

心囊의 原發性 良性纖維粘液腫

— 1 例 報告 —

李世淳* · 金光洙* · 韓基鎬* · 南相赫*
黃仁杓** · 崔麟峻**

= Abstract =

Primary Fibromyxoma of the Pericardium

Sae Soon Lee,* M.D., Gwang Soo Kim,* M.D., Ki Ho Han,*M.D., Sang Hyok Nam* M.D.,
In Pyo Whang,* M.D., and In Joon Choi, M.D.

Primary neoplasms of the pericardium are rarer than those originating within the myocardium or endocardium and, moreover, primary benign tumors of the pericardium are of much rare occurrence. Mahaim (1945) was able to collect 84 cases of pericardial tumors, the majority of which were malignant.

A case of primary benign fibromyxoma of the pericardium is presented. This tumor arose in the right anterior aspect of the pericardium, through which the phrenic nerve was penetrated. The tumor was measured 10×6×6 cm in size and 120 gm in weight. Total excision of the mass was accomplished by antero-lateral thoracotomy incision, resulting complete cure.

This is the first case of primary benign fibromyxoma of the pericardium on literatures in our knowledge.

結 論

心臟의 原發性腫瘍은 全屍體剖檢上 0.0017~0.06% 程度로 其 頻度가 낮다고 하며^{1,2,3,4,5} 더구나 心囊의 原發性腫瘍은 心筋이나 心內膜에서 起源하는 腫瘍보다도 數가 적고 纖維腫(Fibroma), 脂肪腫(Lipoma), 脈管腫(Angioma), 平滑筋纖維腫(Leiomyoma), 畸形腫(Teratoma), 淋巴管腫(Lymphangioma), 茸腫(Polyp), 節神經腫(Ganglioneuroma), 顆粒細胞性 筋芽腫(Granular cell myoblastoma), 脈管肉腫(Angiosarcoma), 漿膜內皮腫(Mesothelioma) 그리고 肉腫(Sarcoma)들이 報告된 바 있다^{6,7,8}. 心囊에서는 惡性腫瘍인 漿膜內皮腫과 肉腫이 大部分이고 原發性心囊腫瘍의 半을 차지한다^{6,9}. 心囊의

良性腫瘍에 關하여 Yater(1931)¹⁰에 依하면 Dietrich(1914)¹¹는 蜂窩織炎性血管腫(Phlegmonous hemangioma)을 Jarish(1919)¹²는 乳頭狀腫瘍(Papillary tumor)을, Kaufmann(1922)¹³이 分葉狀茸腫(Lobulated polyp), Ortho¹⁴가 多發性茸樣腫瘍(Multiple polypoid tumor)을 報告하였음을 記述하고 있으나, Jarish의 乳頭狀腫瘍을 纖維素性滲出液의 器質形成이라 하였으며 Ortho의 例는 纖維腫乃至 纖維脂肪腫이라고 하였다. 同時에 大動脈 辦膜에 發生한 纖維粘液腫 1 例를 報告하였다.

本延世大學校 醫科大學 外科學教室에서는 稀有한 心囊의 良性纖維粘液腫을 1 例를 治驗하였으므로 그 臨床像 및 病理學的 所見과 아울러 心囊腫瘍의 發生頻度 診斷治療에 對한 文獻의 考察을 兼하여 報告하는 바이다.

* 延世大學校 醫科大學 外科學教室

** 延世大學校 醫科大學 病理學教室

* Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine

** Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

症 例

患者는 52歲의 女子로서 約 4個月間의 原因을 알 수 없는 體重減少 食慾不振, 胸部不快感 輕한 呼吸困難을 主訴로 하고 1968年 9月 18日 本外科에 入院하였다. 入院하기 約 2週日前에 市內 某病院에서 胸部 單純攝影을 하여 右側 胸廓內에 球形의 影像이 있음을 알았으나 그간 症勢의 變化는 없었다.

過去歷으로는 6年前에 虫樣突起 切除術을 받았고 自然流産이 3回 있었다. 習慣이나 家族歷에는 特記 事項이 없었다.

