

심막에 발생한 다발성 중피종 1예

양홍석* · 황정주* · 주현철* · 이미경* · 백효채* · 조상호**

Multi-loculated Pericardial Mesothelioma

-A case report-

Hong Seok Yang, M.D.*, Jung Joo Hwang, M.D.*, Hyun Cheol Joo, M.D.*
Mi Kyeong Lee, R.N.*, Hyo Chae Paik, M.D.*, Sang Ho Cho, M.D.**

Primary pericardial mesothelioma is extremely rare and the incidence is low among the mesotheliomas that originate from other parts of the body. The prognosis of the tumor is unfavorable due to its late presentation, difficulties in early diagnosis and complete resection, and the limited treatment options. Herein, we report a case of pericardial mesothelioma. The patient is a 55-year-old woman who presented with chronic cough and dyspnea. During the examination, pericardial effusion was found and pericardial window formation was followed. She visited our hospital because of persistent dyspnea, with right shoulder and chest pain. Four discrete masses were discovered in the chest CT. CT guided-fine needle aspiration biopsy was negative for malignancy. Right exploratory thoracotomy and partial resection of 3×3 cm mass abutting pericardium was performed and was histologically diagnosed as malignant mesothelioma, biphasic type. Pericardial mesothelioma is rare, but it should be remembered as an important differential diagnosis in patients with persistent pericardial effusion and symptoms of dyspnea and constrictive pericarditis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:392-395)

Key words: 1. Pericardium
2. Pericardial effusion
3. Mesothelioma

증례

환자는 55세 여자로서 호흡 곤란과 기침을 주소로 타병원을 방문하여 검사를 받던 중 심낭삼출액이 발견되었고 심낭 조직검사 및 심낭개창술을 받았다. 이때 시행한 조직 검사에서는 만성 염증의 소견만을 보였을 뿐 다른 진단은 얻지 못했다. 환자는 퇴원 후 2개월 동안 호흡 곤란이 지속되었고 우측어깨와 가슴의 통증이 발생하여 본원 흉부

외과에 다시 입원하였다.

내원 당시 경한 호흡 곤란과 전신무력 및 우측 어깨와 가슴의 통증을 호소하였으며 흉부 방사선 검사에서 우측 횡격막이 상승되어 있었다(Fig. 1). 입원 당시 헤모글로빈 14.2 g/dL, 헤마토크리트 42.2%, 혈소판 수는 232,000/mL 이었고 백혈구 수는 7,710/mL이었다. PT 14.0초, PTT 35.5 초로 정상범주에 있었고, 혈당은 134 mg/dL으로 약간 증가되었으며 동맥혈 검사에서 산소분압(PaO₂) 92.9 mmHg,

*연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Respiratory Center, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

**연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2005년 1월 4일, 심사통과일 : 2005년 3월 28일

책임저자 : 백효채 (135-720) 서울시 강남구 도곡동 146-92, 영동세브란스병원 흉부외과

(Tel) 02-3497-3380, (Fax) 02-3461-8282, E-mail: hcpaik@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative Chest PA: Right diaphragm is elevated.

이산화탄소 분압(PaCO₂) 41.6 mmHg, 산소포화도는 97.7% 이었다.

흉부 전산화단층촬영 결과는 불균일한 다발성 종괴가 좌, 우 심방과 심실 주변에 위치하고 있었으며 우측 횡격막 상승은 우심방 옆쪽 종괴의 우측 횡격막 신경 침범으로 인한 횡격막 신경 마비의 가능성이 높아 보였다. 심전도에서도 외측 허혈증상이 보여서 심장의 침범이 있는지를 확인하기 위하여 자기공명영상, 탈륨 스캔(Thallium scan) 및 경식도 심초음파를 시행하였다. 자기 공명영상으로는 침범 여부를 뚜렷이 알 수가 없었고 탈륨스캔에서 심벽은 정상이었으며 경식도 심초음파에서는 종괴에 의한 우심방의 외부압박 소견과 승모판 폐쇄부전이 소량 있는 것 외에는 심벽을 침범한 소견은 없어 보였다. 양전자 방사 단층촬영에서 심막을 따라 부분적인 섭취율 증가 소견을 보였다(Fig. 2). 전산화단층촬영 하에 세침 흡인검사를 시행하였으나 세포병리검사 결과에서 악성종양세포는 발견되지 않았다.

