

# 心囊에 發生한 原發性 漿膜內皮腫 一例

李正浩\* · 李浩一\* · 池貞熙\*\* · 柳會性\*

= Abstract =

## Primary Mesothelioma of the Pericardium

— Report of A Case —

J. H. Lee, \* M. D., H. I. Lee, \* M. D., J. H. Chi, \*\* M. D. and H. S. Yoo, \* M. D.

Primary cardiac tumors are rare among malignancies, and primary pericardial tumors are much more rare than the former. Recently, the authors experienced a case of primary pericardial mesothelioma confirmed histopathologically in the Department of Thoracic Surgery, N.M.C., and this paper deals with presentation of the case and discussion about diagnostic problem with brief review of literatures.

### 緒 論

原發性 心囊腫瘍은 極히 稀有한 것으로서, 心臟의 原發性 腫瘍보다 훨씬 더 그 發生頻도가 낮다(1, 5, 6). 더구나 臨床의으로 惡性原發性心囊腫瘍의 生存時 診斷은 매우 어려우며, 1938年 Boman(2)은 原發性 心囊腫瘍에서 生存時 診斷例가 一例도 없었다고 하였고 1960年 Forest & Kozonis (7)는 文獻에서 蒐集한 29例의 原發性 心囊肉腫에서 生存時 診斷된 例가 불과 2例뿐이었다고 하였다. 著者들의 文獻調査上으로는 韓國에서 報告된 心囊의 原發性 腫瘍이 4例 있었으나 (15, 16, 17, 18) 原發性 心囊漿膜內皮腫은 一例도 報告된바가 없었으며, 1970年 5月 國立醫療院 胸部外科에서 試驗開胸術中 病理組織學的으로 確認된 一例의 原發性心囊漿膜內皮腫을 文獻 考察과 함께 報告 하는 바이다.

### 症 例

患者는 24歲의 未婚 男子 大學生으로서 1969年 10月 27日 胸部不快感, 呼吸困難等을 主訴로 해서 應急室을 通해서 本院 胸部外科에 入院 하였었다.

過去歷이나 家族歷에는 特記事項이 없었으며 患者는

來院 13日 前부터 外傷없이 胸骨下 壓迫感과 呼吸困難이 徐徐이 始作 하였으며 來院 2日 前에 市內 毛病院에서 心囊천자術을 施行하여 少量의 血性心囊液을 뽑았다고 하였다.

來院當時 理學的 所見으로서는 血壓이 90/70, 脈搏은 86/分였으며 外見上 蒼白하고 呼吸困難을 볼수 있었으며, 頸部靜脈의 充滿을 볼수 있었다. 聽診上으로 兩側 肺下部에서 呼吸音이 弱화되어 있었으며 心音은 遠隔했고 心濁音界가 증가 되어 있었으나, 摩擦音은 없었다.

X-線 檢査所見으로서는 胸部單純攝影에서 "Wide-based bottle shape"의 心臟擴大와 兩側肋膜滲出液을 볼수 있었다(圖 1).

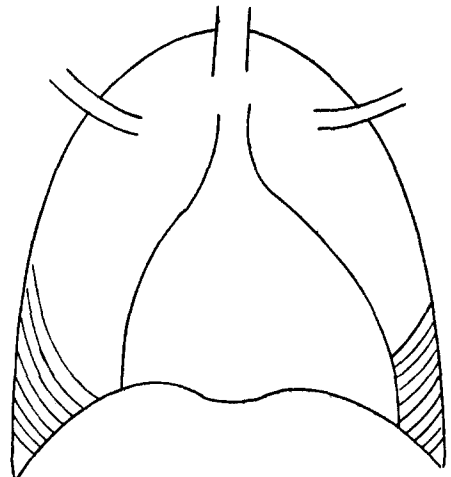


圖 1. 一次入院당시의 Chest X-ray

\* 國立醫療院 胸部外科

\*\* 國立醫療院 病理科

\* Department of Thoracic Surgery, the National Medical Center.

\*\* Department of Pathology, the National Medical Center.

