

원발성 심장 종양의 수술적 치료

- 27례 보고 -

박 성 용* · 문 석 환* · 김 치 경* · 조 건 현*
왕 영 필* · 이 선 희* · 곽 문 섭* · 김 세 화*

=Abstract=

Surgical Treatment of Primary Cardiac Tumor

-Report of 27 cases -

Sung Yong Park, M.D. *, Seok Whan Moon, M.D. *, Chi Kyung Kim, M.D. *

Keon Hyon Jo, M.D. *, Young Pil Wang, M.D. *, Sun Hee Lee, M.D. *

Moon Sub Kwack, M.D. *, Se Wha Kim, M.D. *

Materials and Methods: Between 1979 and 1996, 27 patients with primary cardiac tumor underwent surgery at Catholic University Medical College. Mean age of patient was 45.1 ± 3.03 ranging from 21 to 67 years old. Twenty-four cases were myxomas, 2 cases were chondrosarcoma, and remained case was angiosarcoma. Diagnosis was confirmed by echocardiography, cardiac angiography, CT scan, and MRI. The most common site of tumor origin was fossa ovalis limbus area(17cases:63%). A biatrial operative approach was commonly used in 15 cases and the tumor was removed through left atriotomy site. Complete excision of the tumor with a cuff of normal tissue was performed. All heart chambers were carefully explored for evidence of multicentric myxomas or other tumor debris. Most of the patients were improved on postoperative period compared to preoperative NYHA functional class. **Results:** There was one operative death due to low cardiac output syndrome. Follow up period was 3 months to 17 years. There was 2 late deaths due to local recurrences. **Conclusion:** complete surgical excion is important for increasing cure rate. Malignancy cannot be ruled out even though preoperative echocardiography suggests benign nature. Chest CT or MRI is effective for further evaluation in addition to echocardiography. In suspicious of malignancy, more extensive resection is essential and postoperative chemotherapy or radiotherapy is useful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:787-91)

Key word : 1. Heart neoplasm
2. Echocardiography
3. Drug therapy
4. Radiotherapy

* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Catholic University College of Medicine, Seoul, Korea

† 본 논문은 1996년 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었음

‡ 본 논문은 가톨릭중앙의료원 임상의학연구비의 보조로 이루어졌음

논문접수일 : 97년 6월 30일 심사통과일 : 10월 13일

책임저자 : 박성용, (150-713) 서울특별시 영등포구 여의도동 62, 성모병원 흉부외과. (Tel) (02) 789-1182, (Fax) (02) 785-3677.

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

서 론

원발성 심장 종양은 부검례에서 0.002 내지 0.3%로 보고 되는 드문 질환으로 다양한 임상 증상으로 인해 조기 진단이 쉽지 않다. 대부분의 심장 종양은 전이성이며 그중 원발성은 5~10%이다. 성인과 소아에서의 분포 양상은 조금 달라서, 성인에서 약 75%는 양성으로 그 중 점액종이 가장 많고, 악성종에서는 혈관 육종이 호발한다. 소아에서는 약 90%에서 양성이며 횡문근종이 가장 많고 악성종에서는 육종이 호발한다¹⁾.

심장 종양의 존재는 1562년 Columbus에 의해 처음으로 알려졌고, 1934년 Barnes 등이 처음으로 임상적 진단을 하였고 1952년 Goldberg 등은 혈관 조영술을 통해 심장 종양의 진단을 하였다. 1955년 Craford 등이 최초로 체외 순환을 이용하여 좌심방 점액종을 성공적으로 제거한 이래 심장 종양의 근치에 대한 많은 보고가 있었다¹⁾. 1968년 심장 초음파가 개발되기 전에는 부검때 발견되거나 심장 수술시 우연히 발견되는 경우가 많았다. 이 질환은 다른 판막 질환이나 관상 동맥 질환, 선천성 심질환, 염증성 질환 등과 구별하기 어려운 임상적 증상을 보이면서 색전에 의한 사망률 및 이환율이 높고 재발을 하는 경우도 있으며, 진단과 동시에 특별한 부작용이 없는 한 수술로써 근치가 가능하기 때문에 정확한 진단 및 보다 완전한 절제가 요구된다. 가톨릭 의과 대학 흉부 외과학교실에서는 1979년 부터 1996년 까지 원발성 심장 종양 27 례에 대해 외과적 절제로 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 수술 치험례를 보고함으로써 치료에 도움이 되고자 한다.

