

# 심장 횡문근종 절제 후 급속히 성장한 진균성 증식조직

박한기\* · 박영환\* · 정조원\*\* · 홍유선\* · 조범구\*

=Abstract=

## Rapid Growing Fungal Ball after Resection of Cardiac Rhabdomyoma

Han Ky Park, M.D.\*, Young Hwan Park, M.D.\*, Jo Won Jung, M.D.\*\*

Yoo Sun Hong, M.D.\*, Bum koo Cho, M.D.\*

Primary cardiac tumors are known to be rare. Of the benign primary tumors, rhabdomyoma predominates in neonates and infants. Tuberosus sclerosis is found in half of the patients with rhabdomyomas. Rhabdomyomas demonstrate benign pathological characteristics and may regress spontaneously that resection of the intracavitary obstructing portion of these tumors are recommended.

We performed resection of intraatrial rhabdomyoma which had been obstructing mitral valve orifice and caused heart failure in a neonate. Postoperatively, fungal endocarditis developed and after 3 days, rapid growth and extension of the vegetation in the aorta obstructed the flow through the ascending aorta and resulted in hemodynamic deterioration.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996 ; 29:655-9)

**Key words:** 1. Heart neoplasm  
2. Fungi  
3. Endocarditis

### 증 례

제태기간 39주에 반복 제왕절개에 의해 분만된 생후 16 일된 남아가 생후 3일부터의 청색증과 호흡곤란을 주소로 타 병원에서 호흡기 관리 및 정맥 내 영양 치료를 받던 중 증상 호전 없어 본원으로 전원되었다. 환아는 기관 삽관된 상태였으며, 본원에 내원 전 폐렴과 패혈증 의심하에 Cefotaxime 및 Amikin을 2주간 투여받았다. 내원 당시 체온은 36.1℃이었고, 청색증을 보였다. 심박동은 규칙적이었으나, III/VI 정도의 확장기성 심잡음이 청진되었고

우측 폐음이 감소되어 있었으며, 우측 늑골하 2cm 부위에서 간지 촉지되었다. 심전도에서는 P축의 우하방 편위, 1차 방실블록, QRS축의 우측 편위, 우심실비대가 관찰되었다. 흉부 단순 촬영사진에서 중등도의 심비대가 관찰되었으며, 우측폐의 기흉이 관찰되어 흉관을 삽입하였다(Fig. 1).

혈액검사상 백혈구는 33700/mm<sup>3</sup>로 증가되어 있었으며, 혈색소치는 8.3g/dL, 헤마토크리트는 25.1%이었다. 본원에 내원시 혈액배양 검사는 음성이었고, 소변검사에서도 균주는 발견되지않았다. 심초음파검사서 심방중격과 승

\* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실, 심장혈관센터

\* 연세대학교 의과대학 소아과학교실, 심장혈관센터

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

\*\* Department of Pediatrics, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

논문접수일: 95년 6월 20일 심사통과일: 95년 10월 6일

통신저자: 박영환, (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, Tel(02) 361-7283, Fax(02) 393-2041

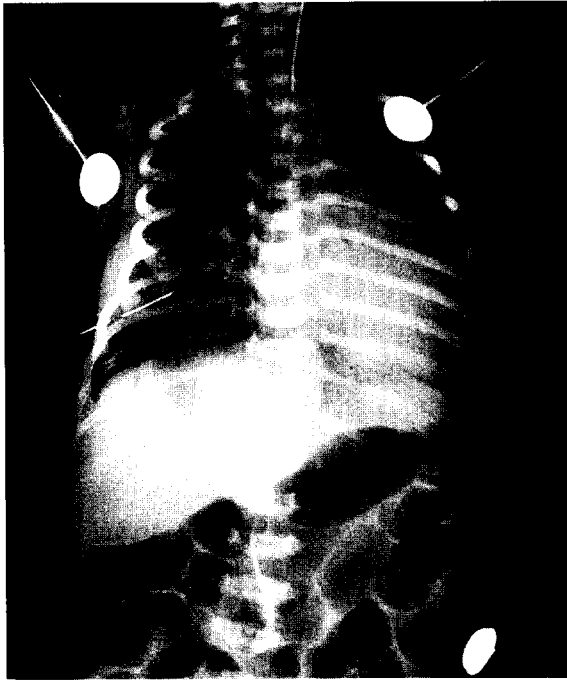


Fig. 1. Preoperative Chest AP.

