

## 심장사르코이드증에 의한 급사 - 1예 보고 -

이수경 · 김선주 · 김윤섭 · 박태인  
이상한 · 채종민 · 곽정식

경북대학교 의과대학 병리학교실

접 수 : 2003년 6월 16일  
게재승인 : 2003년 10월 6일

책임저자 : 이 상 한  
우 700-721 대구광역시 중구 삼덕 2가 50  
경북대학교병원 병리과  
전화: 053-420-5241  
Fax: 053-426-1525  
E-mail: sanghan1@knu.ac.kr

### Sudden Death from Cardiac Sarcoidosis - A Case Report -

Soo Kyoung Lee, Sun Zoo Kim, Yoon Seup Kum, Tae In Park, Sang Han Lee,  
Jong Min Chae and Jung Sik Kwak

Department of Pathology, Kyungpook University School of Medicine, Daegu, Korea

Sarcoidosis is a systemic granulomatous inflammation with an unknown cause. The commonly involved sites are the lymph nodes, lungs, skin, eyes, and heart. Although cardiac involvement in sarcoidosis is rarely detected clinically, it is reported in 20-50% of autopsied sarcoidosis patients. Cardiac involvement is one of the most severe conditions of sarcoidosis and may cause sudden death. We report a case of a sudden death due to a massive cardiac sarcoidosis in a 43-year-old man. The microscopic examination revealed an extensive noncaseating granulomatous inflammation in the mediastinal lymph nodes and the heart with no evidence of myocyte necrosis. A special stain and molecular study excluded the possibility of other causes such as fungi or mycobacterium. The authors concluded that the cause of death was attributed to arrhythmia due to a cardiac sarcoidosis with massive involvement of the conduction system.

**Key Words** : Sarcoidosis-Death, Sudden, Cardiac

사르코이드증은 전신을 침범하는 만성 육아종성 염증질환으로 원인은 아직까지 정확히 밝혀지지 않았으며, 림프절, 폐, 피부, 눈 등에 주로 침범한다. 우리나라의 경우 사르코이드증이 드물게 보고되고 있다.<sup>1</sup> 사르코이드증이 심장을 침범한 경우는 더욱 드물게 보고되고 있는데, 국내 문헌에 따르면 1995년 박 등<sup>2</sup>과 2000년 장 등<sup>3</sup>이 보고한 바 있다. 심장을 침범하는 경우는 그 위치와 정도에 따라 다양한 증상을 나타낼 수 있으며, 심방실 전도계의 장애, 심실성 부정맥 등이 대표적이다.<sup>4</sup> 일반적으로 심장을 침범한 경우는 그렇지 않은 경우에 비해 훨씬 치명적으로 급사의 원인이 된다.<sup>5</sup> 저자들은 최근에 심장을 침범한 사르코이드증에 의한 급사의 1예를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

### 증 례

평소 특별한 병력이 없던 43세 남자가 터널 내 배관공사를 하던 중 갑자기 쓰러져 병원으로 후송하였으나, 사망하여 경북대

학교 법의학고실에서 부검을 시행하였다. 부검소견으로는 전종격동 및 후종격동의 림프절이 단단하게 커져 있었다(Fig. 1). 림프절은 주로 대동맥궁, 폐문 및 식도 주위에 포도송이 모양으로 커져 있었으며, 림프절의 절개면은 갈색 내지 연갈색으로 괴사는 관찰되지 않았다. 심장은 490 g으로 커져 있으며, 표면은 부드럽고 매끈하였다. 관상동맥은 약 80% 정도 막혀 있었다. 좌심실의 전벽 및 심실중격의 전면에서는 심장외막을 중심으로 섬유화 반흔이 있었다. 좌심실 전벽의 섬유화와 이웃해 5×1.2 cm의 심근내 미세 내지 황색의 경계가 분명한 단단한 종괴가 있었고, 좌심실의 측벽에도 미세 내지 황색의 종괴가 있었다. 심실중격의 후벽 및 우심실의 후벽에도 4×0.7 cm 크기의 경계가 분명한 종괴가 있었으며, 이들 종괴는 단단하였다. 심유두근에도 다발성으로 종괴가 있었다(Fig. 2). 폐는 암적색으로 부드러웠고 종괴는 없었다. 현미경적 관찰에서 심장내막이나 심장외막 그리고 심근 내 전층을 대상으로 정상 심근과 뚜렷한 경계를 가지면서 육아종을 이루고 림프구의 침윤과 다핵거대세포의 침윤이 있었다(Fig. 3A). 다핵거대세포에서는 성상체도 관찰되었다(Fig. 3C). 육아종 사

