

# 심장의 악성 간엽세포종

- 2례 보고 -

구 관 우\* · 강 신 광\* · 원 태 희\* · 김 시 욱\*  
유 재 현\* · 나 명 훈\* · 임 승 평\* · 이 영\*

=Abstract=

## Cardiac Malignant Mesenchymoma - Two Cases Report -

Gwan Woo Ku, M.D.\*, Shin Kwang Kang, M.D.\*, Tae Hee Won, M.D.\*, Si Wook Kim, M.D.\*  
Jae Hyun Yu, M.D.\*, Myung Hoon Na, M.D.\*, Seung Pyung Lim, M.D.\*, Young Lee, M.D.\*

Primary cardiac tumors are rare and about 20~25% of primary cardiac tumors are malignant. Moreover, primary malignant mesenchymoma of the heart is extremely rare. Recently, we have experienced two cases of cardiac malignant mesenchymoma. In the first case, malignant mesenchymoma which was originated from the posterior wall of the left atrium obstructing the mitral orifice was revealed pathologically in a 61-year-old woman with mitral regurgitation. The mass, which was 2.7×3.7cm in size on the posterior wall of left atrium, was extended to the posteromedial commissure and annulus of the mitral valve. The mass was resected partially without excision of the left atrial free wall. She was discharged after 30 days without any problems and she received chemotherapy and followed up for 19months. The second case was a 4×5cm in size, friable, yellow-whitish multilobulated mass in the left atrium which was originated from the left lower pulmonary vein. Multiple minor tumor nodules were found in the wall of the left atrium and the posterior leaflet of mitral valve. Partial mass excision and mitral valve replacement were performed.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:750-4)

Key words : 1. Heart neoplasm

### 증 례 1

환자는 61세 여자로서 한 달 전부터 시작된 호흡곤란과 기좌 호흡을 주소로 내원하였고 과거력상 특이소견은 없었다. 흉부 청진 상 수축성 심잡음이 들렸고, 단순 흉부 사진에선 특이 소견은 없었으며 경식도 심초음파에서(Fig. 1) 승모판 후

엽에 2.7×3.7cm크기의 고정된 종괴가 있어 수술을 시행하였다.

수술은 정중 흉골절개 후 중등도의 저체온 하에 통상적 심폐기 가동 방법으로 시행하였으며 심근 보호는 온혈 및 냉혈 혈액 심정지액을 사용하였다. 우심방을 통해 심방중격을 절개한 후 좌심방에 접근하였다. 종괴는 좌심방의 후외측

\*충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University, Daejeon, Korea, 301-721

논문접수일 : 2002년 9월 9일 심사통과일 : 2002년 10월 1일

책임저자 : 나명훈(301-721) 대전시 중구 대사동 640번지, 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 042-220-7378, (Fax) 042-220-7373

E-mail : thomasna@cnu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Two-dimensional echocardiogram demonstrates a echogenic mass (arrow) attached to posterior leaflet of mitral valve

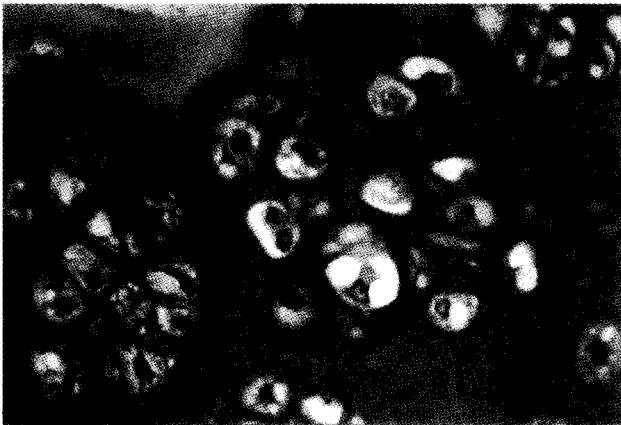


Fig. 2-a The mass shows foci of well-differentiated cartilage. (Chondrosarcoma, H&E, x400).

