순환기 : 제25권 제5호 1995

좌심방에 전이된 연골육종 1 례

서울대학교 의과대학 내과학교실
정경해 · 박형규 · 조주희 · 김철호 · 서정돈
삼성의료원 내과
박 승 우

= Abstract =

A Case of Chondrosarcoma Metastatic to the Heart

Kyung Hae Jung, M.D., Hyung Kyu Park, M.D., Joo Hee Zo, M.D., Cheoul Ho Kim, M.D., Jung Don Seo, M.D., and Seung Woo Park, M.D.*

Department of Internal Medicine, Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea
*Samsung Medical Center**

A 38 year old woman presented with two week history of cough, progressive dyspnea, orthopnea and pedal edema. She had previously been in excellent health with the exception of surgery five years ago for tumor of the right thigh. The histopathologic diagnosis was chondrosarcoma. Her clinical course was characterized by rapid aggrevation of dyspnea and edema unresponsive to conventional managements for congestive heart failure. Transesophageal echocardiogram showed left atrial mass growing from pulmonic vein. To our knowledge, cardiac metastasis from chondrosarcoma is rare and we report this is the first case of chondrosarcoma metastatic to the heart in Korea.

KEY WORDS : Chondrosarcoma · Metastasis · Heart.

서 론

전이성 심장 종양은 드물지 않아, 악성종양으로 사망하는 환자의 부검 례에서 보면 1.5% 내지 21%에서 발견되고 있으나[1] 13%에서만 증상이 나타나고[2], 증상이 없는 대개의 경우 사망 전에 진단하기 어렵다[3] 진단 방법의 발달과 악성종양의 적극적인 치료에 의해 생존률이 향상됨에 따라서 임상에서 흔치 않은 전이성 병변을 접할 기회가 증가하고 있으며, 항암화학요법, 방사선치료 및 개심술의 발전으로 증상이 있고 생명이 위험한 심장내 전이가 있는 환자의 예후를 향상 시킬 수 있게 되어, 악성종양의 병력이 있는 환자에서 설명하기 어려운 심혈관계 증상이 있을때 심장으로의 전이를 의심해 볼 필요가 있다.[3-6]

연골육종은 악성 골종양의 약 10%를 차지하며 두번째로 많은 골종양으로 주로 골반 및 대퇴골에서 발생한다. 보통 혈관을 통해 전이하며, 주로 폐로 전이되나 가끔 간, 신장 및 뇌로도 전이한다.[4,7] 연골육종의 심장으로의 전이는 드물게 보고되어 왔으며[4,8] 국내에서는 아

직 그 보고가 없다. 저자들은 1994년 1월 기침과 호흡곤란으로 본원을 방문한 38세 여자환자에서 심초음파 소견상 폐정맥에서 유래하는 좌심방의 종괴 양상을 보여 좌심방에 전이된 연골육종을 시사하는 드문 예를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○심, 여 자, 38세.

주 소 : 기침 및 호흡곤란.

현병력 : 내원 2주전부터 기침과 호흡곤란이 나타나고 5일전부터는 기좌호흡으로 타병원에서 심초음파후 승모판협착증 진단하에 전원됨.

과거력 : 33세때 우측 대퇴골의 연골육종(분화도 II-III/III)으로 우측고관절 관절 이개술을 시행받음.

가족력 : 특이사항없음.

이학적 소견 : 내원당시 혈압 110/70mmHg, 맥박 120 회/분, 호흡수 24회/분, 체온 섭씨 36.4도였다. 환자는 급성 병색을 보였고, 기좌호흡이 있었으며, 의식은 명료하였다. 결막은 창백하지 않았고 공막에 황달은 없었다. 경부 임파절은 촉진되지 않았으며 경정맥 팽대는 뚜렷하지 않았다. 청진상 양측 폐하부에서 흡기시 수포음이 들렸고, 심음은 빠르고 규칙적이었으며 첫 심음이 증가되어 있었고 잡음은 들리지 않았다. 복부는 정상이었으며 간이나 비장은 촉지되지 않았다. 좌측 하지에 함요부종이 있었고 우측 하지는 고관절부위에서 절단된 상태였다.

