

한국인에 발생된 원발성 심장종양의 양상

계명대학교 의과대학 내과학교실

허승호 · 김기식 · 김윤년 · 신경목 · 한성욱 · 강미숙 · 김권배

= Abstract =

The Characteristics of Primary Cardiac Tumors Occured in Korean People

Seoung-Ho Hur, M.D., Kee-Sik Kim, M.D., Yoon-Nyun Kim, M.D.,
Kyung-Mok Shin, M.D., Sung-Wook Han, M.D.,
Mi-Suk Kang, RN, Kwon-Bae Kim, M.D.

*Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, School of Medicine, Keimyung
University, Taegu, Korea*

Objectives : Primary cardiac tumors are rare, being found in approximately 1 in 10,000 to 33 in 1,000 routine autopsies in patients of all ages. The purpose of this study is to evaluate the status of primary cardiac tumor in Korea, their clinical and pathological characteristics. We analysed our 13 cases of primary cardiac tumors confirmed by operative findings, and all cases which were published in several literatures.

Method : Thirteen cases of primary cardiac tumors confirmed by pathologic findings from 1982 in Keimyung university hospital, and 116 cases of published data from 1962 were reviewed their pathologic and clinical findings.

Results : One hundred and twenty nine cases were included in this study. The age was ranged from 15 days to 75 years old. 45 cases(35%) were male and 84(65%) were female. 119 cases(92.2%) were revealed benign tumor : 115 myxoma, 2 rhabdomyoma, 1 lipoma and 1 fibroma. 10 cases(7.8%) were malignant tumors : 4 angiosarcoma, 2 fibrous histiocytoma, 2 rhabdomyosarcoma, 2 fibrosarcoma. The most common site of benign tumor was left atrium, and of malignant tumor was right atrium.

Conclusion : Most of primary cardiac tumors were benign. And left atrial myxoma was most common primary cardiac tumor. Angiosarcoma was most common malignant tumor, occurred in right atrium most frequently.

KEY WORDS : Primary cardiac tumors · Myxoma · Angiosarcoma.

서 론

심장의 종양은 비교적 흔치 않은 질병으로 대부분이

전이성 종양이며¹⁾ 심장내에서 원발성으로 발생하는 경우는 5~10%²⁾로 다른 장기에 비해 매우 드물고 그 빈도수는 부검에서 0.001%내지 0.33%정도로 다

양하게 보고되고 있다³⁻⁵⁾. 보고자에 따라 차이는 보이나 원발성종양의 약 75~80%가 양성이며 이중 약 50%가 점액종으로 가장 많은 빈도를 나타내며⁵⁾ 20~25%가 악성으로 그 대부분이 육종으로 되어 있다^{6,7)}. 그러나 우리나라에서는 개별적인 임상 혹은 수술 경험의 보고는 있으나 원발성 심장 종양의 양상에 대한 종합적인 분석과 평가가 없는 실정이다. 이에 저자들은 1982년부터 1995년 4월까지 경험한 13예의 원발성 심장종양과 현재까지 국내에 보고된 여러 논문⁸⁻¹⁶⁾을 분석하여 한국에서 발생된 원발성 심양 종양의 양상을 알아 보고자 이 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

저자들은 1982년 5월부터 1995년 4월까지 14년간 원발성 심장종양의 진단하에 계명대학교 동산의료원 내과학교실에 입원후 흉부외과로 전원되어 개심술을 시행하여 조직 소견으로 확진된 13명의 환자를 대상으로 하였으며 국내 원발성 심장종양의 경우는 1969년부터 1995년 3월까지 27년간 대한내과학회지, 대한순환기학회지 및 대한흉부외과학회지에 보고된 종례 중 중복된 경우를 제외한 116명의 환자와 저자들의 환자를 종합하여 총 129명의 환자를 대상으로 조사하였다.

결 과

1) 저자들의 13례

질환별로 보면 양성종양이 10례로 전례가 점액종

이었으며 악성종양이 3례로 전례가 혈관육종이었다. 종양의 위치는 10례의 점액종중 8례(80%)가 좌심방, 1례(10%)가 좌심실, 1례(10%)가 우심방이었으며 혈관육종 전례(100%)가 우심방이었다.

평균 연령은 52.8세로 그 범위는 22세에서 75세였으며 50대가 5명(38.4%)으로 가장 많았으며 성별비는 남자가 8례(점액종 5례, 혈관육종 3례) 여자가 5례로 점액종에서는 남녀비가 동일하였으며 혈관육종은 전례가 남자였다.

증상이 나타난후 입원까지의 기간은 20일부터 4년까지 다양하였으며 입원당시 증상은 운동할때나 안정시 호흡곤란이 9례(89.2%)였으며 그외 발열이 1례(7.7%), 두통이 1례(7.7%), 흉부통증이 1례(7.7%), 전신적 피로가 1례(7.7%)였다. 임상적으로 대부분의 환자가 심부전과 관련된 증상이 동반되었고 입원당시 NYHA class III-IV인 환자가 6례(46.1%)였다. 과거력상 3례의 점액종 환자에서 대뇌색전증 소견을 보였으며 1례의 점액종환자에서 의식소실 병력이 있었다(Table 1).

입원당시 이학적 소견상 점액종 7례(53.8%)에서 심잡음이 청진되었는데 수축기 및 이완기 잡음이 같이 들린 경우가 1례, 이완기 잡음이 들린 경우가 4례, 수축기 잡음이 들린 경우가 2례였으며 특정적인 tumor prolip이 들린 경우가 2례였으며 혈관육종의 경우에는 2례에서 경미한 심음만이 청진되었다. 흉부 X-선상에서는 심비대를 보인 환자가 6례(46.1%)로 이중 점액종이 4례, 혈관육종이 2례였으며 점액종 환자중 승모판 협착증 환자와 같은 X-선 소견을 보인

Table 1. Clinical manifestation of 13 patients

Case No	Age	Sex	Duration of Sx	Clinical Sx	NYHA	Embolic Hx	Syncope Hx
1	22	F	1Mo	Fever	I	No	No
2	31	M	3Mo	Dyspnea	III	Yes	No
3	39	M	10Mo	Dyspnea	IV	No	No
4	40	F	<1Mo	Chest pain	I	No	No
5	51	F	1Yr	Easy fatigue	II	No	No
6	53	M	1Yr	Dyspea	III	Yes	No
7	56	M	<1Mo	Headache	I	Yes	No
8	58	F	1Mo	Dyspnea	III	No	No
9	59	F	1Mo	Dyspnea	I	No	No
10	61	M	3Mo	Dyspnea	I	No	No
11	67	M	1Mo	Dyspnea	III	No	Yes
12	75	M	4Yr	Dyspnea	II	Yes	No
13	75	M	7Mo	Dyspnea	IV	No	No

Table 2. Physical examination & Laboratory findings of 13 patients

Case No	Auscultation	Chest PA	EKG	Hb	ESR
1	GII dia.m.	Normal	NSR	8.5	63
2	GII sys.m.	Mitral heart	ST, LVH	8.3	53
3	Distant heart sound	Cardiomegaly	NSR	14	11
4	GIII dia.m. tumor plop	Normal	ST	11	34
5	GII dia. rumb.m.	Mitral heart	LAE	11	12
6	GII dia.m. rumb.m.	Cardiomegaly	AF, LVH	13	28
7	No murmur	Normal	NSR	14	18
8	GIII sys.m.	Cardiomegaly	AF	13	11
9	No murmur	Calcified mass at LSB	NSR	15	11
10	No murmur	Normal	NSR	13	7
11	GIV sys.m. tumor plop	Cardiomegaly	NSR	11	55
12	No murmur	Cardiomegaly	NSR	14	16
13	Distant heart sound	Cardiomegaly	Low voltage	14	18

dia.m. : diastolic murmur, sys.m. : systolic murmur, rumb. : rumbling, LSB : left sternal border, NSR : normal sinus rhythm, LAE : left atrial enlargement, ST : sinus tachycardia, AF : atrial fibrillation, LVH : left ventricular hypertrophy