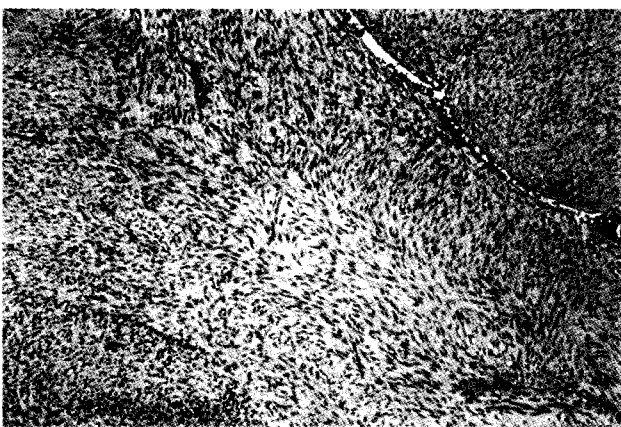


Fig. 2-b This picture shows the tumor cells which are spindle shaped and grow to storiform patterns. (Malignant fibrous histiocytoma, H&E, x100).

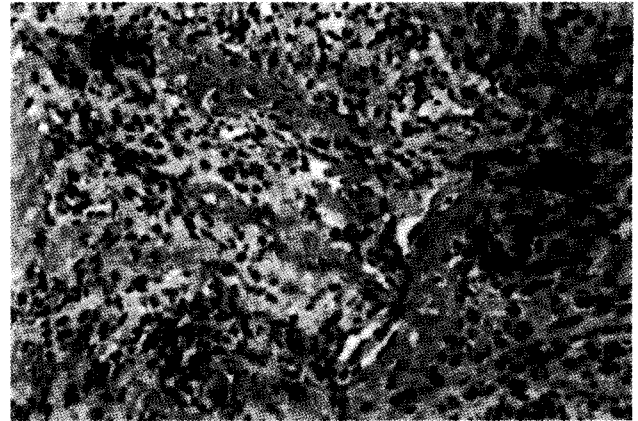


Fig. 2-c. This picture shows extensive osteoid production by tumor cells. (Osteosarcoma, H&E, X 200).

벽쪽에 넓은 기저부를 가진 2.7 × 3.7cm 크기의 연조직으로 좌심방이에서부터 좌심방의 후외측벽 및 후내측교련과 판류까지 자라고 있었다. 종괴의 완전한 제거가 불가능하여 부분 절제하고, CarboMedics® 27mm로 기계판막 치환술을 시행하였다. 심폐기 가동 시간은 176분, 대동맥 차단 시간은 135분이었다. 병리 조직소견에서 연골육종(Fig. 2-a), 악성 섬유성 조직구종(Fig. 2-b), 골육종(Fig. 2-c)으로 구성된 악성 간엽세포종으로 확진되었다.

환자는 수술 후 30일째 화학요법(Etoposide, Ifosfamide, Cisplatin, Uromitexan) 후 퇴원하여 19개월 동안 외래 추적 관찰 중에 있다(Fig. 3-a, b).

## 증 례 2

환자는 28세 여자로서 호흡곤란과 우측 상지와 하지의 전반적인 근력 약화를 주소로 신경과로 내원하였고 뇌자기공명영상에서 좌측 중대뇌동맥(middle cerebral artery)의 뇌경색으로 진단되었다(Fig. 4). 항혈전 치료를 시작하고 뇌경색의 원인을 찾기 위해 시행한 심초음파에서 좌심방의 후벽에 4 × 2cm 크기의 종괴 음영이 있었다(Fig. 5). 흉부 청진 상 이완성 심잡음이 들렸고 혈액 검사상 백혈구치 11,000/ul, 혈색소치 11.8g/dl, Hct 33.4%, 혈소판치 58,000/ul이었다. 단순 가슴 사진 상 폐부종 소견 외 특이 소견은 없었다(Fig. 6). 좌심방 종괴에 의한 승모판협착증과 이로 인한 폐부종이라 생각하고 수술을 시행하였다.