검사실 소견 : 말초 혈액 검사상 백혈구수 7600/mm^3 (seg 72%, lymph 24%, mono 4%), 혈색소 13.9g/dl, 적혈구용적 39.3%, 혈소판수 243,000/mm^3이었다. 일반 생화학 검사상 AST 102IU/L, ALT 171IU/L, ALP 84IU/L외 다른소견은 정상이었고, 혈청검사상 HBsAg(+), HBsAb(-), HBeAg(-)이었다. 동맥혈 가스 검사상 pH 7.5, PCO_2 28mmHg, PO_2 80mmHg, HCO^-_3 22 mEq/L이었으며, 객담검사상 악성세포는 보이지 않았고, 심전도상 동성빈맥소견을 보였다.

방사선 검사소견 : 흉부 X선 검사에서는 우측폐중간부위에 직경 2 Cm의 둥근 결절음영이 보이고, 삼각형 모양의 심장종대, 폐부종 및 양측 늑막 삼출액의 소견을 보였다(Fig. 1).

심초음파 검사소견 : 경흉부 심초음파도상 좌심방내

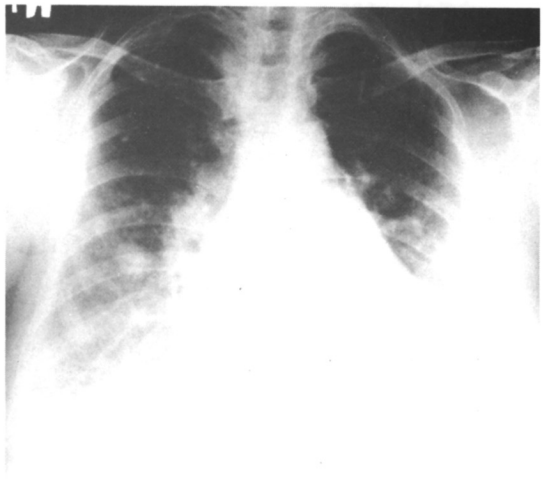

Fig. 1. Chest P-A shows cardiac enlargement, pulmonary edema with both pleural effusion and pulmonary nodule on right middle lung field.

승모판막을 막고있는 저반향의 종괴가 보였고, 경식도 심초음파도상 폐정맥에서 유래하는 좌심방내 종괴를 확인할 수 있었다(Fig. 2, 3).

치료경과 : 환자는 심부전에 대한 보존적 치료 중 내원 10일만에 사망하였고, 부검은 시행되지 못하였다.

고 찰

연골육종은 분엽상의 초자양 연골을 형성하는 악성종양으로 골수종을 제외하면 원발성 골 악성종양 중 골육종 다음으로 호발하는 악성종양이다[7]. 연골육종은 40~60세의 장노년층에서 골반골 및 장골에 빈발하는 양상을 보이는 예후가 비교적 양호한 악성종양이다. 선행병변없이 발생하는 원발성 연골육종과 골의 표면부의 고립성 혹은 다발성 골연골종(osteochondroma), 골내부의 연골종(enchondroma) 또는 다발성 연골종에서 발생하는 이차성 연골육종으로 나뉠 수 있으며, 이차성 연골육종은 원발성 연골육종에 비해 다소 젊은 층에서 발생한다[7]. 연골육종은 오랜 기간 동안 국소적으로 침범한 채로 남아있는 경향을 보이며, 늦게 전이가 일어난다. 보통 방사선 치료에 잘 듣지않고 효과적인 항암제도 없어 수술이 선호되는 치료법이며, 초치료의 적합성에 따라 예후가 좌우되어 적절한 수술후 10년 생존율이 70%인데 비해 부적절한 수술시 20%에 그친다[9]. 연골육종을 유사분열수, 세포충실도 및 핵 크기에 따라 분화도를 나누었

