

# 고도의 폐혈류장애를 동반한 원발성 우심실 지방육종

안병희\*·장원채\*·김상형\*

=Abstract=

## Primary Cardiac Liposarcoma with Obstruction of Main Pulmonary Artery

Byoung Hee Ahn, M.D.\*, Won Chae Jang, M.D.\*, Sang Hyung Kim, M.D.\*

Primary tumors of the heart are extremely rare, and about 25 per cent of primary cardiac tumors are malignant. Recently, We experienced a case of primary cardiac liposarcoma occurred on the right ventricular outflow tract and extended into the main pulmonary artery. The patient was 57 year-old man and the chief complaints was severe exertional dyspnea. Emergency operation to relieve the right ventricular outflow tract obstruction was performed under cardiopulmonary bypass. The tumor was 5 × 4 × 3cm in size and infiltrated into the right ventricle and ventricular septum. The tumor in the main pulmonary artery was removed without any difficulties but the on the right ventricular outflow tract was difficult to remove completely. The patient was recovered without any specific problems. After successful surgical resection and postoperative radiotherapy the patient discharged with good condition. Herein, the clinical characteristics of cardiac liposarcoma, the problems in differential diagnosis, the prognosis and current therapy are reviewed.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:157-60)

**Key words :** 1. Heart neoplasm  
2. Neoplasm  
3. Ventricular outflow tract obstruction, right

### 증례

환자는 57세 남자로서 운동성 호흡곤란을 주소로 내원하였으며 내원당시 혈압은 110/70 mmHg, 맥박은 90회/min, 호흡수는 30회/min였다.

환자의 과거력 및 가족력상 특이한 소견은 발견할 수 없었으며 약 한달전부터 발생한 호흡곤란은 내원 10일 전부터 일상생활이 거의 불가능할 정도로 심하여졌고 심계항진, 전신쇠약, 무력증 및 20kg/1month 정도의 체중감소도 호소하였다. 이학적 검사상 경정맥 울혈이 심하였으며 흉부청진상 흉골 좌상연에서 5도의 수축기 구출성잡음이 들

렸고, 우측 늑골하연에서 2횡지 정도 간격이 촉진되었으나 복수나 전신부종 등의 소견은 없었다. 혈액검사상 백혈구 7800/mm<sup>3</sup>, 적혈구 4.5 × 10<sup>6</sup>/mm<sup>3</sup>, Hgb 12.7g/dl, Hct 38.1%, 혈소판 156 × 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, Alk. Pase 216 U, AST 373 U, ALT 256 U, BUN 26.6mg/dL, Creatinine 1.0mg/dL, sodium 134.0mEq/L, Potassium 5.0mEq/L, Chloride 98.0mEq/L, HDL-Cholesterol 56mg/dL, Triglyceride 70mg/dL, Cholesterol 138mg/dL였다. 흉부단순사진상 경도의 심비대와 우측 폐상엽에 폐영양이 증가된 소견을 보였고(그림 1), 심전도상에서는 전벽 심근허혈의 소견을 보였다. 내원 당일에 시행한 심장초음파상에서 심낭삼출, 우심실

\* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University, Medical School

통신저자: 안병희, (501-180) 전남 광주시 동구 학동 8, Tel. (062) 227-1636, Fax. (062) 225-8330

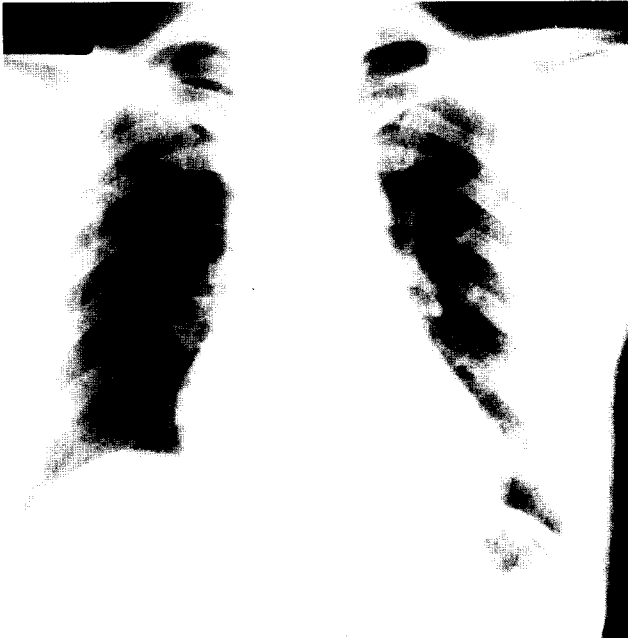


그림 1. 술전 흉부 X-선.

