

심낭의 원발성 악성 중피종

-1례 보고-

손상태*·전순호*·문광덕*·김혁*·정원상*·김영학*·이철범*·강정호*
지행옥*·최요원**·전석철**·박문향***·이종달***·김경수****

=Abstract=

Primary Malignant Pericardial Mesothelioma(PMPM)

-A case Report -

Sang-Tae Sohn, M.D.*, Soon-Ho Jeon, M.D.*, Kwang-Duk Moon, M.D.*, Hyuk Kim, M.D.*,
Won-Sang Chung, M.D.*, Young-Hak Kim, M.D.*, Chul-Bum Lee, M.D.*, Jeong-Ho Kang, M.D.*,
Hang-Ok Jee, M.D.*, Yo-Won Choi, M.D.***, Seok-Chul Jeon, M.D.***, Moon-Hyang Park, M.D.***,
Jung-Dal Lee, M.D.***, Kyung-Soo Kim, M.D.****

Primary malignant pericardial mesothelioma(PMPM) is more rare than heart tumor, and the term of mesothelioma was first used by Adami in 1910, although the lesion was first described by Wagner in 1870. Most of the reported 40 cases have been diagnosed on autopsy.

Antemortem diagnosis are rarely reported with only 40 cases in the world. According to Cohen, its incidence in 500,000 autopsies were 2.2. An analysis of the recent review shows that an antemortem diagnosis was made in only 19~25% of total cases. This report consist of a case of our experience of PMPM.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30:432-6)

Key words: 1. Mesothelioma
2. Pericardium

증례

본 환자는 41세의 남자 환자로 입원 20일전 부터 시작된 호흡곤란(dyspnca), 실신(Syncope)등의 울혈성 심부전(Congestive Heart Failure)의 증상으로 입원하려는 중, 병

실로의 이송도중에 실신현상이 있었다. 환자는 신부전(renal failure), 간 경화증(Liver Cirrhotic change), 황달성 부은 얼굴(icteric puffy face), 위궤양(gastriculcer), 부종(edema), 복수(ascites)등이 나타나 보였다. 또한 과거력상 2년전 같은 증상으로 개인병원에 내원하여 심낭천자로 약

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang, University Hospital

** 한양대학교 의과대학 진단방사선학교실

** Department of Radiology, Hanyang University Hospital

*** 한양대학교 의과대학 병리학교실

*** Department of Pathology, Hanyang University Hospital

**** 한양대학교 의과대학 내과학교실

**** Department of Internal Medicine, Hanyang University Hospital

논문접수일 : 96년 7월 22일 심사통과일 : 96년 11월 12일

책임저자 : 정원상, (133-792) 서울시 성동구 행당동 17번지, Tel. (02)290-8461, Fax. (02)



Fig. 1. Simple chest PA, Cardiac silhouette is enlarged

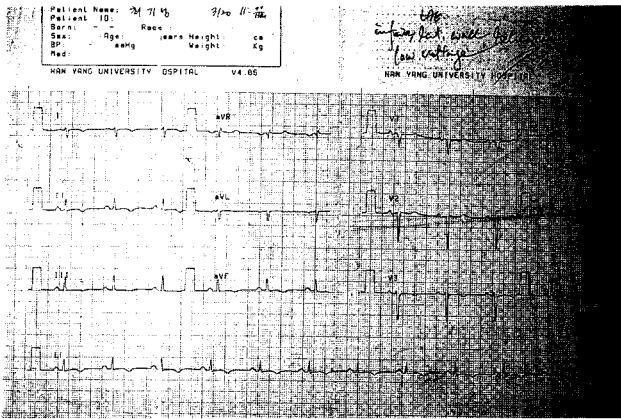


Fig. 2. E. K. G., Low voltage and Inferior and lateral wall ischemia is noted

1,000cc 이상의 심낭액을 천자로 뽑은 경력이 있었다.

