

우심방에 발생한 원발성 악성 림프종의 수술적 치험

— 1예 보고 —

최원석* · 한일용* · 전희재* · 이양행* · 황윤호* · 조광현*

Primary Malignant Cardiac Lymphoma in Right Atrium

— A case report —

Won Suk Choi, M.D.*, Il-Yong Han, M.D.*, Hee-Jae Jun, M.D.*, Yang-Haeng Lee, M.D.*,
Youn-Ho Hwang, M.D.*, Kwang-Hyun Cho, M.D.*

A primary malignant lymphoma that originates in the heart is extremely rare. A 68-year-old male patient was admitted due to aggravated dyspnea. After echocardiography and chest computed tomography evaluation, a huge mass in the right atrium and the right ventricle was detected. We decided to perform emergency surgery due to a high risk of infarction and hemodynamic disturbance. After the near total removal of the huge mass in the right cardiac chamber, the interatrial septum and antero-lateral part of the right atrium were reconstructed by the use of a bovine pericardial patch. The final pathological diagnosis was a primary malignant lymphoma. The patient and his guardians refused chemotherapy (including radiotherapy), and the patient was discharged to his home, where the prognosis was hopeless.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:369-372)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Lymphoma

증 례

68세 남자가 내원 3개월 전부터 점점 심해지는 호흡곤란(NYHA III)으로 내원하였다. 천식으로 약물치료 중이었으며, 그 외에 다른 질병 과거력은 없었다. 이학적 소견으로 혈압 90/60 mmHg, 빈맥(분당 135회), 빈호흡(분당 27회), 경도의 발열(37.5°C)이 있었으며, 좌우 경정맥이 확장되어 있었다. 경도의 수축기 심잡음과 양측 폐야에 천명음이 청진되었다. 심전도 검사는 정상 소견이었다. 혈액검사결과상 백혈구 7,440/mm³, 혈색소치 16.0 g/dL (Hct 48.5%), 혈소판 74,000/mm³, 총빌리루빈 3.9 mg/dL 등이었

으며, 동맥혈가스분석상 pH 7.472, pCO₂ 29.9 mmHg, pO₂ 49.3 mmHg, sPO₂ 87.0%로 저산소증을 보였다. 심근 효소 검사는 CK-MB (2.2 ng/mL), TnI (0.042 ng/mL)는 정상이었으나, LDH (735 U/L)는 증가해 있었다. 컴퓨터 단층촬영 등의 방사선학적 검사상 다량의 양측 늑막삼출액과 복수가 관찰되었고, 우심방에 9.0×7.5 cm 크기의 다엽성 종양이 삼첨판막을 넘어서 심실의 일부분까지 자리잡고 있었으며, 다량의 심낭삼출액과 함께 종격동 및 우측 쇄골상부의 림프선 확장소견이 있었다. 경식도 심초음파 검사소견 역시 동일하였으며 심박출률은 50%였다(Fig. 1). 심부전을 동반한 우측 심장 종양으로 일차 진단하고, 뇌경색

*인제대학교 의과대학 부산백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

논문접수일 : 2007년 12월 10일, 심사통과일 : 2008년 2월 11일

책임저자 : 한일용 (633-165) 부산시 부산진구 개금 2동 633-165, 부산백병원 흉부외과

(Tel) 051-890-6834, (Fax) 051-891-1297, E-mail: handarai@dreamwiz.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

