

심내막 심근섬유증

최 창 휴* · 박 이 태*** · 서 필 원* · 박 성 식* · 이 명 용**
류 재 욱* · 류 경 민* · 김 재 현* · 김 삼 현*

=Abstract=

Endomyocardial Fibrosis

-A case report-

Chang Hyu Choi, M.D. *, Yee Tae Park, M.D. ***, Pil Won Seo, M.D. *, Seong Sik Park, M.D. *,
Mung Young Lee, M.D. **, Jae Wook Ryu, M.D. *, Kyoung Min Ryu, M.D. *,
Jae Hyun Kim, M.D. *, Sam Hyun Kim, M.D. *

Endomyocardial fibrosis(EMF) is an unusual type of cardiomyopathy characterized by a restriction to the ventricular filling and an obliteration of the inflow portion in the ventricular cavity by a fibrosis and often by a thrombus formation. The atrioventricular valve may be involved, resulting in an atrioventricular valvular regurgitation. The only known effective treatments are endomyocardectomy and replacement of regurgitant AV valves. We report the experience of a case of EMF which required surgical management.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:310-4)

Key word : 1. Endomyocardial fibrosis

중 려

58세의 남자환자가 약 3개월 전부터 시작한 호흡곤란이 일상생활을 할 수 없을 정도로 악화되어 (NYHA class III) 본원 외래 통해 입원하였다. 환자는 약 10개월 전부터 심장이 안좋다는 진단을 받고도 별다른 치료없이 지냈으며, 과거력상 25세때 폐결핵으로 투약받았고, 가족력상 특이소견 없었다. 이학적 소견상 체중 49 Kg, 신장 158 cm, 혈압은 120/70

mmHg, 맥박은 분당 64회 였다. 흉부청진상 제3도 이상의 수축기 심잡음이 승모판영역과 우측대동맥판영역에서, 역시 제3도 이상의 확장기 심잡음을 Erb's point에서 들을 수 있었다. 복부촉진상 경한 간비대가 관찰 되었으며 경한 전신적인 부종상태가 있었다. 백혈구는 10,360/mm³ 그중 호산구가 13% (1,350/mm³) 이며 술전 몇번의 검사에서도 10%정도로 정상에 비해 약간 증가되어 있었으나 호산구 자체의 형태학적 변화는 없었다. 다른 생화학적 검사는 이상소견이 없었다. 단순

*단국대학교의과대학 흉부외과학 교실

Department of Cardiothoracic surgery, College of Medicine, Dankook University Hospital

**단국대학교의과대학 내과학 교실

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Dankook University Hospital

***청주성모병원 흉부외과

Department of Cardiothoracic Surgery, Chungju St. Mary's Hospital

논문접수일 : 98년 9월 1일 심사통과일 : 98년 11월 3일

책임저자 : 김삼현, (330-714) 충청남도 천안시 안서동 산29, 단국대학교 의과대학 흉부외과학 교실. (Tel) 0417-550-3983, (Fax) 0417-550-3984

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative simple chest X-ray shows cardiomegaly and increased pulmonary vascular markings

흉부 X-선상 좌심실과 좌심방 비대와 양측의 폐음영증가 소견을 보였으며(Fig. 1), 심전도상 좌각차단 소견이 보였다. 초음파상 특징적으로 좌심실후벽내의 진한 방사성 종괴(dense echogenic mass)를 볼 수 있었고(Fig. 2), 대동맥판폐쇄부전(Grade III/IV), 승모판폐쇄부전(IV/IV), 삼첨판폐쇄부전(III/IV), 폐동맥고혈압(수축기 85 mmHg) 소견을 보였으며 좌심실 박출계수는 65%를 유지하였고 좌심방은 61.9 mm로 심하게 늘어나 있었다. 심도자 검사상 좌심실 이완기말압(37 mmHg) 과 우심실 이완기말압(35 mmHg) 의 증가소견을 보였으며 심실조영은 시행치 못하였고 관상동맥조영은 정상소견이었다. 좌심실 후벽의 비정상적인 종괴음영의 평가를 위해 MRI시행 하였으며, 역시 심첨부중격과 좌심실외벽에 어두운 신호강도(dark signal intensity)를 보이는 곳이 있어 섬유화 또는 석회화를 의심할 수 있었다(Fig. 3). 이상의 소견상 제한성 심근병증의 하나인 심내막심근섬유증을 생각할 수 있었으며 이차적으로 발생한 심판막 역류에 의한 심부전이 내과적 치료에는 더 이상 회복을 기대하기 힘들다 판단되어 수술을 결정하였다.