내원 당시의 이학적 소견으로서는 분당 호흡수가 20회 정도로 다소 증가된 것 이외에는 정상이었고, 외견상으로는 황달성 부은 얼굴과 목정맥의 울혈이 있었으며, 청진상 감소된 심음이었으며 마찰음(friction rub)은 없었다. X-선 검사소견(Fig. 1)으로서는 전반적인 심장비대 소견을 보였으며, 양측 폐소견은 특별한 이상소견은 없었다. 심전도

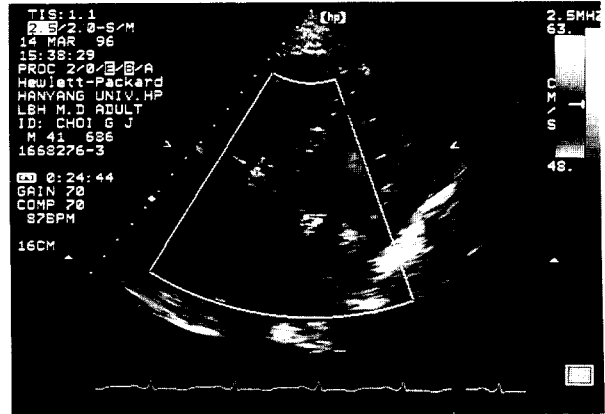


Fig. 3. Echocardiogram, MR(I) with ant. and post. leaflets thickening, TR(I). Pericardial effusion (moderate) is noted.

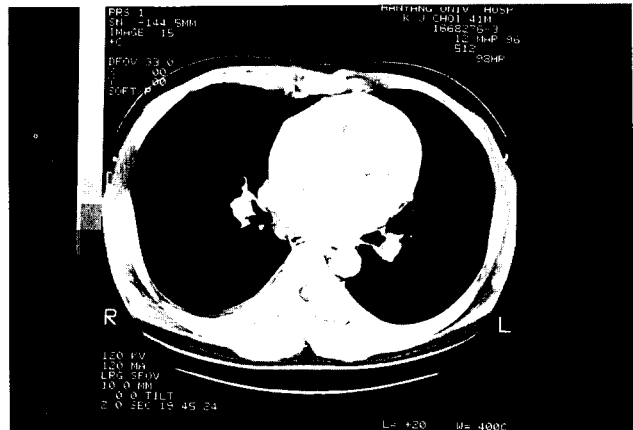


Fig. 4. Chest CT, The diffuse pericardial thickening is noted and moderate pericardial effusion is finding. Rt. pleural effusion is noted(systemic congestion).

소견(Fig. 2)은 정상적인 리듬과 저전위소견 그리고 심벽 측하부에 심허혈 소견을 보였다. 심 초음파소견상(Fig. 3) 좌심실 수축 능력(E. F=60.8%)은 정상범위내였으며 승모판막 전 후엽의 비후와 정도의 역류가 있었고, 삼첨판막 역류(TR Grade I)와 심측하부에 각각 1.5cm과 1cm 두께의 심낭 삼출이 있는 것으로 나타났다. 흉부 컴퓨터 단층촬영 소견상(Fig. 4)에서는 심낭에 전체적으로 고르게 약 2cm 두께의 심낭의 비후 및 소량의 심낭 삼출이 관찰되었으며, 우측 흉강에 심낭병변에 의한 이차적 소견으로 생각되는 삼출소견이 동반되어 보였다. 또한 전 기관 임파절(Pretracheal Lymph Node)등의 종격동내에 여러부위의 임파선 비대 소견이 관찰되었다. 복부초음파 검사결과(Fig. 5)로는 간비대와 하공정맥, 간정맥의 확장소견 및 복수등

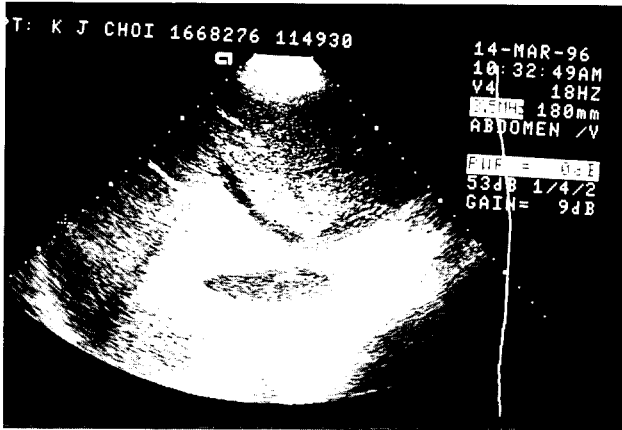


Fig. 5. Abdominal Sono, Hepatomegaly with dilated IVC in the hepatic veins with ascites. Compatible with cardiac liver.