대상 및 방법

1979년 11월 부터 1996년 8월까지 가톨릭 의과 대학 부속 병원에서 원발성 심장 종양으로 수술을 시행한 27명의 환자를 대상으로 조사하였다. 모든 환자에서 심장 초음파를 시행하였고 부가적으로 심혈관 조영술 및 CT scan, MRI 를 시행하여 술전 진단을 얻은 후 수술을 시행하였다. 환자의 연령은 21세 부터 67세까지 넓은 분포를 보였으나 주로 30대와 40대에 호발하였고(18례:66%) 남녀 성비는 1 : 3.5로 여자에게 더 많았다.

심장 종양과 관련된 증상은 다양하였고 최초 증상이 나타난 후 입원까지의 기간은 12일에서 5년까지로 평균 5.6개월이었다. 가장 흔한 증상은 호흡 곤란으로 24례(89%)이었으며, 그 다음으로 심계항진이 10례 (37%), 흉통을 호소한 환자가 7례(26%)이었으며 거의 모든 환자에서 중복된 증상을 보였다(Fig. 1). 임상적으로 대부분의 환자에서 심부전과 관

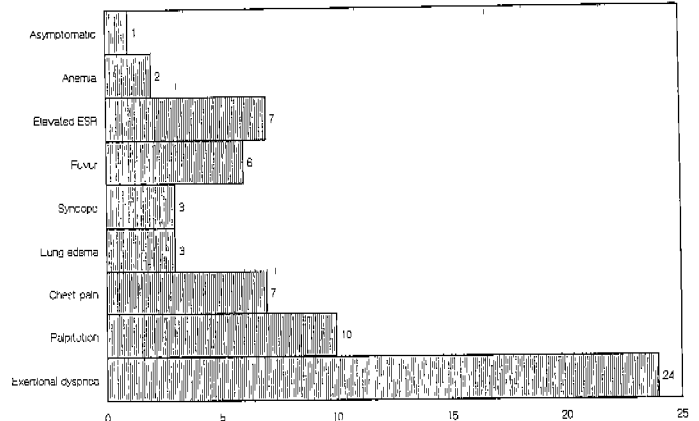


Fig. 1. Symptoms & signs in patient with cardiac tumor

Table 1. Site of tumor origin

Fossa ovalis limbus	17(63%)
Atrial septum	4(15%)
Atrial wall	3(11%)
Appendage orifice	2(7%)
Ventricular wall	1(4%)

련된 증상을 보였고, 발열, 빈혈 등의 전신 증상도 있었다. 1례에서는 응급실에서 심정지 발생으로 심폐 소생술을 시행하면서 응급 수술하여 종양을 제거하였으며, 무증상인 경우도 1례 있었다.

종양의 위치는 좌심방이 24례(89%)로 가장 호발하였고 우심방이 2례(7%) 우심실 1례(4%)이었다(Table 1). 모든 환자에서 진단이 내려진 후 기능하면 빨리 수술을 시행하였고 수술은 전 예에서 체외 순환하에 대동맥 차단과 심정지액을 사용하면서 시행하였다. 우심방 종양 2례의 경우는 상대정맥 삽관 후 하대정맥 삽관의 어려움이 있어 우심방부 삽관 1개로 체외 순환을 하면서 하대정맥에 삽관이 가능하였으며 삽관 후 우심방 절개를 통해 종양을 절제하였다(Table 2). 좌심방 종양 24례중 크기가 비교적 작았던 8례에서는 좌심방 절개만 시행하여 종양 확인후 절제 하였고 우심방은 심정지액 유입을 촉진하기 위한 절개부위를 조금 연장하여 종양의 잔존 여부를 확인한 후 봉합하였다. 종양 크기가 비교적 컸던 16례에서는 좌심방 및 우심방 절개를 동시에 시행하여 종양을 절제 하였다. 우심실 종양 1례에서는 우심실 절개로 절제 하였는데 성인 주먹 크기의 엽상의 종양이 경부없이 우심실 중격 기저부에 부착되어 있었고 삼첨판 전소엽 그리고 후내유두 근과도 유착되어 있었다. 종양을 심내막과 심근 일부까지 함께 제거하였고 종양 크기는 10×8×6 cm로 무게는 22~105 gm 에 달하였다. 경부는 난원와연 에 부착된 예가 17례였고 3례는 심방 중격의 기저부에 부착되어 있었으며 1례는 좌심방이에 유착되었고 3례는 좌심방 벽에 부착되어 있었다.

