

좌심실에 발생한 심장 섬유종

신홍주* · 박정준* · 서동만* · 박인숙** · 고재곤** · 김영희** · 김정선***

Cardiac Fibroma Involving Left Ventricle

Hong Ju Shin, M.D.*, Jeong-Jun Park, M.D.*, Dong Man Seo, M.D.*, In Sook Park, M.D.**
Jae Kon Ko, M.D.**, Young Hwue Kim, M.D.**, Jung-Sun Kim, M.D.***

A 9-month-old male infant was admitted for evaluation of incidentally noticed cardiac mass. The patient had no symptoms and there was no hemodynamic abnormality. Echocardiographic finding showed a huge left ventricular free wall mural mass, which did not obstruct the left ventricular outflow tract. Maximal excision of the left ventricular free wall mass was performed. The pathologic finding revealed cardiac fibroma. During the 7-month of follow-up after surgery, there was no evidence of arrhythmia or tumor recurrence.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:275-278)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Infant

증 례

9개월 된 남아가 재발한 세기관지염으로 치료받다가 우연히 알게 된 심장이상으로 수술을 위하여 내원하였다. 환아는 정상분만으로 3.15 kg로 태어났으며 건강하게 생활하고 있었으며, 내원 4개월 전 세기관지염으로 치료받다가 심잡음이 청진되어 검사 시행 후 좌심실에 종괴가 발견되었다. 가족력 및 과거력상 특이사항은 없었다.

입원 당시 환아는 특별한 증상이 없이 건강한 상태였다. 이학적 검사상 활력징후는 호흡수 분당 48회, 맥박수 분당 115회, 체온 37.3°C, 체중은 9.3 kg이었으며, 좌측 흉골연 및 심첨부에서의 수축기성 심잡음 이외에 이상소견은 없었다. 검사실 소견상 혈색소치 11.9 g/dL, 백혈구수

8,200/mm³, 혈소판수 337 k/mm³, S-GOT/GPT 44/85 IU/L, Na 136 mEq/L, K 4.5 mEq/L, BUN/Cr. 16/0.3 mg/dL이었다.

단순 흉부 X-선 검사상 심흉비 0.65의 심비대 소견을 보였으며, 심전도 검사상 LVH를 시사하는 소견을 보였다. 심초음파 검사상 좌심실에 55×38 mm의 균일한 밀도의 덩어리가 관찰되었으며 이에 따른 혈역학적 변화는 관찰되지 않았다. 심도자검사상 feeding vessel은 보이지 않았으며, 좌심실 유출로의 협착은 없었다. 외부병원에서 시행한 자기공명영상 촬영상 T2 강조 영상에서 저신호 강도의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 수술은 정중 흉골절개로 접근하여 대동맥과 양대정맥 삼관 후 체온을 낮춘 후 심실세동을 유도하여 심장외부에서 절개하여 종양제거술을 시행하였다. 수술 소견상 고무 같고, 단단하고 누르스름하며

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University College of Medicine

**울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아과학교실

Department of Pediatrics, Asan Medical Center, Ulsan University College of Medicine

***울산대학교 의과대학 서울아산병원 병리학교실

Department of Pathology, Asan Medical Center, Ulsan University College of Medicine

논문접수일 : 2003년 10월 21일, 심사통과일 : 2004년 12월 9일

책임저자 : 서동만 (138-736) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1번지, 서울아산병원 흉부외과

(Tel) 02-3010-3575, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: dmseo@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

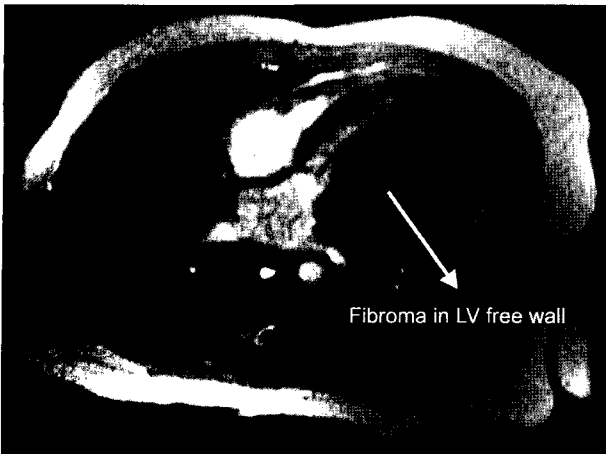


Fig. 1. Preoperative MRI shows low signal density in left ventricular free wall.

