

폐경색을 동반하고 육아종성 병변을 보인 우심방점액종 1예 보고

연세대학교 원주의과대학 병리학교실 및 연세대학교 의과대학 병리학교실*

송 건 창 · 정 순 희 · 신 동 환*

Right Atrial Myxoma Showing Granulomatous Lesion with Pulmonary Infarct

- A case report -

Kunchang Song, M.D., Soon Hee Jung, M.D. and Dong Hwan Shin, M.D.*

Department of Pathology, Yonsei University Wonju College of Medicine

*Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Cardiac myxoma is the most common primary tumor of the heart. The tumor contains a variety of cell types that are thought to arise from a focus of primitive pluripotential mesenchymal cells in the area of the fossa ovalis. Throughout the myxoid stroma, there are variable amounts of reticular fibers, collagen, elastic fibers and smooth muscle cells. A 38-year-old female had right atrial myxoma with multiple pulmonary infarcts. In this case, we experienced an unusual degenerative change in the tumor of granulomatous lesion consisting of hemosiderin pigments, foreign body giant cells and peculiar, spheroid, semilunar or bamboo-shaped degenerated elastic fibers. Microscopically it resembles Gamna-Gandy nodule seen in the spleen of chronic passive congestion. (**Korean J Pathol 1993; 27: 501~503**)

Key Words: Cardiac myxoma, Granulomatous lesion, Elastic fiber

심장점액종은 심장에서 발생하는 종양중 그 빈도가 가장 높고(74.5%), 좌심방(50%)과 여성에서 호발한다¹⁾. 점액종의 여러형태의 종양세포는 난원와(fossa ovalis) 부위의 다능성 간엽세포(pluripotential mesenchymal cells)에서 기원한 것으로 생각하고 있고, 점액성 기질내에는 다양한 양의 세망섬유, 교원섬유, 탄력섬유와 평활근육세포가 포함되어 있다^{1,2)}. 염전(torsion) 혹은 출혈등의 내외부적 자극에 의해 기질내 섬유조직들의 변성이 유발될 수 있는데, 변성된 섬유조직에 출혈등에 의해 유출된 철이온이나 칼슘이온이 침착하게 되면 비장에서 볼 수 있는 Gamna-Gandy 결절과 유사한 육아종성 병변을 보일 수 있다³⁻⁵⁾. 그러나 비교적 잘 형성된 육아종과 거대세포의

출현등에 대한 보고는 매우 드물다⁶⁾. 색전증은 점액종의 임상소견 중 승모판증(mitralism) 다음으로 흔한 임상양상으로 뇌동맥, 관상동맥과 폐세동맥이 호발부위이다¹⁾. 저자들은 38세 여자환자에서 폐경색을 동반하고 특별한 원인균이나 혹은 전신적 질환의 이차적인 영향없이 이물질형 거대세포를 동반한 비교적 잘 형성된 육아종성 병변을 보이는 우심방점액종 1예를 경험하고서 그 예가 희귀하며 국내에서 보고된 바가 없어 보고하는 바이다.

본 38세 여자환자는 내원 1년전부터 운동성 호흡곤란과 흉통이 발생하여 본원에 내원하였다. 입원후 시행한 심초음파검사상 4×2.2 cm 크기의 종괴가 우심방의 심방중격에 붙어 있었다. 컴퓨터 단층촬영상 우측폐의 중엽과 하엽에 다수의 색전증에 의한 경색소견이 관찰되었다. 우심방종괴 절제술과 우측폐에 대한 개흉생검술이 시행되었다. 절제된 우심방종괴는 갈색의 점액성으로 심방중격에 붙어 있었고(Fig. 1), 폐조

접 수: 1993년 2월 17일, 게재승인: 1993년 4월 12일
주 소: 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752
연세대학교 의과대학 병리학교실, 송건창

직에서는 2×1 cm 크기의 출혈성결절이 관찰되었다 (Fig. 2). 조직학적 소견상 우심방종괴는 풍부한 점액성 기질과 함께 다각형과 별모양의 세포로 이루어져 점액종의 전형적인 소견이었으나, 국소적으로 점액성 기질과 주위의 간질조직의 파괴된 부분에서 이물질형 거대세포와 함께 육아종성 병변이 관찰되었고 주위에 많은 수의 림프구와 형질세포의 침윤이 관찰되었다 (Fig. 3). 전락괴사는 없었으며 감염성 육아종의 전형적인 고밀도 상피양육아종(compact epithelioid granuloma)도 관찰되지 않았다. 보조적으로 Ziehl-Neelsen 염색과 BCG에 대한 면역조직화학염색을 시행하였으나 특별한 원인균은 관찰되지 않았고, 탄력섬유에 대한 염색상 육아종성병변 주위에서 다양한 양의 변성된 탄력섬유가 관찰되었으며 탄력섬유를 함입하고 있는 거대세포도 관찰되었다(Fig. 4). 임상적으로 류마