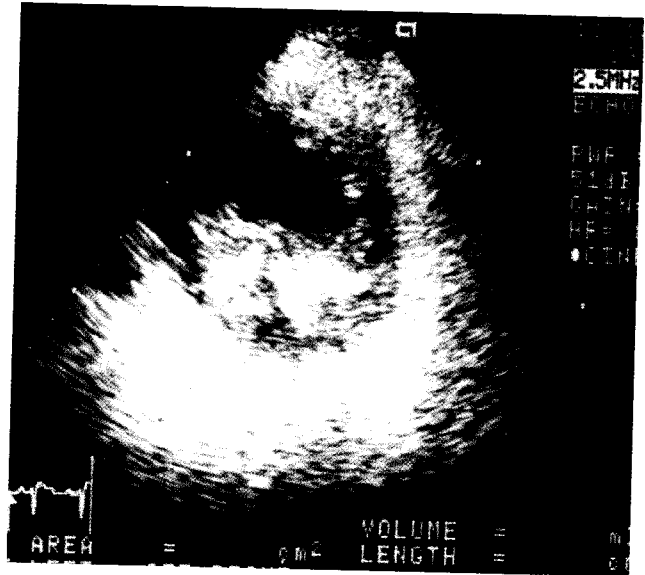


Fig. 2. Preoperative 2D echocardiogram shows dense echogenic mass in the left ventricle posterior wall



Fig. 3. Preoperative Cardiac MRI shows dark signal intensity in the left ventricle posterolateral wall

수술은 정중흉골절개후 대동맥 및 상하 대정맥 삽관하고 중등도의 저체온하에서 개심술을 시행하였다. 심나과 심외막 사이에 성긴 섬유윤문상(fibroareolar)의 유착을 보였으며 심낭유출액은 없었고 육안적으로 상당히 늘어나 긴장되어 있는 폐동맥을 볼 수 있었다. 대동맥 절개후 냉혈심정지액을 전방성으로 주입하여 심정지 시킨후 우심방절개를 통해 관상정맥동으로의 역행성 심정지액 주입을 수술중 유지 하였다. 수술소견상 삼첨판과 우심실의 내벽내에는 특이소견을 발견할 수 없었다. 우관상동맥관첨과 비관상동맥관첨사이 교련부의 융합과 함께 각관첨의 자유연변과 아란티결절(nodulus of Aranti) 부위의 석회화결절과 섬유화비대가 있어

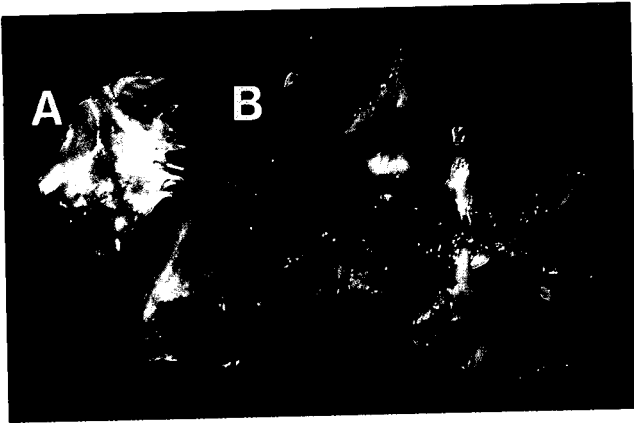


Fig. 4. Gross finding, A: resected posterior leaflet of mitral valve B: resected endomyocardial mass



