

## 심막에 발생한 중피종의 수술적 치험 2예

방정희\* · 우종수\* · 최필조\* · 박권재\* · 정상석\* · 흥숙희\*\* · 노미숙\*\*

### Surgical Experience of Pericardial Mesothelioma: 2 Cases

Jung Hee Bang, M.D.\*; Jong Soo Woo, M.D.\*; Pil Jo Choi, M.D.\*; Kwon-Jae Park, M.D.\*;  
Sang Seok Jeong, M.D.\*; Sook-Hee Hong, M.D.\*\*, Mee Sook Roh, M.D.\*\*

Cardiac mesotheliomas are rare. It is difficult to diagnose them at an early stage because the symptoms are nonspecific. Here we report two cases that had been initially diagnosed as constrictive pericarditis but later were definitively diagnosed, after pericardectomy, as mesothelioma. The two patients complained of dyspnea that lasted 4 months and 10 years. Chest CT showed mild pericardial effusion and thickened pericardium, which was found enveloping the heart without any lumps. Median sternotomy showed that the overall pericardium was thickened by more than 10 mm. Pericardectomy (phrenic nerve to phrenic nerve) was performed and post-operative histology confirmed malignant mesothelioma. In one patient the disease recurred near the pericardium post-operatively at 7 months and the patient died at 11 months. The other patient received chemotherapy and was still alive at post-operative month 16. Pericardial mesothelioma is an extremely rare disease exhibiting clinical signs similar to those of constrictive pericarditis, and should be diagnosed at an early stage of onset.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:437-440)

**Key words:** 1. Mesothelioma  
2. Constrictive pericarditis  
3. Pericardectomy

### 증례

#### 증례 1

36세 여자 환자로 10년 전부터 호흡곤란을 보여 본원 심장내과로 방문하였다. 당시 심초음파상 심낭 삼출액이 발견되어 심낭 천자술을 시행하였고 조직검사상 만성 염증 소견만 보였다. 이후 외래를 통한 통원치료 중 호흡곤란의 증상이 악화되어 본원 심장내과에서 심초음파상 협착성 심낭염 진단 하에 흉부외과로 전원 되었다. 전원 당

시 안정시도 호흡곤란(NYHA IV)을 호소했으며 경정맥 확장(Kussmaul sign 양성) 및 하지 부종이 보였고 혈액 검사상 ESR 98 mm/h, ALP 410 IU/L로 증가를 보였으나 다른 이상은 없었다. 흉부 방사선 검사상 경도의 심비대가 보였다. 흉부 전산화 촬영상 전반적으로 전체 심장을 둘러싼 심막이 두꺼워져 있었으며 특히 심장의 전면부가 심했으나 특별한 종괴의 모습은 보이지 않았다(Fig. 1). 다발성으로 직경이 10 mm정도의 좌측 대동맥주변부 임파절이 커져있었다. 심초음파상 박출율 54%, 우심방, 우심실벽의

\*동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

\*\*동아대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, College of Medicine, Dong-A University

논문접수일 : 2010년 1월 7일, 논문수정일 : 2010년 2월 4일, 심사통과일 : 2010년 2월 16일

책임저자 : 우종수 (602-715) 부산시 서구 동대신동 3가 1, 동아대학교병원 흉부외과

(Tel) 051-240-5195, (Fax) 051-231-5195, E-mail: jswoo@dau.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

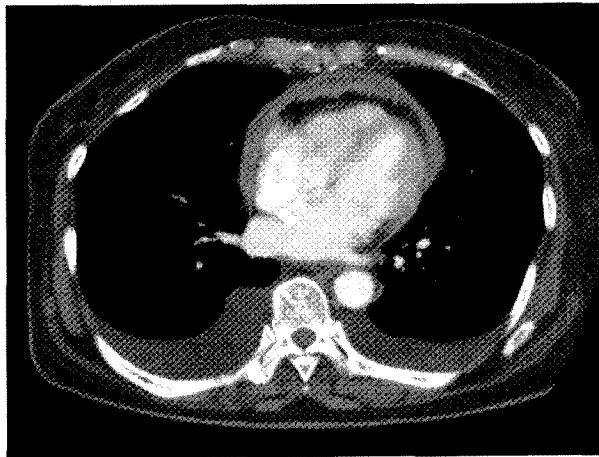


Fig. 1. Preoperative chest CT shows diffuse thickened whole pericardium with pericardial effusion.