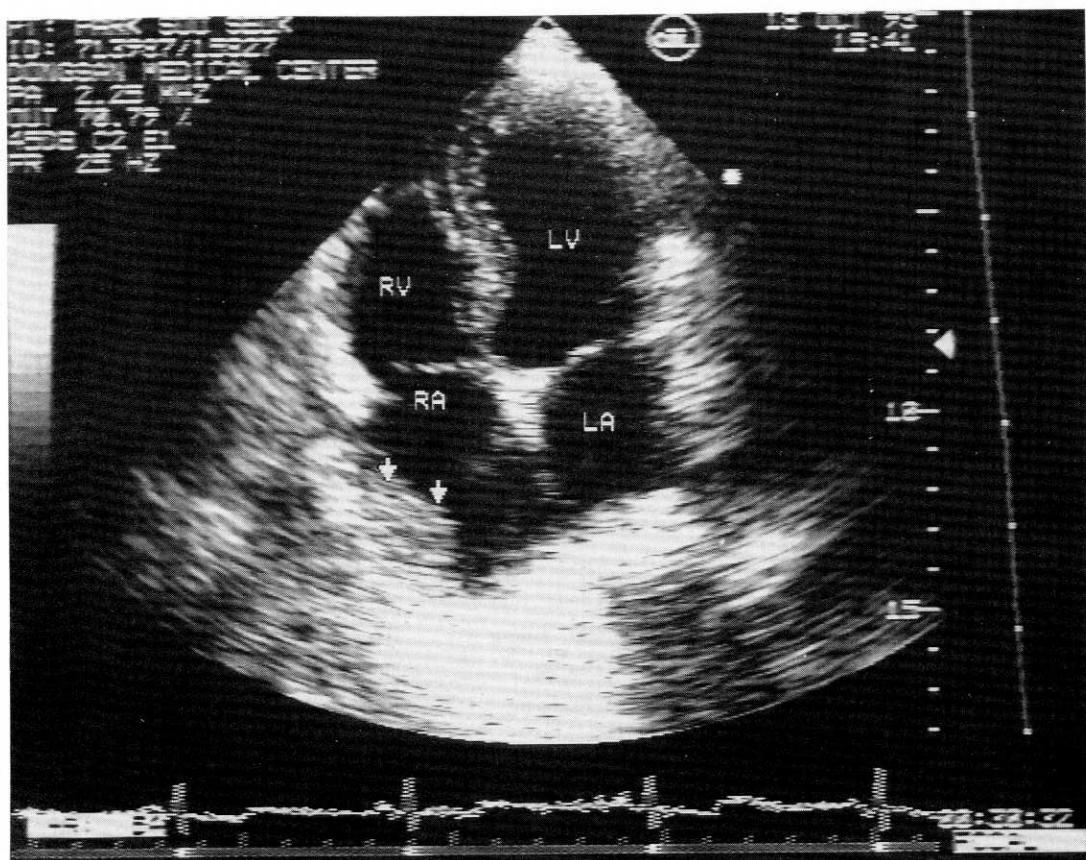


Fig. 1. Apical four-chamber view of two-dimensional echocardiography showing hyperechogenic mass(arrow) in right atrium(Angiosarcoma).

경우가 2례, 좌흉골 하연에 석회화 음영을 보인 경우가 1례였다. 심전도 소견으로는 동성조율이 11례로 이중 혈관육종인 2례에서 동성 서맥과 저전위가 동반되어 나타났으며 점액종인 2례에서 동성빈맥과 더불어 좌심실 비대, 2례에서는 심방세동이 나타났다.

혈액검사 소견상 점액종인 3례에서 혈색소가 10 gm/dl 이하의 빈혈 소견을 보였고 적혈구 침강속도는 점액종인 4례에서 증가되어 있었다. 간기능 검사상 albumin/globulin 비가 점액종 1례, 혈관육종 1례에서 역전되어 있었으며 SGOT, SGPT치는 점액종 2례, 혈관육종 2례에서 증가되어 있었다(Table 2).

종양의 진단은 13례 전례에서 경흉부 심초음파도 및 경식도 심초음파도를 시행하여 조양음영을 확인하였다(Fig. 1, 2). 또한 점액종 1례에서 자기공명 영상을, 혈관육종 1례에서 흉부 전산화 단층촬영을 동반하여 시행하였으며(Table 3, Fig. 3) 전례를 흉부외과로 전원하여 개심술을 시행받도록 하였다.

종양의 크기는 종례에 다양하였으며 점액종 줄기는 난원와연 및 난원와연 부위에 5례(50%)가 위치하였고 난원와연에서 떨어진 심방중격에 3례(30%), 좌심방 좌측벽에 1례(10%), 심실중격에 1례(10%)가 위치하였으며 혈관육종은 전례에서 우심방에 산재성(diffuse)으로 위치하였다(Table 4).

수술에 따른 사망은 없었으며 술후 특별한 합병증도 없었다. 점액종으로 진단된 10례중 전례가 점액종 절제술을 시행받았으며 술후 재발은 없었고 현재까지 모두 생존하였다. 그러나 혈관육종으로 진단(Fig. 4) 되었던 3례는 수술당시 우심방 및 상하대정맥 유입부근처에 유착이 심했으며 술중 심한 출혈로 근치적 절제술이 불가능하였으며 그중 1례는 술후 5일째, 1례는 술후 123일째 우심부전 및 심장 압전(cardiac tamponade)으로 사망하였다.

