좌심방에 발생한 원발성 미분화 육종

- 1례 보고 -

이 석 열*·이 승 진*·이 만 복*·염 욱*
이 길 노*·최 두 호**·이 동 화***

=Abstract=

Primary Undifferentiated Sarcoma of Left Atrium

-One Case Report-

Seock Yeol Lee, M. D.*, Seung Jin Lee, M. D.*, Man Bock Lee, M. D.*,
Wook Youm, M. D.*, Kihl Rho Lee, M.D.*, Doo Ho Choi, M. D.**, Dong Wha Lee, M. D.***

Primary cardiac tumors are rare and about 25% of primary cardiac tumors are malignant. A primary undifferentiated cardiac sarcoma, which very rare, is presented as follows:

A 28-year old woman at the 32th week of pregnancy was admitted to the hospital because of dyspnea. A large intracardiac (left atrium) tumor was found with cardiac echocardiography and MRI. Emergency operation was performed under the diagnosis of left atrial myxoma. After Cesarean section, LA-tomy was done under the cardiopulmonary bypass. Tumor removal including endocardium of left atrium was done and final pathologic diagnosis was primary undifferentiated laft atrial sarcoma. After adjuvant radiotherapy, she has been followed up in out patient bases without problems up to now.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:811-5)

Key word : 1. Heart neoplasm
2. Sarcoma

증 례

28세된 여자 환자로 자궁내 임신 32주에 내원 10일전 부터 시작된 호흡곤란으로 개인병원을 거쳐 본원 산부인과로 입원하였다. 과거력상 1993년 폐결핵으로 6개월간 투약후 완치 판정을 받았고 첫째아이는 임신 기간과 출산시 특별한 문제는 없었으며 한번의 자연유산을 경험하였다. 내원후 시행한 흉부단순촬영상 폐부종 소견이 있었고(Fig. 1), 말초혈액 검사상 백혈구는 10,000였고 혈색소는 9.2g/dL, 적혈구 용적율은 28%, 혈소판은 88,000/mm^{3}으로 감소되어 있었다. 전해질

* 순천향대학병원 흉부외과학교실
Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea.
** 순천향대학병원 치료방사선학교실
Department of Therapeutic Radiology, Soonchunhyang University Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea.
*** 순천향대학병원 임상병리학교실
Department of Clinical Pathology, Soonchunhyang University Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea.
논문접수일 : 98년 2월 4일 심사통과일 : 98년 5월 7일
책임저자 : 이석열, (140-743) 서울시 용산구 한남동 657번지, 순천향대학병원 흉부외과. Tel(02)709-9279, Fax. (02)709-9276
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