Fig. 5. The operative field revealed "limited apical ventriculotomy" and hypertrophied endocardial mass in the left ventricle cavity

교련절개술을 실시하였다. 좌심방절개를 통하여 승모판을 관찰하니 승모판후판엽이 전체적으로 좌심실후벽에 심하게 유착되어 있으면서 두꺼워져 있었고, 전판엽 역시 두꺼워져 있고 건삭과 유두근은 비대가 심한 좌심실내에 파묻혀 있었다. 양쪽 교련부위는 융합되어 특징적으로 전판엽의 양쪽 교련부쪽으로 석회화된 부위의 중앙에는 기질화된 혈전을 동반한 표재성 궤양을 형성하고 있었으나 이러한 병변에도 불구하고 전반적인 유연성은 유지되고 있었다(Fig. 4). 좌심실비대가 너무심하고 심실내 종괴의 완전절제가 좌심방절개를 통해서만 불충분하리라 판단되어 좌심실 심첨부에 좌전하행지에 연해서 4 cm 정도 절개하니 역시 매우 심한 좌심실 비대를 볼 수 있었다(Fig. 5). 좌심실 후벽에서 심첨부 쪽으로 심하게 두꺼워지면서 석회화를 동반한 황갈색의 기질화된 혈전이 형성되 심내막 섬유증을 의심할 수 있었으며 이속에



Fig. 6. Microscopic findings. Thickened endocardium showing dense collagenous fibrosis and hyaline degeneration and fibrin thrombi antached the endocardium (Hematoxylin and eosin stain;original magnification x100)

후내벽 유두근의 기시부도 대부분 파묻혀 있었다. 이부위의 박리가 용이치 않아 심실근의 일부를 포함해 절제하였으며 좌심실전벽 쪽은 이에 비해 비교적 병변양상이 덜 했으며 쉽게 박리면이 떨어져 나왔다(Fig. 4). 남아있는 조직조각들을 깨끗이 제거후 승모판을 Carpentier-Edward 조직판막(29 mm)으로 치환하였다. 심폐기 이탈은 별 문제 없었으며 총체의순환 시간은 237분 이었고 대동맥차단 시간은 165분이었다.

술후 심박동은 술전 있던 좌각차단을 보이는 동율동이었으며, 혈압은 dopamine과 dobutamine 3 ug투여로 140/80 전후로 유지 되었다. Swan-Ganz를 통한 폐동맥압이 35/19 mmHg로 술전에 비해 상당히 감소하였다. 술후 2일째 인공호흡기를 이탈하고 발판하였다. 술후 3일째 일반병실로 옮겼으며, 술후 17일째 시행한 초음파검사상 경한 대동맥 및 삼첨판 역류와 경한 심실 박출계수의 감소이외에 특이소견 없는 것 확인후 퇴원하였다. 병리조직 검사상 심내막내 국소적골화와 섬유소혈전을 동반한 치밀한 교원질성 섬유화와 유리질변성을 보여 심내막 심근섬유증에 합당한 소견이었다(Fig. 6). 환자는 술후 호산구치가 1.4%정도로 감소되었다가 퇴원시 5% 정도로 유지되었으며, 퇴원투약으로 Warfarin 1 mg을 처방하였다. 환자 일주일후 본원 외래 방문시 호흡곤란 증세가 다시 악화되 입원 하였다. 심방세동을 보여 제세동을 실시하여 동율동으로 돌아 왔으며, 심초음파상 심실박출계수가 48%로 감소되고 좌심방이 56.7 cm으로 다시 증가하였으며 대동맥 판막류가 중등도로 증가하였다. 아마도 술후의 심부전이 충분히 회복 되지 않은 상태에서 남아있는 대동맥폐쇄부전의 진행과 심장리듬의 변화가 원인이었을 것으로 생각되었다.