Table 2. Technique of surgical approach

LA tumor	LA-tomy	8
	Biatrial	15
	Transseptal	1
RA tumor	RA-tomy	2
RV tumor	RA-tomy+RV-tomy	1

LA : Left Atrium, RA : Right Atrium, RV : Right Ventricle

종양 제거 수술과정에서 승모판막 부위의 결손이 있었던 2례에서 St' Jude medical 판막으로 승모판 치환술을 시행하였다. 종양 절제시나 삼관시에 종양 조직의 파편 형성이나 색전에 유의하였고 절제후에 식염수를 이용하여 주의 깊게 세척하여 술중 떨어져 나올 수 있는 종양의 모든 파편을 제거하도록 하였고 판막 주위의 손상여부를 세밀히 관찰하였다. 총 27례중 24례에서 병리 조직소견상 점액종, 2례에서 연골 육종, 1례에서 혈관 육종으로 확진되었다.

결 과

초기에 수술한 좌심방 점액종 1례에서 술전에 심한 심부전 상태 지속되어 응급 수술 시행하였으나 술후 저심박출증으로 사망하였으며 24례의 환자에서 특별한 합병증 없이 퇴원하였고 1년에서 13년 7개월까지 추적중이나 별 다른 합병증은 없었다. 연골육종 1례에서 술후 18개월, 혈관육종 1례에서 술후 6개월째 국소 재발로 사망하였다.

좌심방 종양중 2례는 악성 연골 육종으로 확진된 경우로, 1례는 수술후 18개월째 좌심방에 국소 재발 소견 있어 항암제 투여 고려하였으나 환자가 이를 거부하고 5개월 뒤 사망하였다. 다른 1례에서는 술후 1개월째 5000 cGy의 방사선 치료 및 VP-16 & Ifosfamide 의 항암제 투여후 외래 추적 관찰중 20개월 후 뇌 전이 소견이 발견 되어 신경외과적으로 절제 수술받고 2개월뒤 뇌에 2000 cGy의 방사선 조사를 추가로 시행받았다. 현재 심초음파 및 Brain MRI 추적 검사상 재발 증거없이 생존하고 있다. 혈관 육종으로 진단된 1례는 우심방내 여러군데 침범 소견있어 완전 절제가 불가능하였던 경우로, 환자는 술후 항암제 투여 거부하고 6개월후 국소 재발로 인한 심부전으로 사망하였다.

고 찰

원발성 심장종양은 빈도가 낮은 후천성 심질환으로 술후 낮은 사망률과 장기 예후가 좋은 질환이다. 과거에는 술전 진단이 어려웠으나 현재 심도자 및 혈관 조영술의 개발과 심

Table 3. NYHA(New York heart association) Functional Class

Class	Preop.	Postop.
I	4	24
II	11	2
III	8	0
IV	4	0 (1 death)

Preop. : Preoperative NYHA Class

Postop. : Postoperative NYHA Class

장 초음파의 발전으로 어렵지 않게 진단할 수 있게 되었다²⁾.