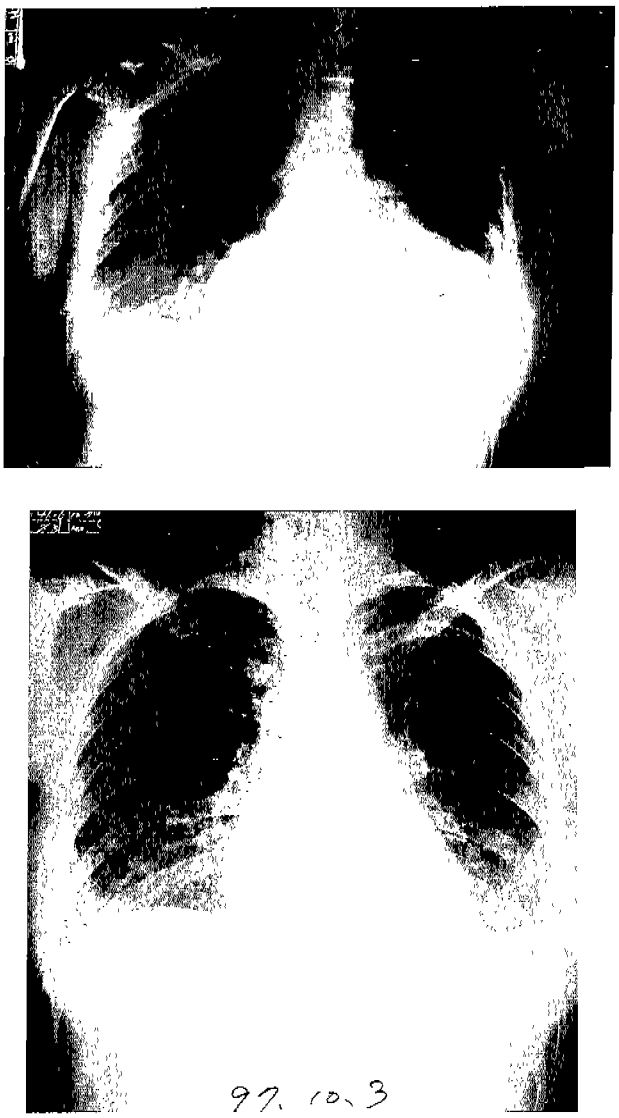

Fig.1. Preoperative and postoperative chest X-ray findings.

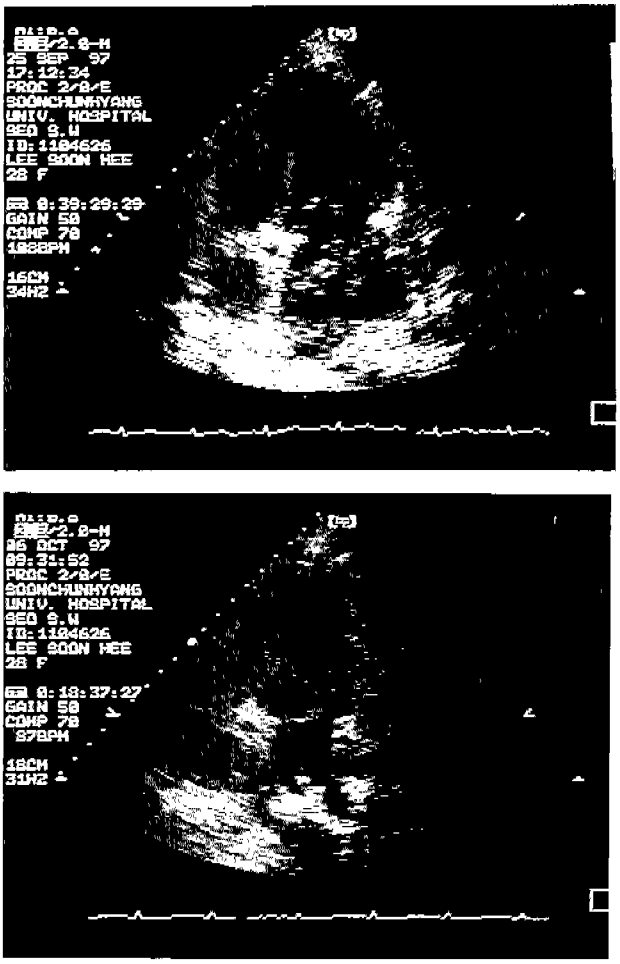

Fig. 2. Preoperative and postoperative cardiac echocardiogram findings.

검사상 Na 142 mmol/L, K 4.0 mmol/L, Cl 109 mmol/L, ionized Ca++은 1.01 mmol/L로 정상치를 보였고 일반 생화학 검사에서도 특이 소견은 없었다. 동맥혈가스 분석검사에서 pH 7.4, 산소분압 74.7mmHg, 이산화탄소 분압 31.3mmHg로 저산소혈증 소견을보여 심인성 폐부종에 대한 치료 위해 본원 순환기 내과로 전과되었다. 심전도 소견에도 특이소견은 없었고 심초음파 검사상 좌심방의 80~90%를 차지하는 종양이 발견되어(Fig. 2) 점액종 의증하에 본과로 전과되어 MRI 시행후(Fig. 3) 응급으로 수술을 시행하였다. 수술은 기관삽관 전신마취하에 먼저 제왕절개술을 통하여 32주의 미숙아를 분만하였고 정중흉골절개로 28도의 체외순환하에 좌심방 절개를 하였다. 종양은 하얀색을 띄고 있었고 매우 단단하였다. 크기는 종양의 뿌리가 좌심방내 후벽에 붙어있는 것이 8×7×6 cm였고 승모판의 후내측교련에 붙어있는 것이 2×2×3cm로서 두개가 좌심방안의 80~90%를 채우고 있었다. 뿌리를 포함한 종양의 절제가 쉽지않아서 좌심방내 후벽에 붙어있는 종양은 심내막 일부를 포함하여 절제하였고 승모판의 후내측교련에 붙어있는 뿌리는 쉽게 절제되었다. 종양절제후 일부손상된 좌심방 후벽을 봉합하였다. 수술중 시행한 동결절편상 악성종양으로 진단되었다. 적출된 조직의 육안소견을 보면 결절상의 난원형이었고(Fig. 4), 절단면상 주변부는 엽상이었으며 큰 종괴는 소엽성 및 점액상으로 출혈을 동반하여 반문상(varicgated) 이었고 작은 종괴는 회백색으로 단단한 고형성이었다. 현미경 소견은 종양 부위에 따라서 다양한 소견을 보였으며 세포밀도가 높은 부위와 성긴 세포밀도를 보이는 부위가 있으며, 성긴 부위에서는 다발적으로 다형성이 심한 다각형의 상피양 세포가 주로 혈관을 싸거나 고형 괴를 형성하기도 하였다(Fig. 5). 세포밀도가 높은 부위