이후 심부전은 내과적 투약으로 어느정도 조절되어 외래통해 추적관찰중, 술후 5개월후 갑작스런 의식저하로 본원 응급실 내원하였으며, 이때 프로트롬빈시간은 측정되지 않을 정도로 늘어나 있고, 뇌단층촬영상 심한 두개내출혈과 뇌경막하출혈소견 보여 응급수술 권유하였으나 보호자 원치 않아 자의퇴원하였다.

고 찰

심내막 심근섬유증(Endomyocardial fibrosis) 또는 섬유화 심내막염(Fibrosing endocarditis) 은 심내막과 유두근과 건삭 등을 점차로 변성시키고 나아가 방실판까지 침범해 결국은 심실의 확장기충만의 제한과 방실판 역류로 인해 심부전에 이르게 되는 제한성 심근병증의 일종이며 대개는 한쪽 또는 양쪽 심실을 모두 침범하며 수술적 치료가 이루어지지 않았을 때는 매우 치명적이다¹⁾. 병의 역학상 아프리카 또는 아열대 나라들의 풍토병이긴 하나 보고에 따르면 다른 곳에서도 발견되고 있다²⁾. 이병의 정확한 병인에 대해서는 아직 잘 알려져 있지 않으며 다만 영양실조, 피라리아증 (filariasis), 말라리아, 바이러스, 히드록시 트립타민과 세로토닌이 풍부한 음식, 만성 염증 질환, 항심근 항체 등이 연관된 것으로 알려져 있다^{2,3)}, 호산구증(IHS : Idiopathic Hypereosinophilic Syndrome, Eosinophilic count >1,500/mm^{3,4)}을 동반 했느냐의 여부에 따라 두 개의 질환군으로 나누기도 하는데, 호산구증이 동반된 경우는 Löffler병, 안한 경우는 Davies병으로 불리우나 병리조직학적 측면에서 보면 하나의 질환으로 간주 된다¹⁾. 호산구증에 의한 EMF의 경우에는 호산구에서 탈과립이 일어나 분비된 양이온 단백질이 심내막에 침착되 병이 진행하게 된다⁵⁾. 진단은 비침습적인 방법으로 단순흉부X-선상 심비대소견과 심초음파상 작아진 좌심실 또는 우심실강을 동반한 심내막비대와 특징적인 충만결손과 석회화를 볼 수 있으며, 좌심실조영상 특징적으로 불규칙적인 내부형상을 가지며 “Ace of heart”형을 보이게 된다. 심도자 검사상 상승된 심실이완기말압과 심실dip-이완기압을 나타낸다^{1,6)}. 최근에는 MRI를 이용하면 병변의 좀더 정확한 위치와 판막과 심근의 침범정도를 파악할 수 있다고 한다⁷⁾. 침습적인 방법으론 심내막심근생검법을 사용하기도 한다¹⁾. Löffler(1936)와 Davies (1948)가 처음 이병을 기술한 이후 1980년대까지는 수술이 불가능한 병으로 알려져 있었으며 평균생존율은 증상발현후 2년을 넘지 못했으나³⁾ Dubost(1977)와 Metras(1982) 등에 의해 성공적인 수술례가 보고되면서부터 현재는 수술이 치료의 원칙이 되고 있다¹⁾. 단, 호산구증이 동반된 Löffler병의 초기에는 스테로이드와 하이드록시우레아제제 등의 약물치료가 어느정도 병의 호전을 기대할 수 있다는 보고도 있지만,