이사이에는 섬유화가 일어나 있었다. 심전도계에서도 동일한 육아종성 염증 침윤이 있었으며, 특히 방실결절의 근섬유는 식별이 불가능하고, 굴심방결절을 이루는 동맥 주위로도 육아종성 염증 반응이 일어나 있었다(Fig. 3B). 종격동의 림프절도 심장에서의와 동일한 육아종성 염증 반응이 일어나 있었다(Fig. 3C). 결핵의 가능성을 배제하기 위하여 특수염색(Ziehl Neelsen's staining)

과 결핵균에 대한 역전사중합효소연쇄반응결과 음성 소견을 보였다(Fig. 4). 이 증례의 경우 관상동맥경화증의 소견도 보이고 있었으나 형태학적으로 사르코이드증으로 인한 심장의 침범이 광범위하고, 특히 심장 전도계를 침범하고 있어 사르코이드증을 사인으로 판단하였다.

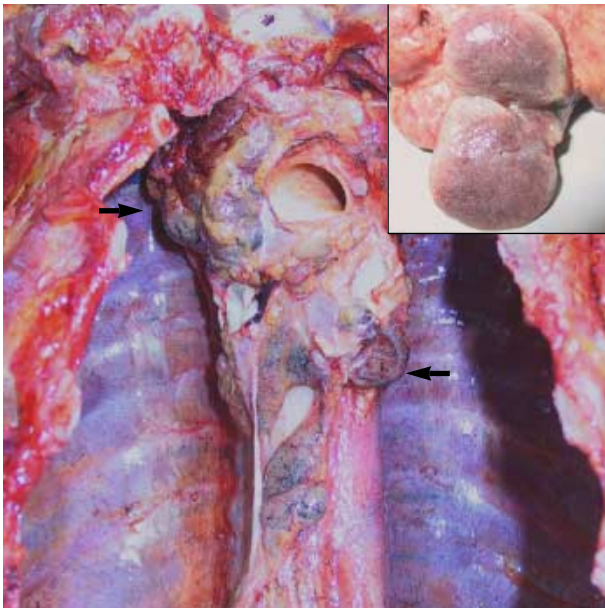


Fig. 1. Multiple enlarged lymph nodes (arrows) are seen near the aortic arch, perihilum, and esophagus. The cut surface is yellow or brownish yellow and has no evidence of necrosis (inset).

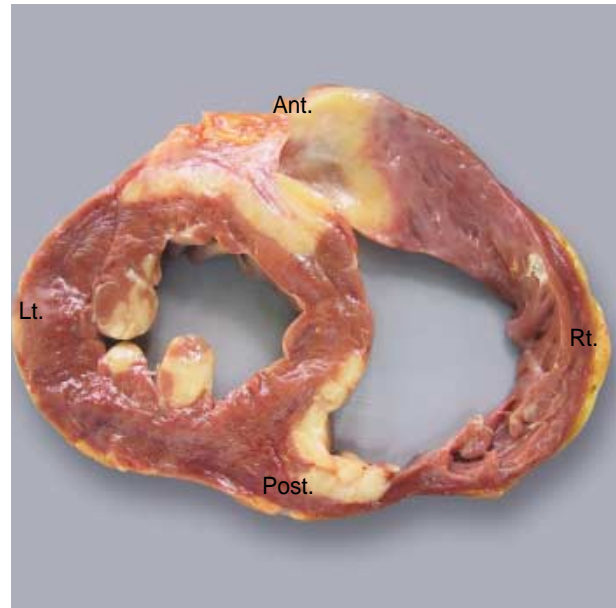


Fig. 2. Both ventricles show multiple, well defined, yellowish mass-like lesions in the interventricular septum and papillary muscles. Ant.: anterior, Post.: posterior, Lt.: left, Rt.: right.

