

좌심방내에 발생한 악성 섬유성 조직구종 치험 1례

김택진* · 김광택* · 김형묵* · 원남희** · 안태훈*** · 노영무***

— Abstract —

Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Left Atrium — A Case Report —

Taek Jin Kim, M.D.^{*}, Kwang Taik Kim, M.D.^{*}, Hyoung Mook Kim, M.D.^{*},
Nam Hee Won, M.D.^{**}, Tae Hoon An, M.D.^{***}, Young Moo Rho, M.D.^{***}

Malignant fibrous histiocytoma is the most common soft tissue sarcoma of late adult life. The tumor occurs principally in one of the extremities or in the abdominal cavity or retroperitoneum, but very rarely in the heart. We report a case of M.F.H. that arose from the posterior wall of the left atrium.

A 50 years old woman was presented with signs and symptoms of severe congestive heart failure. On 2-D echocardiographic exam, a huge mass was found in the left atrium. The mass was excised under open heart surgery.

Histologic examination revealed that the tumor was actually a malignant fibrous histiocytoma.

서 론 증 례

심장 근육에 발생하는 악성 종양중의 하나인 악성 섬유성 조직구종은 그 발생빈도가 극히 낮은 희귀한 질환이다.

저자들은 좌심방 점액종으로 오인된 좌심방내 악성 섬유성 조직구종 1례를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환자는 50세 여자로서 NYHA class IV의 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 기왕력이나 가족력상 별다른 특이한 사항 없던 본 환자는 내원 2개월전부터 호흡곤란이 나타나며 점점 심해지는 양상 보여 인근 병원에 입원하였으나 증상의 호전이 보이지 않아 본원으로 전원되었다.

내원 당시 환자는 매우 숨차보였으며 안절부절 못하는 상태였다. 이학적 소견상 혈압 110/80mmHg, 맥박 100회/min, 호흡수 24회/min이었고 경정맥의 심한 울혈을 볼 수 있었다.

흉부 청진상 양측 폐야에서 moist rale이 들리고 있었으며 우측 폐야의 호흡음이 감소되어 있었다. 심첨부에서 Grade I의 early diastolic murmur가 청진되었으며 복부 청진상 간이 3 횡지정도 촉진되었으며 복

*고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

**고려대학교 의과대학 해부병리학교실

**Department of Anatomical Pathology, College of Medicine, Korea University

***고려대학교 의과대학 내과학교실

***Department of Internal Medicine, College of Medicine, Korea University

1991년 2월 5일 접수

수가 차있는 상태였다. 내원 당시 촬영한 흉부 X-선 사진상 심비대 소견이 보이며 양측 폐야에 폐부종 소견이 보이고 있었다(Fig. 1).

혈액 검사상 prothrombin time이 58%로 감소되어 있었고 간기능 검사상 ALT 115 IU/l, AST 102 IU/l의 이상 소견을 볼 수 있었다. 기타 다른 검사실 검사 소견은 정상이었다.

2-D Echocardiographic evaluation상 좌심방 후벽에서 기시하는 거대한 종괴가 좌심방을 거의 메우고 있는 소견을 볼 수 있었다(Fig. 2).

좌심방내 점액종 진단하에 내원 2일째 응급 개심 수술을 시행하였다.

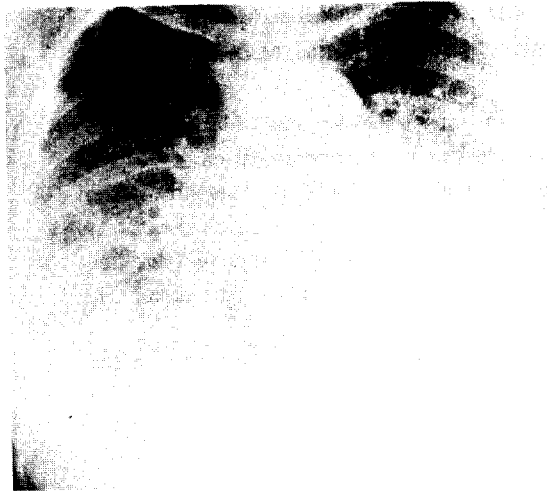


Fig. 1. Preoperative chest P-A

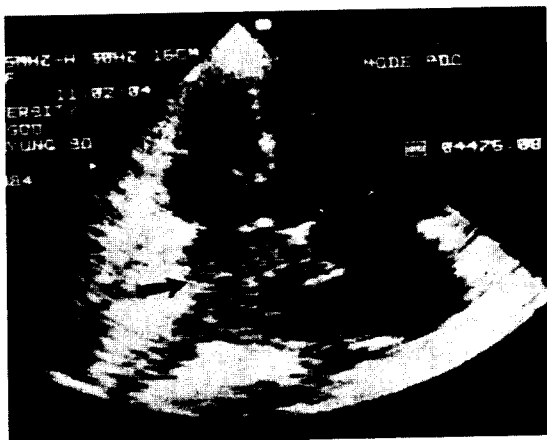


Fig. 2. Preoperative 2-D Echocardiogram, apical 4 chamber view arrow indicates huge mass in the left atrium.