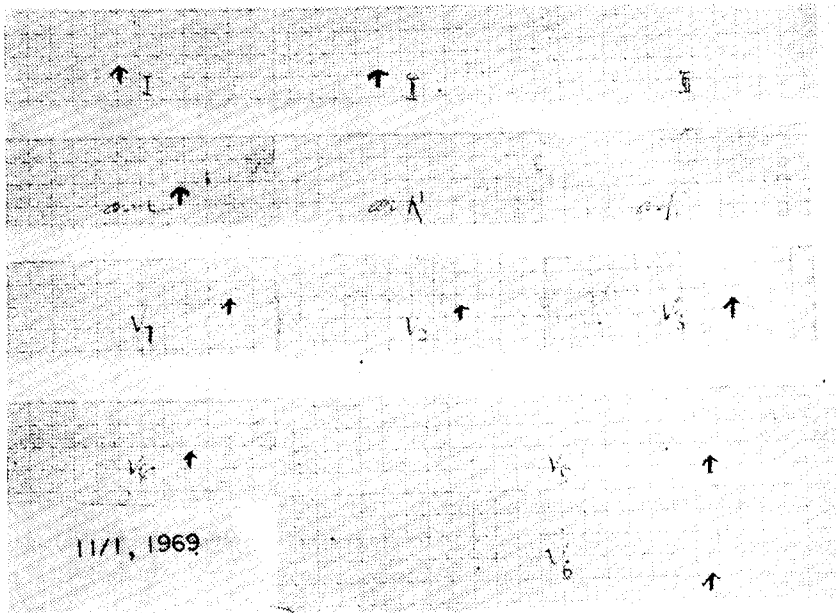


圖 2. 一次入院當時의 心電圖

Table 1. Laboratory findings during 1st admission

	10/28'69	11/3'69	11/10'69
Hgb	15.4	16.5	
WBC	7200		
ESR	4		
Hct	45	45	
Prothrombin	79		
Protein	4.8	5.5	6.4
Albumin	2.3		3.8
Bilirubin	2.7	0.6	
Thymol	0.7	1.7	
Alk. P-ase	5.3	4.3	
SGOT	117	53	37
SGPT			42
Cholesterol			183

以上과 같은 所見으로 急性心囊滲出이라는 診斷下에 心囊천자術을 施行하여 700ml의 血液性心囊滲出液을 뽑아냈고 그後 患者는 呼吸困難等이 많이 好轉 됐으며 血壓도 130/80으로 상승하였었다.

臨床病理所見으로서는 總담백量(4.8gm%)과 Albumin (2.3gm%)이 감소되어 있었으며, 總 Bilirubin(2.7mg%)

과 SGOT(117units)의 增加를 볼수 있었다(表 1).

咯痰檢査에서 抗酸菌, 一般的인 病原菌, 肺치스토마菌, 3회의 細胞檢査가 모두 陰性 이었고, 心囊液에서도 抗酸菌, 一般的인 病原菌, 肺치스토마菌, Fungus, 梅毒反應檢査도 陰性 이었다. 또한 2次에 걸친 心囊液의 細胞檢査도 特別한 所見이 없었다. 中心靜脈壓은 入院 當時 心囊천자術을 實施하고 午後 100mmH<sub>2</sub>O 이었다. 心電圖上에서는 Standard lead I, II, AVL, 그리고 全 precordial lead에서 T波의 轉位를 볼수 있었다(圖 2).