수술적 치료로 근치가 가능한 70~80%의 양성 질환부터 성장 속도가 빠르고 사망률이 높은 악성까지 모두 존재하지만 기타의 심질환에 비하여는 그 빈도가 낮은 편으로 부검상 0.002 내지 0.3%로 보고 되고 있다. 양성 종양중 성인에서 가장 많은것은 점액종이고 그 뒤를 이어 지방종, 혈관종, 섬유종, 파오종, 기형종 등이 있으며 소아에서는 횡문근종이 가장 많고 그 외에 기형종, 섬유종 등이 발생할 수 있다. 악성 종양은, 성인에서는 혈관 육종, 횡문근육종이 호발하고 소아에서는 육종이 많다¹⁾.

원발성 심장 종양은 점액종의 경우 여자에서 2-3배 많이 나타나고 그 연령층도 40대에서 60대가 많은것으로 되어있지만 육종은 남자가 1.5:1 정도로 많으며 20대에서 40대까지가 많은것으로 되어 있다. 저자들의 경우 남녀의 비가 1:3.5로 여자에게서 많이 나타났으며 연골 육종의 경우 30대 여자, 혈관 육종은 50대 남자였다. 연령의 분포는 40대에서 가장 많이 나타났고 비교적 전 연령층에 분포되어 있었으나 주로 30대와 40대에서 호발하였다. 점액종은 그 기원이 multipotential 한 간질 세포이다. 이 multipotential 간질 세포는 난원과 혹은 심이에 많이 분포하는 것으로 알려지고 있다. 이것은 이 부위에 점액종이 호발함을 시사해 주고 있으며 보고에 의하면 75%의 점액종이 좌심방에서, 20%는 우심방, 그리고 나머지 5%는 좌우심실에서 발생하고 있다고 보고되었다³⁾. 본 저자들의 경우는 좌심방 중에서도 난원과 및 난원외연 에서 기시한 경우가 17례(63%), 심방 중격에서 기시한 경우가 3례(11%), 심방벽에서 기시한 경우도 3례였다.

심장종양의 임상 증상은 무증상인 경우도 있지만 종양의 크기, 위치, 성장 정도에 따라 다양하게 나타나며 판막의 폐쇄 증상, 전색증상, 및 전신 증상등으로 나타내게 된다^{4,5)}. 종양이 심장을 폐쇄하거나 심근으로 변해 나갈경우 심한 심부전이 나타나며, 부정맥은 악성 경향이 클수록 빈번히 나타나는데 점액종의 경우 12%에서 나타난다⁶⁾. 전색증에 의한 신

경 증세는 다양하며 상하지의 미약한 감각이상에서부터 치명적인 뇌 전색증의 경과를 거치기도 한다. 전색증은 우심방 종양의 경우 폐혈관 전색증을 일으키고 좌심방종양의 경우는 뇌, 신장, 대동맥, 하지 등에 잘 일어난다. 정상 심박동인 젊은 사람에게서 전색증이 있을 경우 심내막염의 증거가 없으면 점액종의 가능성을 생각하여야 한다. 점액종은 또한 전신증상으로 ESR 증가, 발열, 빈혈, 체중 감소, 단백질 이상 등을 동반하는데 이는 종양 절제후 보통 사라지며, 이는 종양내 출혈이나 퇴행성 변화, 미소 전색증, 종양 파편에서 면역 글로불린을 촉진시키는 것에 대한 면역학적 반응이라 생각된다. 좌심방 점액종의 감별 진단으로는 승모판 협착증, 승모판 폐쇄 부전, 감염성 심내막염, 급성 류마티스열, collagen vascular disorder 등이며, 우심방 점액종은 류마티스성 삼첨판 폐쇄증이나 부전증, constrictive pericarditis, Ebstein's anomaly, carcinoid 증후군, 만성 폐 전색증, 폐 고혈압등과 감별해야 한다¹⁾.