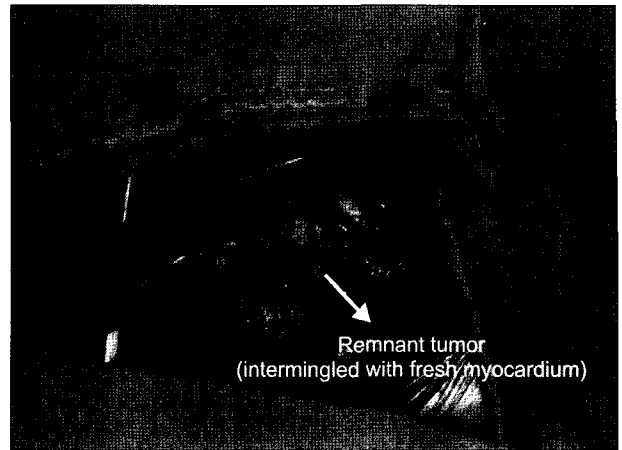


Fig. 3. Intraop. findings.



Fig. 2. Before tumor removal.

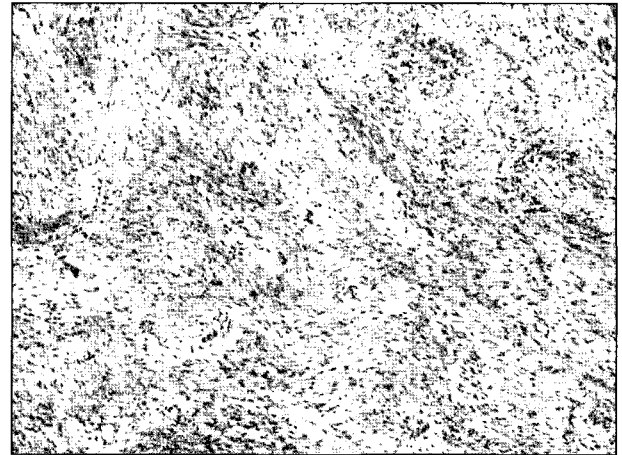


Fig. 4. Fibroblastic and myofibroblastic differentiation, consistent with cardiac fibroma.

하얀 덩어리가 좌전하행동맥과 후하행동맥 사이의 좌심실 자유벽을 심첨부까지 침범하였으며, 심근과의 경계가 명확하지 않았다(Fig. 2). 종양이 좌전하행동맥과 후하행동맥과 가까이 있어서 완전 절제는 불가능하였으나, 최대한 절제를 하여 수술을 마쳤다(Fig. 3).

수술 후 중환자실에서 심실 빈맥이 나타났으나 lidocaine으로 조절되었으며, 수술 후 3일째 시행한 Holter 검사상 특이소견은 없었다. 환아는 수술 후 1일째 인공호흡기를 제거하였으며, 수술 후 시행한 심초음파검사 결과, 좌심실의 종양이 많이 감소하였으며, 조직검사상 심섬유종으로 진단되었다(Fig. 4, 5).

수술 후 7일째, 환아는 별 문제 없이 퇴원하였으며, 현재까

지 수술 후 7개월 동안 건강한 상태로 외래에서 관찰 중이다.

고 찰

소아에서의 심장의 원발성 종양은 그 빈도가 매우 드물다. 영아, 소아기에 발생하는 심장 종양은 0.027%를 차지하며 양성종양이 대부분이다[1]. 심장 섬유종은 전체 심종양의 3.2%를 차지하며, 성인에 비해 소아에서 3~4배 많이 발생하고 소아에서는 횡문근종 다음으로 많은 심장종양이다[2].

