

# 심장의 원발성 횡문근육종

김옥성\*·안혁\*

=Abstract=

## Cardiac Rhabdomyosarcoma

Wock Sung Kim, M.D.\*, Hyuk Anh, M.D.\*

Primary rhabdomyosarcoma of the heart is a rare lesion. Because of their rarity and acute onset, rapid progression and deterioration of symptom, there have been few cases treated by surgery irradiation and chemotherapy.

We have experienced a patient with acute biventricular failure secondary to a rhabdomyosarcoma arising from the left atrium and invading the right hilum.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:714-7)

**Key words** : Cardiac rhabdomyosarcoma.

### 증례

26세 여자 환자가 내원 1개월전 부터 시작된 호흡곤란과 발작을 주소로 하여 입원하였다. 과거력상 특이 사항은 없었으며 이학적 소견상 심박동수는 분당 110회, 호흡수는 분당 32회였으며, 흉부 청진상 좌하폐 영역에서 호흡음이 감소되었고, 수포음이 들렸다. 또한 좌하흉골연에서 grade II/VI의 수축기 심잡음과 심첨부에서 grade I/VI의 확장기 심잡음이 청진되었다. 간장은 우상복부에서 3횡지(7cm) 촉진되었으며 사지는 부종 소견을 나타내었다. 검사소견은 헤마토크리트(hematocrit)가 34.3%, 혈침(ESR)이 63 mm/hr, alk. phosphatase가 198 IU/L 그리고 GOT와 GPT는 각각 52 IU/L와 41 IU/L였다. 심전도상 방실성 빈맥을 보였고, 단순 흉부 촬영 소견은 돌출된 폐문과 혈관주위의 불명료(perivascular blurring)와 우흉벽의 안쪽 경계를 따라 haziness가 보여 우측 흉막수(pleural effusion)가 동반된 폐부종의 소견을 보였다(그림 1). 심초음파상(echocardiogram) 좌심방과 좌심실에 종괴가 관찰되

었다(그림 2). 뇌파검사 및 뇌 단층사진에서는 특이한 소견은 발견할 수 없었다. 수술전 심혈관 촬영은 환자의 전신상태가 불량하여 시행하지 못하였다. 환자는 수술 전 디곡신과 이노제 등으로 치료를 하였으나, 증상의 호전은 없었다.

수술방에서 전신마취 유도시 심정지가 발생하였다. 인공심폐소생술을 시행하면서 대퇴동맥(femoral artery)과 대퇴정맥(femoral vein)으로 cannula를 삽입하여 인공심폐기를 작동하여 체외순환을 시작하였다. 완전심폐우회(total cardiopulmonary bypass)하에서 좌심방에 절개를 가하였을 때, 종양은 좌하폐정맥의 입구를 막고 있었으며 한편으로는 좌심방내로 다른 한편으로는 우측 폐문부로 빠져 있었다. 우측 흉강에는 2L의 흉막수가 있었으며, 승모판막은 이상소견 없었다. 종양과 우측 폐의 박리가 불가능하여 우하 폐정맥 주위의 좌심방벽(left atrial wall)과 우측 폐를 제거함(left pneumonectomy)으로써 종양을 완전히 제거하였다. 부분적으로 절제된 좌심방벽은 환자의 심낭으로 복구하였다.

육안적으로 종양은 물렁한 점액상태(myxoid)였으며, 노란색이었다. 크기는 길이가 10.0cm이고 반경이 3.0cm였다(그림 3). 광학현미경 소견상 종양은 폐흉막(visceral pleura)은 침범하였으나 폐실질 조직(lung parenchime)으

