

혈관 육종에 의한 심장 파열

최진호* · 박계현** · 정의석** · 오세진* · 최진호** · 임 청**

Cardiac Rupture Induced by Angiosarcoma

Jinho Choi, M.D.*, Kay-Hyun Park, M.D.**, Eui-Suk Chung, M.D.**, Se-Jin Oh, M.D.*,
Jin Ho Choi, M.D.**, Cheong Lim, M.D.**

Angiosarcoma is the most common primary intracardiac malignancy, but many published papers have reported it to be rather rare. The prognosis of angiosarcoma is known to be very poor, and the treatment of choice has been surgery until recently, but many centers currently tend to try multimodal therapies, including chemotherapy and radiotherapy. In this report, we present a rare case in which an intracardiac angiosarcoma could have threatened the patient's life in short time by the rapid progression of the tumor, which caused right atrial rupture.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:751-754)

Key words: 1. Sarcoma
2. Heart rupture

증 례

환자는 27세의 남자 환자로 6개월 전부터 시작된 흉막성 흉통을 주소로 외부 병원 방문하여 시행한 흉부 단순 촬영에서 우심방의 실루엣이 커져 있어 흉부 전산화 단층 촬영을 시행한 결과, 우심방의 혈전 또는 종양이 의심되는 소견으로 본원 순환기 내과로 입원하였다. 내원 당시에 가벼운 호흡곤란 이외에는 특이 증상 없었고, 신체 검진 상에는 경정맥이 확장되어 있었고, 간이 2횡지 가량 만져졌으며, 오른쪽 경부에 2 cm 미만의 임파절이 만져졌다.

외부에서 시행한 흉부 전산화 단층 촬영을 검토한 결과 우심방 내부에 상행 대정맥과 하행 대정맥 사이에 걸쳐서 위치한 다엽성이면서 저조영되는 종괴를 확인할 수 있었으며 동시에 양측 폐 실질에서 간유리음영을 발견할 수 있었다(Fig. 1). 본원에서 시행한 심초음파 검사에서는 우

심방의 종괴가 우심실 쪽으로도 확장되어 있고, 우심실 쪽에서 종괴로 보이는 부분이 우관상 동맥을 둘러싸고 있는 것을 확인할 수 있었다. 종괴의 범위를 확인하기 위해 시행한 심장 자기 공명 영상에서 우심방 주변 조직과 잘 구별되는 종괴가 우심방 전장에 걸쳐 있으면서, 주변의 횡격막, 심막, 흉막과 유착이 있어 우심실의 움직임에 제한이 있는 모습이 확인 되었다.

이에 혈관성 전이가 있는 우심방의 혈관육종 의심 되어 수술 대기 중에, 환자는 갑자기 심한 흉통을 호소하였고, 동성 빈맥과 호흡곤란 증상 있어 응급으로 검사 시행하였다. 심초음파에서는 우심실의 기능이 이전에 비해 다소 떨어져 보이는 것 외에는 별다른 변화 없었으나, 흉부 단순 촬영 상에서는 우하엽의 허탈과 우측 횡격막이 상승한 것을 확인할 수 있었고, 혈관 조영 전산화 단층 촬영에서는 오른쪽에 흉수가 증가되어 있으며 동시에 예전에 보이

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine

**서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 제232차 서울경기 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2007년 12월 18일, 심사통과일 : 2008년 10월 11일

책임저자 : 박계현 (463-707) 경기도 성남시 분당구 구미동 300, 분당서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 031-787-7140, (Fax) 031-787-4050, E-mail: drkhpark@yahoo.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

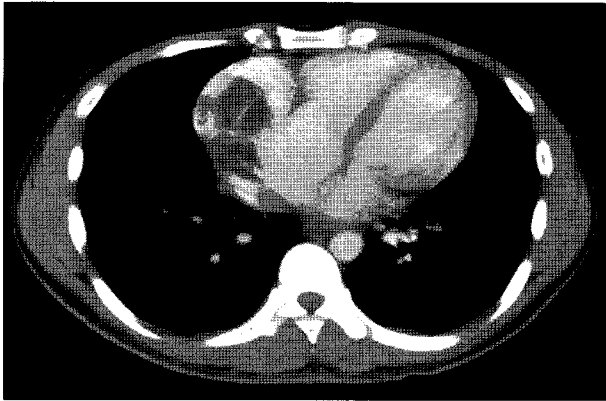


Fig. 1. Preoperative CT shows multiple lobulated, low attenuated mass in RA.



