

전신 부종으로 발병한 심장 임파종 1예 보고

울산대학교 의과대학 내과학교실

이근찬 · 조재근 · 최성준 · 송재관 · 김재중 · 박성욱 · 박승정 · 이종구

= Abstract =

A Case of Malignant Lymphoma with Cardiac Involvement at Initial Presentation

Geun Chan Lee, M.D., Jae-geun Cho, M.D., Sung-Jun Choi, M.D.,

Jae-kwan Song, M.D., Jae-Joong Kim, M.D.,

Seong-Wook Park, M.D., Seung-Jung Park, M.D.

Department of Medicine, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan, Seoul, Korea

Lymphomatous involvement of the heart, occurring at initial diagnosis and presentation, is extremely rare. We report here a case of 58 year old man who presented with generalized edema, pericardial effusion, and a large right atrial mass detected by transesophageal echocardiography. There is no other evidence of disseminated lymphoma in this patient. Tumor removal and pulmonary embolectomy was done. Pathologically, the mass was malignant lymphoma, diffuse large cell type. Unfortunately, we have no chance to perform the intensive chemotherapy. The patient discharged in moribund state.

KEY WORDS : Cardiac lymphoma · Transesophageal echocardiography.

서 론

악성종양의 심장 내 전이는 종류에 따라 1%에서 21%까지 보고되어 있고 폐암, 유방암, 흑색종 등에서 흔한 것으로 알려져 있다. 이러한 환자 중 10%미만에서만 심장 내 전이로 인한 증상이나 증후가 나타나고 대부분 무증상이거나 비특이적이어서 사망 전 진단이 쉽지 않다^{1,2)}. 악성 임파종의 경우 전체 전이성 심장 종양의 9%를 차지하고³⁾, 악성 임파종으로 사망한 환자의 부검 예에서 20% 정도 관찰되는 것으로 보고되어 있으며²⁾, 원발성 심장 임파종의 경우는 극히 드물어 문헌상 수 예만이 보고되어 있다^{4,5,6)}. 어느 경우든 최초 진단시 심장의 침범으로 인한 증상으로 진단된 경우 또한 50여례의 보고만 있을 뿐이고 대부분 부검을 통해 진단한 것으로 사망 전 이의 진단과

치료를 시행한 예는 거의 없어 임상증상이나 경과, 치료 후의 결과 등에 대하여 많은 부분이 확실하지 않다²⁾.

저자 등은 전신 쇠약과 전신 부종을 주소로 입원한 58세의 남자 환자에서 원발 장기를 확인하지 못한 심장 임파종 1예를 진단하고 수술적 적출을 시행한 후 수술후 사망하기까지의 임상경과를 경험한 바 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 언○○(58세, 남자).

주 소 : 전신적 부종 및 전신쇠약.

현병력 : 환자는 내원 4개월 전 중국 여행도중 하루 6~7회의 설사가 발생하여 귀국후 치료를 받았으나

증상의 호전이 없고, 내원 1개월 전 부터는 오심, 구토를 동반한 식욕의 감소가 발생하여 모 종합병원에 입원하여 보존적 치료를 시행하고 진단적 검사를 시행하였다. 당시 소견은 고질소 혈증, 심낭 및 흉막 삼출, 복부 초음파 검사상 지방간과 소량의 복수 소견이었고, 흉막액 및 복수의 성상은 여출액이었다. 원인 질환에 대한 정확한 진단 없이 1개월간 치료를 받았으나 증상의 호전이 없고 전신 부종과 전신 쇠약이 악화되어 본원으로 전원되었다. 열이나 발한, 혈변이나 흑변은 경험하지 않았고, 1개월간 약 5Kg의 체중 증가를 경험하였다.

과거력 : 30년간 하루 한 갑의 흡연력 이외에 특이 사항 없었다.

가족력 : 특이 사항 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 의식은 명료하였으나 급성 병색을 나타내었고, 혈압은 와위에서 130/90mmHg, 맥박 수는 분당 70회, 호흡 수는 분당 22회, 체온은 36.2°C 였다. 결막이나 공막에 이상 소견은 없었고 눈 주위에 부종이 관찰되었다. 경정맥은 부종으로 인하여 관찰되지 않았다. 심장 박동은 규칙적 이었고 심낭 잡음은 들리지 않았으며, 좌측 폐야의 하부에서 호흡음의 감소가 관찰되었으나 수포음은 들리지 않았다. 복부 검사상 장음은 다소 감소되어 있었고 간 비종대의 소견이나 종괴는 관찰되지 않았다. 사지 말단에서 심한 부종이 관찰되었다. 신경학적 검사는 정상이었다.