모판의 전측판막 부위에 부착되어 있는 좌심방내 종괴가 관찰되었으며 이 종괴에 의해 승모판을 통과하는 혈류가 심한 장애를 받고 있었다(Fig. 2). 좌심방의 심장의 원발성 종양, 횡문근종 의심하에 결절성 경화증 동반여부를 알기 위해 신경초음파 검사를 실시하였다. 신경초음파검사서 뇌실확장과 뇌실 주위의 출혈이 관찰되었다.

좌심방내 심장의 원발성 종양 진단하에 절제술을 시행하였다. 수술은 정중흉골절개하에 심장을 노출시킨 후 체외 순환을 실시하였으며, 좌심실을 절개하자 15×15mm 크기의 둥글고 균일한 재질의 종괴가 관찰되었다. 종괴는 심방내 중격과 승모판의 내측 교련까지 넓게 부착되어 있었다. 심방내에 돌출된 종괴와 심방내중격을 절제하고 심방내 중격의 결손부위를 자가 심낭을 이용하여 막아주었다. 승모판 상부에 심방내로 돌출된 부위가 관찰되었으며, 술중 경식도 심초음파로 확인한 결과 이것도 종괴의 연장이었으나 이 부위는 절제하지 않고 수술을 마쳤다. 1차 수술시 절제한 종괴는 조직검사상 심장 횡문근종으로 진단되었다(Fig. 3).

술후 경과는 순조로웠으나 술후 3일째부터 점차 혈압이 하강하고 신부전이 발생하여, 강심제 치료와 복막투석을 실시하였으나 치료에 반응을 보이지 않아 심초음파 검사를 실시하였다. 심초음파상에서 대동맥과 좌심실 내부를

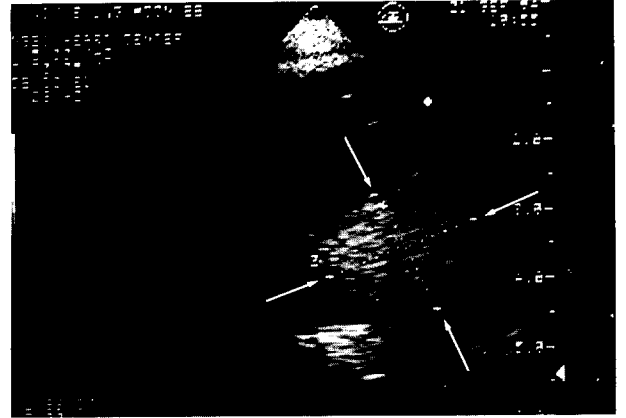


Fig. 2. Preoperative Echocardiogram demonstrating the homogenous mass located in the interatrial septum and anterior leaflet of mitral valve.

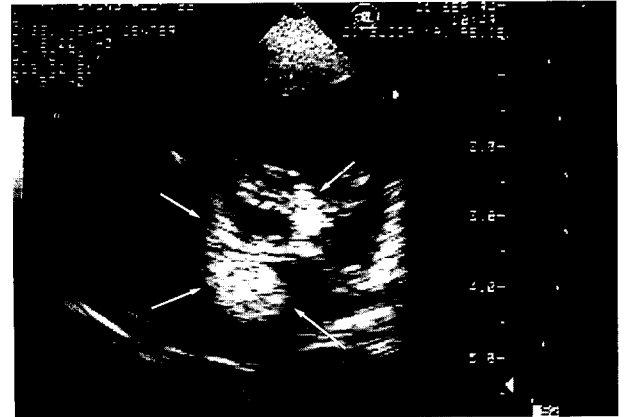
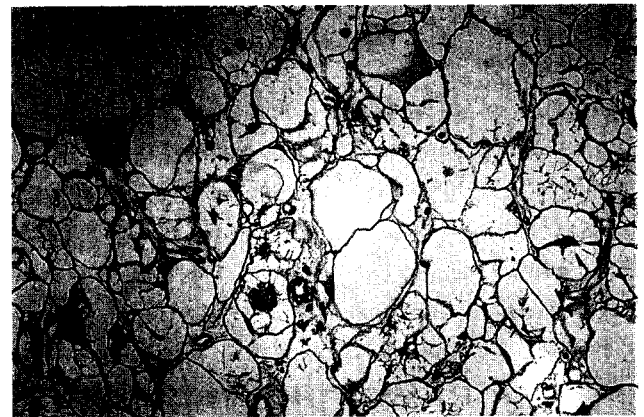