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University

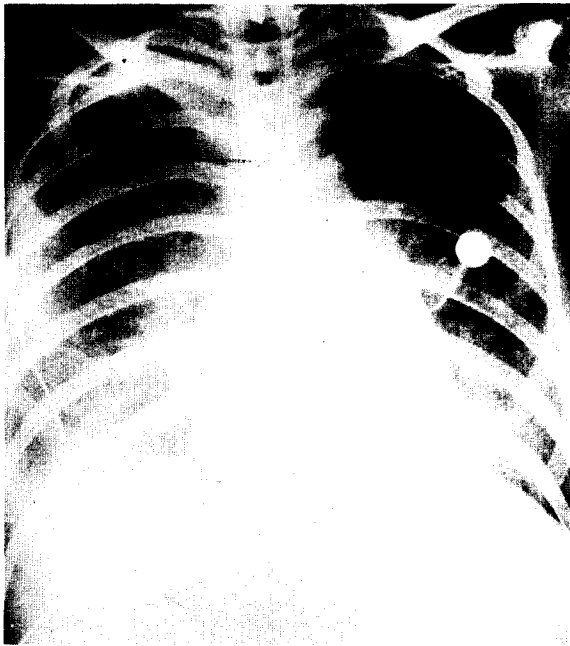


그림 1. 술전 흉부사진

로의 침입은 없었다. 또한 임파선에도 종양세포는 없었다. 종양은 방추세포육종(spindle cell sarcoma)의 양상을 띠고, 세포들이 밀집한 부분과 느슨한 점액질 부분(loosely textured myxoid area)으로 구성되어 있었다. 과염색체의 핵들(hyperchromatic nuclei)과 유사분열상의 증가(increased in mitotic activity), 호산성의 세포질(eosinophilic cytoplasm) 그리고 multinucleated giant cells 등이 관찰되었다(그림 4). 그러나 cross-striation을 가지는 세포는 관찰되지 않았다. vimentin 과 myoglobin에 대한 면역염색(immunostaining)은 양성이었다. 이상의 결과로 이 종양은 횡문근육종(rhabdomyosarcoma, embryonal type)으로 진단되었다. 종양이 심근에서 자라서 우하 폐정맥을 통하여 우측 폐문부로 빠져있는 양상과 타 장기에 종양의 증거가 없었기에 상기 종양이 심근에서 발생하였음을 알 수 있다.

환자는 수술 후, 별 문제없이 보조항암치료를 위해 내과로 전과되었다(그림 5). 환자는 vincristine, adriamycin, cytoxan, cisplatin 그리고 actinomycin D 등의 항암치료와 좌심방 영역에 4,000 cGy의 방사선 치료를 받았다.

특별한 증상 없이 지내던 환자는 수술 후 6개월경부터 두통과 좌측 팔과 다리의 허약(weakness)으로 본원에 내원하였다. 뇌 단층촬영에서 뇌 전이가 의심되는 소견을 보였고 심초음파 검사에서는 심장내의 종양의 재발은 없었

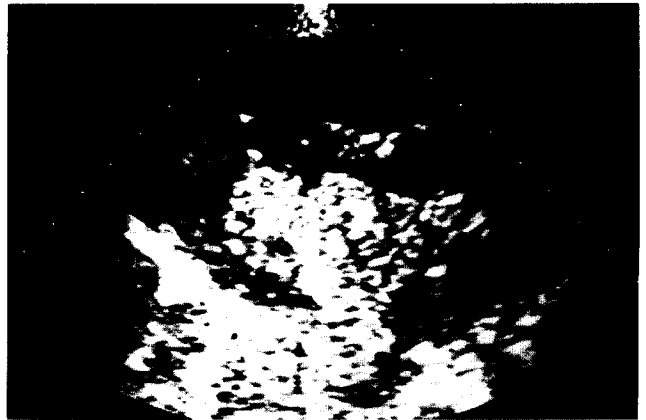


그림 2. 술전 심초음파검사(parasternal long axis view)

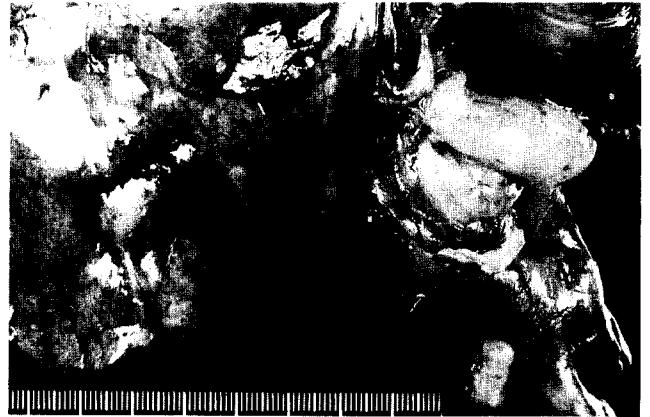


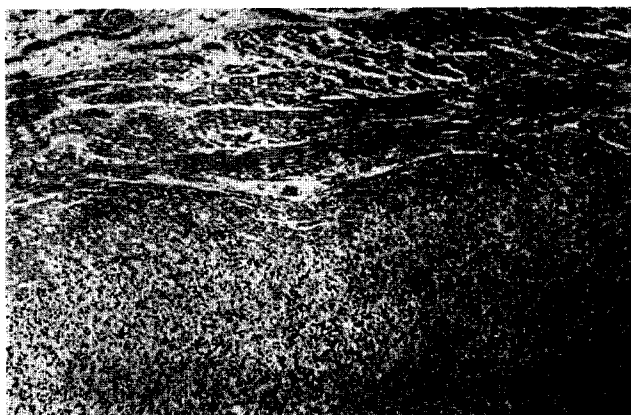
그림 3. 절제된 종양의 육안소견. 종양이 폐문부까지 빠져진 모습을 보여준다(화살표는 절제된 좌심방벽을 가리키고 있다).

다. 환자는 내원 4일 후 사망하였다.