2) 한국의 원발성 심장종양

총 129례중 양성종양이 119례(92.2%)로 점액종이

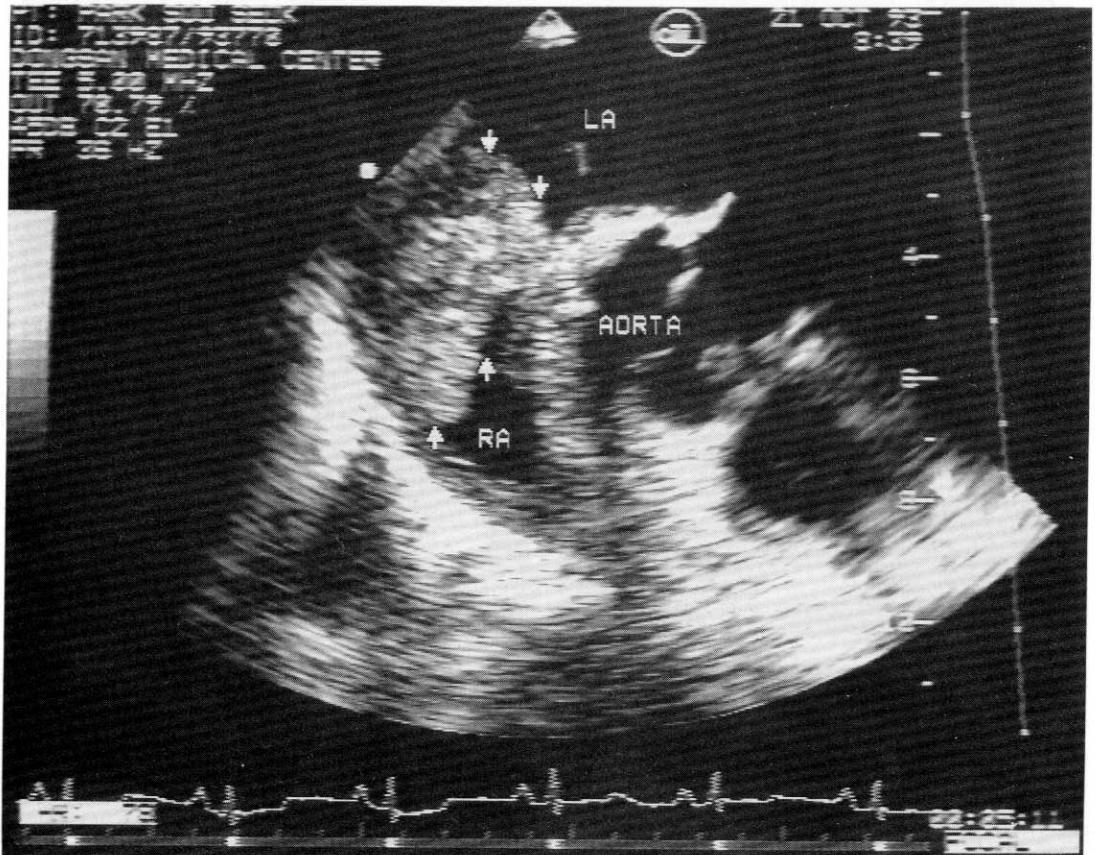


Fig. 2. Horizontal view of transesophageal echocardiography showing hyperechogenic mass(arrow) in right atrium(Angiosarcoma).

Table 3. Diagnosis & outcome of 13 patients

Case No	Method of Dx	Clinical Dx	Pathologic Dx	Outcome
1	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
2	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
3	Echo.	RA Tumor	Angiosarcoma	Dead
4	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
5	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
6	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
7	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
8	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
9	Echo. MRI	RA Myxoma	Myxoma	Alive
10	Echo.	RA Tumor	Angiosarcoma	Alive
11	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
12	Echo.	LA Myxoma	Myxoma	Alive
13	Echo. CT	RA Tumor	Angiosarcoma	Dead

Echo. : echocardiography, LA : left atrium, LV : left ventricle, RA. : right atrium

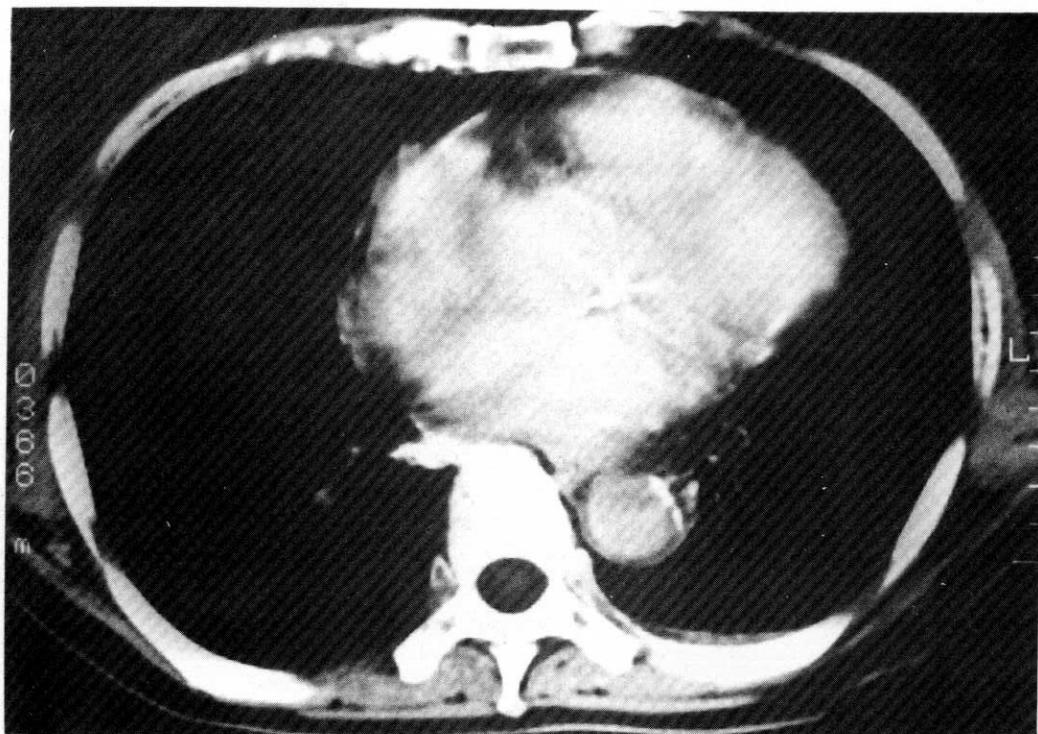


Fig. 3. Chest CT scan of angiosarcoma revealed a low density mass lesion in right atrium with irregular margin and left pleural effusion.

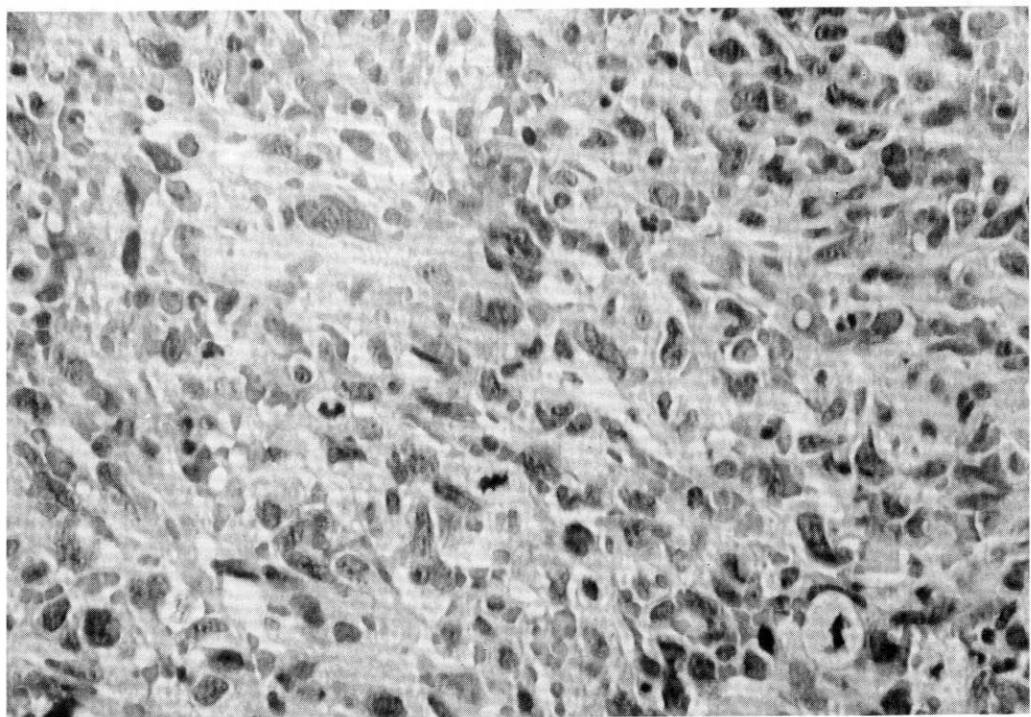
115례(89.1%)로 대부분이었으며 그외 우심방과 우심실, 양측 심실에 발생한 횡문근종 2례(1.6%), 우심방에 발생한 지방종 1례(0.8%), 심실증격에 발생한 섬유종 1례(0.8%)였다. 점액종 115례중 좌심방에 위치한 경우가 99례(86.1%), 우심방이 9례(7.8%),

우심실이 3례(2.6%), 좌심실이 2례(1.7%), 양측심방이 2례(1.7%)순이었다. 한편 10례(7.8%)의 악성 종양중 좌심방에 발생한 횡문근육종이 2례(1.6%), 좌심방, 우심방에서 각각 발생한 섬유성 육종이 2례(1.6%), 좌심실에 발생한 섬유성 조직구종이 2례(1.6%)였다.