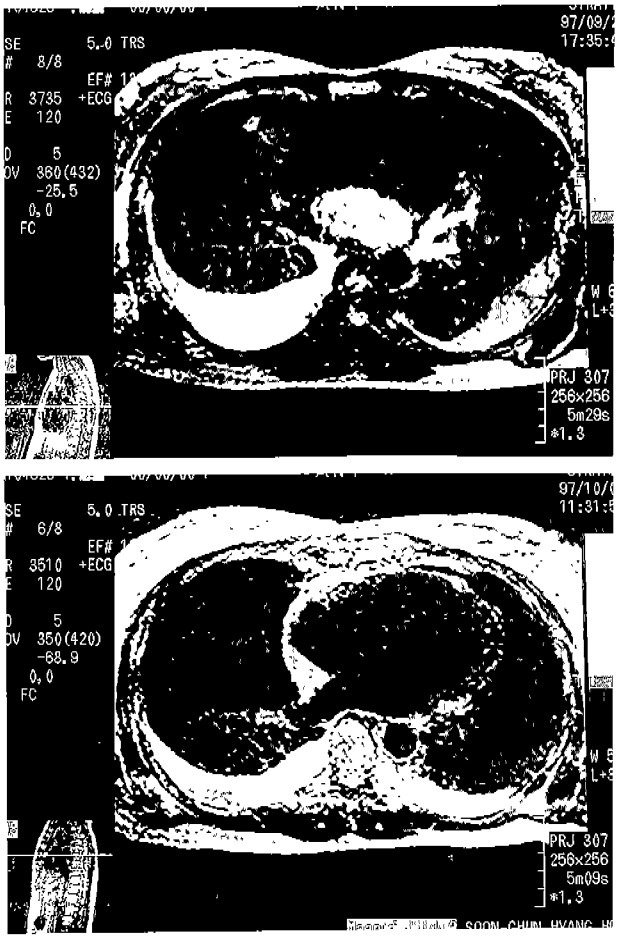

Fig. 3. Preoperative and postoperative chest MRI findings.

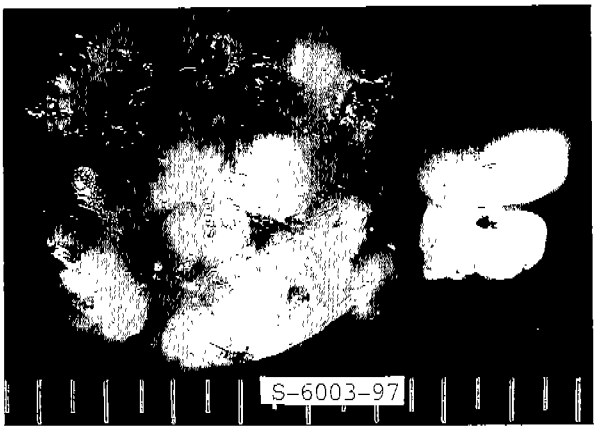

Fig. 4. Gross finding discloses one larger soft, multinodular and myxoid mass, and one smaller greysh white and solid mass.

