

신생아에서 좌심실유출로 폐쇄를 동반한 심장 횡문근종 치험 1례

안병희* · 문형선* · 나국주* · 김상형* · 김병주** · 마재숙**

=Abstract=

Successful Removal of Left Ventricular Rhabdomyoma: A Rare Cause of Left Ventricular Outflow Obstruction in the Newborn Infant — 1 case report —

Byoung Hee Ahn, M.D.*, Hyeong Sun Moon, M.D.*, Kook Joo Na, M.D.*
Sang Hyung Kim, M.D.*, Byung Ju Kim, M.D.**, Jae Sook Ma, M.D.**

Cardiac rhabdomyomas are the most common primary tumor in infancy and childhood and are frequently associated with tuberous sclerosis. Although spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma has been reported, prognosis of this tumor associated with subaortic stenosis is still considered to be poor and surgery continues to be indicated.

A 4-day-old female was admitted due to tachypnea and cyanosis. Single rhabdomyoma arising from the interventricular septum associated with severe subaortic stenosis was partially removed under cardiopulmonary bypass. Excised tumor size was 0.7×0.9×0.4cm in dimension. The postoperative course was uneventful and the infant discharged on the 14th postoperative day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30:205-8)

Key words: 1. Ventricular outflow tract obstruction, left
2. Heart neoplasm
3. Infant
4. Rhabdomyoma
5. Echocardiography

증 례

생후 4일된 여아가 생후 2일경부터 시작된 빈 호흡과 경한 청색증을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 환아는 재태기간 39주 4일에 출생체중 3.6kg으로 정상 질식 분만

으로 출생한 여아로, 내원후 시행한 심초음파 검사상 좌심실 중앙이 발견되어 본과로 전과되었다. 내원당시 신체검사 소견으로는 II/VI도의 수축기 잡음이 우측 흉골연에서 청진되었고, 경도의 흉부 함몰이 관찰되었으며, 우측 늑골 하연에서 2횡지 정도의 간비대가 촉진되었으나 전신부종

*전남대학교병원 흉부외과, 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam University Medical School

**전남대학교병원 소아과, 전남대학교 의과대학 소아과학교실

**Department of Pediatrics, Chonnam University Medical School

논문접수일: 96년 6월 29일 심사통과일: 96년 10월 28일

책임저자: 문형선, (501-190) 광주시 동구 학동 8, Tel. (062) 220-6558 Fax. (062) 227-1636

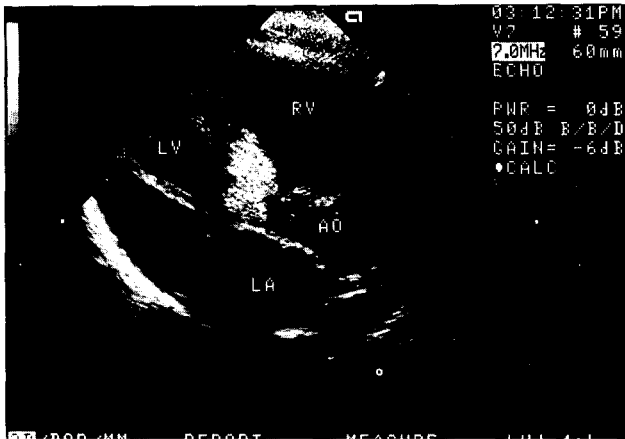


Fig. 1. Two-dimensional echocardiogram showing a long-axis cross section of the left heart, a tumor mass arising from ventricular septum and projecting into the left ventricular outflow. LV : Left Ventricle, RV : Right Ventricle
 LA : Left Atrium, AO : Aorta



Fig. 2. Two-dimensional echocardiogram showing a long-axis cross section of the left heart, during systole the tumor mass moved into the aortic orifice.

의 소견은 보이지 않았다. 내원 당시 활력징후는 맥박수 145회/분, 호흡수 55회/분, 혈압은 80/60mmHg 이었고, 혈액검사상 백혈구 6400/mm³, 혈색소 16.2g/dl, 혈소판 230,000/mm³, AST 25U/L, ALT 20U/L, Alk. Pase 145U/L, BUN 23.2mg/dl, Creatinine 0.5mg/dl였다.

