

심외막에서 발생한 지방성 과오종

서울대학교 의과대학 병리학교실

강현욱 · 김정란 · 서정욱 · 지제근

서 론

심장에서 발생하는 지방종괴는 매우 드문 병변으로 심방중격의 지방성 비대증(lipomatous hypertrophy of the atrial septum)과 지방종(lipoma)으로 대별된다^{1,2)}. 지방성 비대증은 거의 모든 예가 심방중격에 위치하며 성숙지방조직이 주된 구성성분으로 태아 지방세포(fetal fat cell)와 심근세포, 섬유성 조직, 다수의 혈관등을 포함한다. 지방종의 경우는 심방중격에 위치하는 지방성 비대증에 비해 드물게 발생하며 장축과 벽측 심외막(visceral and parietal pericardium)을 포함하여 심장의 어느 부위에나 생길 수 있는 병변이다²⁾.

저자들은 최근 성숙지방세포를 주 성분으로 풍부한 섬유조직, 원시심근세포(primitive cardiac muscle cell) 등 횡문근종(rhabdomyoma)의 성분이 혼재된 심외막 종괴 1예를 경험하고 이와 같이 희귀한 질환의 병형의 분류가 애매한 점을 지적, 확실한 개념을 세우는데 도움이 되고자 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보고

본 66세 남자환자는 심방세동(atrial fibrillation)과 전 중격동 종괴를 주소로 1988년 3월 서울대학교 병원에 내원하였다. 수 개월전 상행결장의 선암종으로 수술을 받을 당시에 상기 문제점이 발견되었으며 흉부 전산화단층촬영상에서는 우측 심장벽과 뚜렷이 경계가 지어지지 않는 지방성 음영도의 불균등한 종괴가 우측 전중격동 부위에 나타났다(Fig. 1). 심장은 종괴로 인해 좌측으로 밀려 있었다. 수술 소견상 종괴는 심외막에 위치하였고

비교적 피낭으로 잘 둘러싸여 있었으나 우심방벽과 연결된 부분은 경계가 분명치 않았고 우심방벽이 다소 얇아진 듯하였다. 육안적으로 종괴는 대부분 밝은 노란색을 띄고 있었으나 부분적으로 분홍빛을 보였고 크기는 약 12×8 cm이었다. 현미경 소견상 종괴는 주로 성숙 지방세포로 구성되어 있었으며 풍부한 섬유성 조직과 혈관 그리고 원시 심근 세포가 산재해 있었다(Fig. 2). 세포질 중간의 덩어리(central cytoplasmic mass)와 세포질 줄기(cytoplasmic strands)를 가지며 공포성 난원형태의 큰세포(vacuolated, large, ovoid cell)들도 관찰할 수 있었는데 이들은 횡문근종에서 나타나는 거미세포(spider cell)와 매우 유사하였다(Fig. 3).

고 찰

심장에 발생하는 지방성 종괴의 70% 이상은 지방성 비대증으로, 피낭에 둘러싸여 있지 않으며 주로 심방중

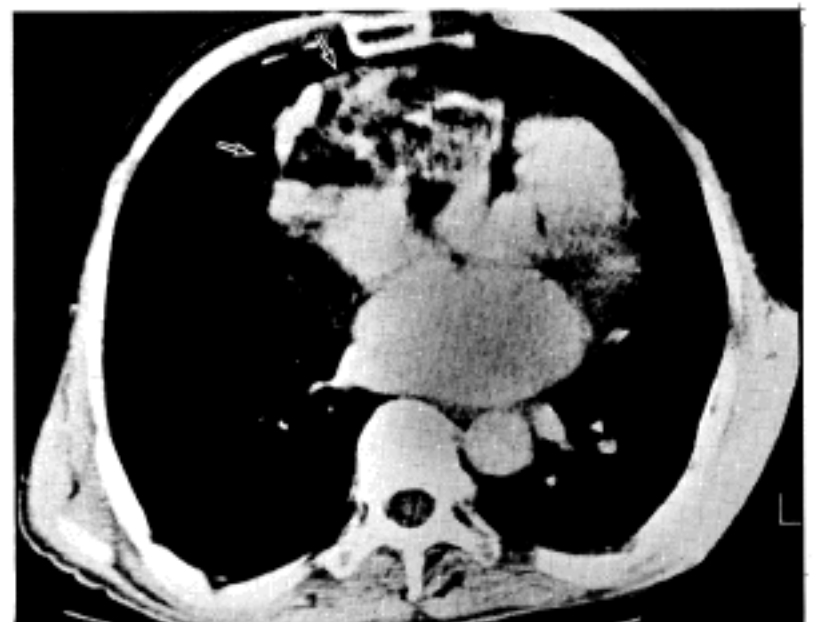


Fig. 1. Chest CT reveals an inhomogeneous mass in the right anterior mediastinal area, which is not definitely separated from the right cardiac border.

