

# 원발성 우심방 횡문 근육종 -1례 보고-

안정 태\* · 이재 덕\* · 김 용 성\* · 이재 원\* · 신 제 군\*

=Abstract=

## Primary Rhabdomyosarcoma of the Right Atrium -A Case Report-

Jeong Tae Ahn, M.D.\*, Jae Duk Lee, M.D.\*, Young Seong Kim, M.D.\*,  
Jae Won Lee, M.D.\*, Jae Kyung Shin, M.D.\*

Primary cardiac tumors are extremely rare and about 20~25% of primary cardiac tumors are malignant. Recently we have experienced a case of primary cardiac rhabdomyosarcoma originated on the right atrial wall. Patient was 41 years-old women and chief complaints were pitting edema and exertional dyspnea.

Emergency operation was performed to relieve symptoms by pericardial effusion that has been seen on the echocardiogram and large soft mass in right atrial cavity on the MRI. About 700ml amounts of bloody pericardial effusion was collected into the pericardial cavity. 4X5X5 cm sized ingrowing soft mass in the right atrial cavity and two small sized outgrowing masses were inspected. A tumor was invaded into the SA node and superior limbic portion of fossa ovalis. And then mass & right atrial free wall was resected but areas of SA node and fossa ovalis were not resected. Defect of right atrial wall was reconstructed with bovine patch.

She was discharged after 2 weeks without any problems and she has been treated with chemotherapy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:412-5)

**Key words** : 1. Meart neoplasm  
2. Sarcoma

### 증 례

환자는 41세 여자로 심와부 불쾌감과 식후 호흡곤란 및 전신부종을 주소로 내원하였고 당시 혈압은 100/60mmhg, 맥박은 분당 72회, 호흡수 20회였다. 과거력상 특이소견 없었고 환자는 내원 10일 전부터 상기 증상이 더욱 심해졌고 이학적 검사상 경정맥 울혈이 심하였다. 흉부 청진상

심잡음은 들리지 않았고 우측 늑골하연에서 3횡지 정도의 간격이 촉지되었으며 전신부종의 소견을 보였다. 혈액검사상 백혈구치 6400/mm<sup>3</sup>, 혈색소치 13.8g/dl, HCT 36.4%, 혈소판치 17만/mm<sup>3</sup>, AST 27U, ALT 26U, BUN/CR 9/0.9mg/dL, 그외 검사소견상 특이소견은 없었다. 흉부단순사진상 중증도의 심비대 소견외 특이소견은 없었다(그림 1). 내원 다음날 시행한 심초음파 검사상 심한 심낭액과 약 4.

\* 대전 을지 병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Eul Ji General Hospital Tae Jeon, KOrea

논문접수일: 941006-1 논문통과일: 94년 11월 16일

통신저자: 안정태, (301-070)대전 중구 목동 24, Tel. (042) 255-7191, Fax. (042) 257-0079



그림 1. 단순 흉부 X-선 사진



그림 2. MRI 소견.

A: Sagittal section  
B: Cross section

0 × 6.0 × 7.0cm 크기의 우심방 종괴 음영이 있어 응급으로 MRI를 시행하였다(그림 2-A, B).

심한 심낭삼출액에 의한 심장 압전과 우심방 종괴에 의한 우심부전으로 생각 후 응급수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골 절개 후 중등도의 전신 저체온하에 통상적 심폐기 가동 방법으로 시행하였으며 심근보호는 칼륨심정지액과 ice slush에 의한 국소 냉각을 병용하였다. 심낭액은 약 700cc 정도 되었고 암적색이었다. 두 개의 심벽외부로 자라는 두 개의 작은 종괴(1.0 × 1.5, 1.0 × 2.0)가 우심방의 우측면으로 치우쳐 있었으며 심낭에 부착되어 있었다. 또한 우심방 외측에 있는 종괴와 동일한 경을 갖는 우심방내 4 × 5 × 5cm 크기의 회적색의 연성종괴가 있었다(그림 3). 종괴는 난원와의 상연과 상대정맥의 약 1cm 하방과 하대정맥 가까이 까지 침범되었으며 동방결절도 침범되었지만 상하대정맥은 비교적 보존되었다. 종괴의 동결편 조직검사상육종 소견을 보였지만 완전 절제술을 시행하지 못하고 우심방벽을 부분적 절제하고 동방결절 부위는 부정맥의 발생을 생각하여 가능한한 보존하였고 난원와의 상연은 부분적 절제하였다. 결손부는 Bovine 심낭편을 가지고 4-0 prolene으로 연속봉합하였는데 하대정맥 쪽의 봉합이 어려워 하대정맥의 도관을 제거 후 Foley 도관 삽입 후 우심방의 절제된 하연을 확보 후 봉합을 마칠 수 있었다. 특별한 문제없이 수술은 마쳤고 심폐기 가동 시간은 69분, 대동맥 차단시간은 43분 이었다. 조직검사상 소견상 focally trabeculated, friable 한 표면과 미만성 출혈성 괴사 소견

을 보였다. 광학 현미경으로 본 병리조직 소견상 횡문 근육종으로 확진되었다(그림 4-A, B).