흉부 단순촬영상 경미한 심비대 소견을 보였으며, 심전도 상에는 좌심실 비대소견을 보였다. 심초음파 소견은 흉골연장축단면도(parasternal long axis view)에서 대동맥판 하방에 심근과 구별되고 뚜렷한 경계를 보이는 종괴가 관찰되었고 종괴의 에코는 심벽의 에코보다 증가되어 있었으며 비교적 균질한 에코를 보이고 있었다(Fig. 1). 수축기

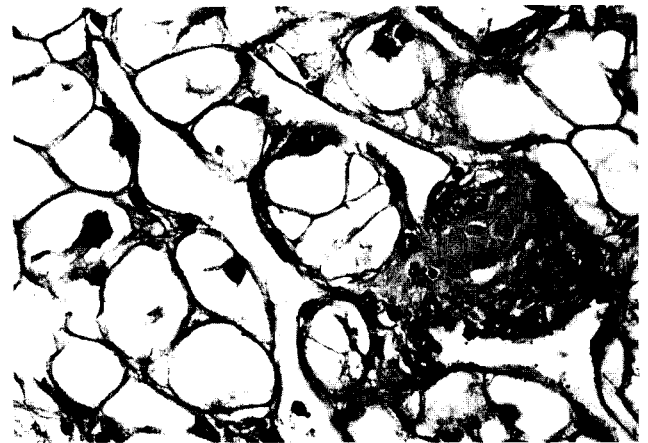


Fig. 3. Electron microscopic findings showed that large vacuolated cells with a small central nuclei are seen, along with classic "spider cell" with eccentric nucleus, granular cytoplasm, and delicate fibrillary radiating myofibrillar projections.

시에 종괴는 대동맥판막을 향해서 움직였으며 좌심실 유출로 폐쇄를 초래하고 있었다(Fig. 2).

심초음파후 종괴에 의한 좌심실 유출로 폐쇄를 완화하기 위하여 생후 4일째 응급수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골절개후 중증도 전신 저체온하에 통상적인 심폐기 작동방법으로 시행하였으며 심근보호는 결정질(crystalloid) 심정지액과 얼음가루(ice slush)에 의한 국소냉각을 병용하였다. 심정지후 대동맥근(aortic root)의 종질개(vertical aortotomy)와 경판막 접근법(transvalvular approach)을 이용하였다. 좌심실 종괴벽에 0.7×0.9×0.4cm 크기의 종괴가 관찰되었으며, 대동맥 판을 통하여 좌심실 유출로 폐쇄를 일으키는 종괴를 제거하였다. 종괴는 흰색의 섬유모양을 띠고 있었으며 절단면은 점액종괴 비슷하였으며 광경(broad pedical)에 의해 심실중격 앞쪽으로 부착되어 있었다. 심실중격결손증을 초래하지 않는 범위 내에서 종괴의 완전제거를 시도하였다. 심정지 시간은 32분이었고 체외순환 시간은 103분 이었으며 체외순환을 이탈하는데 어려움은 없었다. 종괴의 육안적 소견상 심내막(endocardium) 하방에 경계가 분명한 종괴가 관찰되며 석회화 소견을 보이고 있으며, 전자현미경적 소견은 세포질 막이 경계가 분명하고 세포질은 비어있으며 핵은 중앙에 위치하고 있고 핵주위에 glycogen이 염색되어 있으며 전체적으로 거미모양을 이루고있어 특징적인 거미세포(spider cell)이 보이는 심장 횡문근종으로 확진하였다(Fig. 3). 술후 환아는 회복되어 건강하게 퇴원하였으며 술후 14일째에 시행한 심초음파소견에서는 좌심실 유출로 폐쇄를 초래했던

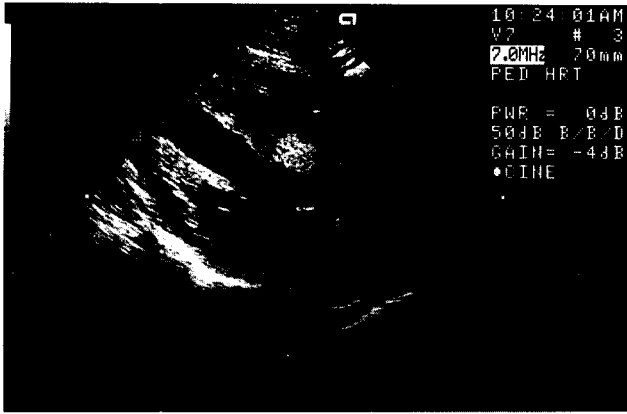


Fig. 4. Long-axis two-dimensional echo view of left ventricular outflow region demonstrated no evidence of the left ventricular outflow tract obstruction by tumor postoperatively.