Table 4. Site of tumor origin of 13 patients

Case No	Diagnosis	Size	Site
1	Myxoma	6×4×2cm	Fossa ovalis limbus
2	Myxoma	6.2×4.5×2.2cm	Artiral septum
3	Angiosarcoma	1.5×1.0×0.5cm	Diffuse RA
4	Myxoma	6×4×2cm	Fossa ovalis limbus
5	Myxoma	2.5×2.0×1.0cm	Atrial septum
6	Myxoma	7.4×4.0×3.0cm	LA free wall
7	Myxoma	2.5×2.5×0.5cm	Ventricular septum
8	Myxoma	6.0×3.0×1.5cm	Fossa ovalis limbus
9	Myxoma	5.5×5.0×4.0cm	Fossa ovalis limbus
10	Angiosarcoma	Huge	RV post. & lat. wall
11	Myxoma	6.5×4.5×2.5cm	Fossa ovalis limbus
12	Myxoma	5×7×5cm	Atrial septum
13	Angiosarcoma	6×5×3cm	Diffuse RA

RA : right atrium, LA : left atrium, RV : right ventricle, post. : posterior, lat. : lateral

**Fig. 4.** Microscopic finding showing polygonal tumor cells are made up large nuclei & scanty cytoplasm with frequent mitoses(×400, H & E stain).

%, 우심방에서 발생한 혈관육종이 4례(3.1%)였다 (Table 5, Fig. 5). 평균연령은 39.1세였으며 그범위는 생후 15일부터 75세까지 다양하였고 성별은 남자가 45례(34.9%), 여자가 84례(65.1%)였는데 양성종양인 경우 남자가 34례(28.5%) 여자가 85례(71.5%)였으며 악성종양인 경우 남자가 6례(60%), 여자가

4례(40%)였다.

총 129례중 지속적인 심낭삼출 및 심부전으로 즉각적인 개심술을 시행한 우심방 섬유성육종 1례를 제외한 전례에서 경흉부 심초음파도를 시행하여 종양음영을 확인하였으며 48례(37.2%)에서 심도자술을, 3례(2.3%)에서 전산화 흉부 단층촬영을, 1례(0.8

Table 5. Review of primary cardiac tumor of korea

Source	Year	Case No	Age(yr)	Sex	Dx & location	Dx method	Operation
이 등 ¹¹⁾	1977	1	51	M	RA fibrosarcoma	Direct operation	Done
채 등 ¹⁶⁾	1980	1	24	F	LA myxoma	Echo.	Done
김 등 ²³⁾	1981	1	48	M	RA myxoma	Echo, C.C	Done
윤 등 ²⁶⁾	1982	1	7	M	RA myxoma	Echo.	Done
임 등 ³¹⁾	1983	1	39	F	Biatrial myxoma	Echo, C.C	Done
김 등 ³⁴⁾	1985	29	11-55	M8,F21	LA myxoma : 24, RA myxoma : 2, Echo : all, C.C : 27 RV myxoma : 2, LV myxoma : 1		Done
한 등 ³⁵⁾	1986	2	26,45	M1,F1	LA myxoma	Echo : all, C.C : 1	Done
권 등 ³⁶⁾	1987	1	50	M	LA fibrosarcoma	Echo.	Done
오 등 ³⁷⁾	1987	2	12,45	M1,F1	LA myxoma	Echo	Done
노 등 ³⁸⁾	1987	1	50	F	LA myxoma (infected)	Echo.	Done
이 등 ³⁹⁾	1987	1	56	F	LA myxoma	Echo.	Done
강 등 ⁴⁰⁾	1988	22	14-63	M8,F14	LA myxoma : 20, RA myxoma : 1, Echo : all, C.C : 9 LA rhabdomyosarcoma : 1		Done
김 등 ⁴¹⁾	1988	8	15-62	M4,F4	LA myxoma	Echo : all, C.C : 2	Done
박 등 ⁴²⁾	1988	2	39,53	M1,F1	LA myxoma	Echo.	Done
이 등 ⁴³⁾	1988	1	40D	M	Interventricular fibroma (LV & RV)	Echo, C.C	Done
박 등 ⁴⁵⁾	1989	1	45	F	LA malignant fibrous histiocytoma	Echo.	Done
김 등 ⁴⁶⁾	1990	1	53	F	LA myxoma (Marfan syndrome)	Echo.	Not done
이 등 ⁴⁷⁾	1990	20	23-68	M3,F17	LA myxoma : 18, RA myxoma : 1, Echo : all, C.C : 2 RV myxoma : 1		Done
나 등 ⁴⁸⁾	1990	6	13-69	M3,F3	LA myxoma : 5, biatrial myxoma : 1	Echo : 3, C.C : 3	Done
심 등 ⁴⁹⁾	1990	2	42,56	F2	LA myxoma : 1, RA myxoma : 1	Echo.	Done
조 등 ⁵¹⁾	1991	2	15D,4M	F2	Rhabdomyoma (LV & RV : 1, RA & RV : 1)	Echo.	Done
차 등 ⁵²⁾	1991	6	17-66	M1,F5	LA myxoma : 5, RA angiosarcoma : 1	Echo.	Done
김 등 ⁵³⁾	1991	1	50	F	LA malignant fibrous histiocytoma	Echo.	Done
박 등 ⁵⁴⁾	1992	1	73	M	RA myxoma (multiple with pul.embolism)	Echo, C.C, CT	Done
김 등 ⁵⁵⁾	1993	1	26	F	LA rhabdomyosarcoma	Echo.	Done
정 등 ⁵⁶⁾	1994	1	58	M	RA lipoma	Echo, CT	Done

%)에서 자기공명 영상을 병행하였다. 또한 Marfan 증후군과 동반된 좌심방 점액종 1례를 제외한 전례에서 개심술을 시행하여 조직소견으로 확진되었다.