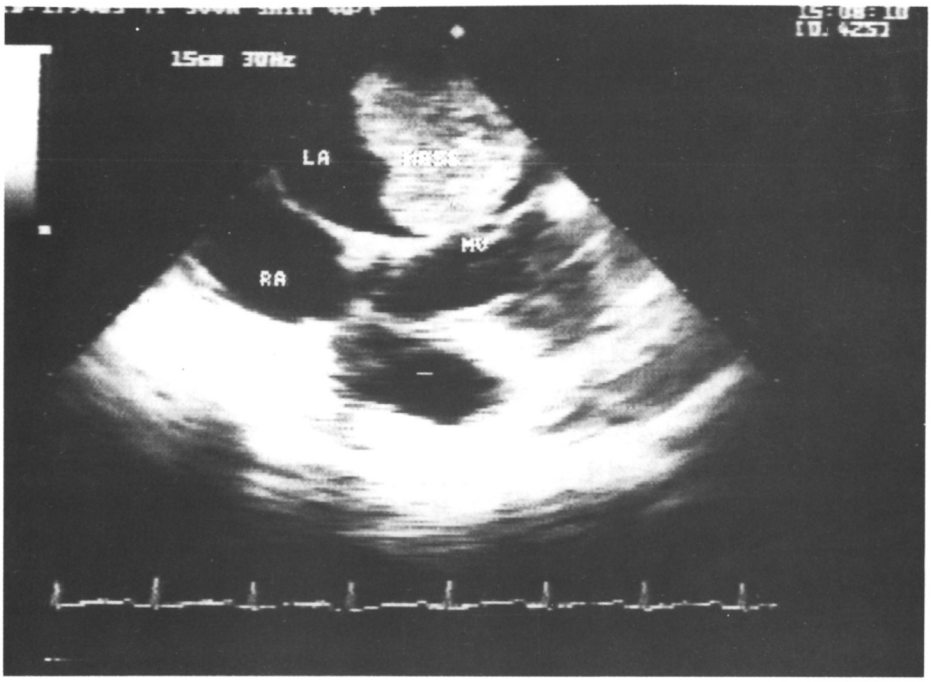

Fig. 2. Transesophageal echocardiogram(Transverse 4 chamber view) shows left atrial mass obstructing mitral valve.