Fig. 3. Pathologic section of tumor mass demonstrating the clear "spider cells" found in rhabdomyoma.



채우고 있는 종괴가 관찰되었으나, 이는 이전의 횡문근종과는 성격이 달랐다(Fig. 4). 종괴는 대동맥 내부를 거의 대부분 막아 심한 혈류 장애를 보이고 있었으며, 이 종괴



Fig. 4. Four-chamber view of Transesophageal echocardiogram on 3rd postoperative day, which demonstrating heterogeneous mass in ascending aorta and left ventricle.

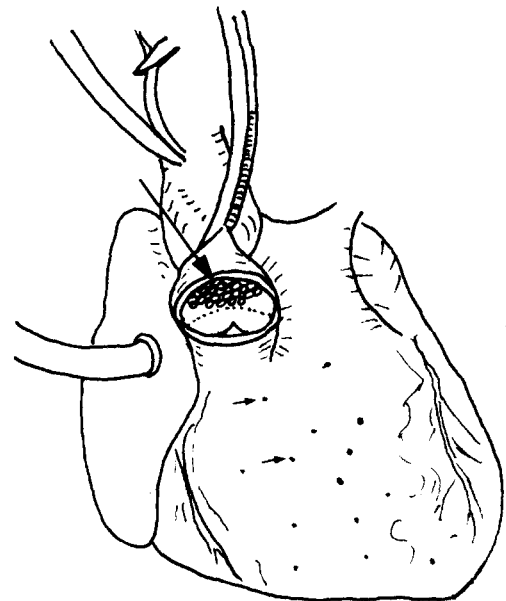
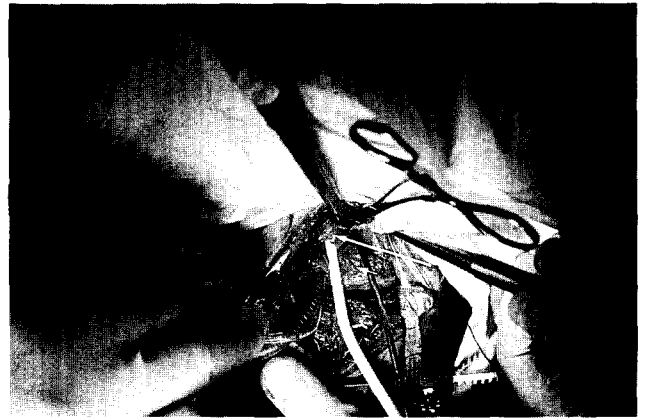


Fig. 5. Intraoperative photograph showing fungal ball in ascending aorta (large arrow) and epicardial seeding of fungal vegetation (small arrow)

를 제거하기 위한 2차 수술을 시행하였다. 두번째 수술은 첫 수술시의 정중흉골절개 부위를 다시 절개하였으며, 대동맥과 우심방에 캐놀라를 삽입하고 체외순환을 시행하였다. 대동맥류의 상부에서 상행대동맥을 횡으로 절개하자 흰 생선알같은 작은 알갱이가 종괴를 이루어 상행대동맥 내부를 거의 가득 채우고 있는 것이 관찰되었으며, 이러한 덩어리들은 승모판막과 좌심실내의 유두근에도 붙어 있고 좌심실과 우심실의 심외막과 심낭막에도 부착되어 있었다 (Fig. 5). 이 덩어리의 동결조직검사 결과 종양세포는 관찰되지 않았으며 진균사가 관찰되었다. 상행대동맥 내부의 진균 증식조직만을 제거하고 수술을 마쳤으나 대동맥절개 부위로부터의 출혈 및 저 심박출증으로 환아는 수술 후 사망하였다. 2차 수술시의 조직표본은 효모균이 관찰되는 캔디다 증식조직이었고 (Fig. 6) 배양검사서 *Candida albicans*가 검출되었다.