理學의 所見으로는 血壓 110/70 mm Hg. 脈搏 64/分, 體溫 37°C 였고 營養狀態는 若干의 衰弱狀을 보였으나, 精神障碍는 없었다. 頭部 頸部에 特記할 所見은 없었고 淋巴節도 만지는 곳이 없었다. 胸部에서도 外見上 正常이 였고 聽診上으로도 心音이나 呼吸音에 異常이 없었으며 腹部, 四肢等에도 理學의 所見上 異常을 發見할 수가 없었다.

臨床病理檢査結果는 血色素 10.3 gm/100 cc. 血球量 34%, 白血球 3,100/cu.mm(Seg 60%, Stab 0.2% Lymph 36%, Eos 2%, Ret 0.2%) 出血時間 30秒(Duke method) 凝固時間 5分 30秒(Capillary method)의 血液像이 였고 肝機能檢査中 血清蛋白 7.8 gm/100 cc(A/G ratio = 2.2:1) B.S.P. 1.5%/45 min., Prothrombin time 15.7 sec.(85% of normal) 였다. 大便 및 小便도 正常이 였다.

心電圖所見은 異常이 없었으며,

X-線檢査所見으로는 胸部單純攝影寫眞에서 圓形의 影像을 右側下野에서 볼 수 있었으며 縱隔洞이 左側으로 轉位되어 있었다. 右側方攝影寫眞에서 心臟의 前面에



第 1圖 胸部 X-線 單純攝影寫眞:
右側胸部 縱隔洞側에 球形의 腫瘍塊가 있다.



第 2圖 胸部 X-線 右側方 攝影寫眞:
腫塊緣이 平坦하고 卵圓形인 軟組織塊를 胸部 前方에서 볼 수 있다.



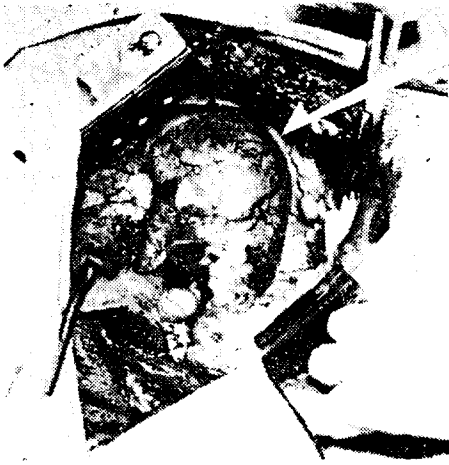
第 3圖 胸部右前斜攝影寫眞:
(Right anterior oblique view)에서 腫塊가 縱隔洞에 短索으로 連結되어 있음을 볼 수 있다.

腫塊의 影像이 있었다(第 1.2 및 3圖). 心臟攝影術(Cardiac series)에서 心臟의 變形은 없고 上部 胃腸管造影術에서는 充填缺損(Filling defect) 其他 腫瘍의 轉移 所見 등을 發見할 수 없었다.

手術所見: 全身麻醉下에 患者를 左半側位(Left semi-lateral position)로 取하고 第 5 肋間 2 道한 右前側 切開로 開胸하였다.

黃赤色 乃至 褐色을 呈하는 大人手舉大의 卵圓形의 硬塊가 右肺門部 下方에 있었으며 右肺葉을 右側方으로 牽引하여 腫塊를 露出하면서 腫塊의 右側面과 隣接한 右

肺中葉에癒着을 일으킨 纖維帶를 分離하였는 바 이 腫塊는 心囊의 前側面中下部에 短莖으로 附着되어 있었다. (第 4 圖)



第 4 圖 右肺葉을 右側으로 牽引하여 手術視野에 腫塊를 露出시킨 寫眞

右橫隔膜神經이 腫塊의 表面에서 右側面을 上下로 달리고 있었으며 上下入口에서는 被膜되어 있음을 볼 수 있었고 腫瘍이 神經에서 起源한 것이 아닌가 疑心을 가질 만한 狀態였다. 橫隔膜神經에 損傷을 주지 않도록 操心하였으나 同神經의 完全分離는 不可能하였다. 肺門部에 있는 若干의 癒着을 分離하여 腫塊의 短莖을 切斷 함으로서 比較的 容易하게 腫塊를 切除할 수 있었다.