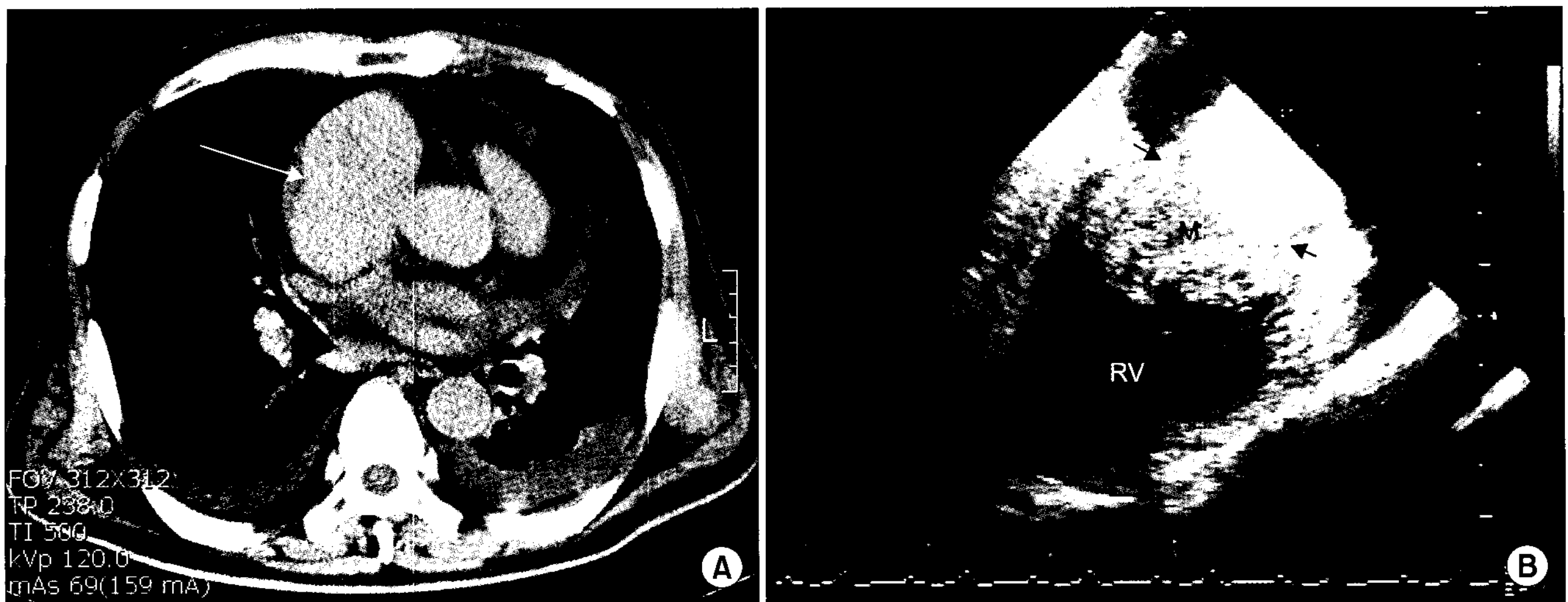


Fig. 1. Preoperative imaging study. (A) This chest CT shows giant RA mass (arrow), mild pericardial effusion and both pleural effusion. (B) This TEE shows giant RA mass (M) occupying RV space through tricuspid valve (arrows). CT=Computed tomography; RA=Right atrium; TEE=Transesophageal echocardiography; RV=Right ventricle.