종괴는 제거되었음이 확인되었다(Fig. 4).

고찰

원발성 심장 종양은 매우 드문 심장 질환으로 발생빈도는 0.0017~0.028%로 알려져 있으며, 특히 소아기의 원발성 심장 종양은 횡문근종과 섬유종이 대부분을 차지한다¹⁾. 횡문근종은 영아나 소아기에서 발생빈도가 가장 높은 원발성 심장종양으로, 결절성 경화증을 빈번히 동반한다. 횡문근종은 1862년 Von Recklinghausen 등³⁾이 처음 기술하였고, 대부분 부검결과에 따른 보고이며 살아있는 환자에 대한 소수의 보고는 예후가 불량하며 대부분 5세 이내에 사망한다고 보고되었다⁴⁾. 국내 문헌보고는 김용진 등이 4개월된 영아와 신생아에서 심장 횡문근종 절제를 처음 보고하였고, 박성동 등은 생후 2일된 신생아에서 성공적인 종괴의 절제를 보고하였다⁵⁾.

심장 횡문근종은 대부분 1세 미만의 영아에서 진단되며, 90%에서 다발성(multiple tumor)이며 빈번하게 소엽성(lobulated)으로 나타나며 남녀의 차이는 없고 상염색체 우성유전(autosomal dominant)을 하는 결절성 경화증을 동반하며 가족력을 보인다^{3,4,6)}. 횡문근종은 항상 심실에서 발생하나, 90%에서 다발성이며 이중 30%에서는 심방에서 발생한다⁶⁾.

조직학적으로 횡문근종은 진성 신생물(true neoplasm)이라기보다는 사실상 심근 과오종(myocardial hamartoma)에 가깝고 유사분열 활동성(mitotic activity)은 전혀 없다⁶⁾. 육안적 소견으로는 회황색(yellow-gray color)이며 크기는 1mm에서 수 cm까지 다양하며, 현미경적 소견은 거미세포

(spider cell)이 특징적인데 중앙에 세포질 종괴(cytoplasmic mass)가 위치하고 주변부로 방사하는 미세한 원섬유돌기(fibillar processing)가 걸쳐있어 그물에 걸쳐있는 거미와 같은 모양을 하고있다⁷⁾.

심장 횡문근종이 양성종양이라 할지라도 예후가 아주 불량한데, Fenoglio 등⁶⁾에 의하면 6개월내 환자의 40%, 1년내 60%, 5년내 80%가, Farooki 등⁷⁾에 의하면 생후 첫 1주내 53%, 1년 이내에 78%가 사망한다고 하였다. 환자의 50%에서 심실이나 판막개구부의 폐쇄를 일으키며 심한 유출로 폐쇄를 야기하면 생후 24시간 내에 사망할 수 있으며 유출로 폐쇄가 경하면 영아나 소아기에 무증상으로 있게 된다.

임상증상은 주로 심장내 종양의 크기, 위치에 따라 결정되는데, 유출로 혹은 유입로 폐쇄가 있는 경우 울혈이나 청색증이 나타나고, 불응성 심장 부정맥(refractory cardiac dysarrhythmias)과 전신 색전화(systemic embolization)도 나타날 수 있다. 증상이 있는 환자의 70%에서 최소한 1개 이상의 심실 유출로 폐쇄를 일으키는 공동내 횡문근종(intracavitary rhabdomyoma)이 존재하며 우심실 유출로 폐쇄가 더 빈발한다. 또한 결절성 경화증을 51~64%에서 동반하기 때문에, 수 개의 장기내 과오종, 경련, 지능저하, 피지선종(adenoma sebaceum), 두개강내 석회화 등이 나타날 수 있다. 부검상 횡문근종 환자의 1/3~1/2에서 결절성 경화증을 동반하고, 역으로 심장질환의 증상이나 징후가 없는 결절성 경화증 환자의 50%이상에서 심초음파상 횡문근종과 부합된 소견을 보인다⁸⁾.

공동내 종양(intracavitary tumor)은 단순흉부촬영상 심비대의 소견과 불규칙한 심장음영을 보이며, 이학적 검사상 심잡음이 들리고, 심전도상 좌심실 비대나 ST-T 변화가 흔히 나타난다. 심장 횡문근종의 진단에는 과거에는 심도자 및 심장 조영술로 주로 진단하였지만 최근에는 심초음파로 진단이 가능하게 되었으며, 특징적 심초음파 소견으로 더 이상 조직학적 진단이 필요하지 않게 되었으며, 심초음파 소견과 결절성 경화증의 동반 유무 확인만으로도 비침습적인 진단이 가능하게 되었다. 또한 결절성 경화증을 37~50%에서 동반하기 때문에 뇌(brain)에 대한 검사는 필수적이다⁶⁾.