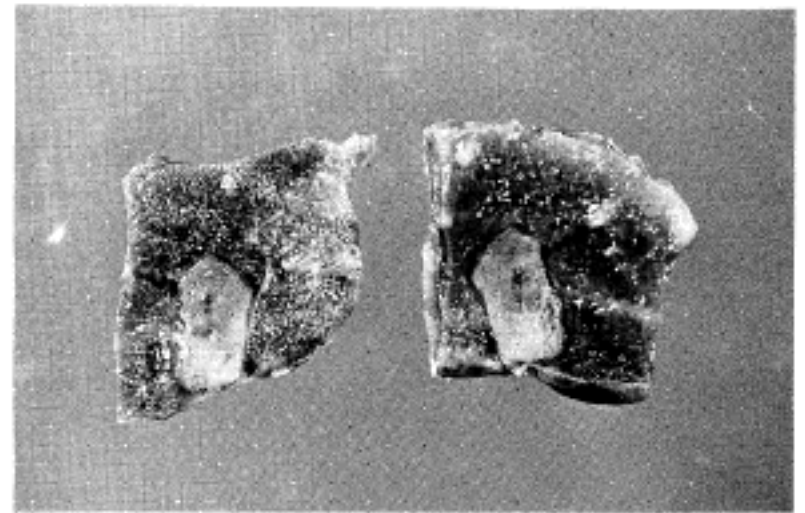


Fig. 2. Resected lung with a relatively well demarcated infarction, rimmed by congested parenchyma.

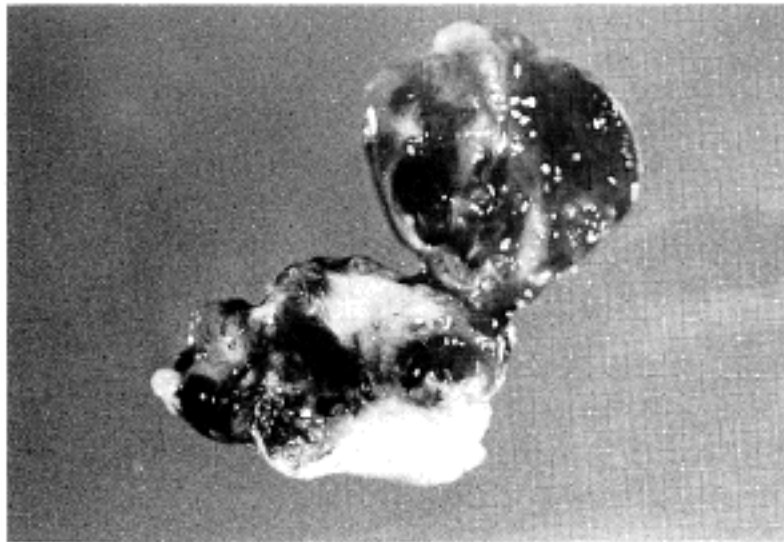


Fig. 1. Right atrial myxoma showing polypoid, friable and gelatinous feature.

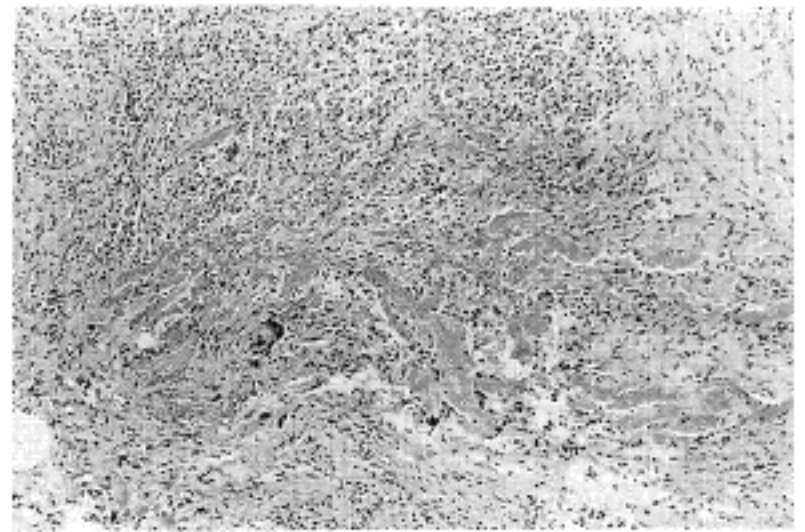


Fig. 3. An ill-defined granulomatous inflammation with giant cells, numerous plasma cells and lymphocytes