*본 논문의 요지는 1988년 10월 20일 대한병리학회 추계 학술대회에서 발표하였음.

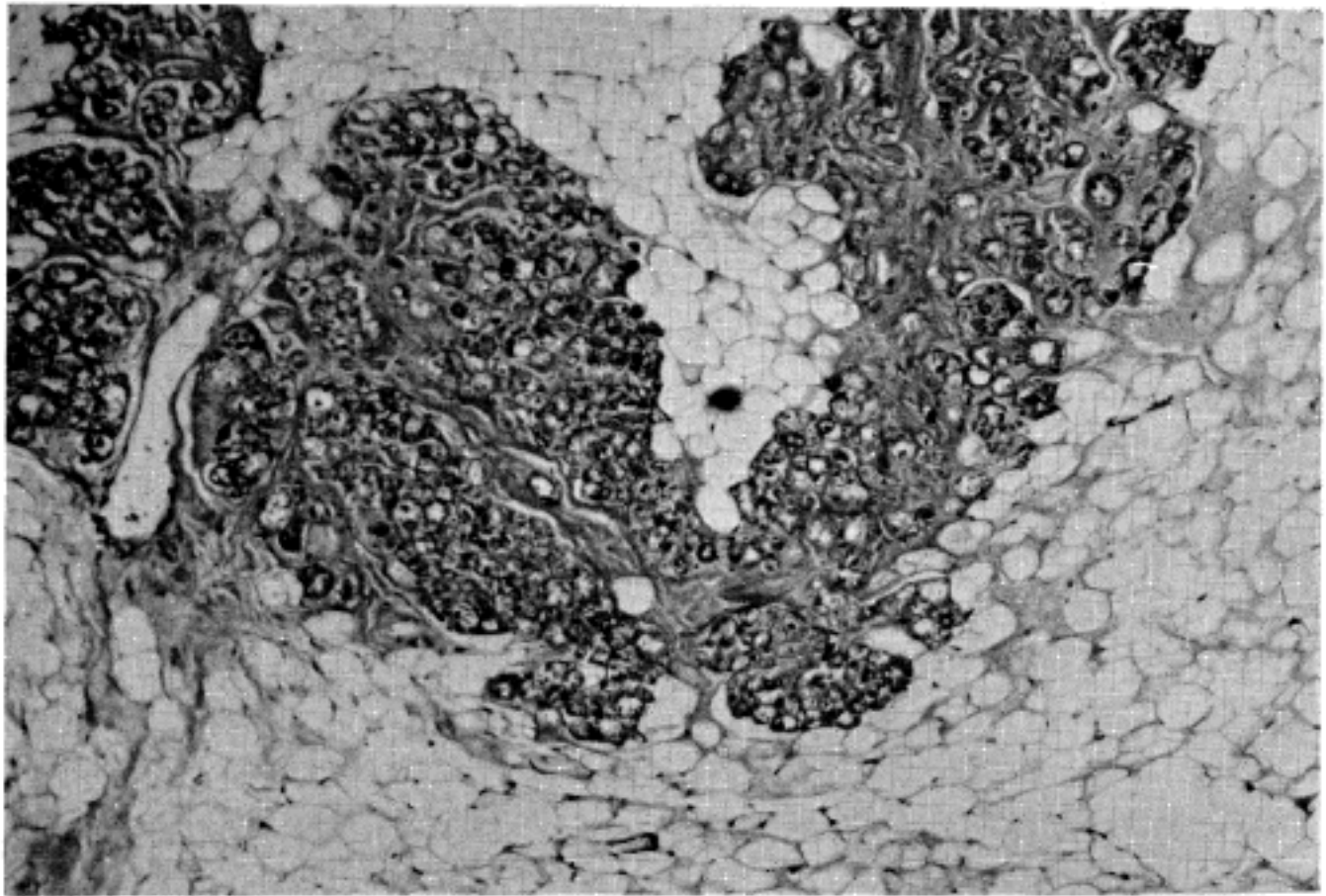


Fig. 2. Microscopic section from the mass. It is nearly entirely composed of mature fat with bundles of myocardial cells showing coarsely vacuolated pattern (H&E \times 100).

