

# 심장에 발생한 원발성 악성 간엽종 1예

왈레스 기념 침례병원 내과

장병일 · 이상재 · 성한동 · 서찬희 · 심재광 · 이동일 · 김영우 · 김종현

## A Case of Primary Malignant Mesenchymoma of the Heart

Byung Il Chang, MD, Sang Jae Lee, MD, Han Dong Sung, MD, Chan Hee Seo, MD,  
Jae Kwang Shim, MD, Dong Il Lee, MD, Young Yoo Kim, MD and Jong Hyun Kim, MD

Department of Internal Medicine, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan, Korea

### ABSTRACT

A malignant mesenchymoma is a rare soft tissue neoplasm that show at least two types of malignant mesenchymal differentiation, in addition to poorly differentiated fibrosarcomatous elements. They grow rapidly, recur frequently, and can be found in a wide variety of location, with most occurring in the extremities. A primary malignant mesenchymoma of the heart is extremely rare, with only 20 cases having been reported worldwide in the English literature up to 2002. We experienced a case of primary cardiac malignant mesenchymoma in a 59 year old female patient, who was admitted due to exertional dyspnea. This case is reported, with a review of the relevant literature. (Korean Circulation J 2003;33(7):625-628)

KEY WORDS : Mesenchymoma ; Heart neoplasm.

### 서론

악성 간엽종은 거의 분화되지 않은 섬유 육종성 요소 외에 최소한 2가지 이상의 악성 간엽성 분화를 보이는 드문 연부조직 종양이다.<sup>1)</sup> 심장의 원발성 종양은 문헌에<sup>2)3)</sup> 의하면 빈도는 0.01%에서 0.28%로 그 중 75%는 양성 종양이고 나머지 25%정도는 악성 종양인 것으로 보고되고 있으며 양성 점액종이 가장 많은 것으로 알려져 있다. 심장의 원발성 악성 종양은 대부분 육종이며<sup>4)</sup> 악성 간엽종은 매우 드물어 국내에서는 임 등<sup>5)</sup>

이 1997년 1예를 보고하였으며 지금까지 전 세계적으로 약 20증례가 문헌 보고 되었다.

저자들은 호흡곤란을 주소로 내원한 59세 여자환자의 좌심방에서 종양을 발견하였고 조직 검사상 심장에 생긴 원발성의 악성 간엽종으로 판명 되었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

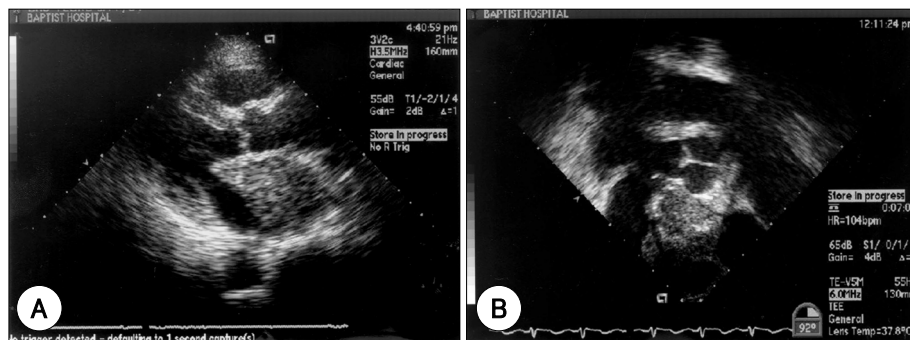
59세 여자환자가 약 2개월에 5 kg 정도의 체중 감소와 2~3주 정도된 점진적으로 나타난 호흡곤란을 주소로 외래로 내원하였다. 기왕력 가족력 및 사회력에서 특이 사항은 없었다. 내원 당시 환자의 활력징후는 혈압 140/80 mmHg, 맥박 68회/분, 호흡 24회/분, 체온 36.9℃이었고 의식은 명료하였으며 외견상 다소 만성 병색을 보였다.