국내에서는 심장섬유종의 수술적 치험 사례가 총 4예 보고되었다. 심장섬유종은 선천성 양성종양이며, 섬유모

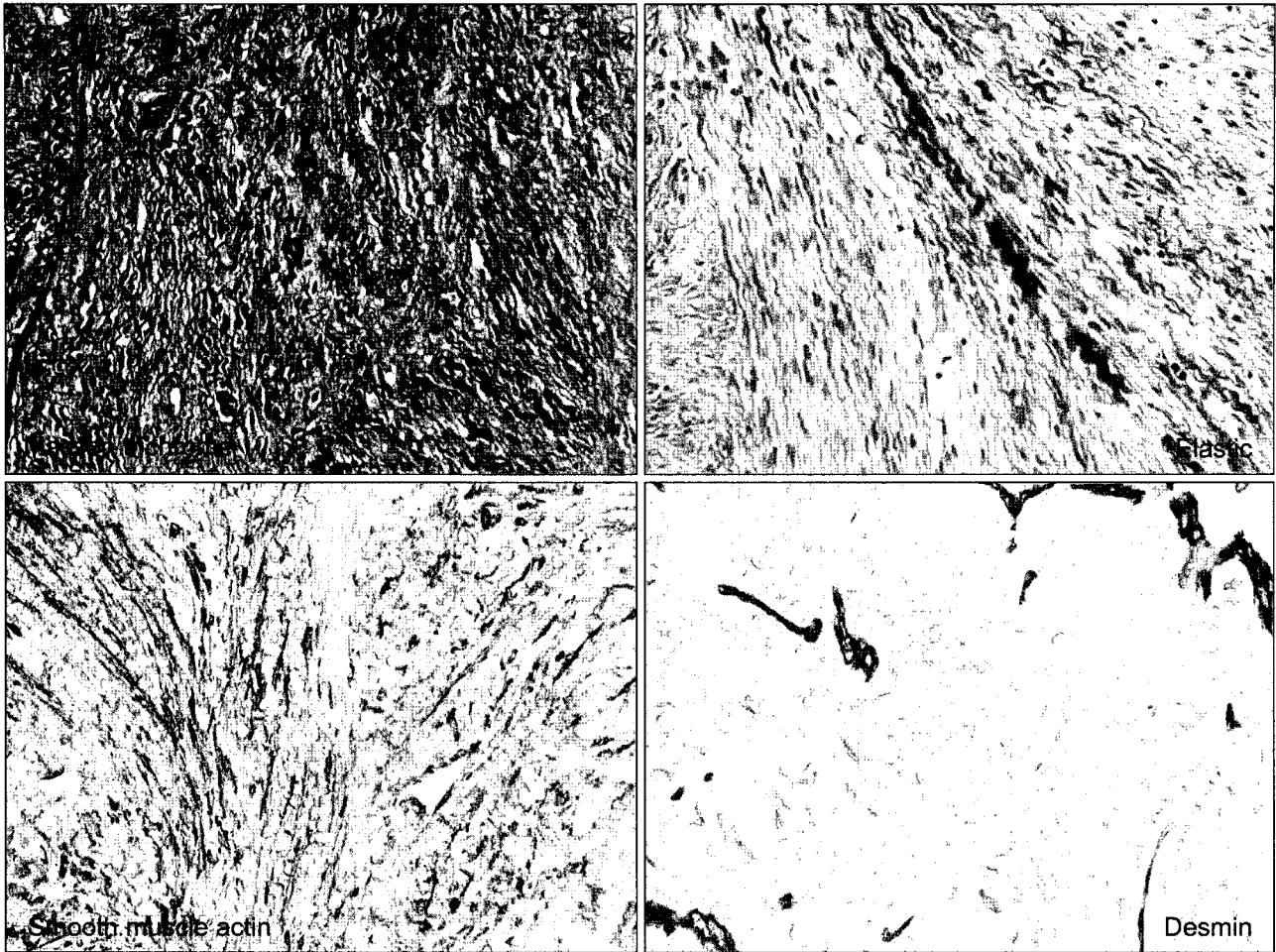


Fig. 5. Benign spindle cells are mixed with bundles of collagen and elastic fibers and show positivity for smooth muscle actin and negativity for myoglobin and desmin by immunostaining.

세포와 교원질로 주로 구성되며 분리가능한 불룩한 덩어리로 발현된다. 심장 섬유종은 횡문근과는 달리 일반적으로 단독으로 발생하고 좌심실 자유벽, 심실중격을 침범하며, 우심실 자유벽, 심방에서 발생하는 경우는 드물다[3].