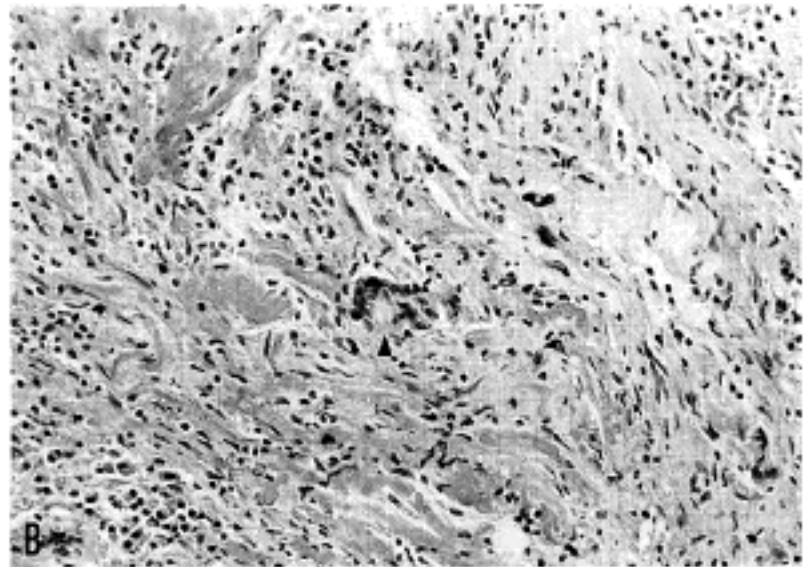
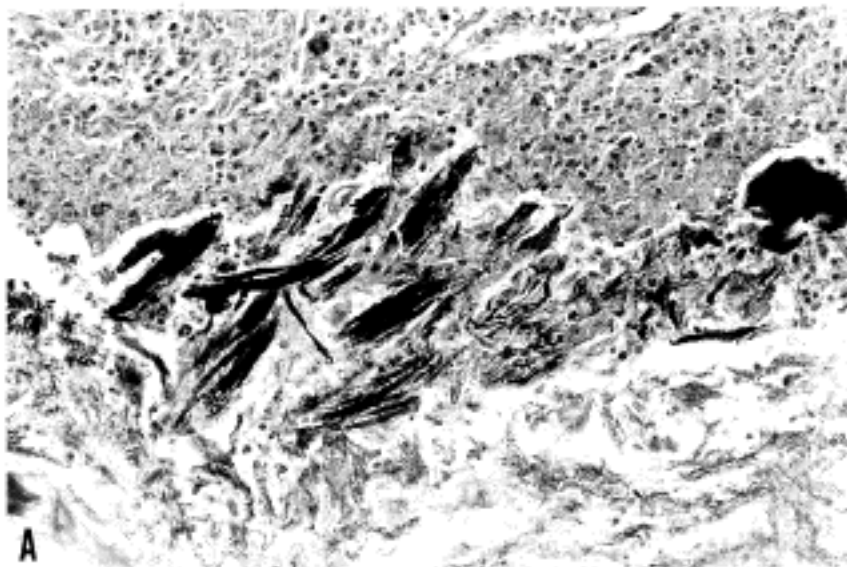


Fig. 4A. Fragmented ("bamboo-shaped") and degenerated elastic fibers (Verhoeff's elastic stain).

Fig. 4B. A foreign body type giant cell engulfing fragments of degenerated elastic fibers (arrow head).

티스성 심장질환의 가능성이 배제되어서 이러한 육아종성병변과 이물질형 거대세포는 변성된 탄력섬유에 대한 반응으로 생각하였다. 폐조직에서는 비교적 구분이 잘되는 경색소견이 관찰되었고, 경색내부의 혈관벽이 혈전으로 두꺼워지거나 그 내강이 거의 막히기도 하였으나 혈관내에서 점액성의 물질은 관찰되지 않았다.