정확한 진단을 위해서 전신마취 하에 우측 개흉술을 시행하여 우심방과 우심실에 있는 종괴를 일부 제거하였다. 우심방에 위치한 종괴는 크기가 3×3 cm였으며 심막을 통과하여 우심방과 단단히 유착되어 있었고, 종괴의 일부는 폐의 우하엽과 횡격막에 유착되어 있었으며 수술 당시 동결절편 검사소견에서 분화도가 나쁜 상피 세포암종의 의심되었고, 다발성 종괴인 점을 감안하여 완전 절제는 불필요하다고 판단되었다. 수술 후 조직검사 결과 상피세

포와 방추형 세포가 혼합된 형태의 심막에서 기원한 악성 종괴종으로 진단되었다(Fig. 3).

수술 후 환자의 상태는 비교적 양호하여 수술 후 7일째 퇴원하였으며, 수술 후 7개월인 현재 Adriamycin, DDP를 이용한 항암치료 중이다.

고 찰

심막에서 기원하는 종양으로는 지방종, 섬유종, 혈관종, 평활근종, 기형종, 종괴종 및 육종 등이 보고되고 있으며, 심막에서 기원한 악성 종양 가운데에서는 심막 종괴종의 빈도가 높기는 하지만 지금까지 100에 미만이 보고되어 있고, 이들도 대부분이 한 두 증례의 보고들로만 이루어진 매우 드문 종양이다. 현재까지 보고된 바에 의하면 발생빈도는 약 0.0022%로 알려져 있으며 25% 정도만이 환자가 생존했을 당시 진단이 되었을 정도로 진단 역시 쉽지 않은 질환이다[1].

심막 종괴종은 임상적으로 종격동 종괴, 심막 삼출액, 심부전, 복수, 심낭압전, 상대정맥 증후군 등으로 나타나며[2], 환자들이 내원 시 주로 호소하는 증상으로는 흉통, 호흡곤란, 기침 등이고, 심장 방실 차단, 종양에 의한 혈전색전증과 같은 증상들도 드물게 나타날 수 있다. 심막을 침범하는 다른 종양과는 달리 심막 종괴종은 다량의 심막 삼출액보다는 전반적인 심막의 비후를 보이며 협착성 심막염과 같은 임상 양상을 보이고[3,4], 심장 초음파를 통해 약 20%의 환자에서 심막 비대를 관찰할 수 있으며 약 90%의 환자들에서 심막 삼출액이 관찰된다고 한다[5]. 심막 종괴종이 단일 종괴로 발견되는 경우는 드물고[1,6] 대부분 다발성 종괴가 심막에서 기원하여 심근을 침범하는 형태로 나타난다. 이 종양은 인근 흉막과 종격동으로 침윤하거나 종격동 림프절과 횡격막을 통한 복막 전이를 하지만 원격전이는 흔하지 않다. 흉막에서 기원하는 종괴종이 석면과 깊은 연관성이 밝혀진 것과는 달리 심막 종괴종과 석면은 유의한 연관성은 없는 것으로 알려져 있다.

진단방법으로는 흉부 전산화단층촬영과 자기공명영상인 종괴의 범위, 성상 그리고 심장과 대혈관으로의 침윤을 알 수 있는 가장 좋은 진단 방법으로 알려져 있으며 그 외 심초음파, 갈륨 67 섬광촬영술, 심낭액의 세포검사, 심막의 조직검사 등이 진단에 도움이 된다고 알려져 있으나[7], 본 증례에서와 같이 위음성율이 매우 높고 진단이 어려운 경우가 많으며 심낭 삼출액 천자를 통하여 악성 세포가 발견되면 진단에 도움이 될 수는 있으나 수술 후 또는 부검