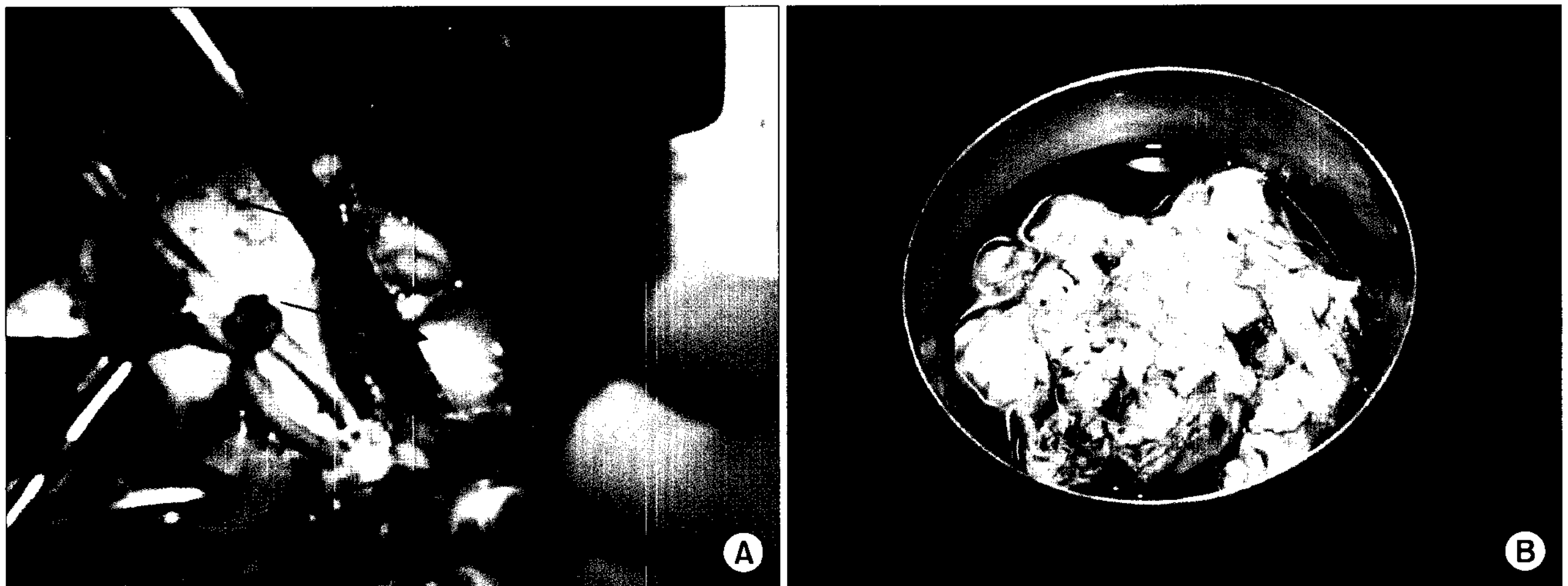


Fig. 2. Intraoperative findings. (A) Giant mass in RA was fragile and multilobulated (arrows). (B) Removed ivory-colored mass was contained in the bowl.

등의 위험성과 심장압전증, 복수 등을 포함해서 심한 혈액학적 불안정성으로 응급수술을 계획하였다.

수술은 상행대동맥에 동맥관을, 상행대정맥에 정맥관을 삽입하였으며 보편적인 방법으로 우심방을 통한 하대정맥의 접근이 어려워 좌측 대퇴정맥에 정맥관을 삽입하였다. 우심방을 절개하여 거의 전 우심방을 차지하고 삼첨관을 지나 우심실까지 이르는 약 9.0×8.0 cm 크기의 거대 종양을 제거하였고, 종양이 침윤된 것으로 판단되는 심방 중격과 전측면 우심방벽의 일부도 제거하였다. 제거된 심

방중격과 우심방벽은 우형 심막 첩포로 재건하였으며 삼첨판막은 종양 제거 후 중등도의 역류가 관찰되어 교련부위 전첨과 후첨 일부를 봉합하는 삼첨판막 성형술을 함께 시행하였다. 종양은 상아빛을 띤 다엽성으로 부서지기 쉬웠다(Fig. 2). 조직검사결과 CD20, LCA, Bcl2 그리고 Vimentin에 양성반응을 보이는 미만성 거대 B-세포형의 악성 림프종으로 최종 진단되었다(Fig. 3). 환자는 특별한 문제 없이 수술 다음날 기계호흡에서 이탈하였으나, 술 후 2일째부터 췌노 등 급성신부전의 증상 보여 혈액투석