入院中 第5病日째 다시 輕한 呼吸困難을 呼訴하였고

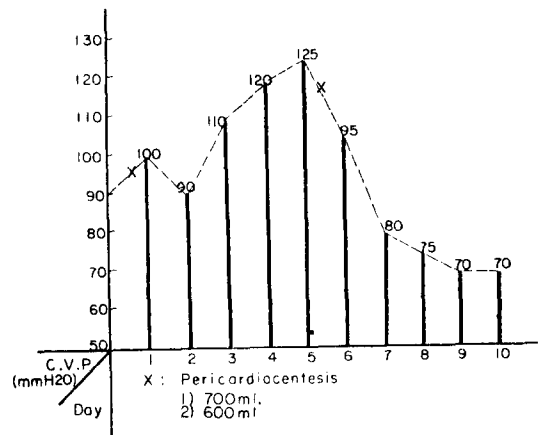


圖 3. 一次入院當時의 中心 靜脈壓

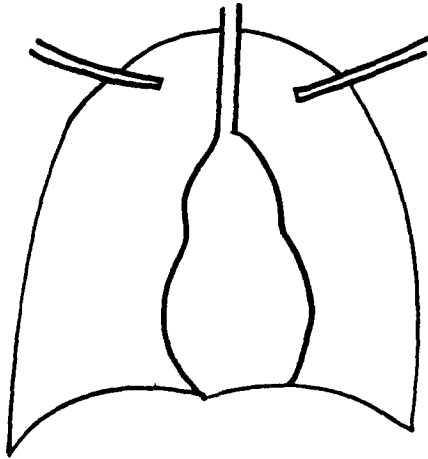


圖 4. 完全히 正常化된 胸部 X-線 사진

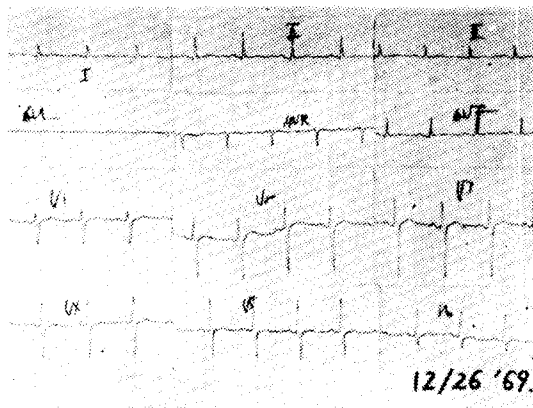


圖 5. 完全正常化된 EKG

中心靜脈壓이 125mmH<sub>2</sub>O 로 增加하였기에 心囊천자술을 다시 施行하여 600ml의 血性心囊液을 뽑고 난後 中心靜脈壓도 계속 70mmH<sub>2</sub>O 로 固定되었고 患者의 別다른 呼訴는 없었다(圖 3).

入院中 藥物治療는 Procain Penicillin, Streptomycin을 使用했을뿐 特別한 것은 없었으나, 患者의 狀態는 차차 好轉 되어서 第25病日에 退院하였는데, 退院當時 血液所見으로서는 入院當時 減少되어 있던 總담백量(6.4gm%)과 Albumin(3.8 gm%)이 正常化 되었으며 增加 되어 있던 SGOT(37units), 總 Bilirubin(0.6mg%)도 完全히 正常化 되었었다(表 1).

X-線上에서도 入院當時 커져있었던 心臟이 完全히 正常化 되었으며(圖 4) 心電圖上에서도 正常化 된것을 볼수 있었다(圖 5). Mantoux 檢査는 陽性이었으나 外傷이 없었고 一次 心囊천자術後 再蓄積等으로 心囊의 惡性腫瘍의 疑心이 全然없었던 것은 아니나, 第二次의 心囊천자術後 血性心囊의 再現이 없었고 胸部 X-線 所

見上 心臟의 異常陰影을 볼수 없었음으로 또 다시 血性心囊이 再發할 境遇에는 試驗開胸術을 實施할 企圖下에 계속적인 觀察을 할 目的으로 原因不明의 血性心囊이란 診斷下에 일단 入院 25日에 退院 하였다.

退院後 가끔 輕한 頭痛과 胸部不快感 때문에 外來에 왔었으나 檢査所見에 別異常이 없어서 집에서 安靜治療만 하다가 退院 5個月後에 처음 入院當時와 비슷한 症勢를 主訴로 해서 1970年 4月 14日 再入院 하였다. 再入院 當時 中等度의 呼吸困難과 頸部靜脈의 充滿, 3橫枝 程度의 初入院時에는 볼수 없었던 肝肥大를 볼수 있었으며 中心靜脈壓은 240mmH<sub>2</sub>O, Arm-to-Tongue 循環時間은 Calcium gluconate 로 16秒, 血壓은 120/90, 脈搏은 92/min 었다. 胸部單純攝影上에서, 前에 完全히 正常化 되었던 心臟이 다시 커져 있었으며 左右心境界가 不規則하였고 特히 左上部 縱隔洞에 異常陰影을 나타내

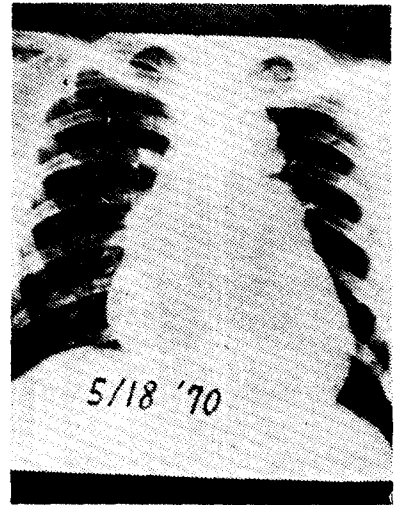


圖 6. 左右心境界가 不規則하고 左上部 縱격동에 異常 음영이 보임.