검사 소견 : 말초 혈액 검사상 혈색소 18.3mg/dL, 백혈구 127000/mm³, 혈소판 143000/mm³, ESR 2 mm/h 였으며, 뇨검사상 미량의 알부민 이외에 정상이었다. 혈청 전해질은 Na 136mEq/L, K 5.2mEq/L 였고, 혈청 생화학 검사상 cholesterol 113mg/dL, BUN 23mg/dL, creatinine 0.9mg/dL, protein 5.4g/dL, albumin 3.2g/dL, AST 36IU/L, ALT 60IU/L, LDH 1272 IU/L 였다.

흉부 X-선 소견 : 좌측 폐야에 소량의 흉막액이 관찰되었고, 종격동 비대나 심장비대의 소견은 없었다.

심전도 소견 : 사지 유도에서 low voltage이외에 정상 소견이었다.

치료 및 경과 : 환자의 전신 부종과 만성적 설사에 대하여 이뇨제의 투여 및 정맥 주사를 통한 영양공급을 하였다. 경 흉부 심초음파 소견은 중등도의 심낭삼출과 하대정맥의 확장 및 호흡에 따른 직경의

변화가 없는 점 외에 echo window가 좋지 않아 더 이상의 정보를 얻지 못하였다. 일견하여 좌심방의 내경 및 수축기 기능 등은 정상범위로 간주되었다. 복부 전산화 단층 촬영, 소장 및 대장의 조영검사를 시행한 바 이상 소견을 관찰 할 수 없었다. 입원 5일째 갑자기 혈압이 강하되었고 당시 중심 정맥압은 40 cmH₂O 였다. 우심방으로의 혈류 유입이 원활하지 못한 원인을 밝히기 위해 시행한 경식도초음파상 우심방을 채우고 있는 용종양의(polypoid) 종괴가 관찰되었고, 상대정맥의 침범과 삼첨판 폐쇄의 소견을 보였다(Fig. 1). 심전도상 심방세동의 소견을 보여 응급 수술을 시행하였다. 수술 소견은 우심방이에서 기시한 종괴가 우심방을 거의 채우고 있었으며, 상대정맥까지 침범되어 있었고, 폐동맥에 색전이 관찰되었다. 종괴의 직경은 약 5Cm였고 표면이 불규칙

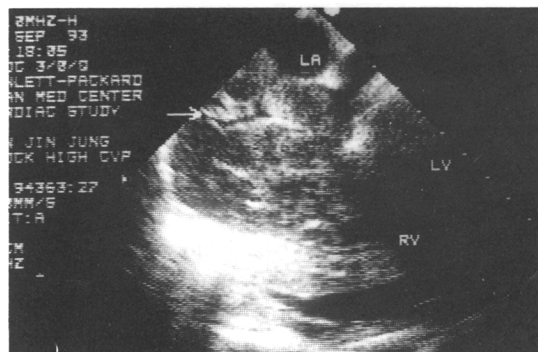


Fig. 1. Transesophageal echocardiography shows multilobular polypoid mass in right atrium. The right atrium is almost filled with the masses and the tricuspid valve is nearly obliterated.

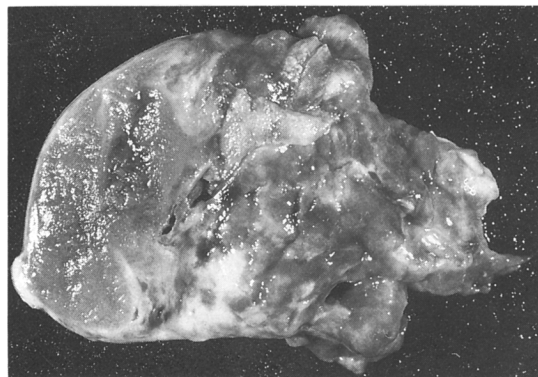


Fig. 2. Intraatrial masses, resected by operation, is multiple lump of irregular dark-red soft tissue. The masses extend directly into the right atrial wall.