논문접수일 : 2003년 3월 6일  
심사완료일 : 2003년 5월 14일  
교신저자 : 장병일, 609-728 부산광역시 금정구 남산동 374-75 왈레스 기념 침례병원 내과  
전화 : (051) 580-1020 · 전송 : (051) 580-1186  
E-mail : Naturechang@yahoo.co.kr

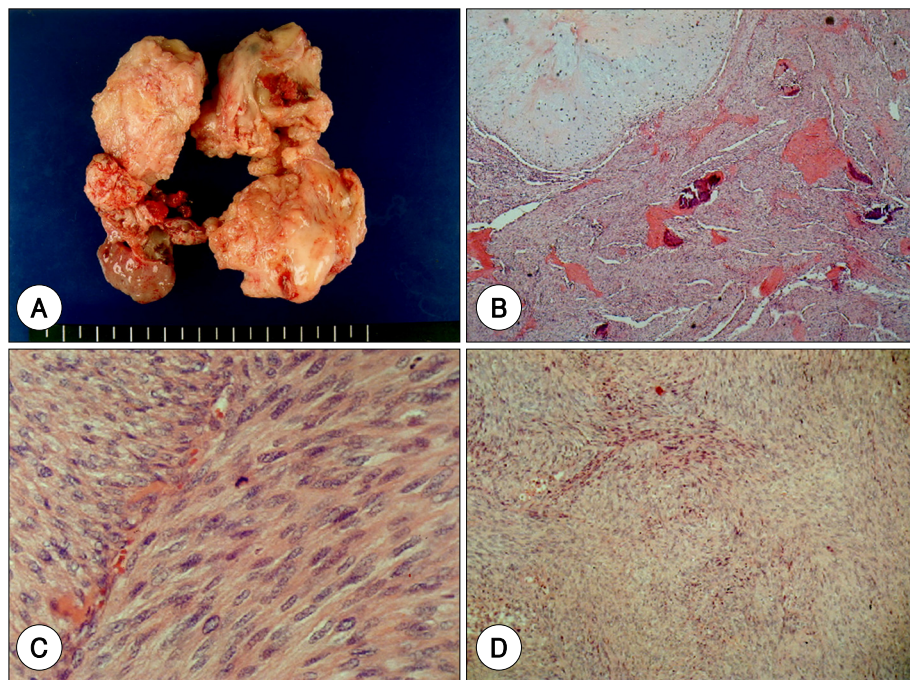
두경부 소견상 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달은 없었으며 경부 임파절도 촉진되지 않았다. 흉부 청진상 1도 정도의 심첨부 수축기 잡음과 양쪽 폐야의 기저부에서 경도의 수포음이 들렸다. 복부 소견에서 만져지는 장이나 이상 종물은 없었으며 장음은 정상이고 압통은 없었다. 사지 및 신경학적 소견상 특이 사항은 없었다.

내원시 시행한 말초 혈액검사에서 백혈구  $6900/\text{mm}^3$ ,

혈색소  $11.5 \text{ g/dL}$ , 헤마토크릿 33%, 혈소판  $252,000/\text{mm}^3$ 이었다. 적혈구 침강 속도는  $30 \text{ mm/hr}$ 이었으며 생화학 검사소견은 AST/ALT  $14/17 \text{ IU/L}$ , 알칼리성 포스파타제  $147 \text{ IU/dL}$ , 혈청 단백질  $7.0 \text{ g/dL}$ , 알부민  $4.4 \text{ g/dL}$ , BUN/Cr  $8.2/0.7 \text{ mg/dL}$  등 특이소견은 보이지 않았고 혈청 전해질 검사상  $\text{Na}^+$   $139 \text{ mEq/L}$ ,  $\text{K}^+$   $3.7 \text{ mEq/L}$ ,  $\text{Cl}^-$   $103 \text{ mEq/L}$ 이었다. 산소 공급없이 시행한 동맥혈 가스분석은 PH 7.39,  $\text{PaO}_2$  72



**Fig. 1.** Echocardiographic findings. Transthoracic parasternal long axis view (A) demonstrate that a huge mass full-filled the left atrial cavity. Transgastric long axis view (B) show large mass at LA and appendage with prolapsed anterior mitral leaflet, thickened posterior leaflet.