### 고 찰

심장 횡문근종은 매우 드문 양성종양으로, 영아에서 가장 많은 원발성 심장 종양이다. 1958년 Taber and Lam<sup>1)</sup>이 7세 소아의 우심실에서 혈류장애를 일으키는 횡문근종을 성공적으로 절제한 이후 지속적으로 수술적 절제가 보고되고 있다. 최근에는 조기 진단과 수술적 치료에 의해 예후가 좋아지고 있으나, 횡문근종은 예후가 불량하여 치료받지 않는 경우 50%가 생후 6개월내에 사망하고, 80%가 1년내에 사망하는 것으로 보고되어있다<sup>2)</sup>.



Fig. 6. Pathologic section of 2nd operative specimen demonstrating round or oval yeast forms as well as pseudohyphae.

심장횡문근종은 결절성 경화증과 연관성이 높은것으로 알려져 있으며 심장횡문근종 환자의 약 30~60%에서 발견된다. 결절성 경화증은 지능저하, 경련, 피부병변, 뇌, 신장, 이자와 피지선에 다발성 과오종을 나타내는 가족성 질환이다. 본 증례에서는 경련이나 피부병변은 관찰되지 않았으며 신경초음파 검사를 시행하였으나 결절성 경화증의 의심할만한 소견은 발견되지 않았다.

대개 횡문근종은 다발성으로, 약 90%의 환자에서 심장내에서 여러개의 종양이 발견됨을 보고하였고 위치는 심실중격에서 가장 많이 발견되나 30%에서는 심방에도 침범한다.

심장횡문근종의 다양한 임상양상을 나타낸다. 임상 증상은 종양의 수, 크기, 위치에 따라 달라진다. 크기가 작은 종양의 경우에는 증상이 전혀 없을 수도 있으나 전반적으로 심근을 침범했을 경우에는 심한 심부전과 사망에도 이를 수 있다. 크기가 큰 종괴는 종괴자체가 심방 또는 심실의 유입로와 유출로를 막아 본 증례에서처럼 심한 심부전을 나타낸다. 횡문근종이 전도조직을 침범하는 경우에는 부정맥을 유발하기도 한다.

심장내종양의 진단에 있어서 가장 중요한 진단 도구는 심초음파검사이다. 이면성 심초음파는 종양의 수와 모양, 위치, 종양의 부착 부위 및 여러 심장주기에서의 종괴의 움직임에 대한 정확한 정보를 제공하여, 종양이 심기능에 미치는 영향을 파악할 수 있게 해준다. 또한 작은 종양의 발견과 수술 후 재발을 조기 진단하기위한 검사에도 유용하다. 심도자검사는 검사도중 심한 부정맥을 유발할 수 있으며, 이면성 심초음파 검사가 심장내 종양의 진단에 정확하고 다양한 정보를 제공하므로, 심장내종양의 진단에 있어 피하도록 권유하고 있으며, 실제로 심도자 검사중과 직후에 사망한 경우도 보고되었다<sup>2)</sup>.

모든 심장횡문근종은 수술적 절제가 가능하지도 않으며 수술의 적응증이 되지도 않는다. 횡문근종은 피막에 쌓여 있지않고, 대개 여러개의 종양이 심근내에 깊숙히 위치하는 경우가 많으므로 완전 절제는 매우 어렵다. 심장내 모든 횡문근종은 절제하여야 한다는 주장도 있으나<sup>4)</sup> 횡문근종은 병리학적으로 양성 종양의 특징을 나타내며 정상적으로 분화된 인간의 심근처럼 출생후 세포분열 능력을 상실하여, 시간이 경과하면 서멸하는 경향이 있으므로<sup>5)</sup>, 오직 종양이 심장의 유출로와 유입로를 막는 부위만을 절제하는 것이 원칙으로 받아들여지고 있다<sup>2,5)</sup>. 본 증례에서도 종양이 승모판을 막아 혈류장애를 나타내는 좌심방내로 돌출된 부위만을 절제하였다.