환자는 술후 13일째 화학요법(Adriamycin + Dacarbazine)을 5일간 시행 후 퇴원하여 외래 추적조사중에 있다.

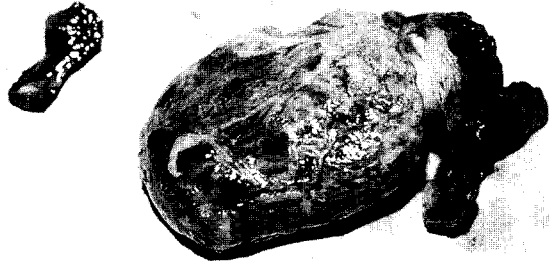


그림 3. 절제된 종양의 육안적 소견

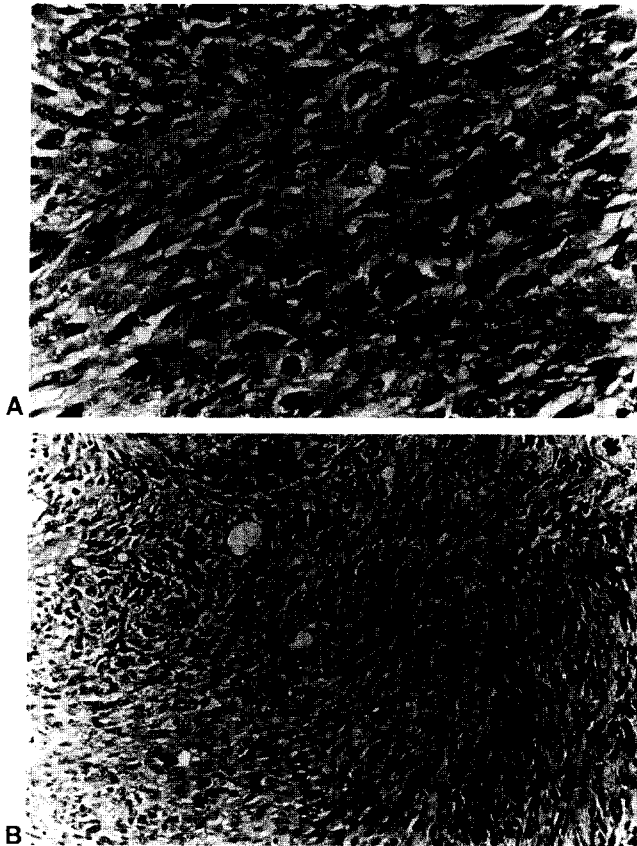


그림 4. 절제된 종양의 조직 소견  
A: 고배율, B: 저배율

## 고 찰

원발성 심장 종양은 매우 드문 후천성 심장 질환으로

Silverman 등<sup>1)</sup>에 의하면 발생 빈도는 0.0017~0.03%이고 이중 75%는 양성이며 25%는 악성으로 대부분이 육종이나 기타 아세포종도 있다. 심장에 발생한 원발성 악성 종양은 대부분 성인에서 발생하며 우측 심장 특히 우심방에서 발생 빈도가 높고 대개 심근보다는 심외막이나 심내막에서 발생하며 심장내 모든 층으로 침범하는 경우가 많고 주위 종격동내 장기로 이동하는 경우도 빈번하다. 육종은 보통 분화가 잘 안되며 조직학적 분류가 어렵고 임상적 특징이나 예후가 유사한 경우가 많다. Szucs 등<sup>2)</sup>에 의하면 가장 많은 육종은 혈관기원의 종양으로 혈관육종이며 다음이 횡문근육종이다. 횡문근육종은 성인에서 주로 발생되며 남자에서 약간 빈도가 높다. 그의 지방육종, 골육종, 연골육종, 평활근육종 등이 있다.