운동감소, 들숨시 중격의 좌측 변위 및 승모판막의 혈류 감소, 경도의 좌심방 확장, 경도의 승모판막과 삼첨판막의 부전증, 하대정맥 확장을 보였으나 좌심실의 수축기 기능은 정상이었다. 협착성 심막염 진단 하에 정중 흉골 절개 하에 심막 절개술을 시행했다. 갑상선과 양측 흉막을 박리하여 바깥쪽으로 밀어낸 뒤 심막의 중앙부위를 종절개 후 조심스럽게 심외막이 보일 때까지 박리해나갔다. 심외막을 확인한 뒤 벽측 심막과 심외막 사이를 박리하면서 수술을 진행하였다. 전체 심막이 10 mm 정도로 두꺼워져 있었으며 우심실부터 폐동맥, 좌심실첨부, 횡격막부위까지 심막을 박리해 나갔다. 심외막과의 유착은 심하지 않았고 우심방은 상당히 얇아져 있어 조심스럽게 박리했다. 좌우 횡격막 신경부위까지 심막을 박리 후 절제했다. 특별한 문제없이 수술을 마칠 수 있었고 환자는 술후 중환자실에서 인공호흡기 치료를 했다. 인공호흡기는 15시간 후 이탈할 수 있었고 정상 심박동을 보였다. 술후 12일째 퇴원하였다. 조직 검사상 육안적으로 볼 때 심막은 최대 13 mm의 두께를 보이며 질긴 섬유화 조직을 이루고 있었다. 현미경학적으로 볼 때 비전형적인 세포들이 무질서하게 흩어져있고 그 사이로 교원질(collagenized) 조직이 조밀하게 차 있었다(Fig. 2). PAS (Periodicacid-Schiff) stain에 음성, 면역조직화학적 항체는 Cytokeratin 양성, Desmin, TTF-1 (Thyroidal Transcription Factor-1) 음성을 보였다. 심막에서 기인한 악성 종피종, Fibrous (desmoplastic) type으로 진단되었다. 외래 통원 치료 중 점점 호흡곤란을 호소해 흉부 전산화 촬영을 확인하였다(술후 7개월). 좌심실과 횡격막 사이에 새로운 종양이 5.7×3.8 cm 크기로 보였으

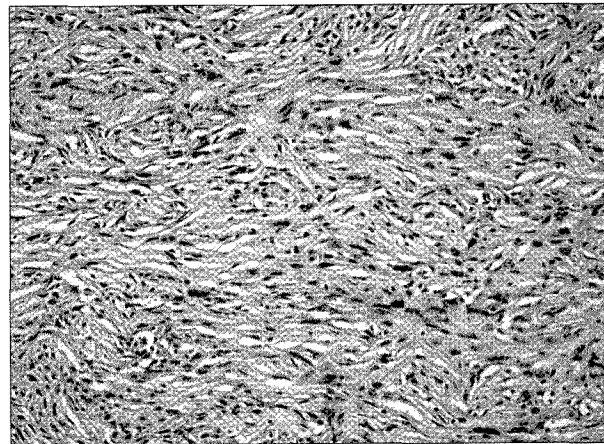


Fig. 2. Dense collagenized tissue separated by atypical cells arranged in a storiform or "patternless" pattern (H&E stain,  $\times 200$ ).

며 대동맥 주변의 임파선은 예전보다 크기가 커졌고 우중엽 흉막부위에 5 mm 크기의 새로운 종괴가 보였다. 항암치료(pemetrexed,cisplatin) 및 방사선 치료를 위해 재입원하였다. 재입원중 갑작스런 호흡부전과 전신 상태가 악화되어 술후 11개월째 사망하였다.