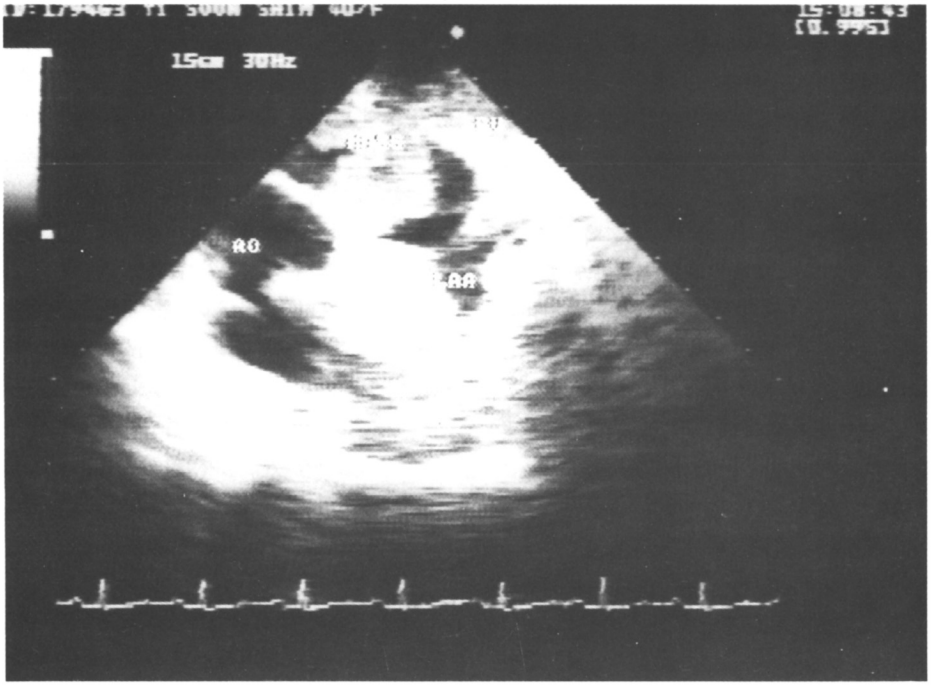

Fig. 3. Transesophageal echocardiogram(Transverse basal level) shows left atrial mass growing from pulmonic vein.

을 때, 국소 재발률은 분화도보다는 충분한 수술적 치료를 하였는가의 여부에 따라 다르나, 분화가 나쁠수록 전이율이 증가하여 예후에 영향을 끼친다[10]. 국소적 임파절로의 전이는 드물고 보통, 혈관을 통한 전이를 하여, 폐로의 전이가 가장 호발하며 간혹, 간, 신장 및 뇌로의 전이도 발견된다.

전이성 심장 종양은 원발성 심장 종양에 비해 20-40배의 높은 발생빈도를 보이며, 대부분 50세이후의 연령층에서 발생하고, 육종보다 암종의 전이가 더 흔하다[11]. 악성종양의 심장내 전이형태는 첫째, 폐암, 유방암, 식도암처럼 주위에서 직접 파급되어 심외낭에 미만성으로 침범하는 형태, 둘째, 대다수 암종의 경우에서처럼 임파관을 통하여 역행성으로 파급되는 경우, 셋째, 신장암, 원발성 간암과 갈색 세포암에서처럼 정맥을 통해 직접 파급되는 경우, 네째, 육종, 임파종, 백혈병 및 흑색종의 경우에서처럼 혈행성으로 파급되는 경우 등이 있다.[11,12]

전이성 심장종양의 증상은 조직학적 분류보다 해부학적 부위에 따라 다르게 나타나는데, 심낭 침범시는 심삼출, 심압축(pericardial constriction), 또는 심장압전의 소견을 보이며, 지속적인 S-T 분절의 상승과 T파의 역위나 저전압의 심전도 소견을 보인다. 심근 침범시는 조기수축, 빈맥 또는 전도장애와 같은 부정맥이 발생하며, 광범위한 침범시는 심부전을 초래한다. 심내막이나 심장내 침범시는 판막을 막음으로써 심장내에서의 혈류장애가 발생하며, 반복적 또는 원인모를 전신적 또는 폐색전이 발생하기도 한다.[13]

따라서 암의 병력이 있고, 기왕의 심장질환에 대한 병력이 없는 환자에서 비교적 급작스러운 심혈관계 증상이 나타날 때, 암의 심장으로의 전이가능성을 의심하여 검사를 시행해 볼 수 있다.

과거에는 환자의 생존시 진단이 어려워 부검에서 종양을 밝힌 경우가 대부분으로 병력, 이학적 검사 소견 및 심전도나 흉부 X선촬영 등에만 의존하였으나, 현재는 심도자술 및 혈관조영술과 같은 관혈적인 검사 이외에도 심초음파술[1,14-16], Tc-99m등을 이용한 동위원소검사나 전산화 단층촬영술[17], 자기공명 영상[18]과 같은 비관혈적 검사로 증상이 없는 초기에도 진단을 내릴 수 있게되었다. 경식도 심초음파술의 도입으로 종양의 부착(attachment), 위치, 크기와 질감 등에 대해 경흉부 심초음파보다 더 자세히 알 수 있어, 경흉부 심초음파검사로 불확실하거나 심장내 종양의 부착부위나 형태에 대해서 자세히 보고 싶은 경우 실시해 볼 수 있다[19]. 그러나 심초음파술로는 종양의 심장외로 퍼진 정도나 종격동내 구조물과의 해부학적인 연관 및 조직 특성에 대해 제한된 정보밖에는 주지 못하나, 전산화 단층 촬영술과 자기공명 영상을 이용하면 이들에 대해 좀 더 많이 알 수 있다.