수술은 정중 흉골절개 후 중등도의 저체온 하에 통상적 심폐기 가동 방법으로 시행하였으며 심근보호는 주로 역행성 냉혈 및 온혈 심정지액을 사용하였다. 우심방을 통하여 심방중격을 절개하였다. 주종괴는 연노란색의 다엽성, 연성으로 4 × 5 cm 크기로 좌심방의 대부분을 차지하고 있으며, 좌



Fig. 3-a. Chest CT shows 3x2x2cm sized mass on lateral wall of left atrium, at 30th day postoperatively.

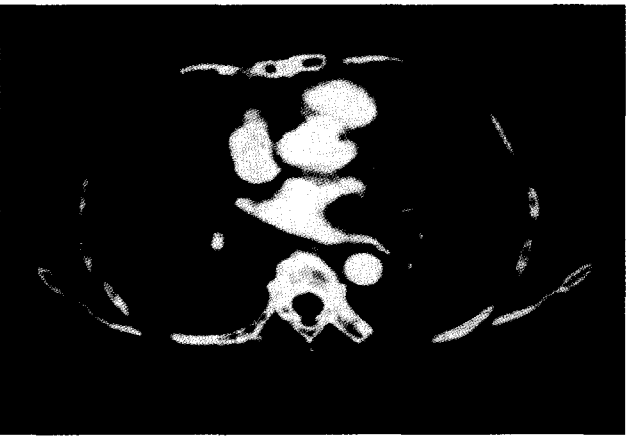


Fig. 3-b. Postoperatively 1st year s follow-up chest CT shows the similar sized mass in left atrium since postoperative 30th day.

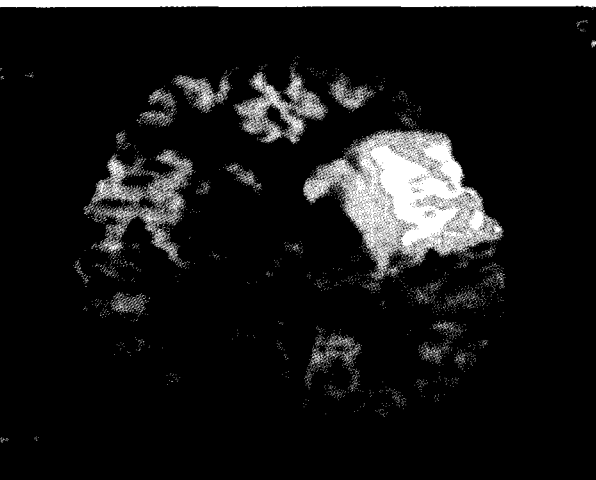


Fig. 4. Brain MRI shows acute infarction of territory of left middle cerebral artery.

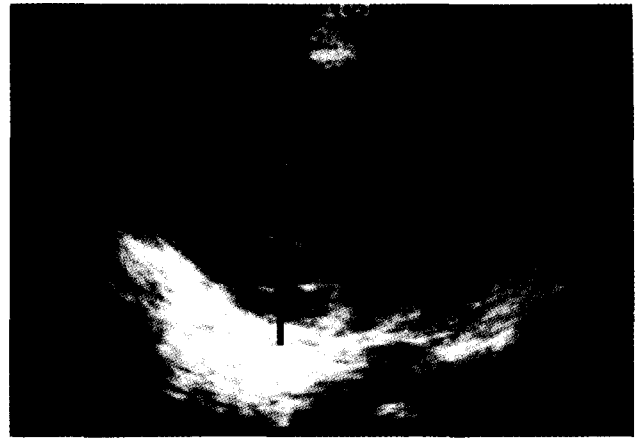


Fig. 5. Two-dimensional echocardiogram demonstrates a echogenic round mass(arrow) attached to posterior wall of left atrium.