手術後 經過는 比較的 良好하였고 術後 第 6 日에 胸部 單純攝影에서 右側胸部 肋膜腔內에 滲出液 所見이 있



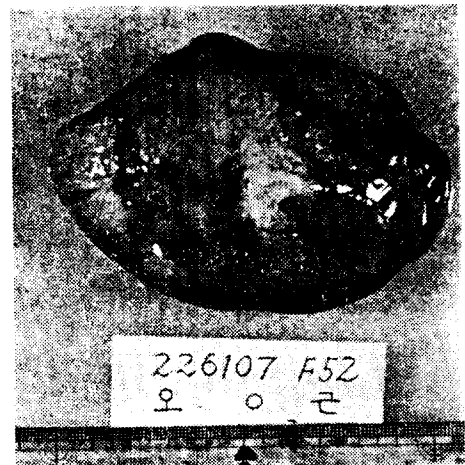
第 5 圖 手術後 1 個月의 胸部 X線單純攝影 : 右側 橫隔膜이 上昇되어 있고 滲出液의 痕跡만 볼 수 있다.

었으므로 約 10 ml 의 血液性滲出液을 穿刺하였다. 其後는 發熱 其他 合併症이 없었으며 手術後 第 14 日에 退院하였다.

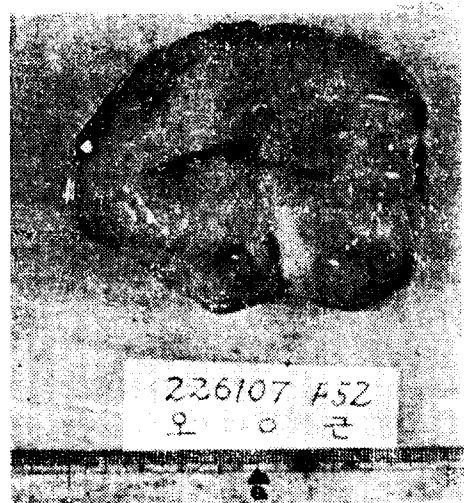
退院後 第 2 週(手術後 1 個月)에 來院하여 胸部 X-線 撮影을 하였던 바 肺浸潤所見이나 縱隔洞에 別異常은 없었고, 右肋膜腔內 滲出液은 거의 吸收되었음을 볼 수 있었다(第 7 圖).

病理學的 所見 : 肉眼的 所見으로서 腫物은 얇고 透明한 被包로 잘들러 싸여있었으며 무게는 150 gm 이고 크기는 10×6.0×6.0 cm 였다(第 6 圖).

割面은 灰白色의 軟한 組織이었으나 部分的으로 粘液性을 나타내고 粘液性液體를 含有한 洞腔도 보이기도 하였다(第 7 圖).



第 6 圖 切除한 腫塊의 外面 : (무게 150 gm : 크기 10×6×6 cm)



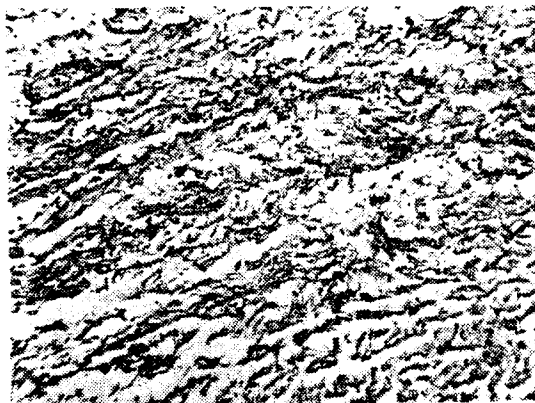
第 7 圖 切除한 腫塊의 切斷面

顯微鏡의 所見으로서는 많은 膠原纖維로된 纖維組織과 그 사이에 대체로 非染色性 無定型의 細薄한 顆粒性 或은 纖維突起性의 粘液樣組織들로 이루어져 있었다. 粘液腫의 特異한 細胞인 放線狀細胞를 볼 수 있었다. (第 8 및 9圖)

따라서 이던한 病理組織學의 所見을 보아 良性纖維粘液腫으로 생각되었다.