고 찰

심장내 종양은 대부분이 전이성¹⁾ 종양으로 원발성

종양보다 20배내지 40배의 발생빈도를 나타내는 반면 원발성 심장종양은 심장종양의 5~10%²⁾를 차지하며 그 빈도는 부검의 예에서 0.001%에서 0.33%³⁻⁵⁾까지 보고자에 따라 차이는 보이나 비교적 드문 질환으로 알려져 있다. 원발성 심장종양의 75~80%가 양성이며 이중 50%가 점액종이며 그 다음으로 지방종이

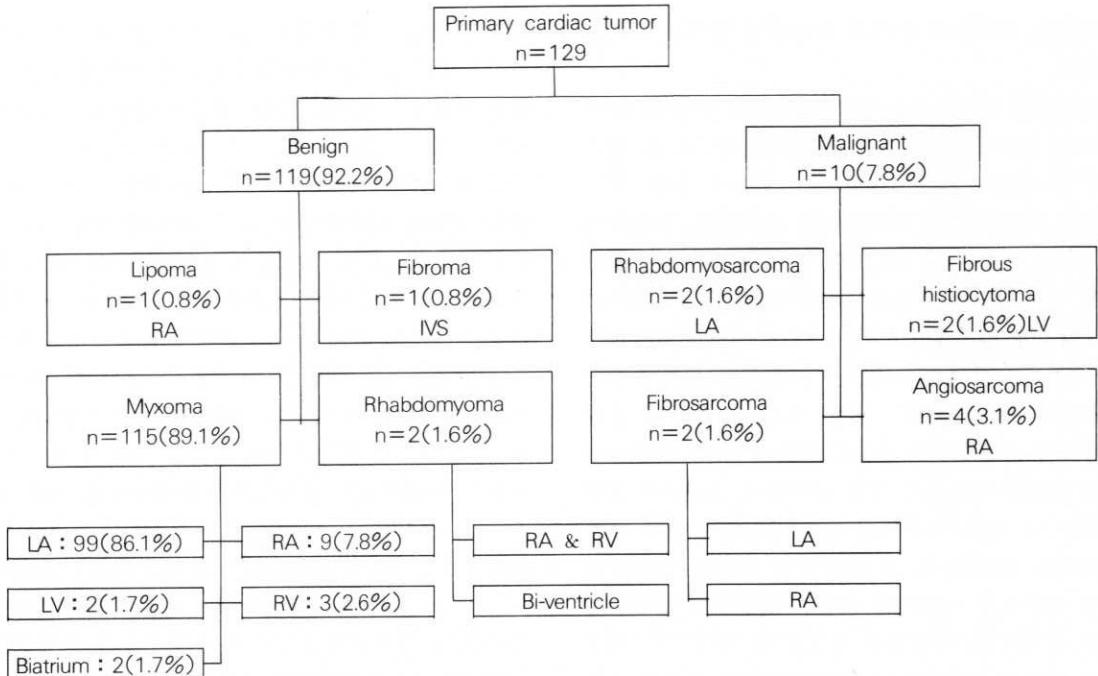


Fig. 5. Pathologic & anatomical distribution of primary cardiac tumor in korea(1994).

약 10% 정도, 그외 횡문근종, 섬유종, 혈관종, 기형종, 과오종 등⁵⁴⁾으로 알려져 있다. 20~25%를 차지하는 악성종양은 75%가 육종으로 횡문근육종, 혈관육종, 섬유육종, 세망세포육종, 임파육종 등이 있으며 기타 아세포종 등을 볼수 있다. 저자들의 경우 10례(7.6%)가 점액종이었고 3례(23.1%)가 혈관육종이었으며 국내의 경우는 양성이 119례(92.2%), 악성이 10례(7.8%)로 질환별로는 양성종양중 점액종이 115례(96.6%), 횡문근종이 2례(1.7%), 지방종이 1례(0.8%), 섬유종이 1례(0.8%)였으며 악성종양은 혈관육종이 4례(40%), 섬유육종이 2례(20%), 횡문근육종이 2례(20%), 섬유성 조직구종이 2례(20%)였다.

원발성 심장종양은 점액종의 경우 여자가 2배내지 3배정도로 많이 나타나고 40대에서 60대가 많이 발생⁵⁷⁾하는 반면 육종은 남녀차이가 없으며 20대에서 40대까지 많이 발생한다고 한다⁵⁸⁾. 저자들의 경우는 점액종 10례중 남자가 5례, 여자가 5례로 남녀차이가 없었으며 평균연령은 48.5세였고 혈관육종 3례는 모두가 남자에서 발생하였으며 평균연령은 58.3세였다. 국내의 경우도 양성종양중 대다수를 차지한 점액종 115례중 남자가 37례, 여자가 88례로 여자가 남자에 비해 2배이상 많았고 평균연령은 40.3세로 그범위는 7세부터 56세까지였으며 악성종양은 남자가 5례, 여

자가 5례로 남녀 차이가 없고 평균연령은 43.9세로 그범위는 17세부터 75세까지로 나타나 남녀비와 평균연령은 외국의 경우와 비슷한 양상을 보였다.

점액종은 심장내 어느 곳에서라도 발생이 가능하나 좌심방에서 75%이상 발생하며 나머지는 우심방에서 20%, 심실에서 5% 정도 발생^{2,59-61)}하는데 심방에서 발생되는 경우는 대부분이 난원와(fossa ovalis) 근처이며 각(pedicle)을 형성하여 방실판막을 경계로 전후운동을 하게 된다^{6,59)}. 육종중 횡문근 육종과 섬유육종도 심장내 어느 곳이라도 발생이 가능하나 혈관육종을 대부분이 우심방에서 발생한다⁶²⁾. 저자들의 경우는 점액종 10례중 9례(90%)가 좌심방에서 발생하였으며 1례(10%)가 좌심실에서 발생하였는데 좌심방 점액종중 난원와연 및 난원와 부위에 5례(55.6%), 난원와연에서 떨어진 심방중격에 3례(33.3%) 좌심방 좌측벽에 1예(11.1%)로 난원와연 및 난원와 부위에서 가장 많이 발생하였고 혈관육종의 경우는 전례가 우심방에서 발생하였으며 국내의 경우도 점액종 115례중 99례(86.1%)가 좌심방, 9례(7.8%)가 우심방, 3례(2.6%)가 우심실, 2례(1.7%)가 좌심실, 2례(1.7%)가 양측 심방에서 발생하였고 좌심방 점액종중 난원와연 및 난원와 부위에 80례(80.8%), 심방중격에 10례(10.1%), 심방벽이 5례(5.1%), 그외

승모판륜, 심이등의 순으로 발생하여 일치된 소견을 보였다.

점액종의 임상증상은 매우 다양하여 종양의 위치, 크기 및 진행 정도에 따라 결정되며 전신증상, 혈류 차단 및 색전증상의 세유형으로 나눌 수 있다. 전신 증상은 약 90%에서 나타나는데 전신발열, 전신무력감, 피로, 적혈구, 침강속도증가, 빈혈, 면역글로불린 증가 등이 나타나며 이는 종양의 변성이나 종양이나 심장에 대한 항체형성에 의한 것으로 알려져 있으며⁶³⁻⁶⁵⁾, 혈류차단 증상은 호흡곤란, 기좌호흡, 발작성 야간 호흡곤란, 심방부정맥, 현기, 실신, 심계항진 등이 나타나며 색전증상은 종양의 위치에 따라 차이가 있는데 좌심방 점액종의 경우 40%에서 나타나며 호발부위는 뇌, 신장, 대동맥의 분지이고 하지 혹은 관동맥까지도 침범할 수 있으며⁶⁶⁻⁶⁷⁾, 우심방 점액종의 경우 10%에서 나타나며 폐혈관 색전증을 동반하여 흉통, 호흡곤란, 객혈등을 일으킬 수 있다⁶⁸⁻⁶⁹⁾. 저자들의 예에서나 국내에 보고된 대부분의 예에서 전신 증상 혹은 혈류차단 증상이 동반되었다.

한편 혈관육종도 종양의 파사, 자가면역, 미소색 전종양의 분비물 등에 의해 야기된 발열, 체중감소, 빈혈, 관절통등의 전신증상이 동반되며 주위장기로 침윤을 잘해 대정맥, 삼첨판막, 심낭의 침윤이 혼하여 거의 항상 우심방에서 발생하기 때문에 상대정맥협착, 우심부전, 출혈성 심낭삼출과 폐전이로 인한 증상을 나타내게 된다⁷⁰⁻⁷¹⁾. 저자들의 예에서도 전례가 전신증상이 동반되었으며 차등⁵²⁾이 보고한 예에서도 전신증상이 동반되었다.

