

# 심장에서 발생한 원발성 비호지킨씨 림프종 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

김지영 · 우창민 · 이준엽 · 이진배 · 류재근 · 최지용  
장성국 · 신진향 · 이완석 · 서정현 · 김영섭

## A Case of Primary Cardiac Non-Hodgkin's Lymphoma

Ji-Young Kim, MD, Chang-Min Woo, MD, Jun-Yup Lee, MD, Jin-Bae Lee, MD,  
Jae-Kean Ryu, MD, Ji-Yong Choi, MD, Sung-Gug Chang, MD, Jin Hyang Shin, MD,  
Wan Suk Lee, MD, Jung-Hyun Seo, MD and Young Sup Kim, MD

Department of Internal Medicine, School of Medicine, Catholic University of Daegu, Daegu, Korea

### ABSTRACT

Although 25 to 36% of systemic lymphoma patients develop cardiac involvement, a primary lymphoma involving only the heart or pericardium is much less common. We detected an intracavitary mass in the right atrium and right ventricle in a 73-year-old man with dyspnea on exertion and generalized edema using transthoracic and transesophageal echocardiography. A thoracotomy was performed due to a possible cardiac tamponade, and a myocardial biopsy showed a malignant non-Hodgkin's lymphoma of the diffuse large B cell type. We report a rare case of a primary cardiac lymphoma detected using a transthoracic and transesophageal echocardiography in patient presenting with a massive pericardial effusion. (*Korean Circulation J* 2004;34(8):808-812)

**KEY WORDS :** Heart neoplasms ; Non-Hodgkin's lymphoma.

### 서론

전신 악성 림프종의 심침범은 25~36%라고 알려져 있지만, 심장이나 심외막에 국한되는 원발성 심림프종은 매우 드문 것으로<sup>1)</sup> 국내에는 그 보고된 예가 적다.<sup>2,3)</sup>

초기에는 증상 호소없이 지내다가 점차 호흡곤란, 흉통, 부종, 피로 등의 비 특이적인 증상이 나타나는 경우가 대부분이다.<sup>4)</sup> 이 때문에 조기진단이 어렵고, 진단 후

에는 치료 반응이 좋지 못해 예후가 불량한 것으로 알려져 있다.

저자들은 호흡곤란과 전신부종을 주소로 내원한 73세 남자의 경흉부 및 경식도 심초음파도 검사를 통해 우심실과 우심방의 거대종괴를 발견했고, 진단적 개흉술로 비호지킨씨 림프종을 조직 진단하여 약물 및 방사선 치료 후 양호한 경과를 보인 원발성 심장림프종 환자 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

환자 : 73세, 남자.

주소 : 호흡곤란.

현병력 : 평소 건강하게 지내오다가 내원 3일 전부터

논문접수일 : 2003년 12월 29일  
심사완료일 : 2004년 2월 19일  
교신저자 : 류재근, 705-718 대구광역시 남구 대명 4동 3056-6  
대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실  
전화 : (053) 650-4213 · 전송 : (053) 654-8384  
E-mail : jkryu@cu.ac.kr

호흡곤란이 발생하여 타병원에서 시행한 흉부 단순 촬영상 심비대 소견이 있어 본원 순환기 내과로 전원되었다. 과거력이나 가족력상 특이소견은 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 활력징후는 혈압 120/80 mmHg, 맥박수 분당 88회, 호흡수 분당 20회, 체온 36.4℃였다. 급성 병색을 보였으며 양하지 부종과 경정맥 확장이 관찰되었다. 흉부 청진상 호흡음은 정상이었고, 심음은 불규칙적이었지만 심잡음은 없었다. 복부 진찰소견상 특이소견 없었고 전신 림프절 종대는 관찰되지 않았다.