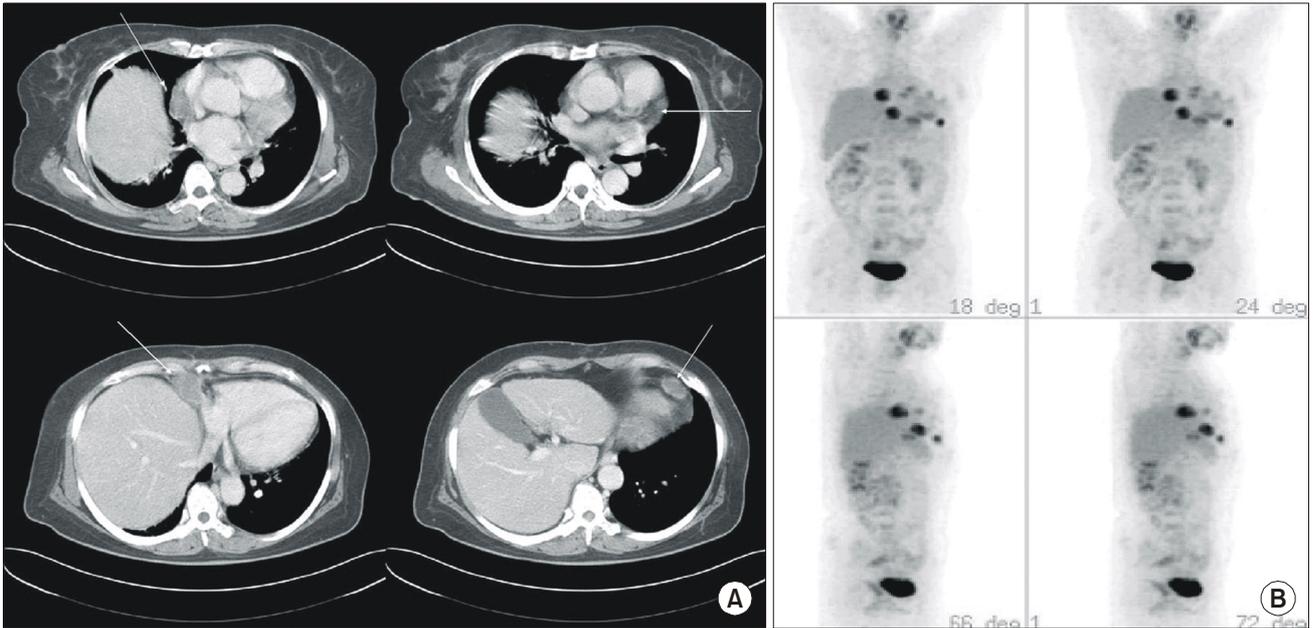


Fig. 2. (A) Pre-operative Chest CT: Four masses are found within pericardium. (B) Pre-operative PET scan: Multifocal increased FDG uptake areas are found along the right side pericardium and left lower pleural space.

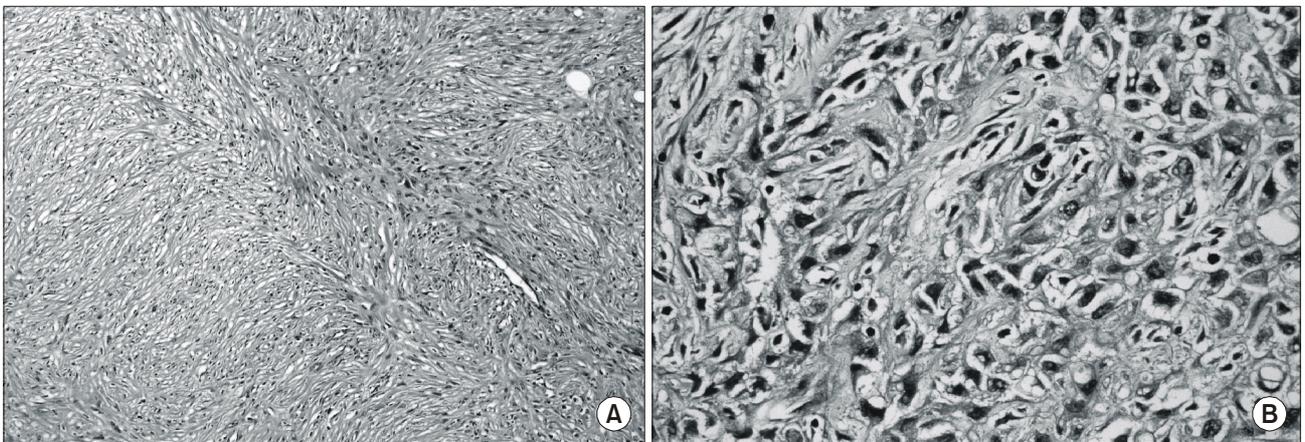


Fig. 3. Pathologic features of malignant mesothelioma, biphasic pattern: (A) Sarcomatoid pattern - Spindle cells are abundant (H&E stain $\times 100$). (B) Epithelial pattern - Epithelioid cells with collagen are predominant (H&E stain, $\times 400$).