심장 점액종은 방치하는 경우 전색증이나 혈류의 차단으로 급사할 가능성이 많으므로 진단한 후 가능한 한 빨리 수술적 절제를 시행하는 것이 유일한 치료 방법이다⁸²⁾. 이러한 수술적 절제로 많은 경우에서 완치가 가능하며⁸³⁾ 수술후 사망율은 5% 정도로 보고되나 이나마도 종양 자체보다는 관련된 심장질환 또는 변성질환과 관계되어⁸⁴⁾ 야기되는 경우이다. 술후 재발율은 4~6%로 보고되며 재발된 종양은 전보다 더욱 빠른 성장을 한다⁸⁵⁾.

점액종의 경우 현재 가장 좋은 방법은 2면 심초음파도로서 비혈관적이고 종양의 크기와 움직임을 정확히 알 수 있으며⁷⁴⁻⁷⁵⁾ 이러한 장점으로 인해 최근에는 심초음파 검사만으로도 수술에 임하기도 한다. 그러나 심초음파도에서 발견되지 않는다고 하여 종양이 없다고 단언할 수가 없으므로 심초음파도 진단이 의심스러울 때는 심도자술을 시행할 수도 있으나 색

전증의 부담이 큰 단점도 있다⁷⁶⁻⁷⁷⁾. 또 심근이나 심외각의 침윤정도를 확인하기 위하여 전산화 단층 활영을 시행하는 경우도 있으나 박동시 병변의 움직임을 정확히 알 수 없는 단점이 있으며⁷⁸⁾ 최근에는 자기공명 영상법을 이용하여 심장종양의 확인과 경계 등에 대해 상당한 도움을 받을 수도 있으며 어떤 경우는 종양의 크기, 모양, 표면의 특성등에 대해 2면 심초음파도보다 훨씬 나은 정보를 얻을 수 있다⁷⁹⁾. 혈관육종의 경우도 다른 종양의 진단과 마찬가지로 심초음파도나 심혈관 조영술등이 사용되나 이러한 방법을 사용해도 나타나는 소견이 비특이적이어서 점액종이나 심낭삼출과 구별하기가 어려운 경우가 많다⁸⁰⁾. 이중 심초음파도는 심낭삼출을 확인하는데 매우 유용하나 심막비후나 종괴병변등의 국소적 병변을 확인하는데는 전산화 단층활영이 더 유용하게 사용된다⁸¹⁾. 저자들은 전례를 2면 심초음파도로 종양의 음영을 확인한 후 흉부외과에 의뢰하여 개심술을 시행하였으며 이중 1례의 점액종에 있어서는 자기공명 영상을, 1례의 혈관육종에 있어서는 흉부 전산화 단층활영을 동반하여 실시하였다. 국내 원발성종양 129례중 지속적인 심낭삼출 및 심부전으로 즉각적인 개심술을 시행한 우심방 섬유성육종 1례를 제외한 전례에서 경흉부 심초음파도를 시행하여 종양음영을 확인하였으며 48례(37.2%)에서 심도자술을, 3례(2.3%)에서 전산화 흉부 단층활영을, 1례(0.8%)에서 자기공명 영상을 병행하였다.

심장점액종은 방치하는 경우 전색증이나 혈류의 차단으로 급사할 가능성이 많으므로 진단한 후 가능한 한 빨리 수술적 절제를 시행하는 것이 유일한 치료 방법이다⁸²⁾. 이러한 수술적 절제로 많은 경우에서 완치가 가능하며⁸³⁾ 수술후 사망율은 5% 정도로 보고되나 이나마도 종양 자체보다는 관련된 심장질환 또는 변성질환과 관계되어⁸⁴⁾ 야기되는 경우이다. 술후 재발율은 4~6%로 보고되며 재발된 종양은 전보다 더욱 빠른 성장을 한다⁸⁵⁾.

악성종양은 조직학적 진단에 관계없이 나쁜 예후를 나타내는데⁸⁵⁻⁸⁶⁾ 육종의 경우 증상 시작후 심근의 광범위한 침범, 심장혈류차단, 원격전이 등으로 대개 수주에서 2년내 사망하는 것으로 알려져 있는데⁵⁹⁾ 이는 발견 당시 80%에서 폐, 흉곽내 임파절, 종격동, 척추 등으로 전이가 되기 때문이다. 혈관육종의 경우도 나쁜 예후를 나타내는데 이는 주로 늦게 진단

되고 진단 당시 원격전이가 많은 것이 주된 원인으로 알려져 있다³⁷⁾. 저자들은 점액종의 경우 10례 전원이 종양절제술을 시행받아 재발없이 현재까지 외래 추적 관찰중인 반면 혈관육종의 경우 3례 전원이 개심술을 시행하여 종양을 제거하려 하였으나 종양이 범위가 광범위하고 술중 잦은 출혈로 근치적 절제술을 시행하지 못하였으며 이중 1례는 술후 5일째, 1례는 술후 123일째 우심부전 및 심장압전으로 사망하고 1례만이 외래 추적관찰중이다. 국내에서는 근치적 절제술을 시행받은 점액종중 2례(2.5%)에서 재발이^{34,41)}, 2례(2.5%)에서 사망이 보고^{41,52)}되었으며 악성종양중 1례의 혈관육종⁵²⁾과 1례의 횡문근육종⁵⁵⁾에서 술후 사망이 보고되었다.

국내의 원발성 심장종양에서 양성종양이 차지하는 빈도와 양성종양에서 점액종이 차지하는 빈도는 외국에 비해 높았으며 상대적으로 악성종양이 차지하는 빈도는 낮았다. 이는 악성종양의 경우 나쁜 예후와 더불어 개심술 및 조직소견을 얻기가 불가능한 경우가 많았을 것으로 생각되며 향후 심장에서 종양증영이 발견될 경우에는 보다 적극적인 치료와 함께 보고가 필요할 것으로 생각된다.

요 약

연구배경 :

원발성 심장종양은 매우 드문 질환으로 대부분이 양성이며 이중 점액종이 가장 많은 빈도를 차지한다. 반면에 악성인 경우는 육종이 대부분으로 국내에서도 드물게 보고되고 있다. 이연구는 한국에서 발생한 원발성 심장종양의 임상적 병리학적 특성을 알아 보고자 시행하였다.

방 법 :

1982년부터 13예의 계명의대 병원에서 개심술에 의해 그 조직 소견이 확진된 원발성 심장종양 환자의 임상 양상과 그 조직 소견을 분석 하였고, 1962년부터 한국에서 발표된 모든 심장종양에 관한 문헌을 고찰하여 116예의 원발성 심장 종양을 역시 분석하였다.

결 과 :

총 129예의 원발성 심장 종양이 이연구에 포함되었고 나이는 15세부터 75세까지 분포되어 있었다. 이중 남자가 45예 여자가 84예로서 여자에서 발병이 많았고, 총 129예 중 119예(92.2%)는 양성 종양으로

이중 점액종이 115예, 횡문근육종이 2예, 섬유종과 지방종이 각 1예였다. 악성 종양은 10예(7.8%)로서 혈관육종이 4예, 섬유성육종 섬유성 조직구종 횡문근육종이 각각 2예씩 있었다. 양성종양의 호발부위는 점액종이 가장 많아 좌심방이 가장 많았으며, 악성종양은 우심방에 가장 많았다.