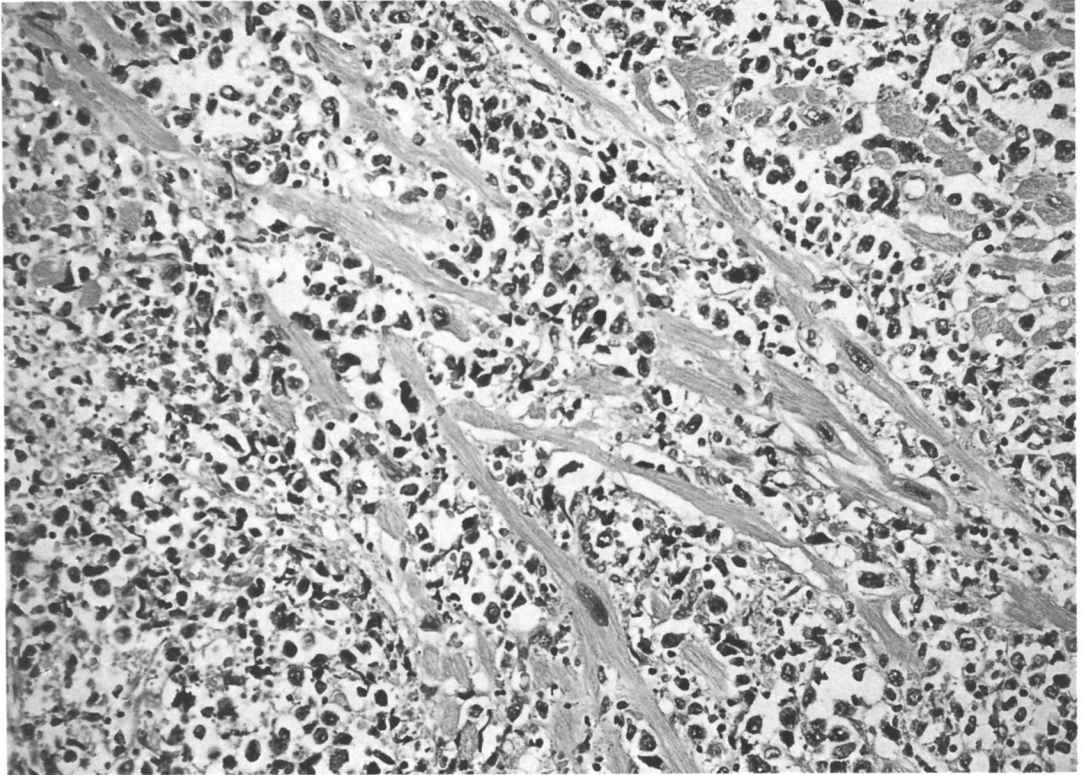


Fig. 3. Histology of the tumor shows diffuse infiltration of malignant lymphoid cells. The tumor dissects between myocardial fibers of the right atrium(H & E, $\times 400$).

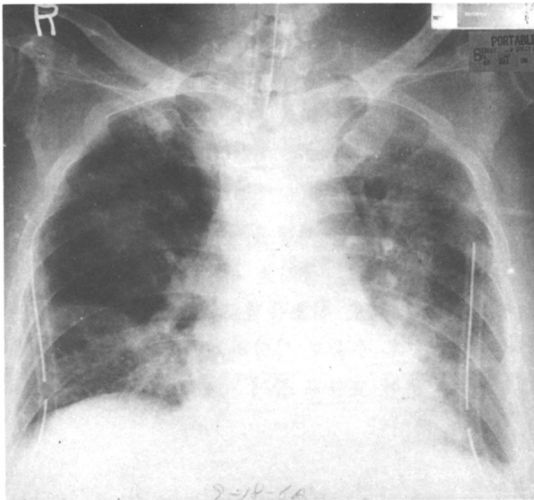


Fig. 4. Postoperative follow-up chest X-ray shows multiple parenchymal infiltration on both lung field.

하였고 황갈색이었다(Fig. 2). 종괴의 적출과 폐동맥의 색전을 제거하고 삼첨판 성형술을 시행하였다. 종괴의 병리학적 소견은 malignant lymphoma, diffuse large cell type with myocardial invasion 이었다(Fig. 3). 수술 후 시행한 경식도 심초음파상 종괴는 완전히 제거 되었으며 심장의 수축도 정상이었다. 특별한 문제없이 수술후 치료를 받던 중 수술후 3일째 갑자기 혈압강하와 심장정지가 발생하였고, 당시 시행한 흉부 사진상 다발성의 폐실질음영의 증가가 관찰 되었다(Fig. 4). 심폐소 생술을 시행하였으나 반응이 없어 빈사상태로 퇴원하였다. 폐색전으로 인한 악성 임파종의 전이를 의심하였으나 부검은 보호자의 거부로 실시하지 못하였다.