위와 같은 진단방법이 발달함에 따라 종양의 심장침범의 정확하게 밝힐 수 있게 되면서 심장에 전이된 종양의 치료문제가 대두되었다. 심장에 전이된 종양의 치료에 대해서는 보고된 바가 많지 않으나, 환자상태, 암의 종류, 타 장기로의 원격전이 정도에 따라 치료를 달리한다. 가장 흔히 접할 수 있는 심낭삼출의 경우 심낭천자 및 경화제주입, 방사선치료나 심낭개창술이나 심낭박피술과 같은 수술적 치료를 할 수 있다[20]. 종양의 방사선 대한 감수성에 따라 방사선 치료로 60%에서 임상증상의 호전을 보인 경우가 있었으며[21], 항암화학요법이 같이 시도 되기도 하였다[21,22]. 방사선치료에 잘 반응하지 않고, 천천히 자라는 심내강의 전이성 종양의 경우 많은 환자에서 개심술이 수용할 만한 치료법으로 받아들여지고 있는 바, 폐쇄증상의 완화, 불명원의 종양의 진단과 항암화학요법이나 방사선 치료전 종양부하의 감소나 제거 등의 목적을 위해 할 수 있다. 심장이나 인접 큰 혈관에 국한된 연골육종의 경우 수술적 제거에 의해서 실질적인 생명 연장이 기대되고, 심장 증상이 발현되는 초기에 수술할 때 가장 큰 이득을 볼 수 있을 것으로 생각되나, 광범위하게 전이된 환자에서의 심장수술은 생명의 연장을 기대할 수 없다[4].

연골육종의 심장에의 전이는 세계에서 약 19례 정도 보고되어 있으며[4,8], 국내에서는 아직 그 보고가 없는 실정이다. 대부분에서 심장외 여러 타장기전이가 있었으며, 그 중 폐전이가 11례로 가장 많았다. 19례중 우심방 전이가 12례에서 있어 가장 자주 전이되는 장소였고, 좌심방 전이도 6례 있었으며, 타장기로의 전이가 없고 수술을 한 2례의 경우 2년이상 생존하였다[4]. 종양에 의한 좌심방의 침범은 직접침범외에, 본 례에서처럼 종양혈전이 폐정맥으로부터 자라나와 생기게 되는데 이는 폐암에서 가장 흔하나 여러 육종에서도 보고된 바 있다[3,8,23,24]. 전이성 좌심방 종양은 임상적으로 승모판 협착증, 점액종과의 감별이 중요한데, 암의 병력이 있고, 비교적 갑작스러운 호흡곤란, 기좌호흡, 발작성 야간호흡곤란, 급성 폐부종, 기침, 객혈, 심계항진, 흉통, 부종, 체중감소 및

실신 등이 증상이 동반될 때 의심해야하고, 이에 대한 조기진단을 함으로써 질환 상태에 따른 적절한 치료방법을 선택하여야 한다.

요 약

연골육종의 심장전이는 매우 드문 경우로서 저자들은 폐정맥을 통하여 좌심방에 전이된 연골육종을 시사하는 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