점액종은 심장에서 좌심방, 우심방순으로 호발하고 주로 심방중격에서 발생한다¹⁾. 대개 종괴는 용종형의 형태를 취하며 난원와연(limbus of fossa ovalis)에 부착된다. 비교적 가는 경(pedicle)에 의해 부착되기 때문에 염전이 잘 발생하고 또한 유동적이어서 심방벽으로부터 자극을 잘 받는다⁴⁾. 염전이 되거나 자극을 받으면 종괴에 허혈성 자극이 유발되고 때로는 출혈도 발생된다. 이러한 변화가 종괴기질내의 섬유조직의 변성과 함께 발생되어, 변성된 섬유조직내에 출혈에 의해 유출된 철이온과 칼슘이온이 침착하게 되면 육아종성 병변을 일으키게 된다³⁻⁵⁾. 이물질형 거대세포의 출혈도 드물게 발생하는데 이는 변성된 탄력섬유에 대한 반응으로 알려져 있다⁶⁾. 점액종내에 다소 두꺼운 섬유조직들이 불규칙적으로 배열하고 대나무와 같은 형태를 취하면서 짙은 갈색의 색소를 둘러싸서 마치 육아종의 형태를 취하는 소견은 이제까지 점액종변성의 드문 소견으로 보고되고 있다. 혹자는 이러한 소견이 비장에서 관찰되는 Gamna-Gandy 결절과 같은 기전으로 생성되는 것이라하여 역시 같은 이름으로 보고 하고 있다³⁻⁵⁾. 본 증례의 경우 육아종성 병변에서 보이는 변성된 탄력섬유, 탄력섬유를 함유하고 있는 거대세포, 짙은 갈색의 색소침착, 색소과립을 함유하고 있는 포식세포, 병소주위에서 관찰되는 출혈등이 Gamna-Gandy 결절을 형성할 수 있는 조건으로 합당하다고 생각된다. Gamna-Gandy 결절은 1921년 Gamna가 비장종대 환자에서 육아종성 병변을 관찰하고서 "siderotic splenogranulomatosis"라고 명명한 이후 비장이외에도 림프절, 갑상선, 흉선, 폐섬유화부위 그리고 심장등에서 보고되어 왔다^{3,4)}. Gamna-Gandy 결절의 기전으로는 출혈이 가장 중요하고 병소연령이 다음으로 중요한데 이는 병소연령과 변성정도와의 밀접한 연관성 때문으로 생각된다³⁾. 병변내에서 탄력섬

유염색에 의해 관찰되는 섬유는 실제로 탄력섬유의 변성으로 볼 수도 있으나 교원섬유의 탄력섬유증(elastotic)변성으로 설명하는 연구보고도 있다^{5,7)}. 점액종에 의한 색전증은 점액종의 발생부위에 따라 다르나 주로 뇌동맥, 관상동맥 그리고 폐세동맥등이다¹⁾. 본 증례의 경우 폐경색이 우심방에 위치한 점액종의 색전증에 의해 유발되었을 가능성이 매우 높으나 의뢰된 폐 절제조직에서는 다수의 연속절편 검색에서도 폐경색부위나 주위 폐간질조직에서 점액종의 성분에 의해 내강이 막힌 혈관은 발견할 수 없었다.

저자들은 결핵감염이나 류마티스성 심장질환 없이 육아종성 병변을 보이며 폐경색을 동반한 우심방점액종 1예를 경험하고, 그 증례의 희귀성과 육아종성 병변의 형성기전을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) McAllister HA, Fenoglio JJ. *Tumors of the cardiovascular system. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology. 2nd ed. 1977; 1-20.*
- 2) Longaker MT, Chiu ES, Hendin B, Finkbeiner WE, Stern R. *Hyaluronic acid in a cardiac myxoma: a biochemical and histological analysis. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1991; 418: 435-7.*
- 3) Trotter SE, Shore DF, Olsen EGJ. *Gamna-Gandy nodules in a cardiac myxoma. Histopathology 1990; 17: 270-2.*
- 4) Coard KCM, Silver MD. *Gamna body of the heart. Pathology 1984; 16: 459-61.*
- 5) Lie JT, Brown AL. *Fibrosiderotic nodule(Gamna body) in the heart. Arch Pathol 1972; 94: 255-7.*
- 6) Walford RL, Kaplan L. *Pulmonary fibrosis and giant-cell reaction with altered elastic tissue. Arch Pathol 1957; 63: 75-90.*
- 7) Gillman T, Penn J, Bronks D, Roux M. *Abnormal elastic fibers: Appearance in cutaneous carcinoma, irradiation injuries and arterial and other degenerative connective tissue lesions in man. Arch Pathol 1955; 59: 733-49.*