

## 원발성 심장 연골육종 증례보고

왕 영 필\* · 문 석 환\* · 연 성 모\* · 조 건 현\* · 광 문 섭\* · 김 세 화\*

=Abstract=

### Case Report of Brain Metastasis of Primary Cardiac Chondrosarcoma without Primary Recurrence

Young Pil Wang, M.D.\*, Seok Whan Moon, M.D.\*, Seong Mo Yeon, M.D.\*,  
Keon Hyon Cho, M.D.\*, Moon Sub Kwack, M.D.\*, Se Wha Kim, M.D.\*

Because of paucity of primary cardiac tumors, primary cardiac tumors are of much interest to the pathologist, cardiologist and cardiac surgeon. A cardiac chondrosarcoma, which very rare, is presented as follows:

This 37 year-old female patient was admitted under the diagnosis of a left atrial tumor(myxoma) on July 3, 1993. Using the CPB, she underwent complete removal of tumor including the atrial septum. And final pathology report was chondrosarcoma. The adjuvant irradiation with total dose of 5040 cGy(28 fractions for 2 months) and chemotherapy(VP-16 and ifosfamide) was completed. She had no evidence of recurrence until May 2, 1995. when she was admitted due to brain metastasis, which was detected by MRI scan with a tumor free interval for 2 years. A tumor, located around the frontoparietal cortex was removed neurosurgern on Sep. 13, 1995 and the final pathology report was also a chondrosarcoma on pathologic exam. The postoperative course was uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:1276-80)

**Key words:** 1. Heart neoplasm  
2. Chondrosarcoma  
3. Neoplasm metastasis

### 증 례

환자는 37세의 여자환자로 수 개 월전부터 호흡곤란이 심해져 내과에 내원하였다. 환자는 내원당시 기좌호흡곤란을 호소하였고, 양쪽 경부 정맥의 확장이 관찰되었으며, 흉부청진상 빈맥과 이상심잡음을 청취할 수 있었다. 흉부 단순촬영상 폐혈관의 울혈이 관찰되었고, 심전도 소

견상 특이소견은 없었으며, 심초음파 검사상 좌심방내 3×4cm의 종괴음영을 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 그의 동맥혈가스검사서 정도의 저산소혈증이외는 혈액 화학검사 등은 정상 소견이었다. 환자는 1993년 7월 6일에 좌심방에 발생한 점액종 진단하에 개심술을 시행하여 좌심방의 대부분을 차지하는 3×4cm 크기의 종괴와 좌상폐정맥으로 돌출하는 1×1cm의 종괴(Fig. 2)와 그 부착부위를 완전히

\* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

† 본 논문은 1996년 가톨릭중앙의료원 임상의학 연구비로 이루어진 것임

논문집사일: 96년 4월 10일 심사통과일: 96년 7월 18일

책임저자: 문석환, (137-040) 서울특별시 서초구 반포동 505 강남성모병원 흉부외과, Tel. (02) 590-1442, Fax. (02) 594-8644