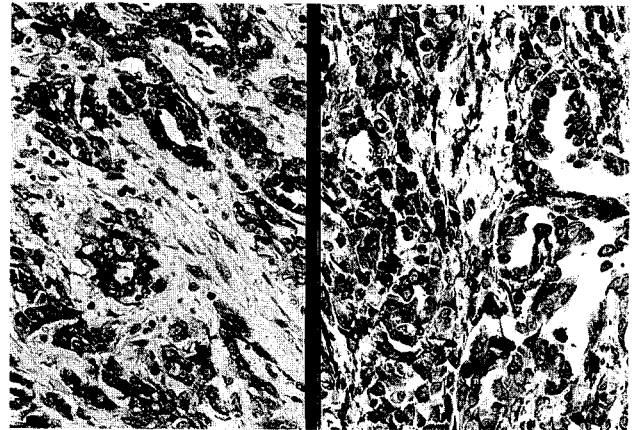


Fig. 7. Vimentin stain(Rt) positive and Cytokeratin stain(Lt) positive.

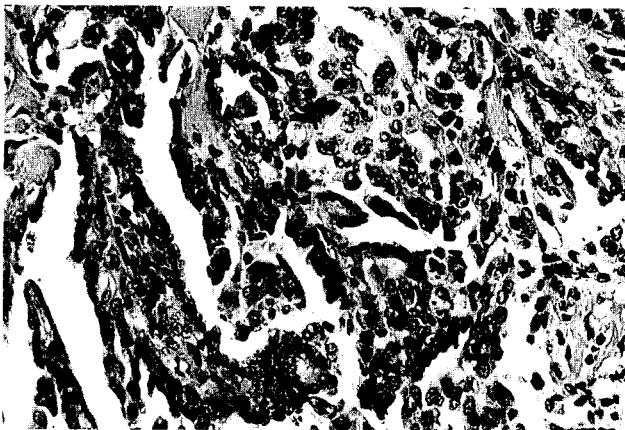


Fig. 6. Microscopic finding, The epithelial cells(tumor cell) are variable shapes as tubule, papillar, and cord.

의 소견이 관찰되어 수축성 심낭염에 의한 이차적 소견 외에 특이한 소견이 없었으며, 최소한 간, 콩팥, 췌장등에서 원발성 혹은 전이성 종양을 의심할 만한 소견이나 그 외 복부의 임파선 비대 소견을 관찰할 수 없었다.

수술은 정중절개선을 통하여본 바, 심낭이 전체적으로 커져있으며 표면은 단단하고 작은 미세혈관 발달되어 있었으며 좌측 늑막과는 박리가 잘 되었다. 좌측 늑막을 열어 좌측폐를 확인한 결과 침윤은 발견할 수 없었다. 심낭과 심장을 박리코자 하였으나 심실근육과의 경계가 불분명하여 우심실의 심근 손상이 일부 있었으며 단단한 섬유화 물질이 전 심장을 싸고 있는 것을 볼 수 있었다. 비교적 특이한 소견으로는 일반적으로 종양의 육안적 소견으로 흔히 보이는 종피성 변화를 전혀 느낄수 없었다. 벗겨논 심낭의 대체적인 두께는 약 1cm정도였고 무게는 150gm이