第 8 圖 엉성한 纖維組織과 粘液性 基質을 보임(100× H-E 染色)



第 9 圖 紡垂形 또는 星狀纖維母細胞의 粘液性基質을 보임(430× H-E 染色)

考 按

心囊의 原發性 腫瘍은 極히 稀有하고 心臟의 原發性 腫瘍보다 그 頻度가 낮은바 心囊의 肉腫은 어린 아이에 많고⁵⁾ 原發性 良性 腫瘍은 例外없이 成人에만 發生한다고 한다⁹⁾. Mahain¹⁰⁾은 文獻을 綜合하여 總 84 例의 原發性 心囊 腫瘍을 考察 報告하였는데 大部分이 惡性 腫瘍으로 漿

膜內皮腫과 肉 腫들 이라고 하였다.

그러나 Saphir¹¹⁾은 Mahaim 이 報告한 良性 腫瘍中에도 病理組織學의 으로 보아 漿膜內皮腫이 더 많은 것이라고 하였는데 또한 Friedman¹⁸⁾등도 組織學의 診斷이 어려움을 力說하고 있다. Stcut 와 Murray¹⁹⁾, Reals et al²⁰⁾ 등들은 心囊에서 上皮細胞와 類似한 漿膜上皮細胞나 紡錘狀細胞들이 漿膜表面의 腫瘍에서 出現 할때는 漿膜上皮細胞에서 起源하는 것이라 하여 漿膜內皮腫으로 分類하였다. 또 各細胞들은 卵形이거나 多角形의 모양을 하고 있으며 細胞들이 結束하여 配列되거나 假腺型을 이루거나 小乳頭狀 突起를 갖는 것들이 있다고 하였으며 漿膜內皮腫의 纖維型에서는 紡錘狀細胞들이 結束된것 모양으로 配列되고 圓形 또는 卵細胞가 浮腫性 或은 粘液性 物質에 包圍되어 있다고 하였다.

Donald²⁾는 心臟에서의 粘液腫을 記述 하면서 하나는 半透明하며 膠質性이고 綠色 乃至 淡紅色을 요하는 種類와 球形의 堅固한 組織塊로 되고 肉莖으로 附着되어 있는 두 가지 型의 粘液腫이 있다고 하고 後者와 비슷한 大動脈辨膜에 發生한 纖維粘液腫 1 例를 Yater¹⁰⁾가 報告하였던바, 本例는 心囊에 原發한 纖維粘液腫으로서 組織學의 所見이 漿膜內皮腫의 纖維型과 類似하나, 惡性 腫瘍細胞의 出現이 없고 細胞分裂의 現象도 볼 수 없으며, 細胞配列에 있어서 假腺型을 發見 할 수 없었다. 特히 注目할것은 橫膈膜神經이 外見上 被膜되어 지나고 있었으므로 神經纖維에서 起源한 腫瘍을 疑心하였던바 이는 肉眼의 所見 만으로도 鑒別될 수 있었다.