1) Kutalek SP, Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Carver J, Ross JJ : *Metastatic Tumors of the Heart Detected by Two-Dimensional Echocardiography. Am Heart J 109 : 343-349, 1985*
2) Malaret GE, Aliaga P : *Metastatic Disease to the Heart. Cancer 22 : 457, 1968*
3) Hanfling SM : *Metastatic Cancer to the Heart. Review of the Literature and Report of 127 Cases. Circulation 22 : 474-483, 1960*
4) Leung CY, Cummings RG, Reiner KA, Lowe JE : *Chondrosarcoma Metastatic to the Heart. Ann Thorac Surg 45 : 291-295, 1988*
5) Stark RM, Perloff JK, Glick JH, Hirshfeld JW, Devereux RB : *Clinical Recognition and Management of Cardiac Metastatic Disease. Observation in a Unique Case of Alveolar Soft-Part Sarcoma. Am J Med 63 : 653-659, 1977*
6) Reichel C, Fehske W, Fischer HP, Hartlapp JH : *Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in an adult patient with metastasis of the heart and brain. Clin Investig 72 : 209-212, 1994*
7) 이한구 · 이덕용 · 석세일 · 김영민 · 정문상 · 성상철 · 최인호 · 황규엽 · 서병호 · 안긍환 · 박인애 · 송형근 : 연골육종. 대한정형외과학회지 *20 : 840-850, 1985*
8) Ninomiya M, Nakanish S, Mitsuda H, Egawa H, Okuhara T : *A case of chondrosarcoma of femur forming tumor embolism in the left heart atrium. Nippon Naika Gakkai Zasshi 80 : 270-271, 1991*
9) Henderson ED, Dahlin DC : *Chondrosarcoma of bone : a study of two hundred and eighty-eight cases. J Bone Joint Surg [Am] 45 : 1450, 1963*
10) Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM : *Prognostic Factors in Chondrosarcoma of Bone : A Clinicopathologic Analysis with Emphasis on Histologic Grading. Cancer 40 : 818-831, 1977*
11) Hurst JR : *The heart. 8th edit, 1994, McGraw-Hill, New york, 1994*
12) McAllister HA Jr, Fenoglio JJ : *Tumor of the cardiovascular system. Fasc 15 second series AFIP, Washinton DC, 1978*
13) Harvey WP : *Clinical Aspects of Cardiac Tumors. Am J Cardiol 21 : 328-343, 1968*
14) Steffens TG, Mayer HS, Das SK : *Echocardiographic Diagnosis of a Right Ventricular Metastatic Tumor. Arch Intern Med 140 : 122-123, 1980*
15) Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, Ross J : *Clinical and echocardiographic features of right atrial masses. Am Heart J 107 : 745-758, 1984*
16) Alam M, Sun I : *Transesophageal echocardiographic evaluation of left atrial mass lesions. J Am Soc Echocardiogr 4 : 323-330, 1991*
17) Godwin JD, Axel L, Adams JR, Schiller NB, Simpson PC Jr, Gertz EW : *Computed Tomography : A New Method for Diagnosing Tumor of the Heart. Circulation 63 : 448-451, 1981*
18) Menegus MA, Greenberg MA, Spindola FH, Fayemi A : *Magnetic resonance imaging of suspected atrial tumors. Am Heart J 123 : 1269-1268, 1992*
19) Erbel R, Khandheia BK, Brennecke R, Meyer J, Seward JB, Tajik AJ : *Transesophageal Echocardiography. A New Window to the Heart. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 1989*
20) 문찬수 · 정해억 · 송호철 · 강진형 · 채장성 · 김훈교 · 최규보 · 이경식 · 김동집 : 암환자에서 발생한 심낭 삼출. 대한암학회지 *25 : 595-600, 1993*
21) Cham WC, Freiman AH, Carstens PHB, Chu FC : *Radiation Therapy of Cardiac and Pericardial Metastases. Radiology 114 : 701-704, 1975*
22) Farooki ZQ, Henry JG, Green EW : *Echocardiograpic Diagnosis of Right Atrial Extension of Wilms' Tumor : Am J Cardiol 36 : 363-367, 1975*
23) Mehan VK, Deshpande J, Dalvi BV, Kalle PA : *Direct Extension of Bronchogenic Carcinoma Through Pulmonary Veins into the Left Atrium Mim-*

icking Left Atrial Myxoma. Chest 101 : 1722-1723, 1992

24) Toyama K, Sakaguchi T, Adachi K, Oguri T, Noto M, Mitomi H, Kamiyama M, Oaki Y : *An Autopsy Case of Small Liver Cancer with Left Atrial Tumor Embolus Growing from Large Pulmonary Metastatic Lesion. Naika 59 : 153-156, 1987*