Fig. 2. Intraoperative view: ruptured RA and invaded tumor were seen.

던 우심방의 종괴와 양측 폐의 간유리음영 병변이 증가되어있는 것을 볼 수 있었다. 이에 폐색전증에 의한 폐경색으로 발생한 부폐렴성 흉수, 또는 종양의 침범으로 인한 흉막의 출혈 등의 가능성을 우선 염두에 두고 예정보다 빨리 응급으로 수술 시행하였다.

수술은 대동맥에 동맥관 삽관, 상행대정맥과 우측 대퇴정맥에 정맥관 삽관 하에 시행하였으며, 수술 중에 심박열던 중 대량 출혈 있어 수술 중 우심방 또는 우심실의 손상을 의심했으나, 실제로는 종양에 의한 우심방 파열로 인한 출혈이었음을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 우측의 종격동 측 흉막을 열었을 때는 대량의 혈흉을 확인할 수 있었고, 양쪽 흉막 모두 종양 파종의 증거는 찾을 수 없었다.

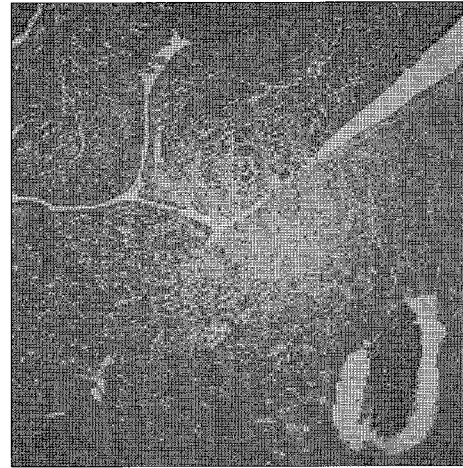


Fig. 3. Microscopic findings shows marked increased cellularity with nuclear pleomorphism (H&E stain, x400).

종양은 상행 대정맥 기시부 아래부터 하행 대정맥까지 위치하고 있었으며, 우심실 쪽으로는 우관상동맥을 둘러싸고 있었고, 횡격막으로의 직접 침범이 확인되었다. 수술은 우심방을 동방결절 직하부에서 횡격막 직상방까지, 우심실 쪽으로는 우관상동맥이 노출될 때까지 최대한 부분 절제 시행하였고, 이후 소심낭으로 우심방 재건을 시행하였다. 수술 후 약 6 cm 정도의 종괴가 우심방벽과 함께 절제되었다.

수술 후 1일째에 동성 울동 또는 접합부 울동 사이로 심박동 유지되면서 출혈의 증거 없이 생체 징후 안정되어 기관 삽관 제거하였다. 병리 검사 결과는 우심방의 정상 조직을 침범하는 양상과 과분화를 보이며, 면역 화학 조직 염색에서는 혈관 육종에 특이적인 CD 31과 CD 34가 양성으로 확인되어 혈관 육종으로 밝혀졌다(Fig 3). 수술 후 항암 화학 치료와 방사선 치료 후 퇴원하였으며, 외래에서 추적 관찰하던 중, 술 후 3개월째 다발성 뇌전이 발견되었고, 수술 후 6개월 후 사망하였다.

고 찰

심장의 원발성 종양은 보고자에 따라서 차이는 있으나 사후 부검에서 0.0017~0.033%으로 보고되고 있으며, 그 중에서도 10% 정도가 악성 종양이며, 악성 종양 중에 혈관 육종이 31%로 가장 많은 비율을 차지하고 있다[1]. 심장의 혈관 육종을 가진 환자들은 종양 색전증, 심낭 압전

을 동반한 심낭삼출 이외에 여러 가지 비특이적인 증상을 나타내기 때문에 임상적으로 진단이 힘든 경우도 많다. 진단의 도구로는 심초음파, 전산화 단층 촬영, 자기 공명 영상들이 쓰이고 있다[2].

심장의 혈관육종은 발견 후 평균 수명은 5개월 가량으로 보고되며, 수술만 시행했을 경우는 5일~9개월, 수술과 함께 다른 치료를 병행했을 경우 3~12개월 정도로 보고될 정도로 예후가 나쁜 것으로 알려 졌다. 수술만이 확립된 치료 방법이었으나, 최근 들어서는 화학 요법과 방사선 요법을 병행 하였을 때 생존기간을 늘릴 수 있다는 보고가 나오고 있다[2].

