

심낭 압전을 유발한 심장혈관종

— 1예 보고 —

장원채* · 김병표* · 최용선* · 범민선* · 오봉석*

Cardiac Tamponade Caused by Cardiac Hemangioma

— A case report —

Won Chae Jang, M.D.*, Byong Pyo Kim, M.D.*, Yong Sun Choi, M.D.*
Min Sun Bum, M.D.*, Bong Suk Oh, M.D.*

Cardiac hemangioma is an extremely rare benign tumor. A 65 years old woman was admitted due to epigastric and chest pain. After we confirmed cardiac tamponade with right atrial mass by chest CT, we performed surgical resection of the mass and identified hemangioma with capillary endothelial hyperplasia on pathologic examination. Therefore, we report the case with literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:233-236)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Hemangioma
3. Cardiac tamponade

증 례

65세 여자 환자가 내원 2시간 전부터 갑작스레 상복부 및 흉통이 있으면서 구토 및 설사, 호흡곤란 등을 호소해 응급실로 내원하였다. 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었으며, 내원 당시 수축기 혈압은 60 mmHg 이하로 낮은 상태였으며, 맥박은 분당 80회, 체온은 34.6°C, 호흡수는 분당 28회의 빈호흡을 보이고 있었으나 의식의 변화는 없었다.

기도 삽관과 함께 우측 쇄골하 정맥 삽관을 시행하여 수액 및 dopamine, epinephrine 등을 투여하였다. 내원시 시행한 검사실 소견으로는 일반혈액검사 및 일반화학검사, 소변 검사 등은 정상이었으나, 다만 빈호흡에 의한 호흡성

산증만을 나타내고 있었다. 심전도상에서도 이상 소견은 보이지 않았다.

흉부 단순 촬영상 심비대 소견이 관찰되었고, 흉부 전산화 단층 촬영상 상대정맥 및 우심방 주위에 2×1 cm 크기의 종괴 음영과 함께 심낭 내에 약 2 cm 정도의 심낭 삼출액이 관찰되었다(Fig. 1). 진단 목적으로 시행한 심낭 천자상 진한 정맥혈 양상의 혈성 삼출액이 약 200 cc 정도 배액되었다.

심낭압전에 의한 심인성 쇼크 진단하에 응급 개흉술을 시행하였다. 수술은 전신 마취하에 정중 흉골절개술을 시행한 후에 심낭을 절개하였다. 심장 주변으로 진한 정맥혈 양상의 혈성 삼출액과 함께 혈종이 관찰되었다. 혈종을 제거한 후에 출혈부위를 확인하였다. 심장은 확장되어

*전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 2004년 11월 17일, 심사통과일 : 2005년 1월 11일

책임저자 : 장원채 (502-240) 광주광역시 동구 학동 8번지, 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 062-220-6546, (Fax) 062-227-1636, E-mail: jangwc@kics.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

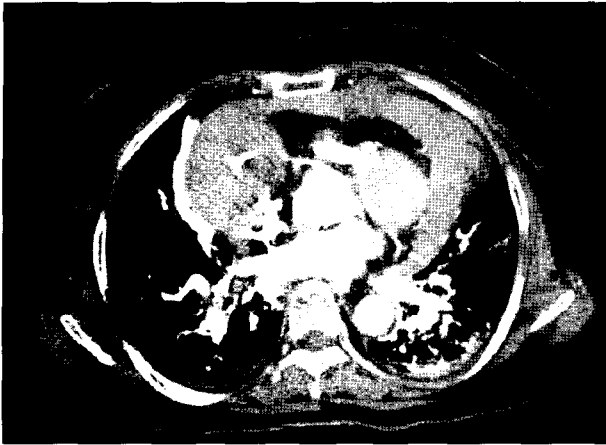


Fig. 1. Preoperative chest CT demonstrates the moderate amount pericardial effusion and mass-like lesion at right atrium.