## 증례 2

57세 여자 환자로 내원 4개월 전부터 호흡곤란을 호소하여 개인병원을 거쳐 본원 순환기 내과로 방문하였다. 당시 NYHA class III의 호흡곤란을 보였으며 혈액 검사상 CRP 1.36 mg/dL, ALP 533 IU/L로 증가되어 있었으나 다른 검사는 정상 범위였다. 흉부 단순 촬영상 양측 흉막 삼출액을 보였다. 심전도상 II, III, V3-V6에서 T파의 역전이 보였고 심초음파상 박출율 59%, 기이 중격 운동을 보였으며 우심실과 좌심실의 운동은 정상이었다. 들숨시 승모판막의 혈류 감소가 보였으며 하대정맥이 확장된 소견을 보였다. 심막은 10 mm 두께로 두꺼워져 있었다. 양측 심도 자출시 우심방 평균 압력이 18 mmHg, 수축기 우심실 압력이 32 mmHg로 다소 증가되어 있었다. 흉부 전산화 촬영시 양측 흉막 삼출액과 전반적인 심막의 비후 및 하대정맥이 확장된 모습이 관찰되었으나 종괴의 소견은 없었다. 협착성 심막염 진단 하에 수술을 시행하였다. 수술은 정중 흉골 절개 하에 했으며 전체적으로 심막이 두꺼워져 있었으며 심외막과의 유착은 심하지 않았다. 좌심실, 우심방, 우심실, 횡격막부위에 걸쳐 심막을 박리하고 심막을 양측 횡격막 신경부위까지 제거 후 수술을 마쳤다. 환자는 술후 8시간 뒤 인공호흡기를 이탈하고 술후 16일째 특

별한 문제 없이 퇴원하였다. 술후 조직 검사상 악성 중피종 Fibrous (desmoplastic) type으로 나왔다. 술후 2개월째 시행한 흉부 전산화 촬영시 심막의 일부가 남아 있었으며 다시 두꺼워진 소견을 보였으나 다른 특이점은 보이지 않았다. 술후 6개월째 cisplatin, pemetrexed 혼합약제로 항암치료를 시행했다. 술후 16개월째 생존하고 있다.

## 고 칠

심막의 원발성 악성 중피종은 아주 드문 질환으로 0.002~0.28%로 보고하고 있다[1,2].

또한 전체 중피종에서 심막 중피종은 5% 미만으로 대부분 흉막 혹은 복막에서 발생하며 드물게 난소나 집막(tunica vaginalis)에서도 발생할 수 있다[3]. 발생하는 연령은 다양하며 성비간의 차이는 없다고 보고 있다[2]. 다발성의 종피형태로 보이거나 심장 전체를 감싸는 확산된 형태를 보이게 되며 국소화된 형태는 드물다[2,3]. 심막에서 발생하는 악성 종양중 가장 흔하다고 할 수 있으나 초기의 비특이적인 증상으로 인해 진단이 상당히 어려워 대개의 문헌의 경우 사후 부검에서 혹은 삼출액 배액을 위한 심막절개술이나 다른 개심술시 우연히 발견되고 있다[1,2]. 수술시 동결 절편 검사상으로는 중피세포의 반응성 증식만 확인되어 결국 술후 면역조직화학적인 항체검사를 통해 확인될수 있다[4]. 심초음파상 교착성 심막염의 경우처럼 심실 이완기 기능 저하 및 심막의 비후 및 심막 삼출액이 보일수 있으며[5] 흉부 전산화 촬영상 심막의 비후 및 삼출액이나 심장을 둘러싼 종피의 형태로 보인다. 혹은 자기 공명 영상으로 심막과 심근과의 유착 유무 등을 판단할 수 있으나 교착성 심막염과 뚜렷히 감별이 되지 않아 결국 조직학적인 검사로 확인할수 있다[1]. 심막 중피종의 원인은 아직 명확히 규명된 바가 없으며 흉막의 중피종과 달리 심막의 중피종은 석면 노출과 크게 관련이 없는 것으로 보고되고 있고 이 또한 병의 초기 진단이 어렵고 오랫기간의 석면 노출을 추적하기 어려워 인과관계를 판별하기 명확하지 않아 논란이 되고 있다[5,6]. 혹자에서는 유방암에서 방사선 치료 후 만기 합병증으로 발생하는 중피종의 보고도 있다[5].