점액종은 또한 비록 양성 종양이나 재발 및 전이 가능성이 보고 된다⁷⁾. Attum 등이 57명의 malignant myxoma 또는 myxoid imitator review 를 보면 50%에서 재발을 보였고 이 집단에서 사망률은 47%를 보였다. 또한 194명의 양성 점액종의 환자에서 재발률이 7%라고 보고한 예도 있다^{8,9)}. 따라서 점액종 절제후 모든 환자에서 정기적인 심장 초음파 검진이 중요함을 강조하고 있다. 종양의 현미경학적 소견으로 재발이나 전이의 가능성 여부를 예측할 수는 없지만 flow cytometry에 의해 aberrant DNA content를 갖는 점액종은 재발률이 높다고 보고 되어 있다¹⁰⁾.

진단이 되면 가능한 한 조기에 수술을 시행하는 것이 좋은데 이는 판막의 갑작스런 기능 이상이나 색전증이 올 수 있기 때문이다. 특히 감염이 동반된 예에서는 색전증의 발생 빈도가 더욱 높아 항생제로 감염을 조절하는 것 보다는 조기 수술이 더욱 바람직 하다¹¹⁾.

악성 원발성 심장 종양은 대부분 40대이후에서 발생하며 남녀 성비는 양성 종양과 달리 비슷하다. 이는 우심방에서 호발하며 증상은 양성 종양과 비슷하지만 특징적으로 최근에 갑작스럽게 진행되며, 내과 치료에 반응없는 심부전을 보일수 있다. 진단될 무렵에는 이미 주위 장기로 전이가 있거나 원격 전이 가능성이 높아 수술이 불가능한 경우도 있으며 대부분 진단후 1년내에 사망하는 것으로 되어 있다¹²⁾. 그래서 이때의 수술은 일반적으로 확진을 위해서이거나 치료에 도움을 얻고자 한다.

Cleveland clinic의 보고에 따르면 30년간 11명의 악성 원발성 종양 환자중 진단 1년 이내 10명이 사망하였고 유일한 생존자는 원발성 임파종 환자였으며 방사선 치료를 시행한 경우였다¹³⁾.

Angiosarcoma는 가장 흔한 악성 원발성 심장 종양으로 남자에서 2~3배 흔하며 대부분의 환자에서 우심부전이나 심낭 질환이 발견되며 원격 전이나 심낭 전이가 흔해서 수술적 절제가 거의 불가능하다. 두번째로 흔한 횡문 근육종은 또한 특징적으로 심장 판막 침범이나 폐쇄가 흔하며 역시 심낭 전이도 흔하다. angiosarcoma와 달리 이는 수술적 절제후 방사선 치료 요법이나 항암제의 병행이 선택된 환자에서 가능하기도 하다¹⁾.

수술 후 사망률은 악성인 경우 약 5%정도로 보고되고 있으며 악성 종양의 경우 대부분 6개월이내에 사망한 것으로 보고 되었다^{5,14-17)}, 사망의 원인은 양성 종양의 경우 종양 자체 보다는 관련된 심장 질환 혹은 변성 질환과 관련된 것이 주원인이다.

양성 종양의 예후는 절제 가능한 정도에 따라 좌우 되며 불충분한 절제에서도 비교적 좋은 것으로 보이지만, 악성 종양의 경우 조직학적 진단에 관계없이 6개월이내에 사망하고¹⁵⁾, 발견 당시 각 장기로의 전이가 80%정도 되기 때문에 예후는 나쁜것으로 되어 있다. 악성 종양이 수술전에 진단되었을 경우 고식적 수술로써 수술을 할 것인지 아니면 항암제만을 사용할 것인지는 아직 논란의 여지가 있으나 수술후에도 방사선이나 항암치료의 보조요법이 필요할 것으로 생각 된다.

결 론

결론적으로, 원발성 심장 종양은 심장 초음파 및 CT나 MRI 의 비침습적 영상으로 조기 진단이 중요하며 조기에 과감한 수술적 절제와 악성 종양의 경우 항암제 투여 및 방사선 조사등이 장기 생존에 도움이 되리라 생각된다.

악성 종양은 발견 당시 전이가 있거나 진행될수 있으므로 예후가 나쁘지만 항암제 투여 및 방사선 조사가 치료에 도움이 되리라 생각되며 지속적인 추적 관찰 및 심장 초음파 검사가 필요하다.