결 론 :

우리나라에서의 원발성 심장 종양의 양상도 외국에서와 같이 양성종양이 많았고 특히 점액종이 대부분을 차지하였다. 악성 종양의 경우에는 혈관 육종이 가장 많았다. 그러나 악성 종양의 빈도가 비교적 낮게 나타났는데 이는 좀더 적극적인 진단과 조직 소견을 얻을 필요가 있을 것으로 생각된다.

References

- Smith C : *Tumors of the heart. Arch. pathol. Lab. Medicine* 110 : 1, 1986
- Richardson JV, Brandt B, Doty DB, Eorenhoff JL : *Surgical treatment of atrial myxomas : Early & late result of operations and review of literatures. Ann Thorac Surg* 28 : 364, 1979
- Straus R, Merliss R : *Primary tumor of the heart. Arch Pathol Lab Med* 39 : 74, 1945
- McAllister HA : *Primary tumors of the heart and pericardium. Curr Probl Corrdil* 4 : 1, 1979
- Wold LE, Lie JT : *Cardiac myxomas. Am J Pathol* 101 : 208, 1980
- Heath D : *Pathology of cardiac tumors. Am J Cardiol* 21 : 315, 1968
- Goldstein S, Mahoney E : *Right ventricular fibrosarcoma causing pulmonic stenosis. Am J Cardiol* 21 : 328, 1968
- 차준갑 · 이명진 · 서상현 · 홍승록 · 홍필훈 : 좌심방 점액종 치험례. 대한흉부외과학회지 2 : 73, 1969
- 박영배 · 이명숙 · 김성연 · 권인순 · 서정돈 · 이영우 · 이성호 · 안광필 · 김종환 · 한만청 · 김용일 : 좌심방 점액종의 1례 보고. 순환기 7 : 47, 1977
- 김근호 · 지행옥 · 정윤채 · 이종배 · 오철수 · 김영태 · 김기홍 · 김춘원 : 좌심방 점액종 의개심술 절제 치험례. 대한흉부외과학회지 10 : 164, 1977
- 이성행 · 이길노 · 이광숙 · 윤재호 · 김규태 : 우심방에 발생한 원발성 조직섬유종. 대한흉부외과학회지 10 : 173, 1977
- 김삼현 · 노준량 · 김종환 · 서경필 · 이영균 : 좌심

- 방내 점액종 치험 2례. 대한흉부외과학회지 11 : 58, 1978
- 13) 윤여준 · 조범구 · 홍승록 · 이웅구 · 김태승 · 최인준 : 좌심방에 발생한 섬유성 점액종 치험 1례. 대한흉부외과학회지 11 : 135, 1978
- 14) 유수웅 · 이학중 · 김대한 · 김병열 · 김주이 · 강정호 · 이정호 · 유영선 · 박문향 · 박효숙 : 좌심방 점액종의 치험 1례. 대한흉부외과학회지 11 : 348, 1978
- 15) 안 혁 : 심방 점액종 4례 보고. 대한흉부외과학회지 12 : 23, 1979
- 16) 채종욱 · 이종태 · 한승세 · 김규태 · 이성행 : 좌심방 점액종의 치험 1례. 대한흉부외과학회지 13 : 250, 1980
- 17) 김형목 · 김주현 · 노중기 · 김광택 : 좌심방 점액종 1례 보고. 대한흉부외과학회지 13 : 256, 1980
- 18) 정재복 · 김성순 · 이웅구 · 차홍도 : 좌심방 점액종 3례. 대한내과학회잡지 23 : 531, 1980
- 19) 심원흡 · 정낭식 · 조승연 · 이웅구 · 황영남 · 최규식 · 홍필훈 : 우심방 점액종 1례. 순환기 12 : 179, 1980
- 20) 장 명 · 이철주 · 김광호 · 홍승록 : 재발된 좌심방 점액종의 치험 1례. 대한흉부외과학회지 14 : 260, 1981
- 21) 오병희 · 박정식 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우 · 노준량 : 2면성 심에코도로 진단된 좌심실 점액종 1례 보고. 대한내과학회잡지 24 : 613, 1981
- 22) 이영욱 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우 · 이명균 · 김종환 · 노준량 · 한만청 : 원발성 심장점액종의 임상적 고찰. 대한내과학회잡지 24 : 466, 1981
- 23) 김동철 · 송정상 · 배종화 · 김명식 · 노준량 : 우심실 점액종 1례 보고. 대한내과학회잡지 24 : 626, 1981
- 24) 염 육 · 이영균 : 심장 점액종. 대한흉부외과학회지 15 : 98, 1982
- 25) 안병희 · 이호완 · 이동준 : 양심방에 발생한 점액종 치험 1례. 대한흉부외과학회지 15 : 107, 1982
- 26) 윤종경 · 강영희 · 양영선 · 이홍식 · 김종성 : 심 Echo도로 확진된 우심방 점액종 1례 보고. 인제의학 3 : 393, 1982
- 27) 이명육 · 박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우 · 노준량 · 박재량 : 석회화된 점액종 2례 보고. 순환기 13 : 245, 1983
- 28) 조규도 · 김세화 : 좌심방 점액종 2례 보고. 대한흉부외과학회지 15 : 402, 1982
- 29) 박재길 · 송인성 · 이홍균 : 거대 우심실 점액종 1례 보고. 대한흉부외과학회지 16 : 470, 1983
- 30) 정경영 · 조범구 · 홍승록 · 홍필훈 : 심장 점액종 치험 16례 보고. 대한흉부외과학회지 16 : 485, 1983
- 31) 임중규 · 변정섭 · 김석주 · 임준영 · 임승찬 · 이동준 : Bilateral atrial myxoma 1례 보고. 순환기 13 : 257, 1983
- 32) 김병주 · 왕영필 · 곽문섭 · 김세화 · 이홍균 : 심장 종양 6례 보고. 대한흉부외과학회지 18 : 667, 1985
- 33) 김영대 · 서봉관 · 권오훈 · 이혁업 · 이명욱 · 서정돈 · 이영우 · 노준량 · 지제근 : 수술후 재발한 좌심방 점액종 1례. 순환기 15 : 507, 1985
- 34) 김치정 · 도문홍 · 권오훈 · 오병희 · 이명묵 · 박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우 : 심장 점액종의 임상적 관찰. 순환기 15 : 671, 1985
- 35) 한병선 · 정덕용 · 한균인 · 임승평 · 홍장수 · 이영 : 좌심방 점액종 2례 보고. 대한흉부외과학회지 19 : 429, 1986
- 36) 권영주 · 서세웅 · 김성구 : 좌심방에서 발생한 원발성 섬유성육종. 순환기 17 : 389, 1987
- 37) 오세웅 · 김병석 · 한영숙 · 이선희 : 좌심방 점액종 2례 보고. 대한흉부외과학회지 20 : 809, 1987
- 38) 노태훈 · 김원곤 · 조규석 · 박주철 · 유세영 : 감염된 좌심방 점액종 치험례. 대한흉부외과학회지 20 : 570, 1987
- 39) 이윤우 · 박영우 · 최석구 · 유원상 · 구본일 · 박국양 · 이홍섭 · 김창호 · 윤귀옥 · 고일향 : 좌심방 점액종 치험 1례 보고. 인제의학 8 : 433, 1987
- 40) 강면식 · 정경영 · 조범구 · 홍승록 · 소동문 : 원발성 심장종양의 수술적 치료-22례 보고. 대한흉부외과학회지 22 : 116, 1989
- 41) 김응수 · 김혁 · 이준영 · 이재원 · 강정호 · 지행우 · 김근호 : 심장 점액종의 외과적 고찰-임상 경험 및 장기성적. 대한흉부외과학회지 21 : 518, 1988
- 42) 박철호 · 이양행 · 강인득 · 우종수 · 조광현 : 좌심방 점액종 2례 보고. 대한흉부외과학회지 21 : 131, 1988
- 43) 이선희 · 조항보 · 이규환 · 이항 · 이근수 · 박병태 · 박문향 · 이중달 : 심실증격에서 기원한 심장의 원발성 섬유종 1례. 대한내과학회잡지 31 : 101, 1988
- 44) 라찬영 · 최세영 · 박창권 · 이광숙 · 유영선 : 심장 점액종의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지 22 : 781, 1989
- 45) 박종원 · 박상섭 · 류지윤 · 박철호 · 우종수 · 조광현 · 이경순 : 심장내 악성 섬유성 조직구종. 대한흉부외과학회지 22 : 297, 1989
- 46) 김상섭 · 주1봉덕 · 박순창 : 심에코도로 확인된 좌심방 점액종을 동반한 Marfan 증후군 1례. 순환기 20 : 4342, 1990
- 47) 이선희 · 문석환 · 조규도 · 조건현 · 왕영필 · 곽문