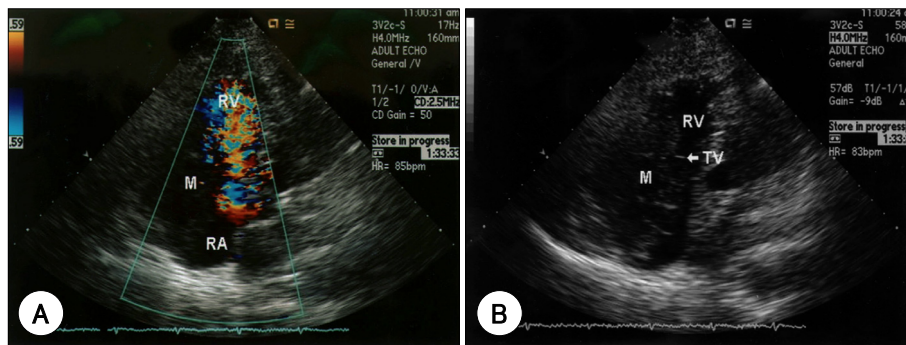
검사실 소견 : 입원 당시 말초 혈액 검사에서 백혈구 7,200/mm<sup>3</sup>(호중구 65%, 림프구 21.0%, 단핵구 9.7%, 호산구 3.2% 호염기구 0.7%), 혈색소 13.8 g/dL, 적혈구 용적율 40.3%, 혈소판 148,000/mm<sup>3</sup>이었다. 혈청 생화학 검사에서 혈중요소질소 15.0 mg/dL, 크레아티닌 0.9 mg/dL, Na 142 mEq/L, K 4.6 mEq/L, 총단백 6.1 g/dL, 알부민 3.73 g/dL으로 정상이었고, AST 159 IU/L, ALT 138 IU/L, ALP 277 IU/L,  $\gamma$ -GT 19 IU/L, LDH

824 IU/L, CPK 214 IU/L로 증가되어 있었다. 산소없이 시행한 동맥혈 가스 검사에서 pH 7.391 pO<sub>2</sub> 82.4 mmHg, pCO<sub>2</sub> 29.7 mmHg, HCO<sub>3</sub> 17.6 mmol/L였으며, 혈액 응고 검사, 면역학적 검사, 요검사항 특이소견은 없었다.

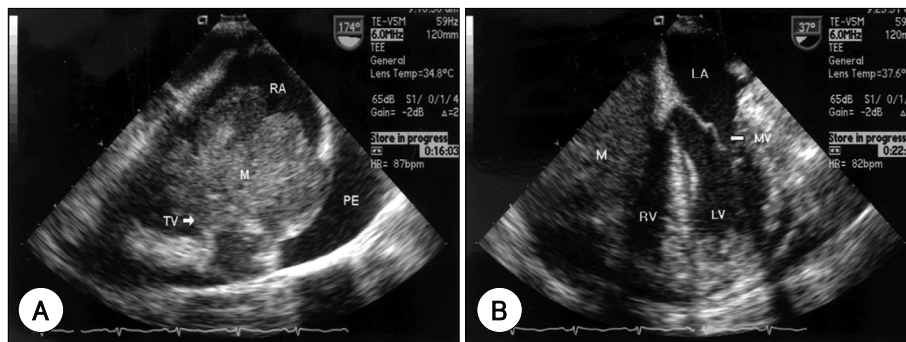
방사선 소견 : 입원 당시 흉부 단순 촬영에서 심비대 소견(심장가슴비 : 0.65)이 관찰되었고 양쪽 갈비가로막각이 무디어진 소견을 보였으며 양폐야에 활동성 병변은 관찰되지 않았다.

심전도 소견 : 입원 당시 심방세동에 특이소견 없었다.

심초음파 소견 : 입원 당시 실시한 경흉부 심초음파 검사상 종괴에 의한 우심방에서 우심실로의 혈류장애 소견이 보였고 중등도의 심낭삼출액이 동반되어 있었다. 좌심실 구혈율은 53.1%로 경도의 수축기능장애 소견을 보였다(Fig. 1A, B). 이어서 실시한 경식도 심초음파 검사상 우심방의 대부분을 차지하면서 삼첨판을 통해 우심실로 이어지는 7×9 cm 크기의 소엽상의(lobulated) 불균일성



**Fig. 1.** A: four chamber transthoracic echocardiogram color Doppler showing turbulent flow indicating disturbed right ventricular inflow. B: four chamber transthoracic echocardiogram showing inhomogenous large mass (M) obstructing right ventricular (RV) inflow.



**Fig. 2.** A: transesophageal echocardiogram showing inhomogenous large lobulated mass (M) almost obliterating right atrium (RA) invading tricuspid valve (TV) apparatus and extending into right ventricle. B: transesophageal echocardiogram showing inhomogenous large lobulated mass (M) almost obliterating right atrium (RA) invading tricuspid valve (TV) apparatus and extending into right ventricle. PE: pericardial effusion, MV: mitral valve.