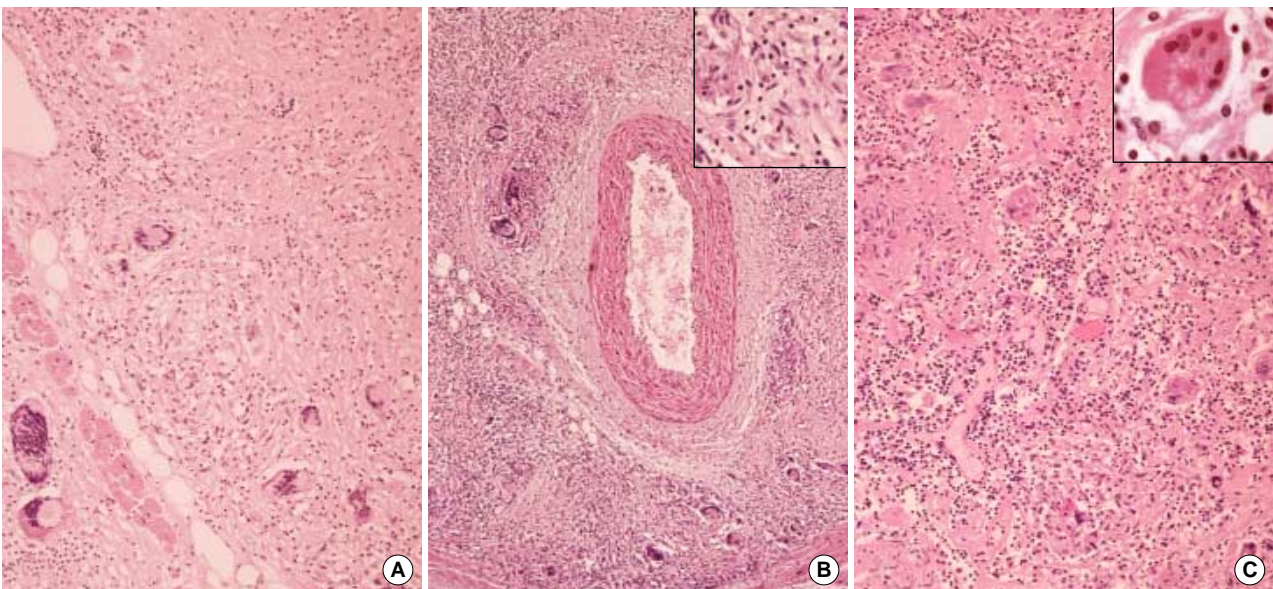


Fig. 3. Photomicrographs of the left ventricle (A), around the sinoatrial nodal artery (B), and of mediastinal lymph nodes (C) show granulomatous inflammation with numerous multinucleated giant cells. Inset in (B) indicates high magnification of granuloma. Inset in (C) indicates a typical asteroid body.

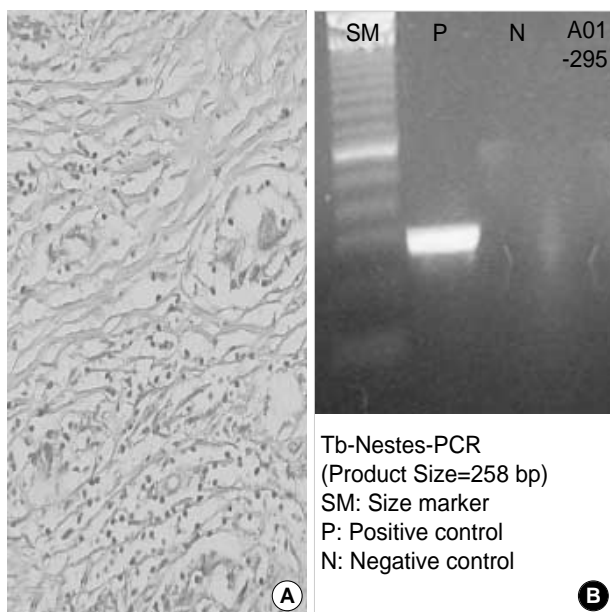


Fig. 4. There is no evidence of tuberculosis by the special stain for acid-fast bacilli (A) and by RT-PCR (B).

## 고 찰

사르코이드증은 만성 육아종성 염증질환으로 1869년 Hutchin-son<sup>6</sup>에 의해 처음으로 보고되었지만, 심장에 침범한 경우는 1929년에 이르러 보고되었다.<sup>7</sup> 우리나라에서는 비교적 드물게 보고되고 있는 질환이며 심장을 침범한 경우는 더욱 드물게 보고되고 있고, 본 증례와 같이 급사로 인한 부검의 결과로 밝혀진 경우는 우리나라에서는 처음이다. 사르코이드증이 심장을 침범한 경우는 20-50% 정도로 보고되고 있으나, 문헌에 따라서 다소 차이를 보이고 있다.<sup>8</sup> 심장을 침범한 경우의 증상은 잘 드러나지 않는데, 약 5% 정도에서 증상을 보인다고 한다.<sup>9</sup> 나타나는 증상으로는 심전도계의 차단, 심근의 반흔 및 염증 또는 심실류에 의한 심장 전도계의 장애를 우선으로 들 수 있고, 그 외에 심장박동 형성의 장애, 흉통, 심부전, 심장막의 장애, 혈관의 장애, 급사 등이 있다.<sup>10</sup> 이 중에서 급사가 가장 흔히 나타나는 증상이라는 보고도 있다.<sup>11</sup> 또, 부검에 의해 사르코이드증이 급사의 원인으로 판정되는 경우 중, 약 1/3에서는 이전에 특별한 병력이 없으며, 약 1/3에서는 증상은 있으나 사르코이드증에 의한 것은 아니며, 나머지 약 1/3에서만 이전에 진단을 받은 경우라는 보고도 있다.<sup>12</sup> 이상과 같이 조기 진단이 잘 이루어지지 않는 데에는 질환의 경과가 빠른 경우가 많고 또, 이전에 건강하던 사람이 급사의 형태로 나타나는 경우가 많기 때문이다.<sup>13</sup> 더욱이 심장사르코이드증이 의심되거나 다른 부위 사르코이드증의 심장 침범이 의심되어 심장내막 생검을 하더라도 진단은 여전히 어려운 경우가 많은데, 그 이유는 육아종이 국소적으로 분포하는 경우가 많고 또 우심실의 침범은 잘 침범하지 않기 때문이다. 따라서, 조직검사에서 진단되지 않더라