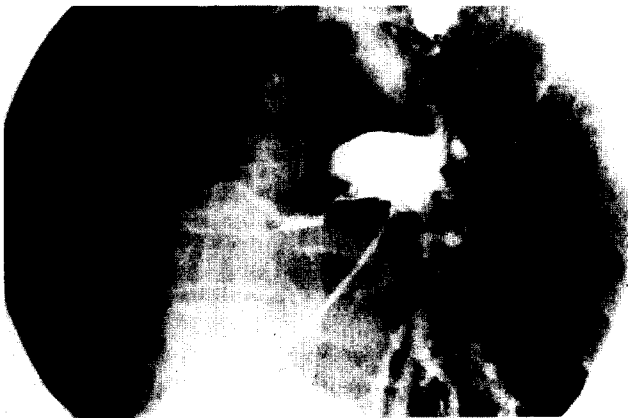


그림 2. 술전 심혈관 촬영 소견. 우심실 유출부에서 좌우폐동맥까지 확장된 종괴상 음영과 주폐동맥의 폐쇄된 소견이 보인다.

및 우심방확장, 삼첨판 폐쇄부전이 있었고 우심실유출부에서 좌우 폐동맥까지 확장된 종괴상 음영이 있었다. 우측 심도자검사상에서는 우심실압 90/20 mmHg, 폐동맥압 36/20 mmHg로 폐동맥판막을 전후하여 34 mmHg의 압력차를 보였고 심혈관촬영사진상에서는 종양이 우심실 유출부에서 좌우 폐동맥까지 확장되어 있었으며 주폐동맥은 90% 이상이 종양에 의해 폐쇄된 소견을 보였다(그림 2).

심도자검사 및 심혈관조영술 후 우심실 및 주폐동맥에 발생한 종양이 고도의 폐혈류 장애를 일으켜 호흡곤란을



그림 3. 절제된 종양의 육안적 소견.

일으키는 것으로 생각하고 종양제거에 의한 우심실 유출부 및 주폐동맥 확장을 목적으로 응급수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골절개후 중등도 전신 저체온하에 통상적인 심폐기 가동방법으로 시행하였으며 심근보호는 냉혈 K<sup>+</sup> 심정지액과 ice slush에 의한 국소냉각을 병용하였다. 육안적으로 우심실 유출부나 주폐동맥 및 좌·우폐동맥 주위에서 염증소견은 발견할 수 없었으며 부분 체외순환하에서 대동맥과 주폐동맥 및 좌·우폐동맥을 박리하는데 별다른 어려움은 없었다. 심정지후 폐동맥판막 직하부에서 우폐동맥 기시부까지의 주폐동맥을 종절개하였는데 다수의 소엽을 가진 옅은 황색의 연부조직 종양이 폐동맥판막 상부의 우심실 유출부에서 폐동맥판막을 넘어 주폐동맥까지 침범하고 있었으며 우심실 유출부 및 주폐동맥은 거의 폐쇄되어 있었다. 폐동맥판막을 지나 우심실 유출부까지 절개하여 우심실 유출부 및 주폐동맥내의 종양을 절제하였다. 주폐동맥내와 폐동맥판막 좌측 및 전방첨(cusp)에 위치한 종양은 별다른 어려움 없이 박리가 되었으나 우심실 유출부에 위치한 종양은 심실중격까지 침윤되어 있어 종양을 제거하는데 어려움이 많았다. 종양이 침윤된 심근부위에서는 소파술(curretage)을 시행하였으며 좌·우측 폐동맥 기시부 및 좌·우측 폐동맥 상부 그리고 우심실 유출부에 육안적으로 남아있는 종양이 없는 것을 확인 후 수술을 마쳤다. 수술시 심폐기 가동시간은 100분, 대동맥 차단시간은 79분이었다.