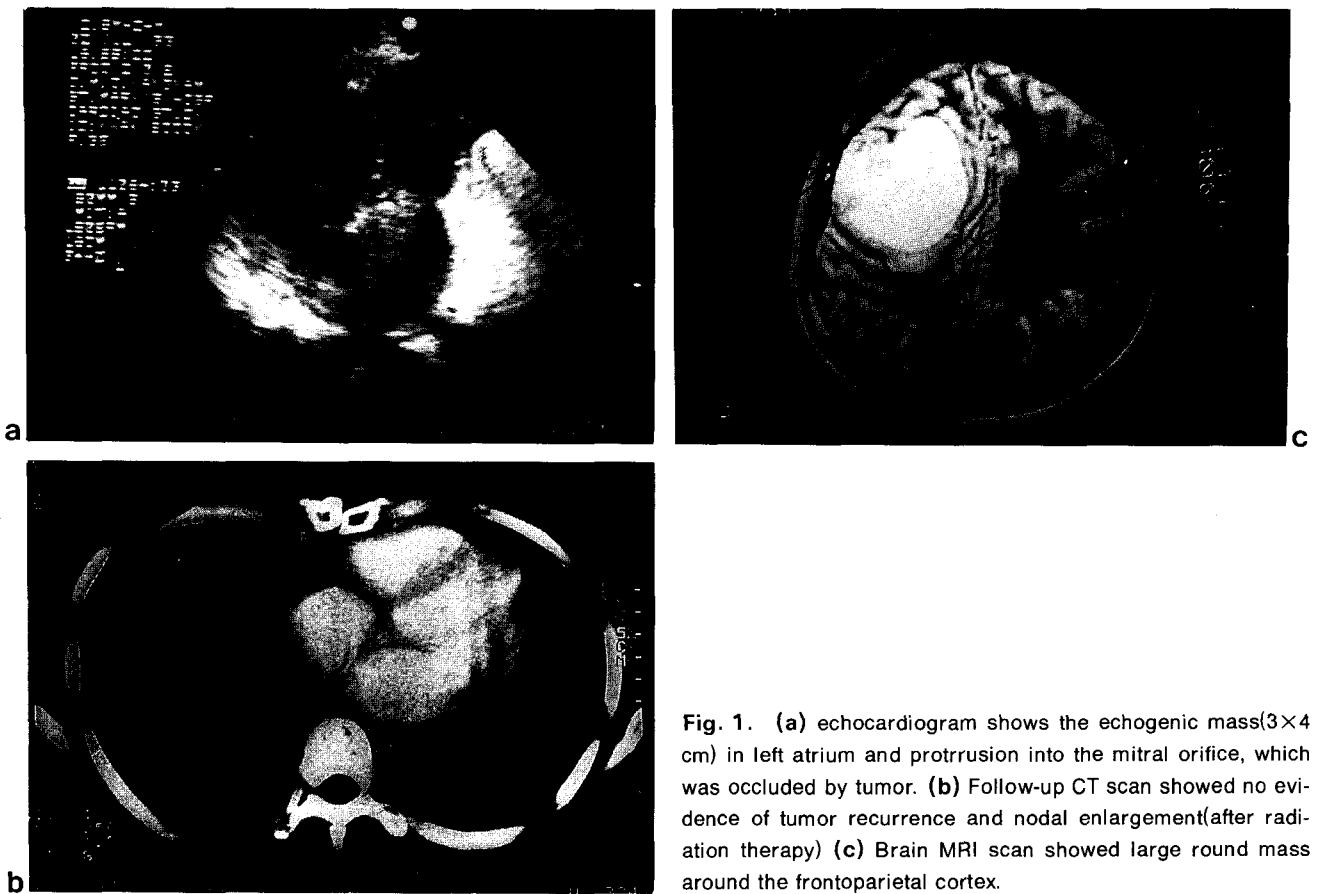


Fig. 1. (a) echocardiogram shows the echogenic mass(3×4 cm) in left atrium and protrusion into the mitral orifice, which was occluded by tumor. (b) Follow-up CT scan showed no evidence of tumor recurrence and nodal enlargement(after radiation therapy) (c) Brain MRI scan showed large round mass around the frontoparietal cortex.

절제하였다. 병리 조직학 소견상 연골 육종으로 진단되어 국소 재발 위험 및 잔존 종양에 대하여 수술 후 보조요법을 실시하기로 하였다. 또한 전이성 연골육종을 배제하기 위해 동위원소 골 주사, 전신 CT scan을 실시하였지만 다른 이상 소견은 없었다. 심장 및 종격동에 대하여 5040 cGy의 방사선 조사를 28회로 분할하여 2달에 걸쳐 방사선 치료를 받았고, 4개월 후 VP-16과 Ifosfamide를 10차에 걸쳐 95년 1월에 마쳤다. 환자는 추적 관찰하던 중 심장 연골육종을 제거 후 약 2년 후에 1995년 9월 초 종양의 뇌 전이(Fig. 2)가 발견되어 본원 신경외과에서 전두-두정부의 피질부에 위치한 종괴를 절제를 하였다. 병리 조직검사 소견에서 심장에서 절제한 조직과 동일성을 보였다. 환자는 수술 후 일시적으로 심부전증세를 보였으나 건강한 상태로 퇴원하였다.

### 고 찰

원발성 심장종양은 500례의 심장종양을 보고한 McAllister(1978년)에 따르면 약 70%는 양성이고 이 중

절반이 점액종이 차지한다고 하였고, 나머지 30%는 악성 원발성 심장종양으로 성인에서 약 75%는 맥관육종(angiosarcoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 중피종(mesothelioma)이며, 그외 섬유육종(fibrosarcoma), 임파종(lymphoma), 신경육종(neurogenic sarcoma), 악성 기형종(malignant teratoma), 악성 흉선종(thymoma), 등이며 평활근 육종(leiomyosarcoma), 지방육종(liposarcoma), 활액낭 육종(synovial sarcoma) 등은 매우 희귀한데, 심장내 호발부위없이 어느 부위에서나 발생할 수 있고, 성비 구분없이 생기며, 진단시 이미 80%에서 광범위하게 전이하는 특징을 가지고 있다했으며, 어느 연령에서도 생기나 성인에서 호발하는 것으로 알려져 있다<sup>1-5)</sup>.