- 섭·김세화·이홍균: 심장 점액종의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지 23: 1158, 1990
- 48) 나국주·허선·김상형·이동준: 심장 점액종의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지 23: 1168, 1990
- 49) 심재영·최명석·임진수·최영호·장정수: 심방 점액종. 대한흉부외과학회지 23: 501, 1990
- 50) 이선희·문석환·조규도·조건현·왕영필·곽운섭·김세화·이홍균: 심장점액종의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지 23: 1158, 1990
- 51) 조상록·김용진·노준량·서경필: 심장내 횡문근 종의 수술 치료-2례 보고. 대한흉부외과학회지 24: 1138, 1991
- 52) 차경태·홍민수·최병철·이 섭·유환국·허용·안육수·김병렬·이정호·유희성: 원발성 심장종양에 대한 외과적 치험. 대한흉부외과학회지 24: 701, 1991
- 53) 김택진·김광택·김형욱·원남희·안태훈·노영무: 좌심방내에 발생한 악성 섬유성 조직구종 치험 1례. 대한흉부외과학회지 24: 357, 1991
- 54) 박영훈·남상민·이상호·최재웅·안태훈·신의균: 폐 색전증을 동반한 다발성 우심방 점액종 1예. 순환기 24: 1034, 1992
- 55) 김육성·안 혁: 심장의 원발성 횡문근육종. 대한흉부외과학회지 26: 715, 1993
- 56) 정일영·전희재·최필조·함시영·성시찬·우종수: 심장내 원발성 지방종 1례 보고. 대한흉부외과학회지 27: 310, 1994
- 57) Carney JA: Difference between nonfamilial and familial myxoma. Am J of Surg Pathol 9: 53, 1985
- 58) McAllister HA, Fenolio JJ: Tumors of the cardiovascular system. In atlas of Tumor Pathology. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology Fasc, 15 2nd series, 1978
- 59) Richard RW: Tumors of the heart, review of the subject and report of one hundred and fifty cases. Arch Pathol 51: 98, 1951
- 60) Gerbode F, Kerth WJ, Hill JD: Surgical management of tumors of the heart. Surgery 61: 94, 1967
- 61) Sutton MG, Mercier LA, Giuliani ER, Lie JT: Atrial myxomas, a review of the literature. Ann Thorac Surg 28: 354, 1979
- 62) Oh JK, Seward JB, Tajik AT: The Echo Manual, 1st Ed, p187, Little, Brown and Company, 1994
- 63) Greenwood WF: Profile of atrial myxoma. Am J Cardiol 21: 367, 1968
- 64) MacGregor CA, Cullen RA: The syndrome of fever, anemia, and high sedimentation rate with atrial myxoma. Brit MJ 2: 1991, 1959
- 65) Currey HFL, Mathews JA, Robinson J: Right atrial myxoma mimicking a rheumatic disorder. Brit MJ 1: 547, 1967
- 66) Silverman J, Olwin JS, Graehinger JS: Cardiac myxomas with systemic embolization. Circulation 26: 99, 1962
- 67) Silverman NA: Primary cardiac tumors. Ann Surg 191: 127, 1979
- 68) Heath D, Mackimon J: Pulmonary hypertension due to myxoma of the right atrium. Am Heart J 68: 227, 1964
- 69) Keenan PJM, Morton P, Kane H: Right atrial myxoma and pulmonary embolism. Br Heart J 8: 510, 1982
- 70) Yang HI, Wasielewski JF, Lee W, Lee E, paik Y: Angiosarcoma of the heart: Ultrastructural study. Cancer 47: 72, 1981
- 71) Janigan DT, Husain A, Robinson NA: Cardiac angiosarcomas. A review and a case report. Cancer 57: 852, 1986
- 72) Hannah H, Eisemann G, Hiszvzynskyj R, Winsky M, Cohen L: Invasive atrial myxoma documentation of malignant potential of cardiac myxoma. Am Heart J 104: 881, 1982
- 73) Hattler BJ Jr, Fuchs JCA, Cosson R, sabiston DC Jr: Atrial myxoma, and evaluation of clinical and laboratory manifestations. Ann Thorac Surg 10: 65, 1970
- 74) Petsas AA, Gottlieb S, Kingsley B, Segal BL, Lyerburg RJ: Echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. Usefulness of suprasternal approach. Br Heart J 38: 627, 1978
- 75) Duncan WJ, Rowe RD, Freedom RM, Izukawa T, Oiley PM: Space-occupying lesions of the myocardium: Role of two-dimensional echocardiography in detection of cardiac tumors in children. Am Heart J 104: 780, 1982
- 76) Abrams HL, Adams DF, Grant HA: The radiology of tumors of the heart. Radiol Clin North Am 9: 299, 1971
- 77) Pendyck G, Pierce EC, Borron MG, Lukbom SB: Embolization of left atrial myxoma after transseptal cardiac catheterization. Am J Cardiol 30: 569, 1972
- 78) 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:

- 79) Go RT, O'Donnell JK, Underwood DA, Feigin DH, Salcedo EE, Pantoja M, MacIntyre WJ, Meaney TF : Comparison of gated cardiac MRI and 2D echocardiography of intracardiac neoplasms. *A. J. Radiol* 145 : 21, 1985
- 80) Lin TK, STech JM, Eckert WG, Lin JJ, Farrha SJ, Hagan CT : Pericardial angiosarcoma stimulating pericardial effusion by echocardiography. *Chest* 73 : 881, 1978
- 81) Shin MS, Kirklin JK, Cain JB, Ho KJ : Primary angiosarcoma of the heart : CT characteristics. *Am J Roentgenol* 148 : 267, 1987
- 82) Semb BK : Surgical considerations of treatment of cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc. Surg* 87 : 251, 1984
- 83) Becker RC, Loeffler JS, Leopold KL, Underwood DA : Primary tumors of the heart : A review with emphasis on diagnosis and potential treatment modalities. *Semin Surg Oncol* 1 : 161, 1985
- 84) Dein JR, First WH, Stinson EB, et al : Primary cardiac neoplasm : Early and late result of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 502, 1987
- 85) Kabbani S, Cooley DA : Atrial myxoma surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 65 : 731, 1973
- 86) Larrieu AJ, Jameson WRE, Tyers GFO, et al : Primary cardiac tumors : experience with 25 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83 : 339, 1982
- 87) Hermann MA, Shankerman RA, Edmunds WD, Shub C, Shaff HV : Primary cardiac angiosarcoma : A clinicopathologic study of six cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 103 : 655, 1992