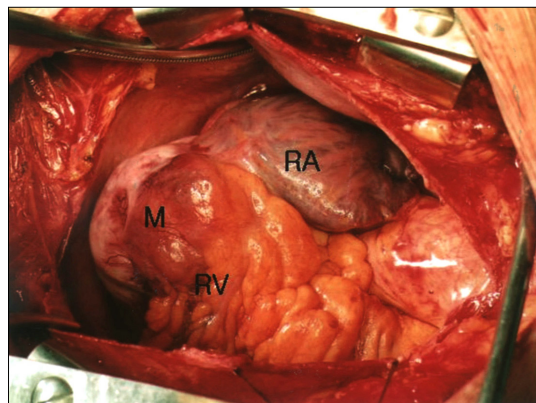
(inhomogeneous) 거대 종괴가 관찰되었다(Fig. 2A, B).

컴퓨터 전산화 단층촬영술 : 우심실 내에서 6.8×8.8 cm 크기의 거대한 연조직 형태의 종괴(huge soft-tissue density mass)가 삼첨판을 통해 우심방으로 뻗어 있고 앞쪽, 아래쪽으로는 심근층과 장막심장막(pericardium serosa)의 내장막(visceral layer)을 침범하여 심장막 공간(pericardial space)으로 돌출되어 있어 심장초음파 소견과 일치하였다. 다량의 삼낭 삼출액과 소량의 흉막삼출액이 보였지만, 흉부와 상복부에 림프절 비대나 전이 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3A).

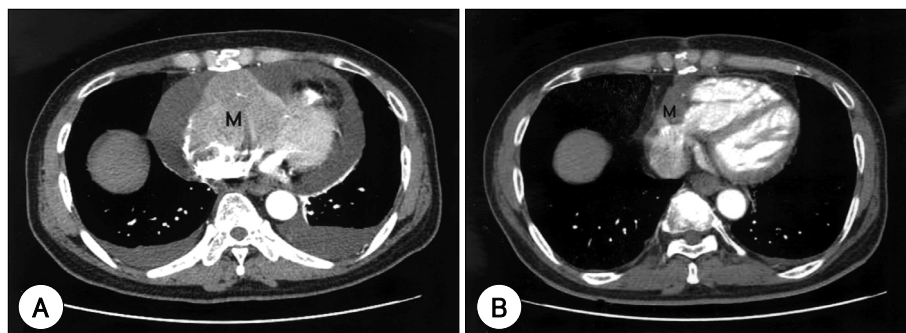
치료 및 경과 : 입원 3일째 호흡곤란과 전신부종이 악화되었고, 심장 압전이 심각하게 우려되어 응급 개흉술을 시행하였다. 종괴는 우심실 대부분을 침습하고 있어서 근치적 및 고식적 종괴절제술은 불가능하였고 심낭삼출배액과 조직 생검을 시행하였다(Fig. 4).

조직검사상 저 배율시야에서 종양세포는 미만성의 증식을 보였고 고 배율시야에서 종양세포는 크고 수포성의 핵과 뚜렷한 핵소체, 그리고 중등도 양의 호염기성 세포

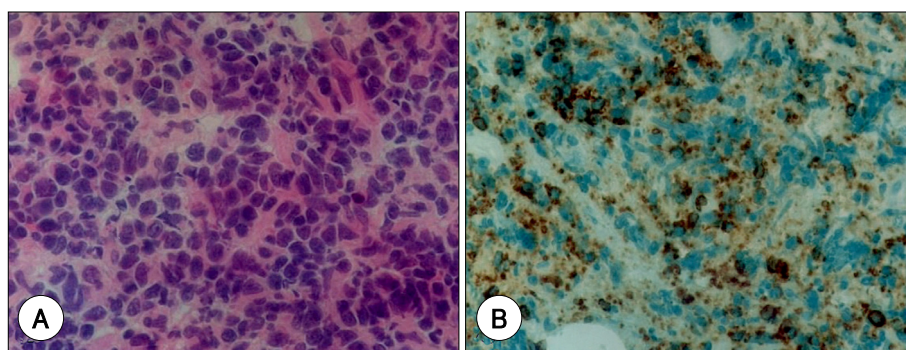
질을 보여 증심모세포 혹은 면역모세포와 비슷한 세포들로 구성되었다(Fig. 5A). 이러한 종양세포는 면역조직화학염색상 CD79a(pan B marker)에 양성반응을, CD45Ro(pan T marker)에 음성반응을 보여 미만성 거대 B 세포(Diffuse large B cell) 림프종으로 진단되었다(Fig. 5B).