었으나 심근 손상이 염려되어 더 이상의 수술이 불가능하였다. 제거된 심낭의 병리학적 육안적 소견을 보면 여러 층의 섬유성 조직(fibrous soft tissue)을 이루고 있고, 현미경학적으로는(Fig. 6) 심낭이 전반적으로 비후되어 있었으며 다양한 모양의 선모양의 구조들이 주변에 단단한 섬유성 기질내에 관찰 되었다. 상피세포들이 불규칙적인 모양의 크고 작은 선구조로 배열하고 있으며 부분적으로 소수의 세포들이 산재되어 있기도 하였다. PAS염색에 세포질이 과립상으로 염색되고 diastase에서 소실되어 당원(glycogen)을 함유한 것으로 생각되었다. Mucin염색에는 상피성 세포질내에서는 음성이고 섬유성 기질에만 약하게 양성으로 염색되었다. 면역화학 염색에서는 Cytokeratin에 양성, Cam 5.2에 양성, Vimentin(Fig. 7)에 양성이고, Len MI과 CEA에 음성으로 염색되어 전이성 선종암보다는 악성 상피성 증피증에 합당하였다. 전자 현미경 검사에서 세포의 표면에 가늘고 기다란 미세융모가 관찰되어 상피성의 악성 증피증으로 확진되었다.

수술후 특별한 합병증의 소견은 보이지 않았으나 수술 후 4일째 Dopamine과 Dobutamine의 감량후에 갑작스러운 혈압강하와 실신박작이 있었으나 곧 회복되었고, 술후 7일째에 다시 상기와 같은 증상이 반복되어 심장마사지와, Dopamine과 Dobutamine 용량 증가 후 회복되었고, 술후 특별한 이상소견은 보이지 않으나 좌측 흉강 삼관관을 통하여 매일 약 700~800cc 정도가 나오던 흉막액 때문에 발관치 못하였으나 늑막유착후 흉막액이 감소되어 발관하였으며 수술후 50일째 퇴원하였으나 통원 치료시에 방사선 치료를 계획하고 있다. 술후 실시한 심초음파소견상 좌심실의 수축능력등의 호전된 소견이 관찰되지 않았다.

고찰

심낭의 원발성종양은 1870년 Wagner에 의해 처음 설명된 이래, 1910년 Adami에 의해 처음으로 종피종(Mesothelima)라는 용어를 사용하였고, 대부분이 부검에 의해 보고된 예들이며, Cohen¹⁾에 의하면 Autopsy례중 부검한 500,000례중 2.2례의 빈도로 보고하였으며, 최근 UAB의 Kaul²⁾등의 고찰에 의하면 생존시 진단은(Antemortem Diagnosis) 단지 이중 19-25%에 해당된다고 한다.

심낭종양은 매우 드문 질환이나, 역설적으로는 심낭(Pericardium)에 가장 흔한 질환으로 원발성 악성 심낭종양은 모든 종피종의 5%미만이나 심낭의 악성종양 중에서는 50%에 이른다. 그러나 심낭의 원발성 종양은 심내막이나 심근에서의 발생빈도 보다 더욱 낮다.

국내에서는 대한흉부외과 학회지에 보고된 예에 의하면, 섬유육종, 혈관 내피종양 섬유지방육종이나 이차적인 암의 전이에 의한 것이 대부분이었고 심낭의 종피종은 이정호³⁾, 박희철⁴⁾의 각각 1예 씩의 보고 뿐이다.

심낭 종피종은 대개 상피성(Epithelial type), 혼합형(mixed type), 방추형(spindle type)의 세 형태로 나누는데 본원의 예는 상피성과 결합조직과 혼합적이었으나 상피세포가 대부분에서 우월하여 상피형으로 분류하는 것이 합당하겠으며, 외국의 예에서는 다수적으로 방추형이 우선적으로 많고, 그 다음이 혼합형으로 조직학상 나눈다.

최근 UAB의 Kaul²⁾등에 의하면, 원발성 악성 심낭 내피종의 대부분이 수축성 심낭염의 증세를 보였으며, 병리소견은 전반적인 심막 비후의 형태를 보인 예들이 대부분이었고(7례), 심낭의 일부에만 종피를 보인 예는 3례였다. 저자의 예에서도 전반적인 수축성 심낭염의 임상증상과 전반적인 심막 비후의 형태를 보인 가장 흔한 형태였다.