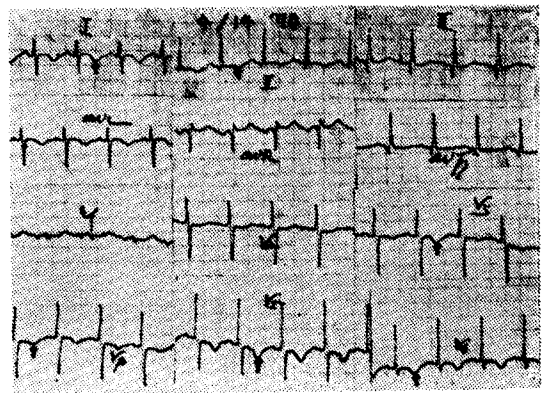


圖 7. 再入院當時의 心電圖 所見

Table 2. Laboratory findings during 2nd admission

	4/14'70	4/24'70	5/8	6/3
Hgb(Hct)	10.4(31)		11.8(35)	11.8
RBC				4.6
WBC	8100			8400
ESR	98			
Platelet			340000	314000
Prothrombin	88.5			
Protein	6.6	6.8		
Albumin	2.0	2.5		
Bilirubin	1.3	0.9		
Thymol	2.4	2.2		
Alk. P-ase	9.3	7.3		
SGOT	9	10		

었다(圖 6).

血液檢査所見으로서는 血色素量이 減少 되어 있었고 (10.4gm%), 前에는 正常이었던 血沈速度(98mm/hr)가 增加되어 있었다. 肝機能檢査上에서 Alkaline phosphatase(9.3 B. units)로 增加되어 있었고 總 Bilirubin 量 (1.3mg%)이 약간 增加되어 있었다. Electrophoresis 는 正常이었다(表 2).

心電圖上에서는 Standard lead I, II, AVL, 그리고 V<sub>3</sub>-V<sub>6</sub>까지에서 T波의 轉位等を 볼 수 있었다(圖 7). 이러한 諸檢査所見으로 心囊에 發生한 腫瘍을 더욱 疑心하게 되었고 3次에 걸친 試驗心囊切자術을 行하였으나, 心囊液을 뽑을수 없었으며, 第23病日에 計驗開胸術

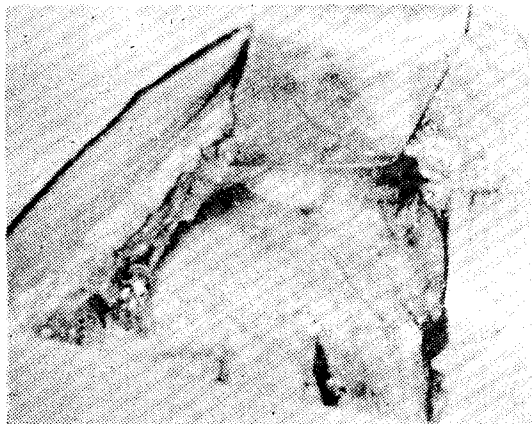


圖 8. 手術所見으로 左上部 腫瘍 등에 작은 계란크기의 2個의 腫瘍이 보이고 心囊表面이 不規則하게 튀어나와 있다.

은 實施하였다.

手術所見: 左前側第四肋間 開胸術을 하여 肋腔에 이 르니, 全體적으로 心囊이 커져 있었으며, 灰白色을 나타내었고 心囊의 表面은 울퉁불퉁하게 단단했으며 左上 縱隔洞에서 灰白色의 작은계란 크기의 2個의 腫瘍을 볼 수 있었다. 肺實質, 外側肋膜, 橫隔膜에 肉眼으로는 腫瘍의 침윤은 없었다(圖 8). 心囊을 열었을때 비지와 같은 物質이 全心囊內를 packed된 것을 볼 수 있었다.