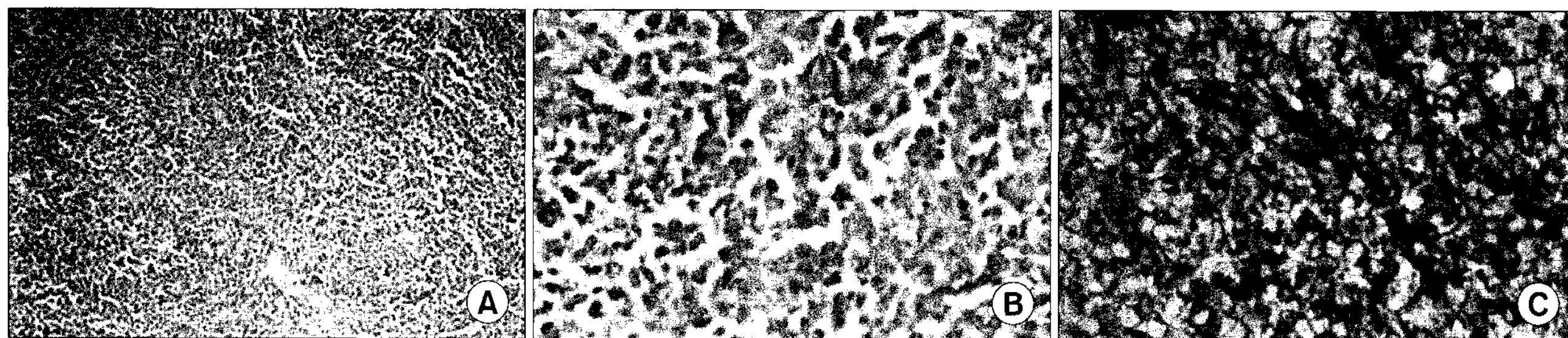


Fig. 3. Pathologic findings. Diffuse infiltration of large-sized neoplastic lymphoid cells that react with CD20 (pan B-cell marker). (A) HE, x100 (B) HE, x400 (C) CD20, Immunohistochemistry, x400. CD20=Cluster designation; HE=Hematoxylin and eosin.

과 술 후 추가적 항암 치료를 권유하였으나, 경제적인 이유 등으로 더 이상 치료 거부하고 술 후 5일째 귀가 퇴원하였다. 환자는 신부전에 의한 폐부종 등의 악화 등으로 인한 심부전 및 다장기부전으로 귀가 퇴원 다음날 사망하였다.

고 찰

심장에 1차적으로 생기는 악성 종양 자체가 드물며, 또한 원발성 심장 림프종은 원발성 심장 종양의 1.3% 정도로 매우 희귀하다[1]. 국내에선 유송현 등[2]이 1980년에서 2003년까지 89예의 심장 내 종양 환자를 분석한 결과 5.8%에 해당되는 악성종양 5예 중에서 단 1예에서 악성 림프종을 보고하였으며, 그 후 2000년 원용순 등[3]의 부분적 종괴절제술을 시행한 1예와, 2004년 박기성 등[4]의 조직생검을 시행한 1예의 증례만을 각각 보고하였다. 악성 원발성 심장 종양은 대개 30대 이후에 나타나며 남녀 비율은 거의 동일하다. 우심방에 호발하며 내과 치료에 반응 없는 심부전 소견과 혈심낭, 심장압전, 흉통, 심계항진, 부정맥 등이 나타날 수 있으며 전색증에 의한 뇌경색 등도 발생할 수 있다. 임상양상으로 치료에 반응하지 않는 불응성 심부전이 가장 흔하며, 전흉부통증, 발열 또는 쇠약, 심방세동 등의 부정맥(전도 장애), 심압전, 심막삼출액, 그 외 상행대정맥폐쇄, 상복부통, 불분명한 전신적 불쾌감 등이 나타날 수 있다[1,5,6] 원발성 악성 림프종은 심장 또는 심낭막에 국한되어 있는 비호지킨림프종으로 정의되며, 세포학적으로 B-세포형이 많다[1,6]. 비호지킨림프종은 심장 또는 신장 이식 등 면역억제제(Cyclosporin A)를 쓸 수 밖에 없는 경우나 AIDS 환자에서와 같이 면역력이 저해되어 있는 경우에 발병률이 증가하는 편이다[1,7]. 육종에 비해서는 괴사, 판막침범 그리고 심장의 파급 정