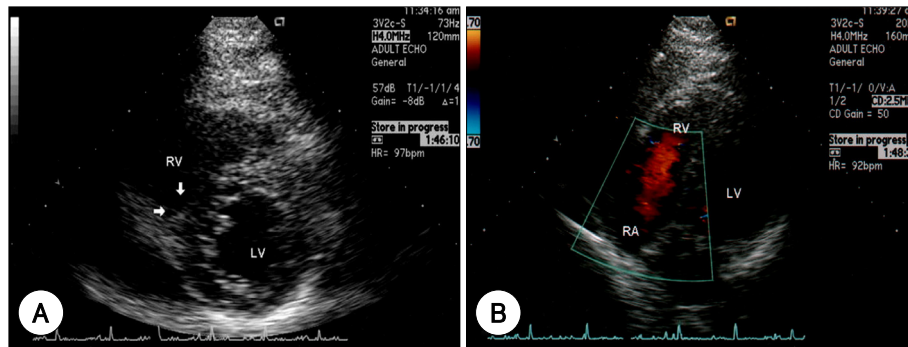
**Fig. 4.** Operative finding shows mass (M) infiltration of atrioventricular groove and right ventricle. RA: right atrium, RV: right ventricle.



**Fig. 3.** A: chest CT showed a huge mass (M) arising from right ventricle invading right atrium and epicardium. B: chest CT showed marked decrease in size of the intracardiac tumor.



**Fig. 5.** A: the cardiac mass shows diffuse proliferation of large atypical lymphoid cells. The large cells reveal vesicular nuclei with conspicuous nucleoli and moderate amount of basophilic cytoplasm (H & E, ×400). B: on immunohistochemical stain, the tumor cells show diffuse immunoreactivity for pan B marker, CD79a (CD79a, ×400).



**Fig. 6.** A: follow up short axis transthoracic echocardiogram after chemo-radiotherapy showing significantly decreased mass (arrows) size. B: follow up short axis transthoracic echocardiogram after chemo-radiotherapy showing no turbulent color Doppler flow suggesting much improve right ventricular inflow. RV: right ventricle, LV: left ventricle.

환자는 심낭삼출액의 배액 후 호흡 곤란 증상이 개선되었고 심전도 소견도 정상 동율동으로 회복되었다. 그 후 환자가 입원과 정맥 항암요법을 거부하여 경구 항암요법(Cytosan, Prednisolone)과 방사선요법을 시행하였고, 3개월 후 추적관찰한 경흉부 심초음파도와 흉부 컴퓨터 단층촬영상에 종괴의 크기가  $2.1 \times 4$  cm으로 현저히 감소되어 있었고(Fig. 3B, 6A, B) 진단 후 7개월째인 현재까지 종괴로 인한 우심방유입 혈류장애 소견도 없었으며 호흡 곤란없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

원발성 심림프종은 심장과 심외막에 국한된 림프종을 말하는데 매우 드문 질환으로 원발성 심종양의 1.3%, 결절외(extranodal) 림프종의 0.5% 정도라고 알려져 있다.<sup>5)</sup> 빠른 증식과 비 특이적인 임상증상 때문에 생전에 진단이 매우 어렵고, 사후 부검에 의해 보고된 예가 대부분이며 부검을 통해 추정한 발생빈도는 0.056%라는 외국 문헌의 보고가 있다.<sup>6)</sup>

심림프종을 포함한 다른 원발성 심종양의 대부분은 호흡곤란, 흉통, 피로 등의 심부전 증상과 부정맥, 심낭삼출, 상대정맥 증후군, 급사와 같은 형태로 나타나며 이는 종양의 침범부위, 크기, 진행속도에 따라 좌우된다. 급격한 증상 발현과 빠른 악화를 보이며, 일반적인 심부전 치료에 반응이 적어서 진단시에는 본 증례의 경우와 같이 이미 근치적 치료가 불가능한 경우가 많다. 특히 부정맥은 주로 심실세동이나 심방세동, 방실전도장애로 나타나는 데 빠른 증상악화를 초래하며 일반적인 항부정맥 치료