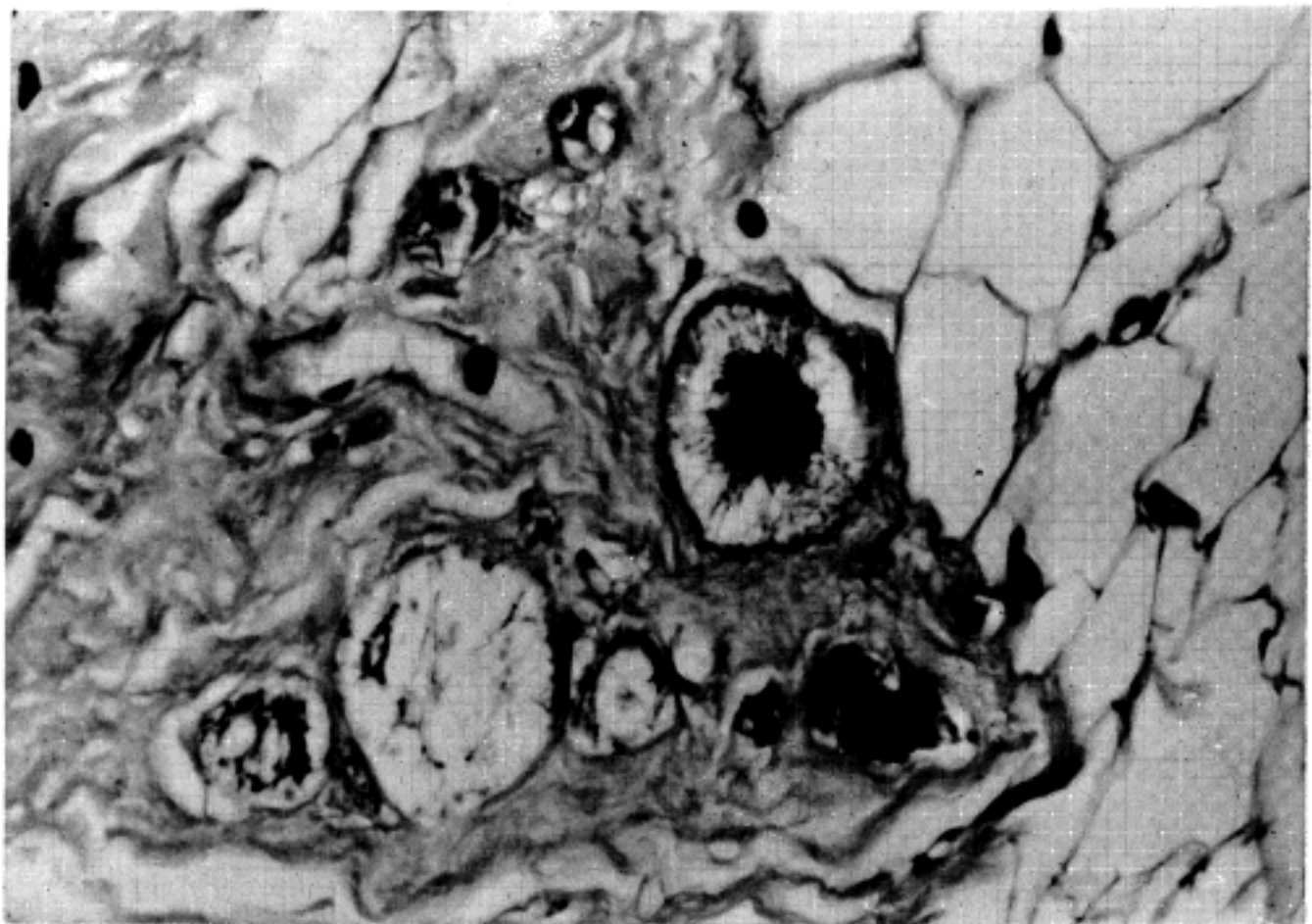


Fig. 3. Higher magnification of the vacuolated cells. The spider cell, with a cytoplasmic mass and strands of cytoplasm that extend to the cell membrane (H&E \times 400).

격 부위에 위치하는데 장축 또는 벽축의 심외막이나 그 외 다른 부위에 발생한 예는 아직 보고된 바가 없다^{1,5,6)}. 또한 태아 지방세포와 심근세포를 포함하고 거미세포와 같이 크고 농염색성이며 다형성(pleomorphic) 핵을 갖는 세포가 나타난다는 점에서 지방종과는 구별이 된다¹⁾.