수술소견

수술은 우심방 절개하에 심방 중격을 통하여 좌심방에 도달하였다. 소아의 주먹만한 종괴가 좌심방 후벽에서 기시하여 좌심방을 거의 차지하고 있었다. 심방 중격이나 승모판은 건재하였다. 종양의 대부분을 절제하였으나 좌심방 후벽에 광범위하게 존재하는 병소는 부분적으로 남겨 둔 채 색전증 방지를 위하여 정상 후벽으로 덮어 봉합하였다. 술후 환자는 즉각적인 증상의 호전을 보였으며 심초음파 검사상 종괴의 소실이 증명되었다(Fig. 3).



Fig. 3. Post operative 2-D Echocardiogram, parasternal long axis view.



Fig. 4. The tumor is a multilobulated whitish to tan fleshy mass measuring 8×6.5×4cm. On cut section it shows whitish and yellow appearance with focal myxoid and hemorrhagic areas.

절제된 종괴는 육안 조직 검사상 노란 색깔로 촉지 시 약간의 탄력이 있었으며 크기는 $8 \times 6.5 \times 4\text{cm}$ 의 multilobulated mass였다(Fig. 4). 현미경 검사상 atypical spindle cell과 giant cell이 myxoid background에서 관찰되었으며(Fig. 5) 고배율 검사상 spindle shaped fibroblast들이 storiform pattern으로 존재하는 악성 섬유성 조직구종의 소견을 보여주고 있다(Fig. 6).

고 안

악성 섬유성 조직구종은 보통 연조직에 호발하는 악성 종양으로서 주로 사지의 근육이나 근막, 후복막강에 잘 발생하며 심장내에 원발하는 빈도는 극히 낮은 희귀한 질환이다. 1978년 Shah등¹¹⁾이 좌심방에 발생한

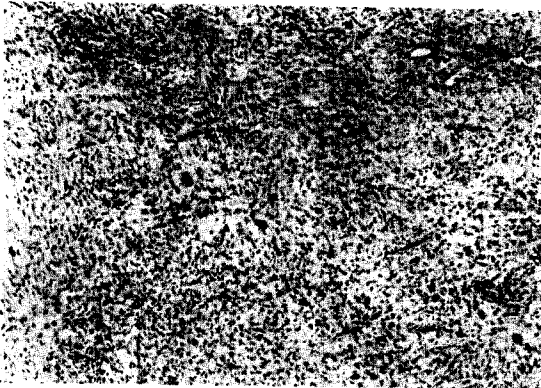


Fig. 5. It is composed of cellular areas of atypical spindle cells and occasional giant cells in myxoid background. (H&E, 40 \times)

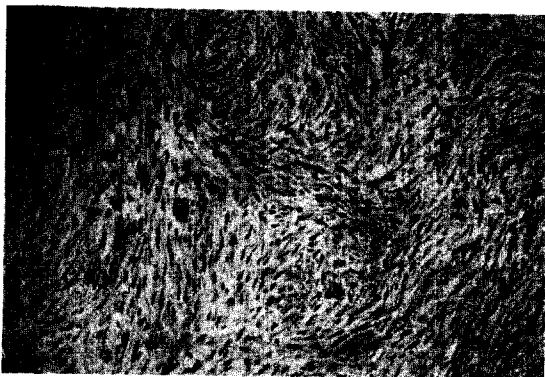


Fig. 6. It reveals storiform pattern of spindle shaped fibroblasts resembling conventional malignant fibrous histiocytoma. (H&E, 100 \times)

M.F.H를 처음 보고한 이래 전세계적으로 20례 정도 밖에 보고되어 있지 않으며 국내에서는 1989년에 좌심방에 발생한 1례²⁾가 보고되어 있을 뿐이다.