환아는 심장횡문근종 절제 3일만에 급속히 성장한 진균

성 증식조직으로 대동맥 혈류장애를 일으켜 심부전을 나타냈다. 선천성 심장기형에 대한 내과적 외과적 치료가 발전하여 이러한 기형을 가진 환자의 생존율이 증가되고, 중 심정맥도관의 사용 증가, 이를 통한 정맥내 영양 공급과 장기간 광범위 항균제 치료, 미숙아 및 장기간 기계호흡 등이 신생아에있어서 진균성 심내막염을 증가시키는 위험인자로 여겨지고 있으며, 이러한 위험인자는 점차 증가하고 있다.

우리가 찾아내지는 못했지만, 환아의 신체 어디에서인가 *Candida albicans*가 잠재하고 있다가 수술이 전반적인 저항력 저하를 초래해 급속히 성장한 것으로 추정된다.

Pual<sup>6)</sup>등도 개심수술 후 발생한 캔디다 심내막염 3례를 보고하였으나, 수술 후 증상발현까지의 기간이 각각 12일과 3개월 및 4개월로, 본 증례에서와같이 1차 수술시에 보이지 않았던 진균성 증식조직이 단지 3일만에 급속히 성장하여 상행대동맥을 막아 혈류장애를 가져온 경우는 찾아볼 수 없었다<sup>6)</sup>.

심장내 종양에서와 마찬가지로 진균구를 동반한 진균성 심내막염의 진단에 심초음파 검사가 도움이 되며, 진균혈증이 있는 환아에게는 심초음파검사를 시행해보는 것이 좋다<sup>7)</sup>.

진균성 심내막염은 모든 연령에 있어 예후가 매우 불량하므로, 매우 과감한 내과적, 외과적 처치를 시행하여야한다. 수술적 치료의 위험이 높은 신생아에서 수술적 치료없이 amphotericin B와 5-flucytosine을 장기간 투여하여 성공적으로 치료한 사례가 보고되기도 하였으나<sup>8)</sup>, 장기간 항진균제를 투여하여도 진균성 증식조직을 사균화 시키거나 소멸시키기는 어렵고, 비교적 안전하게 진균증식 조직을 절제할 수 있으므로 진균증식 조직을 수술로 절제해주는 것이 좋다<sup>7)</sup>.

본 환아에서는 이례적으로 진균성 증식조직이 급속히 성장하였으므로, 환아에게 선천성 면역이상증이 있지않았나 의심이되나 이에 대한 검사는 시행하지 못하였다.

본 연세의대 흉부외과 교실에서는 승모판의 입구를 막아 심부전을 나타낸 심장횡문근종을 수술적 절제하였고, 수술 후 이례적으로 급속히 성장하여 대동맥 혈류장애까지 가져온 진균성 증식조직을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

## 참고 문헌

1. Taber RE, Lam CR, *Diagnosis and surgical treatment of intracardiac myxoma and rhabdomyoma*, J Thorac Cardiovasc

- Surg 1960;40:337
2. Corno A, de Simone G, Catena G, Marcelletti C. *Cardiac rhabdomyoma: Surgical treatment in the neonate.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:725-31
  3. Fenoglio J, McAllister H, Ferrans V. *Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study.* Am J Cardiol 1976;38:241-51
  4. Houser S, Forbes N, Stewart S. *Rhabdomyoma of the heart: A diagnostic and therapeutic challenge.* Ann Thorac Surg 1980;29:373-7
  5. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn. Freedm RM. *Natural history of cardiac Rhabdomyoma in infancy and childhood.* Am J Cardiol 1990;66:1247-9
  6. Sanger PW, Taylor FH, Robisek F, Germuth F, Senterfit L, McKinnon G, Charlotte. *Candida infection as a complication of heart surgery.* JAMA, 1962;181:88-91
  7. Foker JF, Bass JL, Thompson T, Tilleli JA, Johnson DE. *Management of intracardiac fungal masses in premature infants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:244-50
  8. Zenker PN, Rosenberg EH, Van Dyke RB, Rabalais GP, Daum RS. *Successful medical treatment of presumed candida endocarditis in critically ill infants.* J Pediatr 1991;119:472-7