病理組織學的 所見

肉眼的 所見: 外科的 手術로 切取한 生檢組織으로 最大直徑 1cm 인 2片의 腫瘍性 組織임. 外表面은 葉狀 또는 結節狀으로 不規則하며 部分的으로 出血巢를 呈하였으나 纖維性皮囊으로 癒着되어 있는 部位를 볼 수 있었다. 石灰化는 없으며 全般的으로 彈性 軟柔한 硬度를 갖고 局所에 輕微한 壞死巢를 同伴하였음을 知見 하였

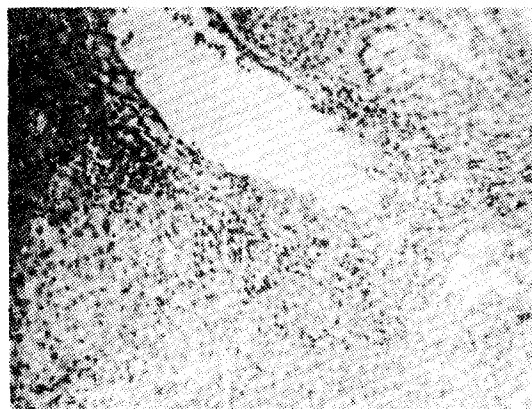


圖 9. 4×10 Illustrates mesothelioma with tubular or glandular pattern and considerable small round cell infiltrates in the stroma.

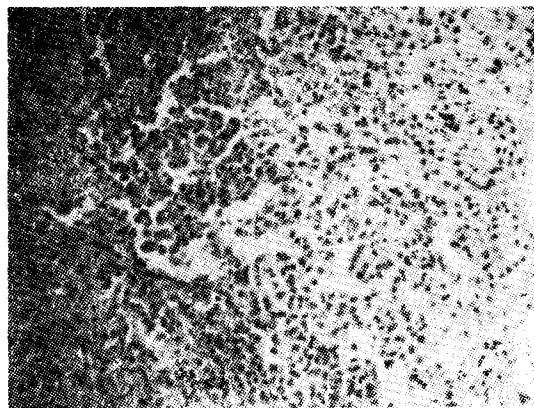


圖 10. 10×10 Mesothelioma disclose complicated papillary pattern including glandular spaces and scanty scattered inflammatory cells in the hemorrhagic necrotic area.

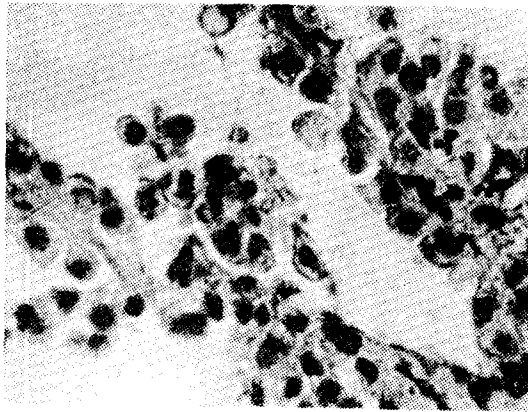


圖 11. 45×10 Neoplastic cells arranged in glandular pattern reveal pleomorphism and hyperchromatism of nuclei with mitotic figure.

다. 組織은 Paraffin 處理後 Hematoxylin-Eosin 二重染色을 하여 檢鏡 하였다.

**顯微鏡의 所見:** 2片의 組織標本에서 各各 廣範圍하게 侵入된 腫瘍組織을 主成分으로 하고 있으며, 少量의 間質結締組織이 交合을 이루고 있음. 腫瘍組織은 非上皮性 上皮樣細胞 樣狀을 갖고 있으며 細胞質이 豊富하고 核은 卵圓形 乃至 圓形이나 크기가 多少 不規則한 外에 分裂像과 核染色素의 增加를 볼수 있었다. 上皮樣 腫瘍細胞는 大部分 Papillary pattern을 갖이고 部分的으로 是 腺狀이나 管狀의 組織間隔을 羅列하며 非典型的의 多角形 巨大核과 分裂像의 散在를 同件하고 있었다. 細胞는 心囊纖維性 結締組織內에 浸潤하고 있으며 心囊漿膜內皮에서 由來한 것으로 思料됨. 間質內에 甚한 淋巴球 浸潤과 出血巢를 볼수 있으며 部分的으로 壞死部位에 多核白血球의 浸潤이 현저 하였다(圖 9, 10, 11).

術 後 經 過

手術後 特別한 合併症은 없었으며 Endoxan을 手術後 3週日 攄부터 每日 100mg씩 10日間 使用했으나, 瘵勢의 好轉을 볼수 없었으며, 退院後 光線 治療를 받기로 하고 手術後 4週日에 退院 하였으나, 患者의 全身狀態의 不良으로 X-線治療는 받지 못하였다. 退院後 患者의 瘵勢는 점점 惡化되어서 全身浮腫과 黃疸 및 腹水가 增加 되었고 退院後, 3個月체인 1970년 9월 27일 心不全症으로 死亡 하였다.