에 반응을 보이지 않고, 항암치료 후 종양의 감소에 의해 호전을 보이는 경우가 많다.<sup>7)</sup>

예후를 호전시키기 위해서는 조기진단이 필수적이며 현재 심초음파도, 흉부 컴퓨터 전산화 단층촬영, 자기공명영상, Gadolinium, Gallium-67 등을 사용한 동위원소촬영 및 심실조영술등이 진단에 이용되는데<sup>8)</sup> 특히 최근에는 경식도 초음파의 민감도와 특이도가 매우 높아져서, 이로 인한 종괴발견과 생검이 용이해졌다. 컴퓨터 전산화 단층촬영은 종괴의 위치, 크기, 침범정도와 종격동 내 림프절 침범유무, 원격전이를 판단하는데 도움을 주며 자기공명영상은 종괴에 대한 보다 정확한 정보를 전달해준다.<sup>9)</sup>

조직학적 확인을 위해 생검이 필요한데 최근 경식도 초음파 유도에 의한 경정맥 생검을 이용한 경우 환자에게 부담을 덜 주면서 진단율을 높일 수 있다는 보고가 있다.<sup>3)</sup> 그렇지만 실제로는 심낭삼출로 인한 심낭 압전과 같이 응급상황에서 개흉술을 통한 조직생검이 많이 보고되고 있다.

원발성 심림프종에 특별히 효과적인 치료법은 없고, 조기 진단 시 부분적 혹은 전 절제가 가능하면 수술이 필요하지만 대부분 진단 시 절제가 불가능한 말기가 많으므로 항암요법과 방사선 요법이 주가 된다. 항암요법은 CHOP요법(cyclophosphamide, adriamycin, vincristin, prednisolone)을 주로 사용하는데 좋은 반응을 보여 21개월 또는 34개월 이상 생존했다는 보고도 있고,<sup>10)</sup> 항암치료를 반응이 없어 수일 후 사망한 경우도 보고되고 있지만<sup>11)</sup> 대체로 진단이 늦어서 증상호소가 심한 경우가 아니면 항암치료를 반응이 좋은 것으로 알려져 있다.

본 증례는 환자가 경정맥항암 약물요법을 거부하여 부

특이 경구 항암 약물요법 및 방사선치료를 병합 사용한 경우로 진단 후 7개월이 지난 현재까지 현저한 종괴크기 감소와 함께 특이 증상 없이 외래 관찰 중이다.

## 요 약

호흡곤란과 전신부종을 주소로 내원한 73세 환자에서 심초음파도와 흉부 컴퓨터전산화 단층촬영을 통해 원발성 심종양이 발견되어, 조직생검을 통해 비호지킨씨 림프종을 진단한 후 항암요법과 방사선요법을 통해 좋은 결과를 얻은 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심 단어 :** 원발성 심종양 ; 비호지킨씨 림프종.

## REFERENCES

- 1) Braunwald E, Zipes DP, Libby P. *Heart disease: a text of cardiovascular medicine*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 2001. p.1816.
- 2) Kang SB, Jin SW, Lee EK, Choi YH, Kim YJ, Park JH, Kim JH, Hong SJ, Choi KB, Kweon JB, Won YS, Park K, Lee EH. A case of non-Hodgkin's lymphoma with massive involvement of the right atrium. *Korean Circ J* 2000;30: 492-6.
- 3) Chang HJ, Kang S, Rim SJ, Choi DH, Goh CW, Kim JY, Ha JW, Jang YS, Chung NS, Shim WH, Cho SY, Roh JK, Kim SK, Cho SH. A case report of primary cardiac lymphoma: diagnosis by transvenous biopsy. *Korean Circ J* 1999;29: 828-32.
- 4) Kragelund CB, Sondergaard L, Bjerrum OW. Primary cardiac lymphoma. *Ugeskr Laeger* 2001;163:1289-91.
- 5) McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumor of the cardiovascular system. In: *Atlas of Tumor Pathology*. 2nd Series, Fascicle 15. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1978. p.99-100.
- 6) Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart: a 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:1027-31.
- 7) Kohl O, Holschermann H, Pralle H, von Lieven H, Bohle RM, Thormann J, Waldecker B. Therapy-resistant ventricular tachycardia in a woman with primary cardiac non-Hodgkin lymphoma. *Med Klin* 2000;95:517-22.
- 8) Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-103.
- 9) Ceresoli GL, Ferreri AJ, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. *Cancer* 1997;80: 1497-506.
- 10) Enomoto S, Abo T, Sugawara T, Ishida Y, Murai K, Itoh S, Kuriya S. Successful treatment of two patients with primary cardiac malignant lymphoma. *Int J Hematol* 1999;70:174-7.
- 11) Saotome M, Yoshitomi Y, Kojima S, Kuramochi M. Primary cardiac lymphoma: a case report. *Angiology* 2002; 53:239-41.