여러 문헌을 종합 해보면 환자의 생존 기간을 늘리는 좋은 예후 인자로는 세 가지가 제시되고 있으며, 가장 중요한 것이 완전 절제의 여부로, Llombart-Cussac 등의 보고에 따르면 7개월과 22개월 정도의 유의한 평균 생존 기간의 차이를 보였다[3]. 이외에 수술과 함께 다른 치료 요법의 병행하였을 경우, 진단 당시 전신적 전이가 없을 경우에 좀 더 예후가 좋은 것으로 알려져 있다[2,4,5].

이 환자의 경우에서도 완전 절제를 시행하였다면 좀 더 좋은 예후를 기대할 수도 있었겠지만, 완전 절제를 시행하였다면 심장을 제외한 부분의 전이조직- 횡경막, 간, 폐 조직 등- 과 우심실일부 동방결절을 잘라내어야 했기 때문에 완전 절제가 불가능하다고 판단되어 고식적 절제만을 시행하였고, 술후 추가적으로 항암치료와 방사선 치료를 시행하였다. 하지만 완전 절제가 이루어지지 않아서 장기 예후가 좋지 않을 것이라고 예측한 대로 술후 6개월 후에 사망하였다.

이 증례에 있어서 주목할만한 것은 심장의 혈관 육종으로 인한 장기적인 예후에 대한 정보보다는 급사가 가능할 정도의 급격한 임상 양상을 보였던 점이다. 본 증례와 같은 심장의 혈관 육종으로 인한 심장 파열은 흔치 않은 발병 양상으로 국내에서는 1개의 증례가 보고된 바 있다[6]. 경우에 따라서는 본 증례와 같이 혈흉이 증가하는 양상으

로 보고되기도 하며[7] 이로 인한 환자의 급사가가능성 등이 보고되기도 한다[8].

결론적으로 심장 내 종괴가 있을 때, 혈전의 가능성이 작은 환자의 경우 종양을 배제 하지 말아야 하며, 악성종양이 의심이 되는 경우, 진단으로부터 수술 사이에 걸리는 시간을 최대한 단축 하는 것이 장기적으로 종양의 전신적 전이와 심부전 같은 만성 합병증을 줄일 수 있으며, 또한 종양에 의한 출혈, 심낭 압전, 심장 파열 등과 같은 급성 합병증을 줄일 수 있다.

참 고 문 헌

1. Kurian KC, Weisshaar D, Parekh H, Berry GJ, Reitz B. *Primary cardiac angiosarcoma: case report and review of the literature.* Cardiovasc Pathol 2006;15:110-2.
2. Alvarez JM, Yew MK, Rajesh B, Ireland M. *Cardiac Angiosarcoma: too little known, too late treatment or just too bad a tumour?* Heart, Lung and Circulation 2001;10:30-4.
3. Llombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, et al. *Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas; the IGR Experience.* Br J Cancer 1998;78:1624-8.
4. Nakamichi T, Fukuda T, Suzuki T, Kaneko T, Morikawa Y. *Primary cardiac angiosarcoma: 53 months' survival after multidisciplinary therapy.* Ann Thorac Surg 1997;63:1160-1.
5. Putnam Jr JB, Sweeney MS, Colon R, Lanza LA, Frazier OH, Cooley DA. *Primary cardiac sarcomas.* Ann Thrac Surg 1991;51:906-10.
6. Kim JS, Song SG, Ko WS, et al. *A case of primary right atrial angiosarcoma manifested with cardiac tamponade.* J Kor Soc Echo 2004;12;36-8.
7. Lantz DA, Dougherty TH, Lucca MJ. *Primary angiosarcoma of the heart causing cardiac rupture.* Am Heart J 1989;118:186-8.
8. Barreiro Barreiro JM, Fernández VL, Amigo LP. *Cardiac angiosarcoma presenting as hemothorax.* Arch Bronconeumol 2005;41:105.

=국문 초록=

원발성 혈관육종은 매우 드물며 그 예후가 불량하다. 이전까지는 수술적 제거가 확립된 치료로 알려져 왔으나, 최근에는 수술 외에도 항암제 치료 및 방사선 치료 등을 병행하는 치료를 시도하고 있다. 저자들은 심장의 원발성 혈관육종의 빠른 진행으로 인하여 우심방의 파열을 일으켜 단시간 내에 환자의 사망을 일으킬 수도 있었던 드문 증례를 경험하여 보고하고자 한다.

중심 단어 : 1. 육종
2. 심장 파열