을 통해 진단되는 경우가 많다.

병리소견에서 상피세포 모양의 중피 세포들이 유두상, 선상 또는 관상의 형태를 이루고 있으며 일부에서는 상피 모양의 세포와 방추형 세포들이 혼합된 형태로 나타나기도 한다[6]. 수술 시 동결절편 검사에서는 만성 심막염 때 보이는 중피세포의 반응성 증식이나 상피세포암종과의 감별이 어렵기 때문에 중피종은 대부분 면역조직화학 염

색을 통하여 수술 후 진단하게 된다[1].

단일 병변인 경우 수술적 절제가 예후에 영향을 미치지 만[1,6] 다발성인 경우 수술적 절제가 불가능하다. 심장에서 기원하는 육종과는 달리 중피종은 심근을 침범하지는 않지만 전층을 침범하여 판막 기능 저하를 일으키거나 심장내로 침범하여 성장하는 경우는 매우 드물기 때문에 심근과의 유착이 발견되더라도 단일 병변이 아닐 경우 반드

시 완전 절제를 시도할 필요는 없다고 한다[1]. 20명의 심낭 중피종 환자에서 증상이 나타나거나 치료를 시작한 이후에 약 3.5개월의 평균 생존률을 보였다고 하며 항암 화학 요법 또는 방사선 치료는 그 효과가 입증되지 않았으며 현재까지의 증례들을 볼 때 큰 효과는 없는 것으로 생각된다[8].

심막의 중피종은 드물기는 하지만 지속적인 심막삼출액을 가진 환자의 감별진단에서 반드시 고려해야 할 질환으로 생각되어 저자들의 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Suman S, Schofield P, Large S. *Primary pericardial mesothelioma presenting as pericardial constriction: A case report.* Heart 2004;90:e4.
2. Gopez EV, Carey M, Klatt E. *Cardiac tamponade as the initial manifestation of primary pericardial malignant mesothelioma.* Acta Cytol 2002;46:1171-3.
3. Hirano H, Maeda T, Tsuji M, et al. *Malignant mesothelioma of the pericardium: Case reports and immunohistochemical studies including Ki-67 expression.* Pathol Int 2002;52: 669-76.
4. Warren WH. *Malignancies involving the pericardium.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 2000;12:119-29.
5. Vander Salm TJ. *Unusual primary tumors of the heart.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 2000;12:89-100.
6. Val-Bernal JF, Figols J, Gomez-Roman JJ. *Incidental localized (solitary) epithelial mesothelioma of the pericardium: Case report and literature review.* Cardiovasc Pathol 2002; 11:181-5.
7. Eren NT, Akar AR. *Primary pericardial mesothelioma.* Curr Treat Options Oncol 2002;3:369-73.
8. Thomason R, Schlegel W, Lucca M, Cummings S, Lee S. *Primary malignant mesothelioma of the pericardium. Case report and literature review.* Tex Heart Inst J 1994;21:170-4.

=국문 초록=

심막에 발생한 중피종은 매우 드문 종양으로서 중피종 가운데에서도 그 발생빈도가 매우 낮고, 초기 발견 및 진단이 어려우며 치료 방법 역시 정립되어 있지 않고 예후가 좋지 않은 종양으로 알려져 있다. 저자들은 최근 심막에 발생한 악성 중피종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다. 환자는 55세 여자로서 지속되는 호흡 곤란과 기침으로 타 병원을 방문하여 검사를 받던 중에 심낭 삼출액이 발견되어 심낭 개창술을 받았고 이때 시행한 조직 검사에서는 만성 심낭염의 진단만을 받았다. 그 후 계속된 호흡 곤란 및 우측 어깨의 통증과 흉통으로 본원에서 흉부 전산화단층촬영을 시행한 결과 심장 주변에 네 개의 종피가 발견되었고 진단 및 치료의 목적으로 개흉 수술을 통하여 우측 심낭에 위치한 두개의 종피를 절제하여 조직검사를 시행하여 악성 심막 중피종으로 확인되었다. 심막의 중피종은 드물기는 하지만 원인을 알 수 없는 호흡 곤란 및 협착성 심막염의 증상이 계속되는 환자에서 반드시 감별해야 할 질환 중 하나라고 생각된다.

- 중심 단어 : 1. 심막
2. 삼출성 심낭액
3. 중피종