以上の 所見으로 本例는 心囊에 原發한 良性纖維粘液腫이라 하겠다. 心囊의 原發性 腫瘍에 對한 臨床的 診斷은 매우 困難하다. 症狀 및 症候가 없거나 不定함으로 慣例의 診察中 發見되기도 한다. 本例에서도 다만 胸部不快感, 呼吸困難, 食慾不振과 若干의 體重減少가 있었을 뿐이다. 良性 腫瘍에서는 腫瘍의 크기에 따라 上腹部 疼痛, 呼吸困難等 近接臟器의 壓迫에 의한 症狀와 血流閉鎖로 인한 諸症狀를 볼 수 있는데 Tower 와 Mulcohy²¹⁾의 例는 原發性 心囊肉腫으로서 絞約性 心囊炎을 誘發하여 典型的인 Cardiac Tamponade의 症狀를 가졌으며 頸靜脈의 上昇, 肝肥大, 腹水 Pulsus Paradoxus 등이 있었다. 心囊의 滲出液으로 인한 症候로는 心囊의 摩擦音과 心室充填音에 一致하는 擴張期 雜音を 聽診할 수 있고 Pericardial Knock 遠距離에서 들리는 듯 弱한 心音等を 例로 들 수 있겠다⁸⁾. Goodwin²²⁾은 滲出液穿刺로서 腫瘍細胞를 發見할 수 있다고 하였으나 良性 腫瘍인 경우는 不可能하다.

心電圖所見은 臨床像(心臟症勢)과 같이 대개의 경우 正常이나 腫瘍에 依하여 滲出性 心囊炎이 있거나 腫瘍의

크기 및 位置에 따라 心臟의 變型 및 變位에 依한 所見이 나타날 수 있겠다⁸⁾.

心囊腫瘍의 X-線診斷은 腫部 X-線單純攝影에서 腫塊의 影像을 發見하거나 腫瘍의 石灰化를 發見할 수 있다. 石灰化의 影像은 心囊外에 心臟의 橫紋筋腫, 畸形腫 心臟瓣膜, 冠狀脈管 등에서 發見되기 때문에 鑑別을 要한다. 良性腫瘍이 心囊에 있는 경우는 X線單純攝影으로 異常影像을 發見하거나 腫瘍의 線이 限局性으로 나타나며, 脂肪腫 등에서는 影像의 密度差異로서도 診斷이 可能한 경우가 있다. 또한 心臟血管攝影法(Angiocardiography)은 正確한 解剖學的 位置를 알 수 있고 心臟과 腫瘍의 線이 明瞭하게 區別 됨으로 心臟의 原發性 腫瘍과 더불어 心囊의 腫瘍을 鑑別을 하는데 크게 도움이 된다. 斷層攝影도 또한 心臟, 肺, 縱隔洞 등의 構造와 區別 하는데 利用된다²³⁾. Thomas, Phythyon²⁴⁾은 心囊穿刺를 하여 血性漿液이 있으면 腫瘍을 疑心한다고 하였으며 原因을 알 수 없는 心囊性滲出이 있을 때에는 診斷目的으로 開胸을 하고 可能하면 腫瘍을 切除하고, 不可能 할 때는 心囊의 一部를 切除하여 Cardiac tamponade를 豫防할 수도 있다고 하였다.

直接 心囊生檢을 通하여서도 病理學的 診斷을 얻기도 한다.^{22, 24)}

心囊腫瘍의 治療는 原則적으로 外科的 切除術이다²⁵⁾. 診斷의 難易點으로 보아 臨床적으로는 腫瘍의 惡性 良性을 區別할 수 없고 더욱 原因을 알 수 없는 心囊의 滲出液을 發見하면 早期에 試驗開胸術을 하고 腫瘍의 外科的 切除를 試圖할 것이다. 理論적으로는 放射線療法도 可能하다. 惡性腫瘍의 切除後 再發이 있으면 試圖 할 것이며 切除術과 放射線療法의 同時併行도 생각 할 수 있겠다.

結 論

心囊의 原發性 良性腫瘍은 極히 稀有한 疾患이며 더욱이 心囊의 原發性 良性 纖維粘液腫은 文獻上 記錄을 보지 못하였다. 著者들은 延世大學校 醫科大學 外科學 教室에서 1例의 原發性 心囊纖維粘液腫을 治驗하고 좋은 結果를 얻었으므로 報告 하는 바이다.