심장섬유종은 피막화되지 않고, 정상 심근에 섞여 침윤하며, 국소적인 석회화와 낭종성 변성이 관찰되며, 석회화는 진단에 중요한 단서가 된다[3]. 심장 섬유종은 보통 직경 5 cm 내외의 크기이며, 큰 병변은 좌심실 유출로를 막을 수 있다[3]. 심장섬유종의 증상은 종양의 크기와 위치에 따라 다양하다. 종양덩어리가 심근의 상당 부분을 차지하고 혈류의 이동을 차단하여 발생하는 심부전이 가장 흔한 증상이며, 심장 섬유종이 전도 조직에 위치하는 경우 부정맥이 발생할 수 있으며 주로 종양의 발생부위가 심실부위이기 때문에 심실세동에 의하여 급사할 수 있다

[4]. 진단은 심도자 검사, 심초음파, 전산화단층촬영과 자기공명영상촬영으로 할 수 있으며, 장 섬유종의 석회화, 국소적 괴저, 낭종성 변성 같은 조직적 특징 때문에 자기공명영상촬영으로 횡문근종과 감별진단할 수 있다[3].

심장 섬유종은 횡문근종과는 달리 자발적인 퇴화가 관찰되지 않기 때문에 수술적 치료가 필요하다[3]. Yamaguchi 등[5]은 심장 섬유종의 성공적 수술 절제에 실패할 중요한 요인들로 (1) 좌, 우심실의 대부분을 차지하는 큰 종양 (2) 수술 시에 이미 심한 심부전의 양상을 보이는 경우 (3) 영유아기 때에 심실성 빈맥이나 세동 등을 보이는 경우이다[6].

심장 섬유종의 적출술의 예후는 종양으로 인한 혈류의 차단이 어느 정도 교정되었는가와 부정맥의 발생 여부에 의하여 좌우된다[4]. Williams 등은 부분적 적출술로 혈류

차단을 충분히 교정할 수 있다면 전적출술을 시행한 경우에 전도 조직의 손상으로 인한 부정맥과, 정상 심근의 부족으로 인한 심부전이 발생할 수 있기 때문에 부분적 적출술을 시행하는 것이 좋다고 하였다[7].

수술 후 장기 추적 관찰 성적으로 Thomas 등은 종양의 재발의 증거는 없었으며, 심장기능도 정상으로 유지되고 있음을 보고하였다[1].

저자들은 생후 9개월 된 남아에서 발생한 섬유종 1예를 추가 경험하여 외과적 절제에 성공하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Takasch TJ, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. *Primary cardiac tumors in infants and children: immediate and long-term operative results.* Ann Thorac Surg 1996;62:559-64.
2. Parmley LF, Salley RK, Williams JP, Head GB III. *The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: noninvasive imaging enhances management.* Ann Thorac Surg 1988;45:455-65.
3. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G. *Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood.* Pediatr Cardiol 2000;21:299-316.
4. Lee HW, Lee JW, Song MG. *A case report of primary cardiac fibroma.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:95-8.
5. Yamaguchi M, Hosokawa Y, Ohashi H, Imai M. *Cardiac fibroma: long-term fate after excision.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:140-5.
6. Kim SH, Cho BK, Hong YS. *Successful removal of a cardiac fibroma in infant.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:491-4.
7. William DB, Danielson GK, McGoan DC, Feldt RH, Edward WD. *Cardiac fibroma: long-term survival after excision.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:230-6.

=국문 초록=

9개월 된 남환이 우연히 발견된 심장 종괴 때문에 내원하였다. 환자는 특별한 증상은 없었으며, 혈액학적 이상 증상도 없었다. 심초음파 검사상 상당히 커다란 좌심실 자유벽의 종괴가 보였으며, 그 종괴는 좌심실 유출로를 막고 있지는 않았다. 좌심실 자유벽 종괴를 최대한 절제하였고, 병리학적 진단은 심장 섬유종이었다. 수술 후 7개월 간의 추적 관찰 기간 동안 부정맥이나 종양의 재발은 보이지 않고 있다.

중심 단어 : 1. 심장종양
2. 영아기