종괴는 2×3×1 cm, 2×4×1 cm 크기의 둘로 나뉘어서 절제되었고 그 단면상 부분적인 점액성 변화와 곳곳에 출혈성 변화 및 낭성 변화를 보였으며, 전체적으로는 옅은 황색의 연부종양 소견을 보였다(그림 3). 광학 현미경으로



그림 4. 절제된 종양의 조직소견(고배율). 과염색성의 핵과 원형질내 많은 공포(vacuole)를 가진 다형태의(pleomorphic)세포들이 분포하고 있다.



그림 5. 절제된 종양의 전자현미경 소견. 확대된 내형질세망(endoplasmic reticulum)과 지방공포(vacuole)가 널리 분포하고 있다.

본 병리조직 소견상 과염색성의 핵과 원형질내에 많은 공포(Vacuole)를 가진 모양이 일정치 않는 다양한 크기의 암세포가 널리 분포하고 있었으며(그림 4), 전자현미경 소견상 종양세포내에는 확대된 듯한 내형질세망(endoplasmic reticulum)과 경계가 불분명한 지방공포(vacuole)가 많이 분포하고 있었다(그림 5).

환자는 수술후 4주째부터 5400 rad의 방사선 치료를 받았으며 술후 4개월 현재 별다른 재발소견없이 일상생활을 하고있다.

### 고찰

원발성 심장 종양은 매우 드문 후천성 심장질환으로 발생 빈도는 0.0017%~0.025%이고 25% 정도가 악성 종양으로 대부분이 육종이나 기타 아세포종 등도 분포하고 있다.

심장에 발생한 원발성 악성 종양은 대부분 성인에서 발생하며 우측 심장 특히 우심방에서 발생빈도가 높고 대개 심근보다는 심외막이나 심내막에서 발생하며 심장내 모든 층으로 침범하는 경우가 많고 주위 종격동내 장기로 전이를 일으키는 경우도 빈번하다.

육종은 조직학적 분류가 어렵고 임상적 특징이나 예후 등에 있어서 유사한 경우가 많으며, 증상이 진행성으로 나타나는 것이 일반적이나 심부전증, 심비대, 흉통, 발열, 심낭혈증, 부정맥 및 급사 등이 나타날 수 있으며, 상하 대정맥 등의 대혈관 폐쇄에 의한 갑작스런 증상이 나타나기도 한다.

심장종양의 진단은 심초음파가 도입되면서 종양의 위

치, 크기, 유동성 등을 파악하는데 매우 수월하게 되었으며 최근에는 컴퓨터 단층촬영이나 자기공명촬영(MRI) 등을 이용하여 종양의 주위조직으로의 전이 여부나 침습 정도를 파악함으로써 수술 시행 여부를 결정하는데 도움을 주고있다.

심인성 육종은 다양한 치료방법에도 불구하고 예후가 불량하며 진단후 1년 이내에 대부분이 사망하는 것으로 알려져 있다. 악성종양의 외과적 절제는 수술전에 종양에 대한 절제가능성을 정확하게 예측할 수 없어 어려움이 있으나 초기 악성종양의 경우 조기에 수술로써 완전히 제거해주는 것이 가장 바람직한 치료법으로 알려져 있다.

Putnam 등<sup>1)</sup>은 전이가 없는 심인성 육종의 경우 개심에 의한 절제를 시행해 줌으로써 원발성 종양을 국소적으로 조절하고, 폐쇄에 의한 증상을 개선시킬 수 있으며, 술후 보조적 치료를 첨가 시행함으로써 생존기간을 연장시킬 수 있고, 불완전하게 절제되더라도 증상의 호전을 기대할 수 있으므로 초기에 가능한한 외과적 절제술을 시행하는 것이 바람직하다고 보고하였다. 수술후 화학요법 혹은 방사선 치료에 대해서는 학자에 따라 의견을 달리하고 있는데 Putnam 등<sup>1)</sup>은 불완전하게 절제된 환자에서 수술후 화학요법을 시행하였지만 효과가 없다고 보고하였고, Montalescot 등<sup>2)</sup>은 수술후 화학요법 혹은 방사선 치료로 생명의 연장을 기대할 수 있다고 보고하였으며, Tong 등<sup>3)</sup>은 심장에 전이된 지방육종을 방사선 치료로 완치시켰다고 보고하였다. 국소종양이면서 절제가 불가능한 경우 드물게 심장이식 수술이 시도되고 있으며 Aravot 등<sup>4)</sup>은 심장이식 후 5.5년 생존한 경우를 보고하기도 하였다.