도 가능성을 배제할 수 없는 것으로 의견이 모아지고 있다. 심장을 침범한 사르코이드증의 호발부위는 좌심실벽이 가장 흔하고, 다음은 심실중격의 기저부, 우심실벽, 심방벽 등의 순이다. 본 증례에서는 사르코이드증이 심장을 광범위하게 침범했음에도 불구하고, 무증상 상태로 지속되던 중 급사한 경우로 보는 것이 타당할 것이다.

형태학적 소견은 육안적으로나 현미경적으로 비교적 잘 알려져 있다. 침범한 장기에 관계없이 비건락성 육아종성 염증과 섬유화가 특징적이다. 육안적으로는 미미한 침범의 경우 흔히 정상 모습을 보이거나 조금 커진 정도이고, 질환이 진행할수록 황색 또는 미색을 띠며 경도도 섬유화에 의해 점점 단단해진다. 그 외의 현미경적 소견으로는 다핵거대세포가 보이며 이때에는 세포질에 성상체가 보일 수도 있으나, 사르코이드증에 특이한 소견은 아니다. 병변이 진행된 경우는 육아종이 융합된 소견을 보일 수 있고, 섬유화도 동심성의 원모양으로 보일 수 있으며, 이는 병변의 치유과정으로 나타날 수 있다.<sup>12</sup> 감별진단으로는 심장에서 다핵거대세포를 보일 수 있는 질환을 감별해야 한다. 여기에는 거대세포심근염, 감염심내막염, 류마티스관절염, 다가야스동맥염, 처그스트라우스증후군, 베게너육아종증 등이 있으며, 우리나라의 경우 결핵과도 감별해야 한다. 이 중에서 감별에 유의해야 할 것이 거대세포심근염인데, 이는 빠르게 진행되는 치명적인 질환으로 국내에서도 보고 된 적이 몇 차례 있다.<sup>14</sup> 심장사르코이드증의 진단을 위해서는 적어도 하나의 비건락성육아종이 있어야 하고, 심근염이나 다핵거대세포는 동반될 수도 있고 아닐 수도 있다. 거대세포심근염의 경우는 광범위한 염증세포의 침윤과 함께 다핵거대세포가 있고 심근세포의 손상으로 인한 괴사소견이 동반되는 것이 특징이다.<sup>15</sup> 즉, 심근세포의 괴사소견과 육아종의 유무가 두 질환의 감별에 결정적인 단서가 된다. 하지만, 비건락성 육아종이 보이더라도 이보다 훨씬 많은 괴사 소견이 동반될 때는 심장사르코이드증이라고 할 수 없다. 또, 건락성 괴사 소견이 잘 보이지 않을 때는 결핵과 사르코이드증과의 감별이 어려울 수 있다. 하지만, 심근의 결핵은 아주 드물며, 결핵균에 대한 특수 염색과 역전사중합효소연쇄반응의 결과 음성 소견을 보여 가능성이 떨어진다고 판단하였다.