심근세포가 포함되어 있고 거미세포와 유사한 세포의 관찰이 가능한 점에서 심방중격의 지방성 비대종과 매우 유사한 양상을 보이고 있지만 흔히 보는 지방성 비대종과는 달리 본 예는 심외막에 위치하면서 부분적으로 피낭으로 잘 둘러싸여 있고 또 조직학적으로도 성숙 지방세포가 그 주종을 이루고 있으며 태아 지방세포를 포함하지 않고 있다. 과거 문헌상에도 이와 유사한 예가 보고된 바 있는데 Estevez 등²⁾은 각각 19세와 62세의 남자의 증례보고에서 심외막의 지방종과 다수의 횡문근종이 혼재하는 것을 기술하고 있다. 반면 횡문근종은 1972년과 1976년에 Loma 등³⁾과 Fenoglio 등⁴⁾이 각각 31세와 36세에서 비교 연구한 바에 따르면 주로 사산아나 생후 1개월 이하의 영유아에서 나타나며 드물게 9세에서 발생한 예가 1예 보고되어 있으나 성인에서 관찰된 예는 없다. 따라서 본 예는 이미 보고된 어떤 증례와도 차이점이 있는데 즉 심근세포가 내포되어 있고 거미세포를 보이는 점에서 지방종과는 구별되며 성숙지방세포가 주종을 이루고 피낭으로 잘 둘러싸여 있으며 발생부위에 있어서도 지방성 비후종과는 차이를 보이는 지방성 종괴(fatty mass)를 나타내고 있는 것이 특징이다. 지방조직이나 횡문근 세포가 모두 심장의 정상 조직성분이지만 형성 혼합되는 과정에서 잘못되어 종괴를 이루었기 때문에 본 예는 과오종(hamartoma)이라 부르는 것이 합당할 듯하며 더우기 태생기 심근세포의 형상인 거미세포가 출현하는 것도 이와 잘 부합된다고 할 수 있다. 또한 횡문근 지방종(rhabdolioma)이라고 할 수 없는 것은 지방조직에 비하여 근 조직이 상대적으로 너무 적을뿐 아니라 그 혼합양상도 혼합종의 그것과 달라서 적당하지 않다고 판단된다. 따라서 이러한 특징을 갖는 지방종괴를 지방성 과오종(fatty hamartoma)이라고 부르는 것이 합당하다고 생각하였다.

결 론

저자들은 최근까지 알려진 심방중격의 지방성 비후종

또는 지방종과는 그 조직학적 양상이나 발생부위에서 차이를 보이는 심외막의 종괴 1예를 경험하고 이를 육안 및 현미경적 소견을 종합하건데 심외막의 지방성 과오종(fatty hamartoma of the epicardium)이라고 판단되어 그 희귀성과 조직기원에 관한 중요성을 토대로 증례 보고 하였다.

본 병변의 확실한 조직학적 특성을 파악하고 정확한 분류를 위해서는 좀더 많은 증례의 축적과 세밀한 검토가 이루어져 한다고 판단되었다.

참 고 문 헌

- 1) Prior JT: Lipomatous hypertrophy of cardiac interatrial septum. *Arch Pathol* 78:11-15, 1964
- 2) Estevez JM, Thompson DS, Levinson JP: Lipoma of the Heart. *Arch Pathol* 77:638-642, 1964
- 3) Loma JG, Villagra F, Leon JP, Casanova M, Collado R, Brito JM: Rhabdomyoma of the heart. *J Cardiovas Surg* 23:149-154, 1982
- 4) Fenoglio JJ, McAllister HA, Ferrans VJ: Cardiac Rhabdomyoma: A Clinicopathologic and Electron Microscopic Study. *Am J Cardio* 38:241-251, 1976
- 5) Voigt J, Agdal N: Lipomatous Infiltration of the Heart. *Arch Pathol Lab Med* 106:497-498, 1982
- 6) Crocker DW: Lipomatous Infiltrates of the Heart. *Arch Pathol Lab Med* 102:69-72, 1978

- Abstract -

Fatty Hamartoma of Epicardium

Hyun Wook Kang, M.D., Jung Ran Kim, M.D.
Jeong Wook Seo, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Collge of Medicine,
Seoul National University

The fatty hamartoma of pericardium is characterized by abnormal accumulations of adipose tissue forming a recognizable mass. We reported a case that could best be put into "fatty hamartoma" group.

This 66 year old male presented with atrial fibrillation came in for a anterior mediastinal mass. He received an operation for adenocarcinoma of ascending colon several months ago. The chest CT revealed an inhomogeneous mass in the right anterior mediastinal area, which was not clearly demarcated from the right cardiac border. The heart was deviated to the left side

due to the mass. Surgical excision was performed under the impression of cardiac teratoma. The large mass was well encapsulated, and was bright yellow and partly pink, and measured 12×8 cm.

Microscopically, the mass consisted predominantly of mature fat cells and abundant fibrous tissue with scattered nests of primitive cardiac muscle cells.

Reviewing the literature we found the term "fatty hamartoma" could also refer to rhabdomyolipoma or

fibrolipoma. Since it contains entrapped cardiac muscle cells, abundant fibrous tissue, multiple blood vessels and fetal fat cells, it could best be categorized into "hamartoma." The term "fatty" represents its main component. Therefore we propose the term "fatty hamartoma" that could to be used further.

Key Words: Heart tumor, Rhabdomyoma, Fatty hamartoma rhabdomyolipoma