심장 연골육종의 예는 주요 병리 교과서에도 언급이 없을 정도로 매우 희귀한 데, McConnell(1970년)이 자신이 경험한 폐동맥에 발생한 골육종 1례와 문헌상에 심혈관계에 발생한 골격 또는 연골조직을 보이는 심혈관종양 8례를 보고한 바에 따르면, 연골조직을 함유한 종양이 6례 있었고, 모든 예에서 심장저부에서 발생하였으며, 섬유육종의 성분을 함유하고 있었다하였으며, 30~40대의 여성에

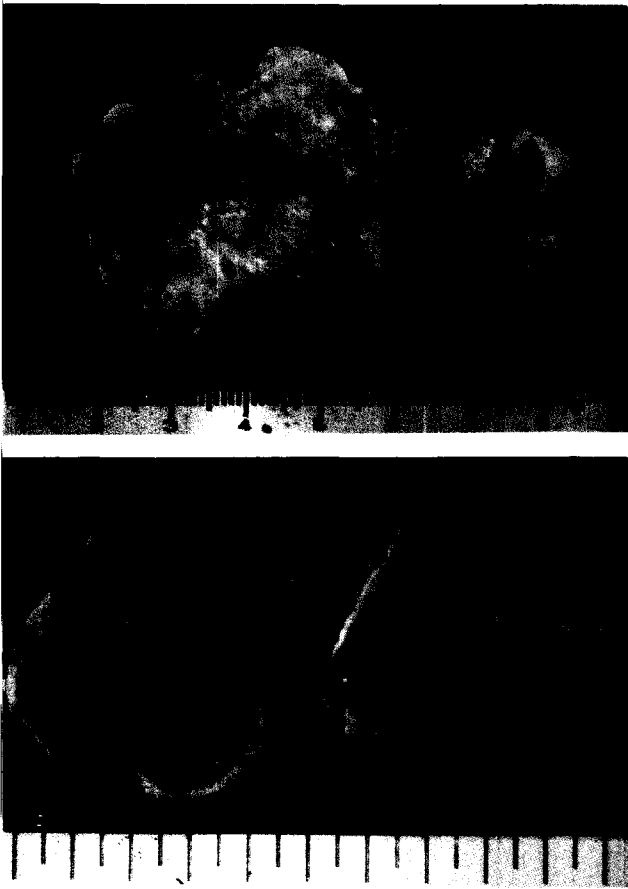


Fig. 2. (a) Two tumor masses resected from left atrium(3×4 cm and 1×1cm) (b) the tumor mass resected from the brain.

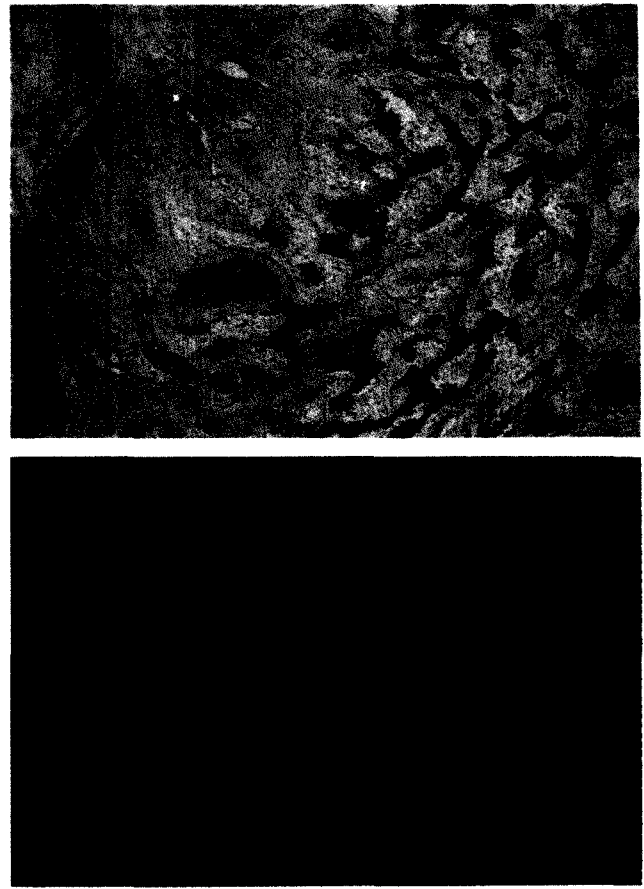


Fig. 3. (a) Light microscopic findings of specimen from left atrium showed nodular chondroid tissue with poor differentiation and increased cellularity (b) LM findings of specimen from brain showed the mesenchymal component and immature chondroid tissue with increased cellularity