대개 병이 진행되면 수술 이외에는 다른 방법이 없는 것으로 알려져 있다^{4, 7)}. 수술시에는 병의 침범장소와 정도여부에 따라 다양한 방법이 있겠으나 일반적으로 첫째, 술후 정상 확장기충만과 심박출 향상을 가져오기 위한 섬유성심내막의 완전한 절제와 둘째, 침범된 판막의 재건술 또는 대치술에 의한 방실판 기능의 유지 셋째, 수술중 방실판의 방지를 목표로 한다¹⁾. 수술시 일반적인 좌심방절개를 통해서 좌심실병변의 완전한 절제가 어려워 제한된 심첨심실절개술 (limited apical ventriculotomy) 을 통해 승모판륜서부터 벗겨 박리해 나가면 분할면을 쉽게 찾아 나갈 수 있다고 한다¹⁻³⁾. 수술사망율은 보고되는 숫자가 적어서 정확하지는 않지만 1977년 Dubost가 3/20(15%), 1982년 Metras가 4/20(20%)등으로 1983년까지의 보고에 따르면 10/74(13.5%)정도로 보고되고 있다¹⁾. 결론적으로 매우 드문 병으로서 증상이나 혈액학적 자료등이 교착성 또는 제한성 심근병증과 감별진단 되어야 하며, 특히 좌심실조영은 도움이 된다. 일단 술전 진단이 이루어 지면 적절한 수술적 치료가 이루어져야 성공적인 결과를 얻을 수 있다¹⁾. 국내에서는 83년도에 Löffler병이 한례 보고된⁸⁾ 이후 현재까지 특별히 보고된바 없으며, 본 예에서는 명확한 호산구증을 보이지 않는 원인미상의 심내막 심근섬유증에 대해 수술적치료를 시행하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Gonzalez-Lavin L, Friedman JP, Hecker SP, McFadden PM. Endomyocardial fibrosis:Diagnosis and treatment. Am Heart J 1983;105:699-705.
- Cherian KM; John TA, Abraham KA. Endomyocardial fibrosis:Clinical profile and role of surgery in management. Am Heart J 1983;105:706-9.
- Graham JM, Lawrie GM, Feteih NM, Debakey ME. Management of endomyocardial fibrosis:Successful treatment of biventricular involvement and consolidation of the superiority of operative intervention. Am Heart J 1981; 102:771-5.
- Lombardi C, Rusconi C, Faggiano P, Lanzani G, Campana C, Arbustini E. Successful reduction of endomyocardial fibrosis in a patient with idiopathic hypereosinophilic syndrome. Angiology 1995;46:345-51.
- Dejaegher P, Stalpaert J, De Geest H. Surgical treatment of biventricular endomyocardial fibrosis. Acta Cardiologica 1988;43:159-67.
- Cherian G, Vijayaraghavan G, Krishnaswami S, et al. Endomyocardial fibrosis:Report on the hemodynamic data in 29 patients and review of the results of surgery. Am Heart J 1983;105:659-66.
- Chandra M, Pettigrew RI, Eley JW, Oshinski JN, Guyton RA. Cine-MRI-aided endomyocardectomy in idiopathic hypereosinophilic syndrome. Ann Thorac Surg 1996;62: 1856-8.

8. 이병우, 김삼현, 채 현, 지행옥, 김근호, 이방현, 정태준.
Löffler's endocarditis에 합병한 승모판 폐쇄부전 치험례.
대흉외지 1983;16:526-32.

=국문초록=

심내막 심근섬유증은 비교적 드문 형태의 심근병증으로 섬유화와 혈전 등에 의해 심실충만의 제한과 심실강 유입부의 폐쇄를 가져온다. 병이 진행하면 심판막까지 침범해 방실판 역류를 일으킨다. 유일한 치료법은 심내막절제술과 판막대치술 등의 수술적 방법이다. 저자들은 수술적 치료를 시행했던 심내막 심근섬유증을 1례 치험하였다. 이에 관련된 문헌과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 1. 심내막 심근섬유증