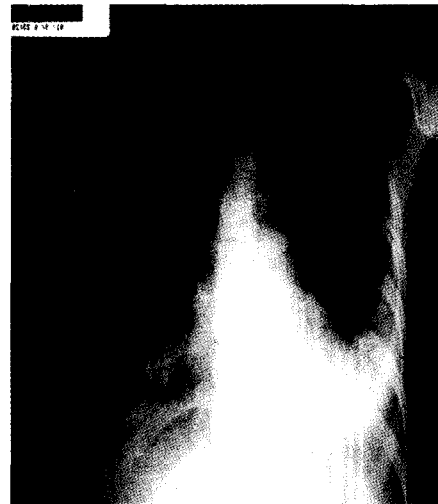


Fig. 6. Preoperative chest X-ray shows bilateral pulmonary edema with pleural effusion.

하폐정맥에서 기시하여 좌폐정맥을 거의 막고 있었으며 승모판을 지나 좌심실까지 들어가 있었다(Fig. 7-a, b). 승모판의 후엽에 2×3 cm크기의 종괴가 있고 작은 결절들이 좌심방 벽과 승모판막에 흩뿌려져 있었고 우폐정맥의 입구도 좁아져 있었다. 좌측 폐정맥을 거의 막고 있는 주종괴를 제거하기 위해 좌폐정맥을 박리하다보니 좌하폐정맥의 혈관벽을 따라 깊숙이 파급되어 있어 완전절제가 불가능하였다. SJM<sup>®</sup> 25 mm로 승모판막치환술을 시행하였다. 술후 환자상태는 양호하였다. 심폐기 가동시간은 317분, 대동맥 차단시간은 238분이었다. 병리 조직검사상 악성 간엽세포종으로 진단되었다. 술후 3일째 인공호흡기 이탈을 시도하였으나 중심정맥압이 상승하고(19~20 cm H<sub>2</sub>O) 단순가슴사진에서 폐부종이 관찰되었다(Fig. 8). 상태 호전되어 5일째 다시 인공호흡기 이



Fig. 7-a. This picture shows yellow-whitish, multilobulated mass which is originated from left inferior pulmonary vein and filled in left atrium.

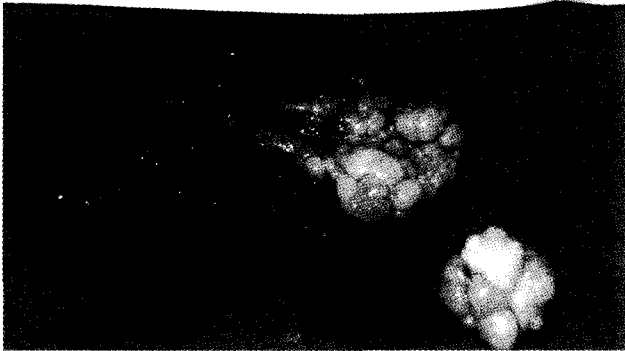


Fig. 7-b. This picture shows partially resected tumors and 2x3cm sized mass (arrow) attached on the excised posterior leaflet of mitral valve

탈을 시도하였으나 부정맥과 열(38.7℃)이 발생하여 실패하였고, 다시 11일째 인공호흡기 이탈을 시도하였으나 폐부종이 악화되었다. 불안정한 종괴의 제거와 종괴의 성장으로 인한 폐정맥의 폐쇄가 진행되어 폐부종이 악화되었다고 판단되며, 폐부종이 진행하여 술후 17일째 폐렴과 호흡부전으로 사망하였다(Fig. 9).

### 고 찰

원발성 심장 종양은 다른 장기의 종양에 비해 매우 드문 질환으로 Silverman<sup>1)</sup> 등에 의하면 발생 빈도는 0.0017~0.03% 이고 이 중 75%는 양성이며 25%는 악성이다. 악성 심장 종양 중에는 혈관 육종이 가장 흔한 것으로 알려져 있으며 폐, 간, 신장, 심낭, 부신, 횡격막으로 전이가 잘 일어나는 것으로 되어있다.