서 흔하고, 점진적이며 파괴적인 특징을 보여 첫 증상후 평균 27개월의 생존율을 보였다. 본 증례는 37세의 여자이며 좌심방에 생기어 좌상폐정맥으로 성장한 예이다. 심장 종양의 임상 증상은 다양한 임상 특징을 보여 종양의 크기, 발생 부위에 따라 다른데, 심장내 종양의 경우에는 특징적인 3대 증상으로 나타나는데, 혈류장애에 의한 증상 (obstructive manifestation), 색전증상(embolic manifestation), 전신 증상(constitutinnal manifestation) 등이 흔하나 심낭이나 심근을 침범하는 종양인 경우에는 혈심낭, 심장탐폰, 흉통, 부정맥등이 나타난다<sup>4)</sup>. 본 증례에서와 같이 좌심방 종양인 경우에는 판막협착증과 유사한 임상증상을 보이는데, 폐정맥압의 상승, 폐울혈, 폐동맥 고혈압증등으로 호흡곤란이 흔하다. 심장 육종의 경우에는 대부분에서 우심부전증상이나 심장탐폰증상이 있으며, 흉통, 발열, 혈심낭, 대정맥 폐쇄도 드물지 않다고 하였다.

심장종양의 임상적 진단은 1951년 Goldberg에 의하여 처음으로 심혈관촬영으로 술전에 가능하였으며, 외과적

치료도 1954년 Craford<sup>7)</sup>에 의해 심폐기를 이용하여 성공적인 절제가 처음으로 가능하였다. 초음파검사가 도입되기 1968년 이전에는 수술이나 부검전에 약 30%에서 진단이 가능하였고, 현재에는 심장 초음파가 심장 종양의 진단에 가장 중요한 검사로 인정되었는데, Mcfadden에 의하면 0.5cm 크기의 판막 유두탄력 섬유종의 진단도 가능하다고 하였으며, 수술중에는 경식도 심장초음파 (transesophageal echocardiography)를 이용하여 우심방삼관시 삼관부위의 선택에도 이용되며, 또한 완전한 외과적 절제를 확인할 수 있고 절제후 주위 인접판막의 기능평가를 할 수 있어 판막기능이상시 판막치환등의 신속한 조치를 취하는데 도움이 되고 술후에는 종양의 재발의 추적에 유용하게 이용되고 있으며 또한 악성 종양이 점액종과 다른 양상을 보여 초음파검사상 악성여부도 감별할 수 있다 하였는데, 점액종의 경우에는 비교적 밀도가 낮고

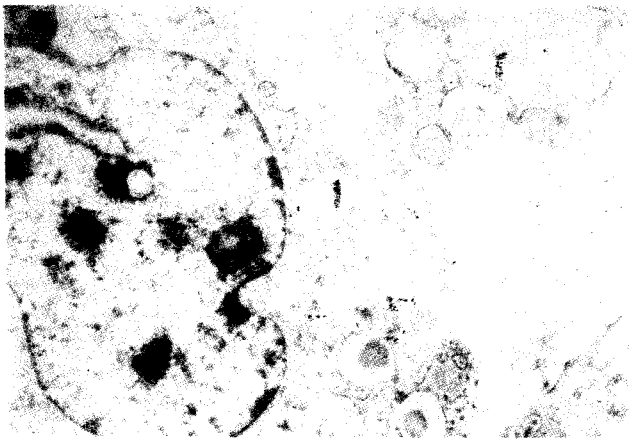


Fig. 4. Electron microscopical findings showed the irregular cytoplasmic margin and rich glycogen with no collagen fibril.

(cloud of echos), 악성 예에서는 좀 더 명확하고, 밀도가 높게(densely echogenic) 종괴음영을 관찰할 수 있다고 하였다<sup>8)</sup>. 최근에와서 심혈관촬영의 역할은 크지 않지만 초음파 검사의 미비점이나 진단이 불확실할 때 진요한 방법이며 그외 심음도(phonocardiography)나 방사성 동위원소를 이용한 gated radionuclide cardiac imaging등의 방법이 이용되고 있다. 최근에는 흉부 CT scan, MRI scan등이 종양의 범위와 주변 조직과의 관계를 규명하는데 이용되는데, 컴퓨터 촬영은 정상 심장조직과 종양의 밀도가 유사하여 감별에 별 도움이 되지 않지만 심초음파로 감별이 어려운 심장외부의 종격동 병변의 감별진단에는 가장 유효한 진단법이다. 본 증례에서는 이상심잡음(tumor plop)이 뚜렷하지 않았으나 2-D 심초음파 검사상 승모판의 전엽에 인접하여 판막과 같이 움직이는 종괴음영이 관찰되어 좌심방점액종이 가장 의심되었다.