지방육종은 대개 성인에서 발생하며 하지만 후복막강내에서 발생하는 경우가 많고 심장내에서 발생하는 경우는 매우 드물어 발생빈도는 1% 미만이며 국내에서는 문헌보고를 찾아볼 수 없었다. 종양에 의한 특이한 임상증상은 없고 발생부위에 따라 증상이 다르며 발열, 백혈구증가, 빈혈 등이 가끔 나타나나 이러한 증상들은 종양 절제후 소실되는 경우가 많으며 종양에 의한 다발성 색전증이<sup>5)</sup> 발생하기도 한다. 지방육종은 대부분이 국소적으로 발생하며 혈행성이나 림파선을 통한 전이가 일어나기전에 다발성으로 재발하는 것이 특징이다. Nzayinambaho 등<sup>6)</sup>이 보고한 심인성 원발성 지방육종 예에서는 두 차례의 재발이 있었는데 첫번째 재발은 수술후 9개월후에 발생하였고 두번째 재발은 첫 재발후 1년만에 재발하여 사망하였으며 부검상에서 종양이 심장전층에 침윤되어 있으나 타장기로 전이된 소견은 발견할 수 없었다고 하였다. 지방육종의 진단은 조직의 현미경적 검사에 의해 진단되며 formalin이나 osmic acid로 조직을 고정시킨 후 지방세포에서 관찰되는 것과 유사한 지방공포(vacuole)가 종양세포 내에서 관찰된다. 지방육종의 치료후 예후는 조직학적 분류 및 발생 위치에 따라 영향을 받으며 종양이 클수록 재발이나 전이가 잘되는 것으로 알려져 있고 종양절제와 첫 재발사이의 기간이 생존기간에 절대적 영향을 미친다고 한다. Evans 등<sup>7)</sup>은 종양의 완전 절제후 방사선 치료(6000~7000 rads)

를 첨가 시행함으로써 국소적 재발율을 줄일 수 있다고 하였다. 본 예에서도 종양에 대한 수술적 처치와 함께 방사선 치료를 병용하였으며 수술후 4개월 현재 재발이나 전이의 소견은 보이지 않고 있으나 향후 지속적인 추적관찰이 요하리라 생각된다.

## References

1. Putnam JB, Sweeney MS, Colon R, et al. *Primary cardiac sarcoma*. Ann Thorac Surg 1991;51:906-10
2. Montalescot G, Chapelon C, Drobinski G, et al. *Diagnosis of primary cardiac sarcoma: Report of 4 cases and review of the literature*. Int J Cardiol 1988;20:209-19
3. Tong ECK, Rubinfeld BS. *Cardiac metastasis from myxoid liposarcoma emphasizing its radiosensitivity*. Radiology 1968;103:792-9
4. Aravot DJ, Banner NR, Madden B, et al. *Primary cardiac tumor- is there a place for cardiac transplantation?* Eur J Cardiothorac Surg 1989;3:521-4
5. Thomas AC, Mills PG, Gibbs NM, Davies HJ. *Secondary carcinoma of left atrium simulating myxoma*. Br Heart J 1980;44:541-9
6. Nzayinambaho K, Noel H, Brohet C, et al. *Primary cardiac liposarcoma simulating a left atrial myxoma*. Thorac Cardiovasc Surgeon 1985;33:193-5
7. Evans HL. *Liposarcoma. A Study of 55 cases with reassessment of its classification*. Am J Surg Pathol 1979;3:507-23