심장 횡문근종의 자연회화가 보고된 이래로 저자들에 따라 기대요법을 추천하기도 하지만, Smythe 등³⁾에 따르면 자연회화(spontaneous regression)가 보고되고 있지만 예후는 아직까지는 불량하며 수술요법이 계속적으로 적응이 된다고 하였다. Smythe 등³⁾의 20년간의 경험에 따르면 횡문근종으로 진단되어 생존한 24명의 환자중 약간의 퇴

화의 증거는 100%에서 보였으며 20명의 환자에서는 완전 퇴화(complete regression)가 일어났고 대동맥판막하 협착(aortic stenosis)을 초래한 1명의 환자에서 수술을 시행하였다고 보고하였고, Farooki 등⁷⁾에 의하면 25명의 환자 중 13명의 환자에서 0.4~6년 사이에(평균 1년) 자연퇴화가 일어났으며 4명의 환자에서 자연퇴화 전에 일시적인 종괴의 증가를 보였다고 보고하였다.

심장 횡문근종은 울혈성 심부전, 청색증 및 부정맥 등의 임상증상이 나타나기도 하지만 많은 수의 환자에서 사망 전에 아무런 증상 없이 단지 수축기 심잡음만 청진되었으며 성공적 수술을 위해 조기진단이 필요하다고 하였다. 소아 심장 횡문근종은 일반적으로 자연퇴화가 일어나는 양성 종양이라 할지라도 아직까지는 예후가 불량하며 수술은 불응성 부정맥(refractory dysrhythmias)나 심한 혈역학적 장애(severe hemodynamic compromise)를 가진 환아에서 추천된다. 수술의 목적은 잔류종괴가 나중에 부정맥을 야기하여 급사를 일으키므로 종괴의 완전절제이나 혈역학적 장애를 가진 영아는 부분절제(partial resection)로 유입로 혹은 유출로 폐쇄를 완화하여 증상을 개선하는 고식적 절제(palliative resection)를 해야하며, 증상이 없는 다발성 종괴는 수술이 추천되지 않는다.

참고 문헌

1. McAllister HA Jr. *Primary tumors of the heart and pericardium*. *Pathol Annu* 1979;14:325-55
2. Nadas A, Ellison R. *Cardiac tumors in infancy*. *Am J Cardiol* 1968;21:363-6
3. Smythe JF, Jeffrey DD, Smallhorn JF, Freedom RM. *Natural History of Cardiac Rhabdomyoma in Infancy and Childhood*. *Am J Cardiol* 1990;66:1247-9
4. Bini R, Westaby S, Bargeron L, Pacifico A, Kirklin J. *Investigation and management of primary cardiac tumor in infants and children*. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:351-7
5. 박성동, 박재홍, 문준호, 안옥수, 허웅, 김병철. 태아에서 발생한 Cardiac Rhabdomyoma 치험 1례. *대흉외지* 1993;26:804-7
6. Fenoglio J J, McAllister HA, Ferrans VJ. *Cardiac rhabdomyoma: A clinicopathologic and electron microscopic study*. *Am J Cardiol* 1976;38:241-51
7. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW. *Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma*. *Am J Cardiol* 1991;67:897-900
8. Bass JL, Breninstall GN, Swaiman KF. *Echocardiographic incidence of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis*. *Am J Cardiol* 1985;55:137-42

=국문초록=

심장 횡문근종은 영아나 소아기에서 가장 발생빈도가 높은 원발성 심장종양으로서 결절성 경화증을 빈번히 동반하고, 자연 퇴화가 보고된다 할지라도 좌심실 유출로 폐쇄를 동반한 종양은 아직까지는 예후가 불량하고 수술적 치료가 적응이 된다.

생후 4 일된 신생아가 청색증과 빈 호흡을 주소로 내원하여 생후 4일째에 정중흉골절개를 통한 체외 순환하에 수술을 시행하여 좌심실 유출로를 막고있는 0.7×0.9×0.4cm 크기의 종괴를 제거하였다. 수술 후 합병증은 발생하지 않았으며 수술후 14일째에 건강하게 퇴원하였다.