비중격 (non-septal) 기원의 종양, 폐동맥으로의 침범 (extension), 다발성 (multiple) 종양, 좌심방 벽의 부착 (attachment), 반고체성 (semisolid) 구성 등의 차이점이 보고되고 있다.<sup>7)</sup>

컴퓨터 단층 촬영 및 자기 공명 영상은 진단에 있어 심초음파와 보완관계에 있다. 이들 검사는 육종의 심장 외 (extracardiac) 침범 정도와 다른 곳으로의 전이 여부를 찾아내는 점에서 유용하다. 컴퓨터 단층 촬영의 경우 종양의 심근 내 침윤 (infiltration), 심장의 압박 (compression), 대혈관 침범 (involvement) 등을 잘 보여준다. 자기 공명 영상술은 CT에 비하여 연부조직 (soft tissue) 및 큰 혈관의 혈류 방향 및 속도를 검사하는 경우에 유용하며, 수술, 방사선 치료, 항암 치료의 효과는 평가하는 경우에 많이 사용된다.

치료는 여러 분야에 걸쳐 연구 중이나, 질병의 희귀성으로 인해 수술적 치료, 방사선 치료, 항암 치료의 명확한 방법을 제시하지 못하고 있다. 그러나 종양의 완벽한 수술적 절제가 생존을 연장 한다는 몇몇의 보고가 있다.<sup>3, 8)</sup> 그러

므로 심장 종양이 악성이 의심되거나 확진된 경우, 병변이 해부학적으로 절제 가능하며, 주위 침범이 없으면 완벽한 수술적 절제가 추천된다. 추가적인 수술은 증상을 경감 시키는 목적이거나, 확진을 위한 추가 조직검사를 위한 경우에 시행한다. 심장 육종의 수술 사망률을 약 8.3%이다.<sup>8)</sup>

전신적 항암 치료 (systemic chemotherapy)는 진행성 (advanced), 재발성 종양, 불완전한 수술적 절제, 타 장기로의 전이가 있는 경우 추천된다. 여러 항암 요법 (regimen) 중 CYVADIC 요법 (cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, dacarbazine)이 치료 반응과 생존에 우월함을 보여준다.<sup>9)</sup> 방사선 치료는 악성 심장 종양에 있어 확립되지 않은 치료법이다. 심장 종양이 방사선 치료에 감수성이 낮으며, 최근 연구에는 국소 재발을 낮추는 효과가 있으나 생존에 있어 큰 영향을 주지는 못한다고 보고하고 있다.

심장 육종은 진단 당시에 전신 전이로 발견되는 경우가 80%로 높아 평균 생존 기간이 9~11 개월로 불량한 예후를 보이고 있다.<sup>8)</sup> 대부분 사망의 원인은 완벽한 거시적인 종양 절제 이후 종양의 국소 재발로 환자의 절반에서 관찰되었다.<sup>10)</sup> Bakaeen 등은 심장 육종의 1년, 3년 생존율을 각각 47%, 24%로 보고 했다.<sup>11)</sup> 완벽한 종양 절제를 한 경우의 평균 생존율은 24개월로, 불완전한 절제 혹은 절제하지 않은 환자의 평균 생존율 10개월에 비해 생존 연장의 효과를 보여주고 있다. 그러므로 완벽한 종양 절제가 생존 연장에 가장 영향력을 주는 인자이며, 다른 요소로는 좌측 심장의 종양 존재, 유사분열, 종양 괴사 (necrosis) 및 전이 여부 등이 있다. 연령, 성별, 종양의 조직학적 차이는 예후에 영향을 끼치지 못하였다.

심장 육종은 진단 당시 진행성으로 발견되는 경우가 많이 예후가 좋지 못하며 비특이적인 증상과 오진으로 인해 질병의 진단이 늦어지는 경향을 보인다. 그러므로 심장 내 종양의 의심되는 경우 심초음파 및 컴퓨터 단층 촬영, 자기 공명 영상술 등을 통하여 양성과 악성을 감별하기 위해 높은 주의가 필요하다. 또한 악성 육종으로 진단되는 경우 최대한의 완벽한 종양 절제술이 환자의 증상 경감 및 장기 생존율을 증가 시키는 점을 인지해야 한다. 현재 심장 육종의 이상적인 치료는 확립되지 않은 상태이다. 그러므로 심장 악성 종양의 진단과 치료 있어 여러 분야에 걸치는 다각도의 연구가 더욱 요구된다.

#### 참 고 문 헌

1. Reyen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*. 1996 Jan 1;77(1):107.
2. Silverman NA. Primary cardiac tumors. *Ann Surg* 1980 Feb;191(2):127-38.
3. Meng Q, Lai H, Lima J, Tong W, Qian Y, Lai S. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002 Jul; 84(1):69-75.
4. Burke A P, Gowan D, Virmani R. Cardiac sarcoma. *Cancer*. 1992 Jan 15;69(2):387-395.
5. Liombart Cussac A, Pivot X, Contesso G, Rhor Alvarado A, Delord JP, Spielmann M, et al. Ajuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 1998 Dec;78(12):1624-8.
6. Shanmugam G. Primary cardiac sarcomas *Eur J Cardiothorac Surg* 2006 Jun;29(6):925-32.
7. Kim J, Baek W, Kim K, Woon Y, Kim D, Lim H. A primary cardiac sarcoma preoperatively presented as a benign left atrial myxoma. *Chest* 2003 Jun 30;44(3):530-3.
8. Putnam JB Jr, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991 Jun;51(6): 906-10.
9. Eckstein R, Gossner W, Rienmuller R. Priamary malignant fibrous histiocytoma of the left atrium. Surgical and chemotherapeutic management. *Br Heart J* 1984 Sep;52(3):354-7.
10. Donsbeck AV, Ranchere D, Coindre JM, Le Gall F, Cordier JF, Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow up of 24 cases. *Histopathology* 1999 Apr;34(4):295-304.
11. Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, Miller CC, Howell JF, Lawrie GM, et al. Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors. *Am J Surg* 2003 Dec;186(6):641-7.