**Fig. 2.** Gross and microscopic findings. Mass composed of several fragments of grayish fibrous tissues show foci of hemorrhage and necrosis (A). Microscopically it show variable components of malignant mesenchymoma origin, composed of chondrosarcoma (B), fibrosarcoma with high mitotic figures, bizarre nuclei (C) and malignant fibrous histiocytoma (D).

mmHg, PaCO<sub>2</sub> 35 mmHg, HCO<sub>3</sub> 21 mEq/L, 산소 포화도는 96%였다. 심전도상 심박동수는 75회/분이었고 간헐적인 상심실성 조기 수축을 동반한 정상 동방 리듬이었다. 단순 흉부 촬영상 경도의 심비대 소견을 보였고 양폐야에서 기관지 혈관 음영이 기저부에서 조금 증가되어 있었으나 종괴 모양의 음영은 발견되지 않았다.

경흉부 심초음파상 정상적인 좌심실 수축기능을 보였고, 경도의 협착을 동반한 2도 정도의 승모판 폐쇄부전이 있었으며 좌심방은 51 mm 정도로 커져 있었고 5×4 cm 크기의 종괴로 가득차 있었다. 경식도 심초음파를 시행하였는데 다소 불균질한 심에코 음영을 보이는 종괴는 좌심방과 그 부속기를 약 2/5 정도 채우고 있었고 승모판 전첨판은 탈출되어 있었으며 후첨판은 두꺼워진 소견이었다(Fig. 1).

종괴 제거술과 승모판 치환술을 시행하였는데 수술 소견상 종괴는 단단하였고 좌심방의 측벽쪽에서 광범위하게 자라나 좌심방을 거의 채우고 있었으며 승모판 후첨판과 좌우 폐정맥 개구부까지 자라 입구를 막고 있었다. 종괴의 절단면에서는 여러 부위에서 괴사와 출혈이 관찰되었다. 현미경 소견상 종괴는 골육종, 연골육종, 섬유육종, 악성 섬유성 조직구종, 횡문근 육종 등 악성 간엽종에서 기원되는 여러 요소들이 관찰되어 심장에 생긴 악성 간엽종으로 진단을 내릴 수 있었다(Fig. 2).

환자는 술후 증상이 호전되었고 외래 추적 관찰중 약 4개월 뒤 호흡곤란 증상이 재차 발생하여 시행한 흉부 단층 촬영상 좌심방에서 재발한 것으로 보이는 4×3 cm 크기의 종괴가 발견되었다. 환자는 더 이상의 치료를 거부하였고 심한 혈액학적 장애와 울혈성 심부전으로 사망하였다.

## 고 찰

Hagstrom<sup>6)</sup>이 폐동맥관에서 생긴 악성 간엽종을 최초로 보고한 이후 심장에서 발생한 약 20예가 지금까지 문헌상 보고되었다. 악성 간엽종은 원시 간엽조직에서 유래한 2가지 이상의 악성 세포 분화를 보이는 드문 연부조직 종양으로 그 기원은 불확실 하나 선천적으로 잘못 위치한 배발생 이상을 보이는 간엽세포 또는 불완전하면서 이탈된 분화를 보이는 원시 간엽세포에서 생기는 것으로 여겨지고 있다.<sup>7)8)</sup>

악성 간엽종은 성장이 빠르며 수술적으로 제거하여

도 재발을 잘하고 신체의 다양한 부위에서 발생하나 심장에 생기는 원발성 병변은 아주 드문 것으로 되어있다.<sup>8)</sup> 심장에 생긴 경우 그 증상은 종양의 크기와 위치에 따라 다양하게 나타나는데 호흡곤란이 가장 많고 그 외 흉통, 심잡음, 부정맥, 울혈성 심부전 등이 나타나기도 한다.<sup>9)</sup>

심초음파는 심장에 생긴 종양을 진단하는데 필수적이며 특히 경식도 심초음파가 종양의 위치 크기 및 술전 평가에 유용한 것으로 되어 있다.<sup>10)</sup>

심초음파상 악성을 의심케 하는 소견으로는 성장속도가 빠르거나 종괴의 줄기가 없거나 심장의 벽속과 내강에 병변이 동시에 있을 때 그리고 폐정맥을 침습하였을 경우등이다.<sup>9)</sup> 그러나 심초음파로도 양성과 악성의 감별이 어려울 때가 많고 심지어는 혈전과의 감별도 힘든 때가 있어 조직의 현미경적 소견이 진단에 필수적인 것으로 되어있다.<sup>4)</sup>