考 案

心臟의 原發性 腫瘍은 1700년에 Boneti(15), 1762년에 Morgagni(15)가 처음 報告 後 많은 學者들의 研究가

있었으나, 그 發生頻度는 極히 낮은 것으로써, Straus와 Merliss(1945) (11)는 480331例의 部檢例中 0.0017%의 發生頻度を 報告 하였다. 더욱이 心囊의 原發性腫瘍은 心內膜이나 心筋에서의 發生頻度보다 더욱 더 낮아서 Mahaim(1945) (9)은 413例의 心囊及 心臟의 原發性腫瘍中 心囊의 것은 84例이고 이中 惡性腫瘍이 45例, 良性腫瘍이 39例라고 報告 하였다.

心囊의 原發性 腫瘍中에서는 大部分이 漿膜內皮腫과 肉腫이라고 Mahaim이 84例의 原發性心囊腫瘍中에서 報告하였는데, 漿膜內皮腫이 50%以上을 차지한다고 하였다.<sup>3)</sup> 韓國에서는 著者들의 文獻調査上으로 1967年 朴等에 依한 心臟에 發生한 Fibrosarcoma<sup>15)</sup>, 朴等에 依한 心囊膜의 Angioendothelioma<sup>16)</sup> 1968年에 李等에 依한 Fibroliposarcoma<sup>17)</sup>, 李等에 依한 Fibromyxoma<sup>가</sup><sup>18)</sup> 報告된바가 있었으나 心囊의 漿膜內皮腫은 아직 報告된바가 없다. 心囊의 原發性 漿膜內皮腫의 年齡別 發生頻度는 20個月<sup>10)</sup>에서 79歲<sup>10)</sup>까지 報告된바가 있으나 30代와 40代에서 가장 많은 發生頻度を 보인다고 하였다<sup>10)</sup>. Forest & Kozonis<sup>7)</sup>에 依하면 男性에서의 發生頻도가 女子에 比하여 約 3倍나 된다고 하였다. 1953年 Dawe等은<sup>4)</sup> 心囊漿膜內皮腫을 이를 形成하고 있는 主細胞의 型態에 따라서 Epithelial, Spindle, mixed 型으로 分類하였고 그들의 文獻에 依하면 25例中에서 14例가 Epithelial 型으로 가장 많았으며, 나머지가 Mixed 型이었다고 하며 우리가 經驗한 症例는 Epithelial 型에 가깝다고 하겠다. 生存時 診斷이 아주 어렵기 때문에 Thomas, Phythyon<sup>12)</sup> 등은 原因을 알수없는 血液性 心囊液을 뽑고난後에도 다시 빨리 蓄積되면 心囊內 腫瘍을 의심해야 한다고 하였다. 心囊內의 細胞型態는 診斷에 거의 도움 되지 않는다고 했는데 그 이유는 어떤 성질의 心囊液이던지 漿膜內皮細胞를 많이 볼수 있기 때문이라고 하였다. 따라서 心囊炎, 心囊滲出, 血性心囊, 持續性浮腫, 肝肥大, 靜脈壓增加, narrowed pulse pressure, 說明할 수없는 胸痛, 異常心X陰影과 擴大. 등이 있을時 에는 原發性 心囊腫瘍을 疑心해야 한다고 하였다<sup>3)</sup>. 朴等<sup>15)</sup>에 依한 Fibrosarcoma 例에서는, 外國人(美人)으로서 他病院에서 心臟의 Fibrosarcoma 라고 生檢으로 診斷된 例의 死體部檢으로 確診된 例이며, 朴等<sup>10)</sup>에 依한 Angioendothelioma는 胸部 X-線 檢査에서 境界線이 比較的 分명한 拇指大의 異常陰影과 水瓶樣의 心陰影으로 試驗開胸術로 診斷된 例이며, 李等<sup>17)</sup>에 依한 Fibroliposarcoma는 左側胸骨下에 가벼운 疼痛과 전신 쇠약감, 呼吸困難 등으로 胸部 X-線을 찍었던 結果와 各種檢査에서 前縱隔洞腫瘍이란 診斷으로 開胸術中 確診된 例이

고, 李等<sup>18)</sup>에 依한 Fibromyoxoma는 胸部不快感, 呼吸困難等으로 X-線檢査結果 右側下部 胸部縱隔洞側에 球形의 腫瘍塊가 있어 開胸術中에 確診된 例이다. 著者들의 例에서는 처음에는 原因不明의 血性心囊이라는 잠정적인 診斷下에 退院 하였고 二次入院時에 開胸術을 하였었는데 만약 처음 入院時에 開胸術을 했으면 좀 더 나은 結果를 볼수 있었는지도 몰랐던 例이다.