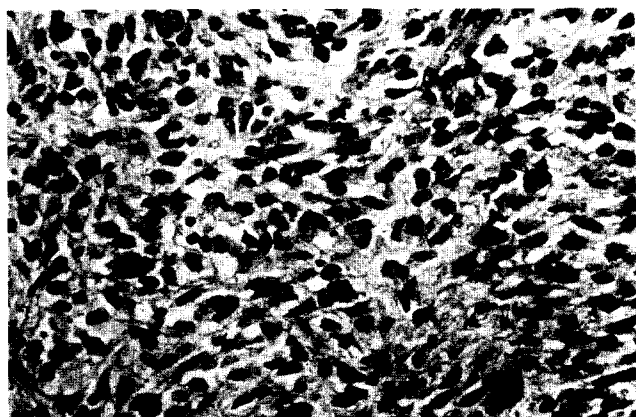
### 고 찰

심장의 원발성 횡문근육종(primary cardiac rhabdomyosarcoma)은 매우 드문 질환이다. 심장의 원발성 종양 중 약 20%가 악성이고, 1909년에 Escher 등<sup>1, 2)</sup>이 처음 보고한 이래로 현재까지 38례의 심장의 원발성 횡문근육종이 보고되었고, 우리나라에서는 본 증례가 처음이다.

본 증례에서 보는 바와 같이, 이전의 폐동맥 고혈압이나 승모판 질환, 폐동맥 색전, 혹은 삼첨판 폐쇄부전의 병력이 없는 환자에 있어서, 갑작스런 증상의 발현과 적절한 내과적 치료에 반응하지 않는 증상의 진행과 악화는 설명



A



B

그림 4. 종양의 광학현미경 소견. A. 저배율 소견: 심근을 침습하는 종양세포들이 보임. B. 고배율 소견: 과염색체의 핵들과 유사분열상의 증가, 호산성의 세포질 그리고 multinucleated giant cells이 보임.

하기 힘들다. 이와 같이 심부전의 급속한 진행과 digitalis나 이뇨제 등의 치료에 반응하지 않는 임상상은 심장 육종(cardiac sarcoma)을 가진 환자들에게서 보여져 왔다<sup>3, 4)</sup>. Porter 등<sup>2)</sup>은 완전 방실전도장애가 주증상인 증례를 보고하였으며, 이외에도 체중감소, 미열, 빈혈, 혈중 백혈구의 증가, ESR의 증가나 hyperglobulinemia 등이 나타날 수 있다<sup>4)</sup>. 진단은 여타 심장의 종양에서와 같이 심초음파가 가장 효과적인 검사법이며, 동반된 판막 질환이나 다른 심질환과 혈액학적 이상을 감지하기 위한 심도자 및 심혈관 촬영, 그리고 종양의 범위를 알기 위한 MRI나 단층촬영(CT scan)이 도움이 된다.

횡문근육종은 신체 어느 부위에서나 발생할 수 있는 것으로 알려져 있으나, (1)머리 및 경부, (2) 비뇨생식기와 후



그림 5. 술후 흉부사진

복막강, (3) 사지 등에 주로 발생된다고 알려져 있다. 심장 외에서 발생한 횡문근육종이 국소적이거나 완전 절제 가능할 때는 예후가 좋은 것으로 알려져 있으며, 5년 생존율은 80%로 보고되고 있다<sup>5)</sup>. 그러나 심장의 횡문근육종은 다른 심장의 악성종양과 마찬가지로, 수술과 수술 후의 항암요법이나 방사선요법에도 불구하고 대부분의 환자가 진단 후 1년 이내에 국소재발(local recurrence)이나 타 장기에의 전이로 사망하는 것으로 알려져 있다<sup>6)</sup>. Matloff 등<sup>12)</sup>은 심장의 원발성 횡문근육종을 수술과 수술 후의 항암요법 및 방사선치료를 시행하여 수술 2년 후 타 장기로의 전이에 의해 사망한 환자를 보고하면서 좀 더 적극적인 수술 후의 방사선치료 및 항암치료를 강조하였다<sup>7)</sup>.

## References

1. Esher AA. Zur Kenntniss primären Geschwulste des Herzens (Thesis). Leipzig, 1909. Bruno Georgi. (Not available for review: quoted by Poter (2.))
2. Porter GA, Berroth M, Bristow JD. Primary rhabdomyosarcoma of the heart and complete atrioventricular block. Am J Med 1961;31:820-7
3. Philip AB, Douglas SM. Malignant primary cardiac tumors, the Cleveland experience, 1956 to 1986. Chest 1987;92:860-2
4. O'Reilly MV, Roderick T, McDonald RT, Fornasieer VL. Clinical presentation of a myocardial rhabdomyosarcoma. Br Heart J

- 1975;37:672-5
5. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 2nd ed. St. Louis: The C.V. Mosby Company. 1988
6. Dein JR, Frist WD, Stindton EB, Miller DC, et al. *Primary cardiac neoplasms*. J Cardiovasc Surg 1987;93:502-11
7. Matloff JM, Bass H, Dalen JE. *Rhabdomyosarcoma of the left atrium: Physiological responses to surgical therapy*. J thorac cardiovasc surg 1971;61:451-5
-