REFERENCES

1. Strauss, R. and Merlis, R.: *Primary tumor of the heart*, *Arch. Path.*, 3 : 74, 1045.
2. Donald, H.: *Pathology of cardiac tumors*, *Amer. J. Cardiol.*, 21 : 315, 1068.
3. Benzamin, H.S.: *Primary fibromyxoma of the heart*, *Arch. Path.*, 21 : 050, 1030.

4. Kim, J.T., Chung, J.M., and Kim, C.W.: *Primary fibromyxosarcoma of the heart*, *J. Korea. Surg. Soc.*, 10 : 451, 1968.
5. Park, B.M., Cho, Y.K., Kim, S.C., Chun, K.K., and Choi, I.J.: *Fibrosarcoma of the heart; Report of a case and review of literature*, *Korea. Cent. J. Med.*, 13 : 391, 1967.
6. Dooley B.N., Beckmann, C., and Hood, R.H.: *Primary mesothelioma of the pericardium*, *J. Thoracic. & Cardiov. Surg.*, 55 : 719, 1968.
7. Van De Water, J.M. and Allen, W.H.: *Pericardial mesothelioma*, *Ann. Thoracic. Surg.*, 3 : 162, 1917.
8. Harvey, W.P.: *Clinical aspects of cardiac tumors*, *Amer. J. Cardiol.* 21 : 328, 1968.
9. Nadas, A.S. and Ellison, R.C.: *Cardiac tumors in infancy*, *Amer. J. Cardiol.* 21 : 363, 1968.
10. Yater, Y.M.: *Tumors of the heart and pericardium*, *Arch. Int. Med.* 48 : 627, 1931.
11. Dietrich, A.: *Ueber ein papillaeres Karzinom des Herzbeutels*, *Arb.a.d. Geb.d.path. Anat. Inst. zu Tuebingen* 9 : 87, 1914.
12. Jarisch, A.: *Eine papillaere Neubildung am Herzen*, *Zentralbl. f. Herz. u. Gefasskr.* 11 : 85, 1919.
13. Kaufman, E.: *Lehrbuch der speziellen Pathologie und Anatomie*, Berlin, 1922, vol. 1, p. 7.
14. Orth: (No. 11, 12, 13, 14, cited from No. 10.)
15. Gould, S.E.: *Pathology of the heart*, Charles C Thomas, Publisher, Springfield, Illinois, U.S.A. 1953, p. 868.
16. Mahaim, I.: *Les tumeurs et les polyypes du Coeur*, *Etude Anatomique Clinique*, Paris, Masson, and Lausanne, Rotha, 1945, p. 568. (Cited from No. 15)
17. Saphir, O.: *A text on systemic pathology*, Grune & Stratton, New York and London, 1958. vol. 1. p. 105.
18. Friedman, B., Simond, E.E.: and Schwartz, I.: *Unusual primary Leiomyosarcoma of the heart*, *Amer Heart. J.*, 30 : 209, 1945.
19. Stout, A.P., and Murray, M.R.: *Localized pleural mesothelioma, investigation of its characteristics and histogenesis by the method of tissue culture*, *Arch Path.* 44 : 380, 1942.
20. Reals, W.J., Russuman, B.B., and Walsh, E.M.: *Primary mesothelioma of the pericardium*, *Arch. Path.*, 44 : 380, 1947.

21. Towers, R.P., and Mulcohy, R.: *Primary sarcoma of the pericardium*. *Brit. Heart. J.*, 24 : 671, 1962
 22. Goodwin, J.F.: *Introduction. The spectrum of cardiac tumors*, *Amer. J. Cardiol.* 21 : 307, 1968.
 23. Steiner, R.E.: *Radiologic aspects of cardiac tumors*, *Amer. J. Cardiol.* 21 : 344, 1968.
 24. Thoomas, J. and Phythyon, J.M.: *Primary mesothelioma of the pericardium*, *Circulation* 15 : 357, 1957.
 25. Castaneda, A.R. and Varco, R.L.: *Tumors of the heart, Surgical considerations*, *Amer. J. Cardiol.* 21 : 357, 1968.
-