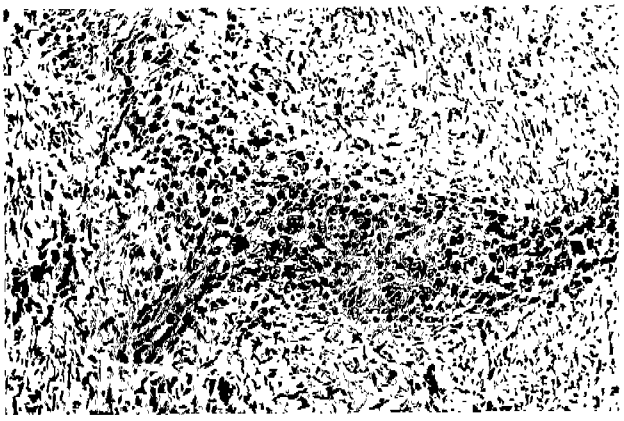

Fig. 5. In the loose area, clusters of pleomorphic epitheloid cells with perivascular arrangement(H-E, 200X)

는 농염색상의 방추형세포가 서로 교차하는 속을 이루기도 하여 섬유육종이나 평활근 육종과 유사하였으며, 성긴부위에서 점액상 배경에 방추형의 세포, 성상세포가 산재되어 신경섬유육종과 유사한 부위도 있었다(Fig. 6). 유사분열은 8~10개/10HPFs 정도 관찰되었으며 괴사를 동반하였다. 면역조직화학 염색소견상 종양세포는 vimentin과 alpha-1 antitrypsin에 대한 면역조직화학 염색상 부분적으로 양성으로 염색되었으며(Fig. 7), cytokeratin, S-100, factor VIII 관련항원, CD34, actin, lysozyme 및 desmin에는 모두 음성으로 미분화 육종으로 진단하였다. 환자는 수술 4주 후부터 하루에 180 rad씩으로 5주에 걸쳐서 총 5400 rad의 방사선 치료를 받고 퇴원후 현재 외래 추적중이다.

고 찰

원발성 심장종양은 부검례의 0.0017~0.28%정도의 빈도를 보이는[1]희귀한 질환으로 그중 75%가 양성이며, 25%는 악성이다. 원발성 심장내 악성 종양은 angiosarcoma, rhabdomyosarcoma, fibrosarcoma의 순으로 되어있다. 양성종양의 30%내지 50%는 점액종이 차지하는 것으로 보고되고 있고 기타 양성종양으로는 지방종, 혈관종, 섬유종, 과오종, 기형종등을 볼 수 있다. 악성종양은 20%~30%로서 이중 75%가 육종이고 기타 아세포종등을 볼 수 있다. 육종중 횡문근 육종은 15% 정도로 나타나며 기타 임파육종, 섬유육종, 기타 아세포종 등을 볼 수 있다. 국내에서는 횡문근육종[2], 맥관육종[3]등이 보고되었으나 미분화육종에대한 보고는 아직 없었다.

원발성 심장종양은 점액종의 경우 여자가 2배내지 3배정도 많이 나타나고 그연령층도 40대에서 60대가 많은 것으로 되어있지만 육종은 남자가 1.5:1 정도로 많으며 20대에서 40대까지가 많은 것으로 되어있다. 심장종양의 임상증상은 다양한 임상 특징을 보여 종양의 크기, 발생 부위에 따라 다르며,

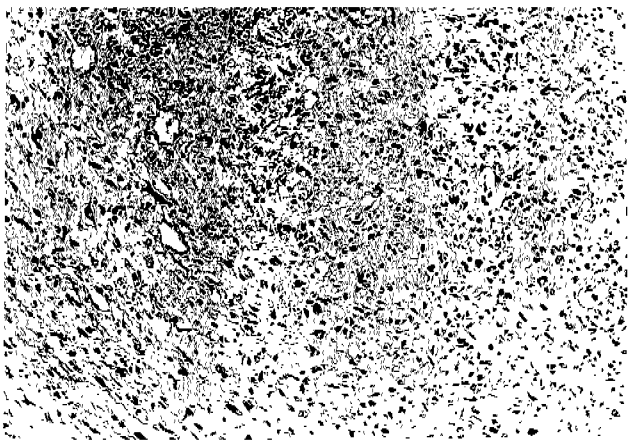

Fig. 6. There is an area of dispersed stellate and spindle cells in the myxoid stroma(H-E, 200X)