심장종양은 특히 심장내 종양의 경우에는 수술 대기중 전색의 위험이 있어 진단이 되면 수술은 가능한 빨리 시행하는 것이 원칙인데, 심장점액종의 경우에 약 8%에서 수술대기중 사망하였다는 보고도 있다. 심장육종은 대부분 절제가 불가능하여 종양크기를 감소하여 완화의 목적으로 수술하며, 조기에 재발하며, 전이가 흔하다. 그러나 본 증례에서는 완전절제가 가능하였다.

술후 또는 수술이 불가능한 경우에 항암화학 요법이나 방사선 치료등이 보조적인 방법으로 시도되어 왔으나 대

부분 맥관육종에서 치료가 이용되었는데, 효과는 입증되지 않았다. 본 증례에서는 종양부위에는 5000 cGy의 방사선 조사와 항암화학요법을 치료하여 국소 재발은 없었으나 뇌에 원격전이가 있었는데, 방사선 조사가 국소재발의 예방에 도움이 되었는지는 불확실하다.

예후는 진단시 원격전이가 대부분이며 수술후 6개월 이내 사망하는데, Burke등은 심장 육종환자에서 종양내 괴사가 있거나 고배율시야에서 10개이상의 유사분열 소견이 있을 때 예후가 나쁘다고 하였으며 그외 예후 결정인자로 는 종양의 심장내 위치, 병기및 절제가능성등이 알려져 있다<sup>9)</sup>. 그러나 조기 진단의 어려움, 급격한 혈류 역학적인 장애및 광범위한 전이로 인해 거의 전 예에서 증상 발현후 1년 이내 사망하는 것으로 알려져 있다<sup>4-6)</sup>.

본 교실에서는 세계적으로 희귀한 심장에 발생한 연골육종을 완전 절제한후 5000 cGy의 방사선 조사와 항암화학요법을 보조치료후 재발없이 지내던 37세의 여자환자에서 수술후 약 2년에 뇌에 원격전이 재발한 증례에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. McAllister HA Jr. *Primary tumors and cysts of the heart and pericardium*. In: Harvey WP(ed). *Current Problems in Cardiology*. Chicago, Year Book Medical. 1979; 591-611
2. DeLoach JF, Haynes JW. *Secondary tumors of heart and pericardium: Review of the subject and report of one hundred thirty seven cases*. Arch Intern Med. 1953; 9: 224-249
3. Silverman NA. *Primary cardiac tumors*. Ann Surg 1980; 191: 127-133
4. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. *Cardiac surgery, 2nd ed*. Churchill Livingstone. 1469-1649
5. Burke AP, Cowan D, Virmani R. *Primary sarcomas of the heart*. Cancer. 1992; 69: 387-397
6. McConnell TH. *Bony and Cartilaginous tumors of the heart and great vessels; Report of and osteosarcoma of the pulmonary artery*. Cancer. 1970; 25: 611-617
7. Crafoord C. *Mitral stenosis and mitral insufficiency*. In: Lam, C. R(ed). *International symposium Cardiovascular Surgery*, Henry Ford Hospital, Detroit Philadelphia, w. b. saunders Company. 1955; 203-212
8. McFadden PM, and Lacy JR. *Intracardiac papillary fibroelastoma: An occult cause of embolic neurologic deficit*. Ann Thorac. Surg. 1987; 43: 667-672

**=국문초록=**

원발성 심장종양은 희귀성 때문에 병리학자, 심장내과의, 심장외과의에게 흥미로운 질환이다. 저자들은 수술치험한 세계적으로 희귀한 원발성 심장 연골육종을 보고하는 바이다. 환자는 37세의 여자환자로 본원에서 좌심방종양진단하에 1993년 6월 3일 입원하여 개심술하에서 완전 종양절제를 받은 바 있다. 그러나 조직소견상 연골육종이 진단되어 수술후 보조요법으로 방사선조사와 화학요법을 받은후 추적관찰하던 중 1995년 5월 까지 종양 재발소견은 없었다. 그러나 환자는 두통과 전신성 경련으로 본원 신경외과에 입원하여 검사상 대뇌 전두엽부위에 단일 전이성 종괴가 발견되어 개두술하 종양절제가 가능하였으며, 조직 검사상 심장종양과 일치를 보였다. 환자는 건강한 상태로 퇴원하였다.