治療로서는 手術的 切除術과 X-線治療가 原則이나, 切除術이 成功된 例는 1968년까지 2例만이 報告되어 있으며(3, 8), 2例 모두 局限性 心囊漿膜內皮腫 이었다. 此外, P<sup>32</sup>, Au<sup>198</sup>, Nitrogen Mustard 등을 使用 해 볼수 있으나, 別效果가 없는 것으로 報告되어 있다<sup>6)</sup>.

Van De Water & Allen<sup>13)</sup>에 依하면 85例의 漿膜內皮腫이 大部分 Diffuse, Far advanced 型이었다고 하며, 豫後는 不良한 것으로 60% 以上이 症狀가 나타나고 난後 六個月 以內에 死亡 하였다고 했으며 本例는 症狀가 發生하고 난後 11個月後 死亡하였다.

### 結 論

1970年 5월에 國立醫療院 胸部外科에서, 24歲 男子大學生에서 經驗한 原發性心囊漿膜內皮腫을 文獻參考와 함께 報告 하는 바이다.

### REFERENCES

- 1) Benzamin, H. S. : *Primary fibromyoxoma of the heart. Arch. path.*, 2L:050, 1030.
- 2) Boman, P. G. : *Primary sarcoma of the pericardium, Ann. Int. Med.*, 65:51, 1940.
- 3) Byron, N. Dooley, and Charles, Beckmann: *primary mesothelioma of the pericardium. The jour. Thoracic & Card. Vascu, Surgery: Vol 55:719, 1968.*
- 4) Dawe, C. W., Wood. D. A., and Mitchel's. : *Diffuse fibrous mesothelioma of the pericardium. Report of a case & review of literature. Cancer*

- 6: 794, 1953.
- 5) Donald, H. : *Pathology of cardiac tumors, Ameri, J. Cardiol.*, 21: 315, 1967.
- 6) Fridberg: *Disease of the Heart 1966.*
- 7) Forest, J. L., Kozonis M. C. : *primary mesothelioma of the pericardium, Ann. Int. Med.* 65: 51, 1940.
- 8) Fonin, A., Perrin, A., Delahaye, J. P., Mairota, A., and Froment, R. : *Les tumurus malignes primites du pericarde, Arch. Mal. Coeur* 55: 139, 1962.
- 9) Mahaim: *Tumor arising from the heart. Sur. of the heart Lee & Febiger, phil. P.* 898, 1955.
- 10) Robert, E. : *Burr, Primary mesothelioma of the pericardium. 108: 98: 1964.*
- 11) Straus, R., and Merliss R. : *Primary tumor of heart Arch. Path.*, 39: 74-78, 1945.
- 12) Thomas, T. and Phythyon, J. M. : *Primary mesothelioma of the pericardium. Circulation* 15: 357, 1957.
- 13) Van De Water & Allen. : *Pericardial mesothelioma, Ann. Thor. Surg.* 3: 162, 1967.
- 14) Yater, Y. M. : *Tumor of the heart & poricardium. Arch. Int. Med.* 48: 627, 1931.
- 15) B. M. Park, Y. K. Cho. : *Primary fibrosarcoma of the heart. Korea. Cent. J. Med.* 13: 391, 1967.
- 16) Y. H. Park, J. T. Y. H. Lee: *Primary tumor of the pericardium Tuberc. & Resp. Disease* 26: 51, 1967.
- 17) J. T. Kim, J. M. Chung., C. W. Kim. : *Primary fibromyoxosarcoma of the heart. J. Korea. Surg. Soc.* 10: 451, 1968.
- 18) S. S. Lee, G. S. Kim, K. H. Han. : *Primapy fibromyoxoma of the pericardium. The Korea J. Thorac. Card, Vasc. Surg.* 1: 69: 1968.