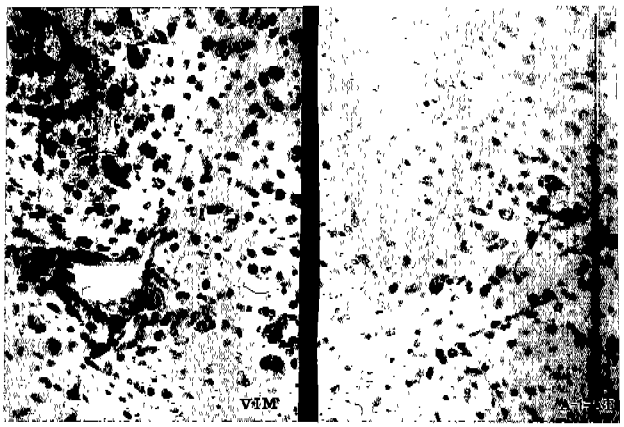

Fig. 7. Immunohistological stain for vimentin(VIM) and α-1-antitrypsin(α-1-AT). Strong positive reaction for vimentin and focal positivity for α-1-antitrypsin(IH, 400X)

심장내 종양의 경우에는 특징적인 3대 증상으로 나타나는데, 혈류장애에 의한 증상, 색전증상, 전신 증상등이 흔하나 심낭이나 심근을 침범하는 종양인 경우에는 혈심낭, 심장탐폰, 흉통, 부정맥등이 나타난다. 전색증에 의한 신경증세는 다양하며 상하지의 미약한 감각이상에서부터 치명적인 뇌색전증의 경과를 밟기도한다. 전신적인 증상으로는 반복되는 발열, 체중감소, 관절통, 적혈구 침강속도의 증가 글로블린 증가등이다. 본 증례에서와 같이 좌심방 종양인 경우에는 승모판막 협착증과 유사한 임상증상을 보이는데, 폐정맥압의 상승, 폐울혈, 폐동맥 고혈압증 등으로 호흡곤란이 흔하다. 외과적 치료는 1954년 Crafood에[4] 의해 심폐기를 이용하여 성공적인 절제가 처음으로 가능하였다. 초음파검사가 도입되기 1968년 이전에는 수술이나 부검 전에 약 30%에서 진단이 가능하였고, 현재에는 심장 초음파가 심장 종양의 진단에 가장 중요한 검사로 인정되었는데, 수술중에는 경식도 심장초음파(transesophageal echocardiography)를 이용하여 우심방삽관시 삽관부위의 선택에도 이용되며, 또한 완전한 외과적절제를 확인할 수 있고 절제후 주위 인접판막의 기능평가등을 할 수 있어 판막기능이상시 판막치환등의 신속한 조치를 취하는데 도움이 되고 술후에는 종양의재발의추적에 유용하게 이용되고 있다. 최근에와서 심혈관촬영의 역할은 크지 않지만 초음파 검사의 미비점이나 진단이 불확실할 때 긴요한 방법이며 그 외 심음도나 방사성 동위원소를 이용한 gated radionuclide cardiac imaging등의 방법이 이용되고 있다. 최근에는 흉부CT 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 종양은 다형성이 심한 상피양 세포로부터 점액양 배경에 작은 방추형세포와 부위에 따라서 농염성의 큰 방추형세포의 다발형성 등 다양한 형태학적 소견을 보이고, 면역조직화학 염색상 vimentin과 α-1-antitrypsin에 양성으로 염색되는 것 이외에는 상피세포, 신경세포, 혈관세포 및 근육세포에 대한 표지자 염색에는 모두 음성이므로 미분화 육종으로 진단하였으며, 섬유육종, 횡문근 및 평활근 육종, 신경섬유육종과 맥관육종의 가능성은 배제할 수 있었다. 국소적으로 α-1-antrypsin에 양성인 소견은 악성 섬유조직구종의 가능성을 고려하였으나 전형적인 "storiform" 양상을 관찰할 수 없었고 악성 섬유조직구종의 5가지 조직학적 아형 중 본 종양을 분류할 수 있는 아형을 찾아보기 어려워서 감별하였다.