M.F.H는 주로 40세 이하의 젊은 여성에 있어서 호발하며 Angiosarcoma, Rhabdomyosarcoma 등 다른 심장내 악성 종양이 우측 심장에 발생하는 것³⁾에 비해 좌측 심장 특히 좌심방에 발생하는 것으로 보고되어 있다. 그러므로 좌심방에 호발하는 악성 종양인 점액종괴의 감별이 임상적으로 매우 곤란하다. 따라서 이의 감별을 위해서는 조직학적인 진단이 필요하다.

M.F.H는 Primitive mesenchymal cell에 기원하며 spindle cell(fibroblast)과 round cell(histocyte)이 storiform pattern으로 구성되며 pleomorphic giant cell과 염증 세포가 동반되어 있다. Weiss등⁴⁾은 M.F.H의 myxoid 변형과 myxoma는 다음과 같은 microscopic 소견으로 구별해야 한다고 한 바 즉, myxoma는 세포수가 적으며 균일하고 괴사가 없는 비관형성이며 세포분열상을 볼 수 없다. 이에 비해 M.F.H는 myxoid stroma의 foci를 보여주며 때때로 pleomorphism을 동반하는 hypercellularity foci와 extensive vascularity, necrosis, mitotic figure를 보여주고 있다⁵⁾.

Katsumi Minamiji등⁶⁾은 심장에 발생한 M.F.H때 심장내의 ²⁰¹Tl과 ⁶⁷Ga의 uptake가 증가한다고 보고한 바 있다.

M.F.H의 치료로서는 화학 요법, 방사선 요법, 수술 요법 등이 있지만 치료성적은 명확히 알려져 있지 않다.

일반적으로 M.F.H의 예후는 조직학적인 세포형과 암의 위치, 전이, 깊이 등에 의해 좌우되지만⁷⁾ 심장내 근육에 발생한 경우 예후가 극히 불량한 것으로 알려져 있다. 저자들^{8,9,10,11)}에 의하면 진단후 생존기간이 6개월에서 1년 사이로 보고하고 있다.

Eckstein등¹²⁾은 좌심방에 발생한 M.F.H 환자 1례에 있어 좌심방 및 우심방 일부, 심방중격 절제 및 재건술을 시행하고 부가적인 화학요법을 시행하여 2년 이상의 생존을 보인 경우를 보고하고 있지만 이는 아주 드문 경우라고 한다.

결 론

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 50

세 여자에서 발견된 좌심방내 원발성 악성 섬유성 조직구종 1례를 수술 치료하였다.

술후 절제표본에서 광학현미경 소견으로 확진하였으며 예후는 매우 불량하다고 알려져 있으며 재발하는 경우가 많다.

환자는 1991년 1월말 현재 국소 재발의 징후없이 4개월째 외래 추적 관찰중이다.

REFERENCES

1. Shah AA, Churg A, et al : *Malignant fibrous histiocytoma of the heart presenting as an atrial myxoma. Cancer* 42 : 2466-71, 1978
2. 박종원, 박상범 등. 심장내 악성 섬유성 조직구종. 대한흉부외과학회지 22 : 297-304, 1989, 4
3. McAllister HA, Fenoglio JJ, et al. : *Tumors of the cardiovascular system. Atlas of tumor pathology, series 2. Armed Forces Institute of pathology* 1978
4. Weiss SW, Enzinger FM. : *Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. Cancer* 39 : 1672-85, 1977
5. Mary BL, James AM. : *Malignant fibrous histiocytoma of the heart. Cancer* 59 : 1026, 1987
6. Minamiji K, Yamasaki T, et al. : *²⁰¹Tl and ⁶⁷Ga uptake in malignant fibrous histiocytoma of the heart. Chest* 89 : 303-6, 1986
7. Kearney MM, Soule EH, Ivins JL. : *Malignant fibrous histiocytosis: A review of 167 cases. Cancer* 45 : 167-178, 1980
8. Takayuki T, et al. : *Primary malignant fibrous histiocytoma of the left atrium with acute mitral regurgitation. Am Heart J* 115 : 691-3, 1988
9. Gabelman C, et al. : *Surgical treatment of recurrent primary malignant tumor of the heart. J Thorac Cardiovasc Surg* 77 : 914, 1977
10. Terashima K, et al. : *Malignant fibrous histiocytoma of the heart. Cancer* 52 : 1919-26, 1983
11. Jan Lee, et al. : *Malignant fibrous histiocytoma of the left atrium. J Thorac Cardiovasc Surg* 94 : 450, 1978
12. Eckstein R, Gossner W, et al. : *Primary malignant fibrous histiocytoma of the left atrium; Surgical and chemotherapeutic management. Br Heart J* 52 : 354-7, 1984