본원의 예에서 특이한 증세로, 환자의 술전에 보였던 갑작스런 혈압강하나 실신 발작은 수술로 상당부분의 비후된 심낭을 제거하여 심장 수축이 술전에 비하여 훨씬 활발하게 변하는 것을 육안적으로 확인할 수 있었지만 비후된 심낭막을 심근으로부터 제거하기 어려웠던 점으로 미루어 보아 상당부분의 종양이 심근내로 침윤하면서 나타났던 증상으로 생각된다. 수술 후에도 같은 증상이 있었던 것도 수술로 심근내로 침윤된 종양의 완전제거가 사실상 불가

능하였던 것이 그 원인으로 생각된다.

또한 UAB의 Kaul²⁾등이 전세계적으로 고찰 해 본 바, 총 140례 정도였으며 이중 72%가 부검(Autopsy)에 의해 증명되었으며, 나머지에서 사망전 진단으로 확진된 바, 대부분에서 수축성 심낭염(constrictive Pericarditis)나 심장압전(Cardiac Tamponade)으로 수술후 확진되었다고 한다.

임상적 증상으로는 흉통, 기침, 호흡곤란, 심계항진 등이 있고, 심전도 상에는 저전위소견이나 울혈성 심부전의 형태가 나타난다고 하나, 타 질환과의 감별이 어렵다. Andersen⁵⁾ 등은 1974년에 진단기준에 대해 기술한 바, 첫째 종양은 심낭에만 존재해야하고 임파선에만 전이가 있고, 다른 원발성 종양 병변이 없다는 것을 여러 완벽한 검사로 확인되어야 한다고 하였다.

환자의 예후에 대하여 Norman⁶⁾등은 첫 진단 후 60%가 6개월 내에 사망한다고 하였으며, 보고된 사례중에서 1례만이 부분절개와 방사선 치료후에 5년까지 생존 하였다 한다.

생존율은 Norman에 따르면 PMPM 환자의 60%가 첫 진단후 6개월내에 사망한다고 한다. 보고들중 단 1례에서만 부분 절개(partial resection)와 방사선 치료(radiation therapy)후 5년까지 생존하였다고 한다. 단지 몇례만이 치료후에 1년까지 생존을 보고하였던 바, 국내에서는 이정호³⁾ 1예는 첫 진단후 11개월, 박희철⁴⁾ 1예는 수술후 1일만에 사망하였다.

환자 정보 : 본 환자의 진료에 있어 의정부 한마음 내과 의원의 이재호원장님께 감사드립니다.

참고 문헌

1. Cohen JL. Neoplastic Pericarditis. Cardiovasc Clin 1976;7:257
2. Kaul TK, Fields BL, F. A. C. S., Kahn DR. Primary malignant pericardial mesothelioma. A case report and Review. J Thoracic Cardiovasc Surg. 1994;35:261-7
3. 이정호, 이호일, 지정희, 유희성. 심낭에 발생한 원발성 장막 내피종 1례, 대흉외지. 1970;3:133-8
4. 박희철, 이홍균. 심낭 종양 (14례), 대흉외지, 1982;15:118-123
5. Andersen JA, Hansen BF. Primary pericardial mesothelioma. Danish Medical Bulletin 1974;21:195-200
6. Norman MG. Primary Mesothelioma of the Pericardium. Can Med Ass J 1965;92:129-30

=국문초록=

심낭의 원발성 악성 증피종은 심종양보다 더 드문 질환으로 비록 와그너에 의해 1870년 처음 기술되었지만, 증피종이라는 용어는 아담에 의해 1910년 처음 사용되었다. 대부분의 보고된 예들은 부검에 의해 진단 되었다.

생존시 진단은 세계적으로도 단지 40례 정도에 불과하다. 코헨에 의하면 부검한 예 중 500,000례에서 2.2례의 빈도를 보고하였다. 최근의 고찰된 분석을 보면 생존시 진단율은 전체 예 중 19-25% 정도이다. 이 보고서는 심낭의 악성 증피종의 본 흉부외과학교실의 경험한 1예이다.

중심단어 : 1. 증피종
2. 심낭