중피종의 조직학적인 종류는 세가지로 나누고 있다. Epithelial, Fibrous (spindle, sarcomatoid), mixed으로 세분하며 이중 fibrous군이 가장 예후가 안좋은 것으로 알려져

있다. 중피종은 아주 침투적인 성향으로 인해 평균 6개월을 생존하기 어려운 질환으로 알려져있고 초기 발견시 수술적인 치료로 심부전 증상을 완화시킬 수 있으나 결국 결과는 좋지않다[5,7]. 심외막과 심근 등의 주변 장기로 침투하며 30~50%에서 인근 임파절, 폐, 흉막으로 전이 할 수 있으나 원격전이는 드물다[1,8]. 육종과 달리 심장내로의 확산은 드물지만 관상동맥이나 전도계로도 침범할수 있다[1]. 술후 방사선 치료나 항암 치료를 행하는 것이 생존율을 높인다고 하고 있으나 그 효과는 미미한 실정이다. 방사선 치료는 불완전한 절제후 보조적으로 종양의 크기 감소를 위해 시도되고 있으며 40~50 Gy의 용량으로 할수 있다[1,7]. Santos 등[7]은 흉막 중피종에서의 치료제제와 같은 Carboplatin과 Pemetrexed의 혼합제제로 항암치료 후 16개월의 생존을 보였다고 보고해 항암 치료후의 생존이 좀 더 오래 유지될 수 있다.

만성적으로 심낭 삼출액을 보이며 우심부전의 증상을 보이는 경우에 아주 드물지만 악성 중피종은 감별되어야 할 질환으로 저자들의 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- Griffin M, Farmer W, Garwood S, Lee D. *Pericardial mesothelioma*. J Cardiothorac Vasc Anesth 1999;13:471-4.
- Eryilmaz S, Sirlak M, Inan MB, et al. *Primary pericardial mesothelioma*. Cardiovasc Pathol 2001;10:147-9.
- 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.
- Yang HS, Hwang JJ, Joo HC, Lee MK, Paik HC, Cho SH. *Multi-loculated pericardial mesothelioma*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:392-5.
- Small GR, Nicolson M, Buchan K, Broadhurst P. *Pericardial malignant mesothelioma: a latent complication of radiotherapy?* Eur J Cardiothorac Surg 2008;33:745-7.
- Nakamura Y, Sato A, Takahashi S. *Primary pericardial mesothelioma presenting as constrictive pericarditis*. Respir Med Extra 2005;1:107-9.
- Santos C, Montesinos J, Castaner E, Sole JM, Baga R. *Primary pericardial mesothelioma*. Lung Cancer 2008;60:291-3.
- Quinn DW, Qureshi F, Mitchell IM. *Pericardial mesothelioma: the diagnostic dilemma of misleading imaging*. Ann Thorac Surg 2000;69:1926-7.

=국문 초록=

심장에서 발생한 중피종은 아주 드문 질환으로 초기에 비특이적인 증상으로 진단이 어렵다. 본원에서는 협착성 심막염으로 진단하여 심막 절제술을 시행후 중피종으로 확진된 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 4개월과 10년간의 호흡곤란을 호소하였고 흉부 전산화 촬영상 소량의 심낭 삼출액과 전체 심장을 둘러싸는 심막의 비후를 보였으나 뚜렷한 종괴의 소견은 보이지 않았다. 정중 흉골 절개하에 수술을 진행했으며 전반적으로 심막의 두께가 10 mm 이상 두꺼워져 있었다. 양측 횡격막신경을 경계로 하여 부분 심막 절제술을 시행하였다. 술후 조직검사상 악성 종피종으로 진단되었다. 첫번째 환자는 술후 7개월째 심막 주위로 재발하였으며 호흡 부전증으로 술후 11개월째 사망하였고 두번째 환자는 항암치료후 술후 16개월째 생존하고 있다. 심막의 중피종은 아주 드문 질환이나 협착성 심막염과 비슷한 임상 양상으로 초기 감별 진단되어야 할 질환으로 보인다.

- 중심 단어 : 1. 중피종  
2. 협착성 심막염  
3. 심막 절제술