앞서 보고된 증례들의 문헌을<sup>9)11)12)</sup> 고찰해보면 심장의 원발성 악성 간엽종은 20대에서 60대까지 다양한 연령에서 생기며 상대적으로 여성에서 남성보다 잘 생기고 좌심방에서 가장 많이 생긴 것으로 되어 있으며 그 외 심방중격, 우심실 유출로, 폐 동맥간 등에서도 생긴 것으로 보고되고 있다. 가장 흔한 증상은 호흡 곤란이었고 폐로의 이차성 전이가 상대적으로 제일 많았다. 증상이 있는 후 생존기간은 5개월에서 48개월로 나타났다. 사망은 대부분 혈액학적인 폐쇄와 그로 인한 울혈성 심부전에 의한 것이었다.

저자들이 경험한 증례에서도 호흡곤란을 호소하는 50대 여성의 좌심방에서 종양이 발견되었고 증상이 있는 후 약 4개월의 생존 기간을 보였으나 상대적으로 흔한 폐로의 전이는 발견되지 않았다. 심장에 생긴 원발성 악성 간엽종에 대한 치료법은 크게 수술과 항암치료가 있으며 본 증례에서 저자들은 외과적인 수술만 시행하고 항암제 치료는 하지 않았다. 수술적 치료는 주로 증상 완화와 치유 가능한 양성 종양의 여부를 판단하기 위해 실시되고 있으며 앞으로 많은 증례가 생기면 효과적인 치료법이 정립될 것으로 여겨진다.

## 요 약

저자들은 호흡곤란을 주소로 내원한 환자에서 심초음파로 좌심방내 종괴를 발견하고 수술적으로 제거한후

조직 소견상 악성 간엽종으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심 단어** : 악성 간엽종 ; 심장 종양.

## REFERENCES

- 1) Brennan FM, Casper SE, Harrison B. *Sarcomas of the soft tissue and bone*. In: Devita TV, Hellman S, Rosenberg AS, editor. *The Textbook of Cancer: principle and practice of oncology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Co; 1997.
- 2) Holley DG, Martin GR, Brenner JJ, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinman CS, Ritter SB, Silverman NH. *Diagnosis and management of the fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports*. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:516-20.
- 3) Murphy MC, Sweeney MS, Putman JB Jr, Walker WE, Frazier OH, Ott DA, Cooley DA. *Surgical treatment of cardiac tumors: a 25 year experience*. *Ann Thorac Surg* 1990;49:612-8.
- 4) Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. *Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors*. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:730-7.
- 5) Lim SB, Park JH, Yun KH, Ko KI, Park BY, Oh SK, Jung JW, Park YK, Park OK. *A case of malignant mesenchymoma of the heart*. *J Korean Soc Echocardiogr* 1997;5:197-201.
- 6) Hagstrom L. *Malignant mesenchymoma in the pulmonary artery and right ventricle*. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1961;51:87-94.
- 7) Stout AP. *Mesenchymoma: the mixed tumor of mesenchymal derivatives*. *Ann Surg* 1948;127:278-90.
- 8) Klima M, Smith M, Spjut HJ, Root EN. *Malignant mesenchymoma: case report with electron microscopic study*. *Cancer* 1975;36:1086-94.
- 9) McKenney PA, Moroz K, Haudenschild CC, Shemin RJ, Davidoff R. *Malignant mesenchymoma as a primary cardiac tumor*. *Am Heart J* 1992;123:1071-5.
- 10) de Ville JB, Corley D, Jin BS, de Castro CM, Hall RJ, Wilansky S. *Assessment of intracardiac masses by transesophageal echocardiography*. *Tex Heart Inst J* 1995;22:134-7.
- 11) Kutsal A, Tansal S, Okutan H, Tuncer I. *Primary malignant mesenchymoma of the heart*. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:124-6.
- 12) Peters P, Flachskampf FA, Haumtmann S, Lo HB, Schuster CJ. *Bilocular atrial malignant mesenchymoma causing mitral and localized pulmonary vein flow obstruction: diagnosis by transesophageal echocardiography*. *Eur Heart J* 1992;13:1585-8.