진단은 심초음파가 도입되면서 종양의 위치, 크기, 유동성 등을 파악하는데 매우 수월하게 되었으며 최근에는 컴퓨터 단층 촬영이나 자기공명 촬영으로 종양의 주위 조직으로의 전이여부 및 침습 정도를 파악함으로써 수술 시행 여부를 결정하는데 큰 도움을 주고 있다. 이학적소견상 호흡부전, 흉통, 심부전, 빈맥, 발열, 근육통, 부정맥, 급사 등으로 나타날 수 있으며 상하대정맥 등의 대혈관 폐쇄에 의한 갑작스런 증상이 나타나기도 한다. O'Reilly 등<sup>3)</sup>은 횡문근육종 및 혈색전증에 의한 부수적 폐출구폐쇄에 의한 진단에 있어 임상적 의미의 중요성을 강조하였다.

육종은 다양한 치료방법에도 불구하고 예후가 불량하며 진단후 1년 이내에 사망하는 것으로 알려져 있다. 종양의 수술의 목적은 확진과 보조 치료의 지침을 위해 시행하는데 외과적 절제의 목적은 증상완화에 있으며 술전 종양의 절제가능성을 정확히 예측할 수 없지만 초기인 경우 완전 제거해 주는 것이 가장 바람직한 것으로 알려져 있다. 완전 절제는 종괴의 위치 심근과 심골격내 침윤정도 그리고 조직검사 결과에 달려있다. Putnam 등<sup>4)</sup>은 전이없는 초기 심장육종의 경우 원발성 종양의 국소적 조절과 폐쇄 증상의 개선 그리고 효과적 보조요법에 의한 생명연장의 가능성 때문에 외과적 절제술을 시행하여야 함을 보고하였다. 술후 방사선 및 화학요법은 의견이 분분하지만 Matloff 등<sup>5)</sup>은 횡문 근육종은 고도 악성종양이지만 종괴절제후 화학요법 및 방사선 치료를 종합하는 것이 가장 좋은 치료라고 주장하였으며 Satoh 등<sup>6)</sup>은 화학요법으로 일시적이지만 뚜렷한 효과를 볼 수 있다고 보고하였고 Putnam 등<sup>4)</sup>은 술후 화학요법이 생명연장을 일으키지 못했으며 방사선 치료도 효과가 없다고 보고하였다. Mazzucco 등<sup>7)</sup>은 수술적 제거 없이 화학적 요법이나 방사선 치료는 예후에 영향을 주지 못한다고 보고하였다. Larrieu 등<sup>8)</sup>은 좌심방 횡문근육종

환자의 화학요법과 방사선 치료 및 수술치료에도 불구하고 13개월내에 재발하여 사망한 경우를 보고하였다. 우심방 종양은 환자가 입원 당시 임상적으로는 전형적 점액종으로 보이는데 본 예에서도 우심방 점액종으로 진단후 응급수술을 시행하였는바 조직학적으로 육종으로 판명되어 근치수술을 시도하였으나 종괴의 침범 범위가 너무 크고 동방결절을 침습하여 환자의 술후 여명을 생각할때 근치술 후 심박동기 설치보다 보존적 치료를 생각하게 되었고 불완전 종괴 절제술 및 술후 화학요법을 병행하게 되었다. 환자는 술전 증상의 완전 소실후 외래 추적관찰 중에 있다.

대전 을지 병원 흉부외과에서는 우심방에 발생된 원발성 횡문 근육종 환자를 수술적 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. Silverman NA. *Primary cardiac tumors*, Ann Surg 1980;191(2):127-38
2. Szucs RA, Rehr RB, Yanovich S, Tatum JL. *Magnetic Resonance Imaging of Cardiac Rhabdomyosarcoma*. Cancer 1991; 67:2066-70
3. O'Reilly MV, MacDonald RT, Fornasier VL. *Clinical presentation of a myocardial rhabdomyosarcoma*. Br Heart J 1975;37: 672-5
4. Putanam JB, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. *Primary cardiac sarcomas*. Ann Thorac Surg 1991; 51:906-10
5. Matloff JM, Bass H, Dalen JE. *Rhabdomyosarcoma of the left atrium physiologic responses to surgical therapy*. J Thorac Cardiovasc Surg 1971;61:451-5
6. Satoh M, Horimoto M, Sakurai K, Funayama N, Igarashi K, Yamashiro K. *Primary cardiac rhabdomyosarcoma exhibiting transient and pronounced regression with chemotherapy*. Am Heart J 1990;4:1458-63
7. Mazzuco A, Luciani GB, Bertolini P, Faggian G, Morando G, Ghimenton C. *Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery: Diagnostic and surgical implications*. Ann Thorac Surg 1994;57:222-5
8. Larrieu AJ, Jamieson WR, Tyers GFO, et al. *Primary cardiac tumors*. Ann surg 1980;191(2):127-38