심전도계에 대한 검사도 사르코이드증으로 인한 급사임을 확인하는 데에 유용할 수 있다. 특히, 본 증례처럼, 부검에 의한 경우에는 심전도계에 대한 검사가 가능하므로 반드시 시행해야 할 것이다. 또, 급사에 의한 경우가 아니더라도 평소 불규칙의 병력이 있었던 경우 심전도계에 대한 검사가 유용할 수 있다. 사르코이드증에 의한 심전도계의 침범이 보고된 적이 있으며, 이 질환이 이곳을 잘 침범한다는 주장도 있으며,<sup>16</sup> 사르코이드증에 의한 심전도계의 침범과 심실류에 의해 급사가 가능하다고 보고 있다.<sup>1</sup>

본 증례에서는 중격동 주로 대동맥궁과 폐문, 식도 주위의 림프절을 침범하면서 심장의 여러 곳을 침범하였다. 사르코이드증의 특징적인 비건락성 육아종성 염증을 보이면서, 광범위한 섬유화도 동반하고 있다. 일부에서 성상체도 관찰되었다. 그러면서 심근

염의 괴사 소견은 거의 없어서 심장사르코이드증의 진단에는 어려움이 없을 것으로 생각된다. 하지만, 이런 경우라도 진균증이나 결핵의 가능성은 배제되어야 할 것이다. 본 증례에서는 특수 염색을 시행하여 이들의 가능성을 제외하였고, 또 결핵에 대한 역전사중합효소연쇄반응을 실시하여 음성 소견을 보임을 확인하였다. 또, 심전도계에 대한 조직학적 검사도 시행하였다. 심전도계에서도 동일한 육아종성 염증 침윤이 있었으며, 특히 방실결절의 근섬유는 식별이 불가능하고, 굴심방결절을 이루는 동맥 주위로도 육아종성 염증 반응이 일어나 있었다. 따라서, 본 증례의 경우는 사르코이드증이 심장의 심전도계를 포함한 여러 곳을 침범하였지만, 특이한 증상이 없이 지냈거나 혹은 있었다더라도 모르고 지내던 중 심전도계의 장애로 인한 부정맥으로 급사한 것으로 생각하였다.

본 증례와 같이 사르코이드증은 우리나라에서도 계속해서 증가하고 있으며, 많은 경우에서 심장을 침범할 수 있고, 또, 이런 경우 급사의 위험성이 있으므로 조기 진단 방법에 대한 연구가 절실히 필요할 것으로 생각된다. 여기에 조직학적 진단의 어려움을 해결하도록 노력하는 것도 필요할 것으로 생각된다.

### 참고문헌

- Kim DS. Sarcoidosis in Korea: report of the second nationwide survey. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2001; 18: 176-80.
- Park HC, Kim SK, Kim YS, *et al.* Sarcoidosis with cardiac involvement. *Yonsei Med J* 1995; 36: 538-45.
- Jang JJ, Min KS, Jung GC, *et al.* Cardiac sarcoidosis treated by cardiac transplantation-A case report-. *Korean J Pathol* 2001; 35: 71-5.
- Veinot JP, Johnston B. Cardiac sarcoidosis-an occult cause of sudden death: a case report and literature review. *J Forensic Sci* 1998; 43: 715-7.
- Thomsen TK, Eriksson T. Myocardial sarcoidosis in forensic medicine. *Am J Forensic Med Pathol* Mar 1999; 20: 52-6.
- Lemery R, McGoon MD, Edwards WD. Cardiac sarcoidosis: a potentially treatable form of myocarditis. *Mayo Clin Proc* 1985; 60: 549-54.
- Bernstein M, Konzleman, FW, Sidlick DM. Boeck's sarcoid. Report of a case with visceral involvement. *Arch Intern Med* 1929; 44: 721-34.
- Shammas RL, Movahed A. Sarcoidosis of the heart. *Clin Cardiol* 1993; 16: 462-72.
- Sharma OP, Maheshwari A, Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993; 103: 253-8.
- Boglioli LR, Taff ML, Funke S, Mihalakis I. Sudden death due to sarcoid heart disease. *J Forensic Sci* 1998; 43: 1072-3.
- Virmani R, Bures JC, Roberts WC. Cardiac sarcoidosis; a major cause of sudden death in young individuals. *Chest* 1980; 77: 423-8.
- Roberts WC, McAllister HA Jr, Ferrans VJ. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group I) and review 78 previously described necropsy patients (group II). *Am J Med* 1977; 63: 86-108.
- Perry A, Vuitch F. Causes of death in patients with sarcoidosis: A morphologic study of 38 autopsies with clinicopathologic correlations. *Arch Pathol Lab Med* 1995; 119: 167-72.
- Kwon TJ, Lee SY, Park HJ. Giant cell myocarditis. *Kor J Legal Med* 2001; 25: 38-42.
- Yuji Okura, G. William Dec, Joshua M. Hare, *et al.* A clinical and histopathologic comparison of cardiac sarcoidosis and idiopathic giant cell myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 322-9.
- Ogbuihi S, Fechner G, Brinkmann B. Sudden death due to cardiac sarcoidosis in a case of suspected homicide. *Int J Legal Med* 1993; 106: 99-102.