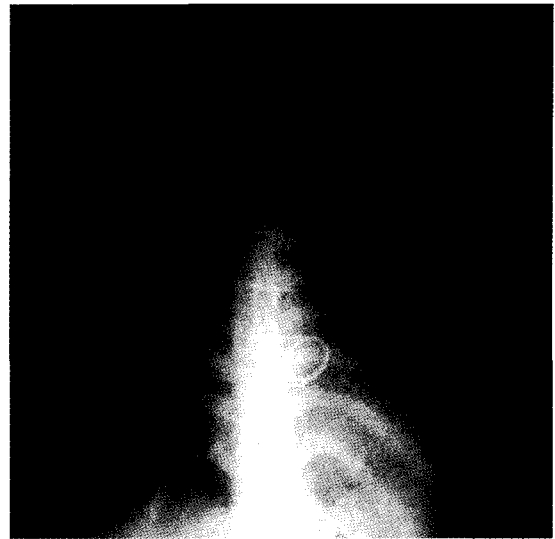


Fig. 8. Postoperative third day's chest X-ray shows bilateral pulmonary edema.

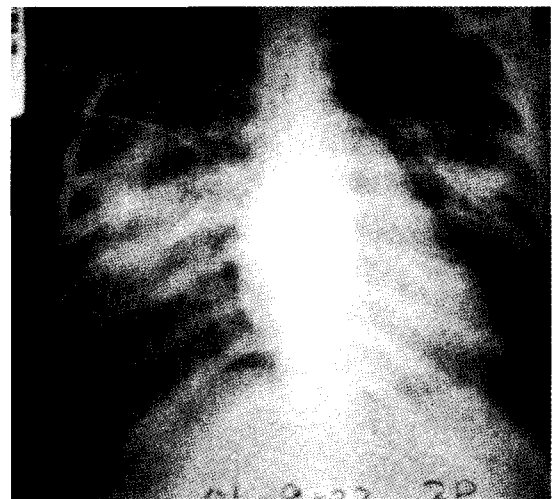


Fig. 9. Postoperative 17th day's chest X-ray shows aggravated pulmonary edema and pneumonia

심장 종양의 가장 흔한 증상은 부정맥으로 특히 심방조동과 세동이다. 다른 중요한 증상은 심부전과 판막의 협착과 역류로 인한 심잡음이다.<sup>2)</sup> 호흡부전, 흉통, 심부전, 빈맥, 발열, 근육통, 부정맥, 급사 등이 나타날 수 있으며 상하대정맥 등의 대혈관폐쇄에 의한 갑작스런 증상이 나타나기도 한다.

진단은 심초음파가 도입되면서 종양의 위치, 크기, 유동성 등을 파악하는데 매우 수월하게 되었으며 최근에는 컴퓨터 단층촬영이나 자기공명 촬영으로 종양의 주위 조직으로의 전이 여부 및 침습 정도를 파악함으로써 수술의 시행 범위를 결정하고 있다.

종양 수술의 목적은 확진과 보조 치료의 지침을 결정하는데 있으며 외과적 절제의 목적은 증상 완화에 있다. 술전에 종양의 절제 가능성을 정확히 예측할 수 없으나 초기인 경우 완전 제거하는 것이 가장 바람직하다. 완전 절제는 종괴의 위치, 심근과 심골격 내 침윤 정도 그리고 조직검사 결과에 달려있다. Putnam 등은 전이 없는 초기 심장 육종의 경우 원발성 종양의 국소적 조절과 폐쇄 증상의 개선 그리고 효과적 보조요법으로 생명연장이 가능하기 때문에 외과적 절제술을 시행하여야 한다고 하였다.<sup>3)</sup>

심장에서의 원발성 간엽세포종은 극히 드물다. 1932년에 Klein이 처음으로 배아성 또는 미분화된 간엽성 조직을 가지고 있는 종양으로 “간엽세포종”이라는 용어를 사용하였다.<sup>4)</sup> Stout는 대퇴부에서 발생한 악성 간엽세포종 8례를 발표하면서 악성 간엽세포종은 섬유육종과 서로 다른 2개 이상의 간엽세포로 이뤄진 종양으로 구성되는 것이라고 기준을 정하였는데,<sup>5)</sup> 본 증례도 이 기준을 충족시킨다. 악성 간엽세포종은 사지의 연부조직에서 주로 발생하는 것으로 보고 되어왔으나 여전히 이 종양의 기원과 조직발생은 불확실하며, Lowery 등은 이론적으로 원시 섬유성 조직이 어떤 간엽성 요소로든지 변성(metaplasia)될 수 있다고 가정하였다.<sup>6)</sup>