고 찰

원발성이나 전이성 심장임파종의 경우 최초 진단시

심장과 연관된 증상으로 발현한 경우는 매우 드물어 세계적으로 50여례의 보고가 있을 뿐이고, 이러한 증례의 대부분은 부검에서 확인된 경우이며, 이를 초기 심장 임파종으로 정의 하기도 한다²⁾. 최근 후천성 면역 결핍증 환자에서 임파종의 발생 빈도가 증가되고 있으며, 이 환자들에서 원발성 심장 임파종을 포함한 초기 심장 임파종의 보고가 늘고 있으며^{5, 7, 8, 9)}, 신장 이식 후 발생한 경우도 있다¹⁵⁾. 임파종이 심장을 침범한 경우 세가지 다른 양상으로 나타난다. 침윤이 광범위 하게 일어나 비대를 일으키거나, 심외막, 심근 혹은 심근내막에 국소적 결절을 형성할 수도 있고, 심낭 침윤의 형태로 발현할 수 있다^{1, 3)}. Roberts 등¹⁾은 임파종으로 사망한 196명의 부검예에서 24%에서 심장 임파종이 존재함을 보고하였고, 20%가 심낭, 8%가 우심방, 9%가 우심실, 9%가 좌심실, 5%가 좌심방에 분포하고, non-Hodgkin's lymphoma의 28%, Hodgkin's lymphoma의 8%에서 심장 종양이 존재함을 보고한 바 있다. 이러한 분포는 다른 보고에서도 비슷한 양상을 보인다¹⁰⁾.

심장 임파종의 임상증상은 매우 다양하여 무증상이거나 비특이적인 'B' 증상이나 소화기 증상으로 발현 되는 것이 대부분이고, 약 10%에서만 심장 종양에 특이적인 임상상을 보이며 흉통 및 심근경색, 신압전, 상대적정맥 폐쇄, 그리고 전도장애 및 기타 부정맥, 전색증 등으로 나타난다. 종양이 판막이나 심장을 폐쇄하거나 심근으로 번져 나갈 경우 심한 심부전이나 부정맥을 야기 시켜 사망할 수도 있다. 본 증례의 경우도 전신부종을 유발한 우심부전의 형태로 발현한 바 종양에 의한 우심방 폐쇄에 기인한 것으로 생각된다. 대부분의 경우 이러한 비특이적인 임상증상으로 인해 사망 전 진단이 어려워 효과적인 치료를 시행한 예는 드물다²⁾. 이 질환의 진단에 있어 경흉부 심초음파가 중요한 방법이고, 공기조영 심초음파나 경식도 심초음파가 심강내 종양의 진단에 보다 유용하며, 소견은 결절의 양상으로 나타나기도 하고 드물게 심강내로 용종양(poypoid)의 성장을 보이기도 한다^{2, 10, 11, 13, 14, 15, 16, 17)}. 또한 전산화 단층촬영이나 자기공명 영상, Gallium-67 scintigraphy나 심장 조영술이 도움이 될 수도 있다^{2, 4, 12)}. 본 증례에서도 심부전의 원인에 대한 검사중 경흉부 심초음파도에서 심낭 삼출외에 특이한 소견을 발견하지 못하였으나 경식도 초음파에서 심장 종양을 발견한 바 경흉부 심초음파가

효과적이지 못한경우 경식도 심초음파가 유용한 방법임을 보여준다.

진단시 임파종이 심장에만 국한되어 있을 수도 있으나 대부분 전신적인 경우가 많다. 이러한 경우 전산화 단층촬영이 침범장기를 밝히는데 유용하며, 심장 종양에 대한 생검이 어려우므로 접근 가능한 장기의 생검이 도움이 된다^{2, 12)}. 심장 임파종의 병리적 소견은 high grade 혹은 intermediate grade인 경우가 많은 것으로 보고되어 있다^{1, 3, 15)}. High grade 심장 임파종은 집중적 항암요법에 잘 반응하나 진단 시기가 늦어 그러한 결과에 대한 경험은 제한적이다²⁾. 또한 적절한 항암요법에 잘 반응하는 경우에도 늦은 진단으로 암세포의 양이 많고, 최근 증가 추세인 후천성 면역 결핍증과 연관된 임파종의 경우 감염에 의한 합병증으로 생존기간이 짧다⁴⁾. 그렇다고 해도 진단시 전신적인 경우가 대부분이므로 항암요법이 우선되고²⁾, 심장에 국한되어 있거나 항암요법 후 잔류 종괴가 있는 경우 방사선 치료를 고려할 수 있다¹²⁾. 본 증례의 경우 수술전 임파종의 진단이 이루어 지지 않았고 종괴에 의한 폐색전이 의심되어 수술적 적출을 시행하였고, 항암요법을 수술 후 계획하였으나 치료 기회를 갖지 못하였다.