도는 덜하다고 알려져있으나[6], 예후는 대부분 진단이 늦어지거나, 원발 병소 파악의 어려움 때문에 매우 불량하다. 진단은 단순흉부촬영, 경흉부 심초음파, 컴퓨터 단층촬영 등이며 경식도 심초음파, 자기공명영상 등이 유용하다[1,5]. Ceresoli 등[1]이 50명의 원발성 심장 림프종 환자를 분석한 결과, 진단에서 경식도초음파(5/5, 100%), 자기공명영상(12/13, 92%), 혈관촬영술(11/14, 79%), 핵의학검사(8/11, 73%), 컴퓨터단층촬영(15/21, 71%)에 반해 경흉부 심초음파(21/38, 55%)는 다소 진단율이 떨어진다고 하였다. 이와 같은 임상양상과 진단적 기법을 통해 심장내 종양 혹은 설명되지 않는 불응성 심낭삼출액, 심부전(부정맥 동반)을 가진 환자의 경우 원발성 심장 림프종을 의심해야 한다. 또한 Ceresoli 등[1]은 Anthracyclin이 포함된 항암제를 통한 조기 전신 치료가 유일하게 효과적이라 했으며 항암치료 후 방사선 치료는 매우 드물게 생존율 상승에 도움을 준다고 한데 반해 수술적 치료로는 생존율 향상에 도움이 되지 않고 고식적 치료로 제한해야 한다고 주장하였다. Igawa 등[8]은 악성 림프종 자체가 항암 및 방사선 치료에 민감하므로 조기 진단 후 THP-COP 등의 적절한 항암치료 후 종양크기가 줄어드는 등 효과를 보이는 환자에게 수술적 절제를 해주면 더 좋은 효과를 기대할 수 있겠다고 보고하였다. 악성 림프종의 경우, 비록 내과적인 치료로 호전된 증례가 드물게 보고되어 있지만[5], 심장내 종양의 경우는 색전증 등의 위험성이 있어 응급 수술이 치료의 핵심으로 생각되지만 악성의 경우 대부분 발견 당시 국소 및 원격 전이가 있는 경우가 흔해 예후가 매우 불량하다[3,4]. 비록 원발성 악성 림프종이 드물지만 예후가 나쁘고 적절한 조기 항암치료로 효과를 기대해 볼 수 있으므로 조기에 임상양상 등으로 의심하는 것이 중요하다 [1]. 본 증례의 경우 내원 당시 혈액학적 불안정과 경색의 위험성 때문에 응급수술을 시행하였으나 비교적 활력증

후가 양호하고 경색 등의 위험성이 적다면 적절한 항암치료 후 수술을 계획하는 것도 생존율을 높이는 한 방법이 될 것이다. 심장에서 기인한 림프종의 경우, 그 전신적 항암요법 또한 완전히 정립되어 있는 것은 없으나, 본원의 경우, 타 부위의 림프종과 마찬가지로 RCHOP (Rituximab, Cyclophosphamide, Adriamycin, Vincristine, Prednisolone)으로 이루어진 복합항암화학 요법을 6주기 동안 권유된다고 한다. 부분적 절제 혹은 조직 생검만 시행된 이전 2예의 보고에 더불어 본원의 증례처럼 광범위 절제수술 후 추가적인 항암제의 선택이나 기간, 그 예후 평가에 있어서도 더 많은 증례의 축적이 필요할 것이다.

참 고 문 헌

1. Ceresoli GL, Ferreri AJM, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients. diagnostic and therapeutic management. *Cancer* 1997;80:1497-506.
2. Yu SH, Lim SH, Hong YS, et al. Clinical experiences for primary cardiac tumors. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;38:301-7.
3. Won YS, Kim JH, Kweon JB, Park K, Kwack MS. A case of cardiac lymphoma developed in right atrium. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;33:971-3.
4. Park KS, Ahn WS, Lee S, Kwon OC, Ko MS, Jheon SH. Primary non-hodgkin's lymphoma in right ventricle with right atrial invasion: report of 1 case. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;37:376-81.
5. Fujisaki J, Tanaka T, Kato J, et al. Primary cardiac lymphoma presenting clinically as restrictive cardiomyopathy. *Circ J* 2005;69:249-52.
6. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999;19:1421-34.
7. Balasubramanyam A, Waxman M, Kazal HL, Lee MH. Malignant lymphoma of the heart in acquired immune deficiency syndrome. *Chest* 1986;90:243-6.
8. Igawa T, Nagafuji K, Ejima J, et al. Surgical resection of malignant lymphoma in the right atrium after systemic chemotherapy. *Intern Med* 2003;42:336-9.

=국문 초록=

심장에 발생하는 원발성 악성 림프종은 매우 드물다. 68세 남자 환자가 점점 심해지는 호흡곤란으로 본원 흉부외과에 입원하였다. 심장 초음파, 흉부컴퓨터단층촬영 후, 우심방과 우심실에 걸쳐 있는 거대 종양을 발견하였다. 뇌경색 등의 위험과 혈액학적 불안정으로 응급수술을 결정하였다. 우측 심장에 있는 거대 종양을 심방 중격의 일부와 전외측 우심방 벽을 함께 포함하여 제거하고, 우형 심내막 패치로 재건하였다. 최종 조직검사상 원발성 악성 림프종으로 진단되었으며, 환자와 보호자가 경제적 이유 등으로 항암치료를 거부하고 귀가 퇴원을 하였다.

중심 단어 : 1. 심장 신생물
2. 림프종