Tanaka 등은 그동안 보고된 심장에서 발생한 악성 간엽세포종 증례 6례를 정리하여 여성이 5례, 남성이 1례로 남성보다 여성에서 호발한다고 하였으며, 발병 연령은 26세에서 59세 이었다. 심장의 악성 간엽세포종은 어느 부위나 발생할 수 있으나 6례 중 3례에서 좌심방, 1례는 심방 중격, 1례는 승모판막, 1례는 폐판막으로, 주로 좌심방에서 발견되었다.<sup>7)</sup>

본 증례는 2례 모두 여성이었으며, 1례는 좌심방, 또 다른 1례는 폐정맥에서 발생하였다. Munk 등은 폐동맥의 혈관 내 피세포에서 기인한 악성 간엽세포종 증례를 보고하였다.<sup>8)</sup>

아직까지 악성 간엽세포종의 치료 방법과 예후에 대한 확실한 보고는 없으나 Tanaka 등의 그동안 보고된 악성 간엽세포종 증례 6례에서 생존기간은 4개월에서 48개월로 예후는 좋지 않았다. 수술적 완전제거가 기본적으로 선행되어야 하며, 전이와 재발 방지를 위해 효과적인 보조치료로 항암치료 또는 방사선 치료가 필요할 것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. Silverman NA. *Primary Cardiac tumors*, Ann Surg 1980; 191(2):127-38.
2. Harvey WP. *Clinical aspects of Cardiac tumors*. Am J Cardiol 1968;21:328.
3. Putnam JB, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. *Primary cardiac sarcomas*. Ann Thorac Surg 1991;51:906-10.
4. Klein W. *Mesenchymoma*. J Med Soc N J 1932;29:774.
5. Stout A P. *Mesenchymoma, mixed tumor of mesenchymal derivatives*. Ann Surg 1948;127:278-90.
6. Lowery WB, Mckee EF. *Primary osteosarcoma of the heart*. Cancer 1972;30:1068-73.
7. Tanaka T, Bunai Y, Nishikawa A, Kawai T, Mori H, Takahashi M. *Malignant mesenchymoma of the heart*. Acta Pathol Jpn 1982;32(5):851-59.
8. Munk J, Griffel B, Kogan J. *Primary mesenchymoma of the pulmonary artery; radiologic features*. Br J Radiol 1965;38:104-11.

#### =국문초록=

원발성 심장 종양은 드물며 이들 중 20~25%에서 악성 종양이다. 더욱이 심장에서의 원발성 악성 간엽세포종은 극히 드문데, 최근 저자 등은 2례의 심장 악성 간엽세포종을 경험하였다.

첫 번째 예는 승모판 폐쇄부전증을 보인 61세의 여자환자로 승모판을 막고있는 좌심방의 후측벽에서 생긴 악성 간엽세포종이었다. 2.7×3.7 cm 크기의 종괴는 승모판의 후내측 교련과 판륜까지 자라고 있었다. 좌심방의 벽측은 남긴채 종괴는 부분 절제하였다. 환자는 항암치료를 받고 30일 후에 별문제 없이 퇴원하였으며, 19개월 동안 외래 추적관찰 중이다.

두 번째 예는 좌측 하폐정맥에서 기원한 4×5 cm 크기의 약하고 연노란색의 다엽성의 종괴였다. 다른 작은 종양결절들이 좌심방의 벽과 승모판 후엽에서 발견되었다. 수술은 종양의 부분절제와 승모판막치환술을 시행하였다.

중심 단어: 1. 심장 종양