결론적으로 심장 종양이 발견되고 임상적으로 임파종이 의심되는 경우 병기에대한 검사 및 조직학적 진단후 빠른 시간내에 항암요법을 시행하는 것이 환자의 예후에 중요한 것으로 사료된다.

요 약

전신 쇠약과 전신 부종을 주소로 입원한 58세의 남자 환자에서 원발 장기를 확인하지 못한 심장 임파종 1예를 경식도 심초음파로 진단하고 수술적 적출을 시행한 후 수술후 사망하기 까지의 임상경과를 경험한 바 문헌 고찰과 함께 이를 국내 최초의 예로 보고하는 바이다.

References

- 1) Robert WC, Glancy DL, DeVita VT : *Heart in malignant lymphoma(Hodgkin's disease, lymphosarcoma, reticulum cell sarcoma and mycosis fungoides) : A study of 196 autopsy cases.* Am J Cardiol 22 : 85, 1968

- 2) Gill PS, Chandraratna AN, Meyer PR, Levine AM : *Malignant lymphoma : Cardiac involvement at initial presentation. J clin Oncol* 5 : 216, 1987
- 3) McDonnell PJ, Mann RB, Bulkley BH : *Involvement of the heart by malignant lymphoma : A clinicopathologic study. Cancer* 49 : 944, 1982
- 4) Chou ST, Arkles LD, Gill GD, Pinkus N, Pinkus N, Parkin A, Hicks JD : *Primary lymphoma of the heart : A case report. Cancer* 52 : 744, 1983
- 5) Guarner J, Brynes RK, Chan WC, Birdsong G, Hertzler G : *Primary non-Hodgkin's lymphoma of the heart in two patient with the acquired immunodeficiency syndrome. Arch Pathol Lab Med* 111 : 254, 1987
- 6) Somers K, Lothe F : *Primary lymphosarcoma of the heart : Review of the literature and report of 3 cases. Cancer* 13 : 449, 1960
- 7) Ziegler JL, Beckstead JA, Volberding PA, Levine AM, Lukes RJ, Gill PS, Burkes RL, Meyer PR, Metroka CE, Mouradian J, Moore A, Riggs SA, Butler JJ, Cavanillas FG, Hersh E, Newel GR, Laubenstein LJ, Knowles D, Odajnyk C, Raphael B, Koziner B, Urmacher C, Clarkson BD : *Non-Hodgkin's lymphoma in 90 homosexual men : Relation to generalized lymphadenopathy and acquired immunodeficiency syndrome. N Engl J Med* 311 : 565, 1984
- 8) Goldfarb A, King CL, Rosenzweig BP, Feit F, Kamat BR, Rumancik WM, Krozon I : *Cardiac lymphoma in the acquired immunodeficiency syndrome. Am Heart J* 118 : 1340, 1989
- 9) Balasubramanyam A, Waxman M, Kazal LH, Lee MH : *Malignant lymphoma of the heart in acquired immune deficiency syndrome. Chest* 90 : 565, 1986
- 10) Schumidt DR, Johns JP, Linville KW : *Detection of intracavitary right ventricular polypoid masses due to metastatic lymphoma using contrast echocardiography. Am Heart J* 120 : 446, 1990
- 11) Van Veldhuisen DJ, Hamer HP, Van Imhoff GW, H, Lie KI : *Role of echocardiography in the diagnosis of cardiac lymphoma. Am Heart J* 119 : 973, 1990
- 12) Gelman K, Ben-Ezra JM, Steinschneider M, Dutcher JP, Keefe DL, Factor SM : *Lymphoma with primary cardiac manifestations. Am Heart J* 111 : 808, 1986
- 13) Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J : *Clinical and echocardiographic features of right atrial masses. Am Heart J* 107 : 745, 1984
- 14) Seward JB, Khanderia BK, Oh JK, Abel MD, Hughes RW Jr, Edwards WD, Nichols BA, Freeman WK, Tajik AJ : *Transesophageal echocardiography : Technique, anatomic correlations, implementation, and clinical applications. Mayo Clin Proc* 63 : 649, 1988
- 15) Scully RE, Mark EJ, McNeely BU : *Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 4-1985. N Engl J Med* 312 : 226, 1985
- 16) Bogren HG, DeMaria AN, Mason DT : *Imaging procedures in the detection of cardiac tumors, with emphasis on echocardiography : A review. Cardiovasc Intervent Radiol* 3 : 107, 1980
- 17) Salcedo EE, Cohen GI, White RD, Davison MB : *Cardiac tumor : Diagnosis and management. Current problem in cardiology* 17 : 71, 1992