참 고 문 헌

1. Trigitt III PV, Sabiston Jr DC. *Tumors of the Heart*: In: Sabiston Jr DC, Spencer FC. *Surgery of the Chest*. 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1995; 2069-88.
2. 강면식, 정경영, 조병구, 홍승록, 소동문. 원발성 심장 종양의 수술적 치료. *대흉외지* 1989;22:116-22.
3. Poule GV, Meredith JW, Breyer RH, Millis SA. *Surgical implantations in malignant cardiac disease*. *Ann Thorac Surg* 1983;36:484-91.
4. Attar S, Lee Y, Singleton R, Scherlis L, David R, McLaughlin JS. *Cardiac myxoma*. *Ann Thorac Surg* 1980;29:397-405.
5. Symbas PN, Hatcher CR Jr, Gravanis MB. *Myxoma of*

- the heart; clinical and experimental observations.* Ann Surg 1976;183:470-5.
6. Silverman NA. *Primary cardiac tumors.* Ann Surg 1980; 191:127-38.
 7. Diflo T, Cantelmo NL, Haudenechild CC, Watkins MT. *Atrial myxoma with remote metastasis: Case report and review of the literature.* Surgery 1992;111:352-6.
 8. Attum AA, Johnson GS, Masri Z, et al. *Malignant clinical behavior of cardiac myxomas and "myxoid imitators".* Ann Thorac Surg 1987;44:217-22.
 9. Gray IR, Williams WG. *Recurring cardiac myxoma.* Br Heart J 1985;53:645-9.
 10. Kotylo PK, Kennedy JE, Waller BF, Sample RB. *DNA analysis of atrial myxoma.* Chest 1991;100:1203-9.
 11. Schweiger MJ, Hafer JG, Brown R, Giannelly RE. *spontaneous cure of infected LA myxoma following embolization.* Am Heart J 1980;99:630-4.
 12. Movahead A, Wait J. *Carcinoma of the heart presenting as myocardial infarction.* Am Heart J 1986;112:1329-33.
 13. Bear PA, Moodie DS. *Malignant primary cardiac tumors. The Cleveland Clinic experience, 1956-1986.* Chest 1987; 92:860-2.
 14. Attar S, Lee Y, Singleton R, Scherlis L, David R, McLaughlin JS. *Cardiac myxoma.* Ann Thorac Surg 1980; 29: 397-405.
 15. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, et al. *Primary cardiac neoplasms. early and late result of surgical treatment in 42 patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:502-11.
 16. Gobelman C, AI-Sadir J, Lamberti J, et al. *Surgical treatment of recurrent primary malignant tumor of the left atrium.* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:914-21.
 17. Geborde F, Kerth WJ, Hill JD. *Surgical management of tumors of the heart.* Surgery 1967;61:94-101.

=국문초록=

대상 및 방법: 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 1979년 부터 1996년까지 27명의 원발성 심장 종양 환자를 수술하였으며, 환자의 연령은 21세부터 67세까지로 평균 45.1세이었다. 술후 병리학적 진단결과 24례는 점액종, 2례는 연골 육종, 1례는 혈관 육종이며, 가장 흔한 술전 증상은 심부전이였다. 진단은 심장초음파로 확진되었고 호발 부위는 난원와였다. 종양 주위를 세심히 관찰후 심방 중격을 포함하여 완전 절제를 시행하였으며 술후 대부분의 환자에서 증상 호전이 있었다. **결과:** 1례에서 수술 직후 저심박출증으로 사망하였고, 2례에서 국소 재발로 인해 만기 사망하였다. **결론:** 결론적으로, 수술시 완전 절제가 중요하며 술전 심장 초음파 검사상 양성으로 보일지라도 악성의 가능성을 배제해서는 안되며 CT나 MRI가 진단에 도움이 되며 수술시에 악성이 의심되면 광범위한 절제와 더불어 술후 항암제 및 방사선 요법이 도움이 되리라 생각된다.