심장종양은 특히 심장내 종양의 경우에는 수술 대기중 전색의 위험이 있어 진단이 되면 수술은 가능한 빨리 시행하는 것이 원칙이다. 심장육종은 대부분 절제가 불가능하여 종양크기를 감소하여 완화의 목적으로 수술하나, 조기에 재발하며, 전이가 흔하다. 그러나 본 증례에서는 완전절제가 가능하였다. 술후 또는 수술이 불가능한 경우에 항암화학 요법이나 방사선 치료등이 보조적인 방법으로 시도되어 왔으나 효과는 좋지 않았다[5].

예후는 진단시 원격전이가 대부분이여 수술후 6개월 이내 사망하는데, Burke등[5]은 심장 육종환자에서 종양내 괴사가 있거나 고배율시야에서 10개이상의 유사분열 소견이 있을 때 예후가 나쁘다고 하였으며 그 외 예후 결정인자로는 종양의 심장내 위치, 병기 및 절제가능성등이 알려져있다. 그러나 조기 진단의 어려움, 급격한 혈류 역학적인 장애 및 광범위한 전이로 인해 거의 전 예에서 증상 발현후 1년이내 사망하는 것으로 알려져 있다[5]. Cleveland clinic에서 philp등[6]이

1956년부터 1986년까지 11명의 원발성 악성 종양환자에 대한 보고에 따르면 91%의 환자가 진단시부터 사망에 이르는 기간이 9.7개월 이라고 했다.

심장의 악성종양에 대한 수술요법은 현재까지도 유효성여부에 대해 논란이 되고 있다. 그 이유로는 종양의 심근조직 침윤과 주위장기로의 광범위한 전이 때문인 것으로 보고하고 있다. 한편으로 타장기의 전이 소견이 없는 악성종양의 경우에 절제수술을 주장하는데 그 이유로는 첫째, 원발종양의 국소적 제거, 둘째, 종양으로 인한 혈류장애를 없앰으로 혈류역학의 개선 및 전신증상의 호전, 셋째, 보조요법을 같이함으로서 생명의 연장을 얻을 수 있다는데 두고 있다[7]. 심장내 악성종양의 외과적 치료로는 심근을 포함한 광범위 절제(ex-situ operation), 심장이식, 심근을 광범위절제후에 골격근을 이용한 심근성형술등이 필요할것으로 사료된다[8].

참 고 문 헌

1. John RD, William HF, Edward BS, et al. *Primary cardiac neoplasm.* J Thorac Cardiocasc Surg 1987;93: 502.
2. 안정태, 이재덕, 김용성, 이재원, 신제균. 원발성 우심방 횡문 근육종 1례 보고. 대흉외지 1995;28:412-5.
3. 박진상, 최세영, 박창권, 이광숙, 유영선. 우심방 맥관육종 1례 보고. 대흉외지 1195;28:713-6.
4. Crafoord C. *Mitral stenosis and mitral insufficiency.* In : Lam, C. R(ed). *International symposium Cardiovascular Surgery*, Henry Ford Hospital, Detroit Philadelphia, w. b. saunders Conpany. 1955;203-12.
5. Burke AP, Cowan D, Virmani R. *Primary sarcomas of the heart.* Cancer. 1992;69:387-97.
6. Philip A. Bear DO, Douglas S. Moodie. *Malignant primary cardiac tumors. The cleveland clinic experience, 1956 to 1986.* Chest 1987;92(5):860-2.
7. Colucci WS, Braunwald E. *Primary Tumors of the Heart.* In: Braunwald. *Heart Disease.* 4th ed. Philadelphia, Saunders, 1992;1461-2.
8. Corbi P, Jebara V, Fabiani JN, et al. *Benign tumors of the heart(excluding myxoma); Experience with 9 surgically treated cases.* Ann Cardiol Angiol 1990;39;443.

=국문초록=

원발성 심장종양은 대단히 희귀하며 원발성 심장종양가운데 25%정도가 악성종양이다. 저자들은 희귀한 원발성 좌심방 미분화 육종을 보고하는 바이다. 환자는 28세 여자로 임신32주에 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 심초음파와 자기공명영상에서 좌심방의 80-90%를 차지하는 종양이 발견되어 점액종으로 진단하고 응급수술을 시행하였다. 수술은 먼저 제왕절개술을 통하여 태아를 분만후에 체외순환하에 좌심방 절개를 하였다. 좌심방내의 심내막일부를 포함하여 종양절제후에 병리소견상 미분화 육종으로 판명되어 방사선치료후 현재 추적관찰중이다.