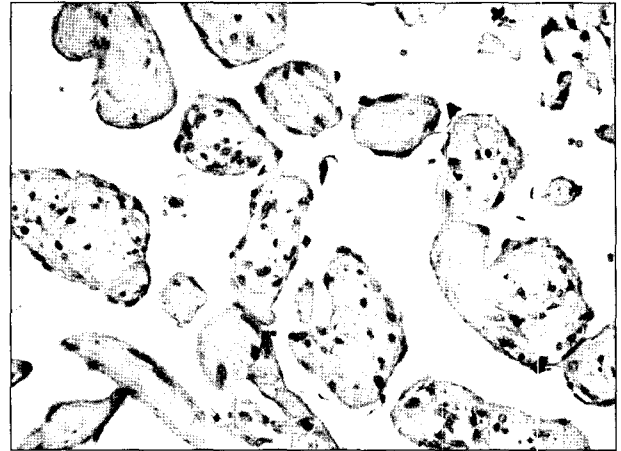


Fig. 3. Microscopic finding shows central core of connective tissue & lining endothelial cells (H&E stain, $\times 400$).

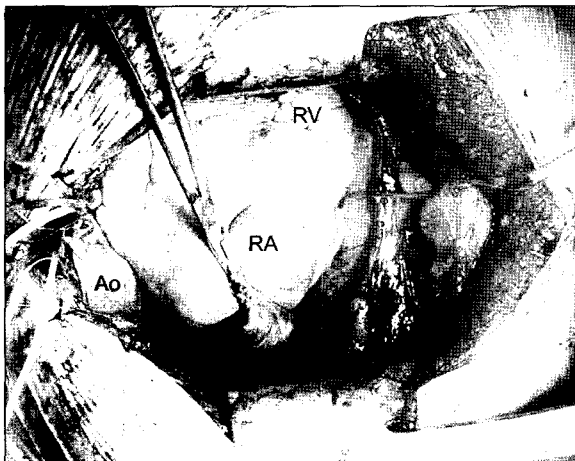


Fig. 2. Intraoperative finding. Ruptured right atrial wall was closed primarily and clamped by right-angle clamp. Ao=Aorta; RA=Right atrium; RV=Right ventricle.

있었고, 우심방 및 우심실 자유벽 쪽에 약 2×2 cm 크기의 부드러운 종괴가 존재하였고, 이 종괴의 경계부위에서 출혈이 지속되고 있었다. 출혈부위를 4-0 Prolene을 이용하여 봉합하였다(Fig. 2). 종괴의 완전절제를 위하여 체외순환을 시행하기로 결정한 후 대동맥 기시부에 동맥 캐놀라를 삽입하고, 정맥 캐놀라는 상대 정맥과 하대정맥에 각각 삽입하였다. 정상 체온 유지하에 심박동을 유지한 채 부분체외순환을 시행하였다. 우심방을 절개하여 종괴의 심방 내 침범 여부를 확인하였으나 심방 내 침범은 확인되지 않았다. 우심방 일부와 함께 종괴를 제거하였고, 절개한 우심방을 봉합한 후 순조롭게 체외순환을 이탈하

였다. 육안 소견상 종괴의 크기는 $2.5 \times 1.8 \times 0.5$ cm였고, 무게는 대략 5 g 정도의 여러 개의 분열들(multifragmentation)로 이루어진 출혈성 종괴(hemorrhagic mass)였다. 술 후 시행된 병리조직검사결과 종괴는 유두상 구조(papillary structure)를 이루고 있으면서 central core of connective tissue & lining endothelial cell로 이루어진 유두상 내피세포 증식증(papillary endothelial hyperplasia) 소견을 보이는 혈관종으로 판명되었다(Fig. 3)[1].

환자는 수술 후 중환자실로 옮겨져 인공호흡기 치료를 시행하였고, 생체 징후는 안정적이었으나 수술 후 3일째 소변량이 감소하면서, BUN 및 크레아티닌이 55.6 mg/dL, 2.4 mg/dL 로 증가되는 심부전증 소견을 보여 혈압 상승제(inotropic agent)의 정주와 복막 투석을 시행하였다. 수술 후 8일째 인공호흡기를 이탈할 수 있었고, 수술 후 13일째 일반 병실로 전실되었으며, 수술 후 28일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

Straus와 Merliss 등[2]에 따르면 심장에 생기는 원발성 종양의 발생율은 0.001~0.03%에 불과하며 이 중 75%는 양성이고, 25%만이 악성이다. 양성 종양 중에서는 점액종이 가장 흔한 형태로 대략 50% 이상을 차지하고 있으며 그 외에도, 섬유종, 지방종, 횡문근종, 혈관종, 과오종, 기형종, 신경섬유종 등이 있다. 악성 종양으로는 육종이 가장 흔한 형태로, 이 중 혈관육종 및 횡문근육종이 가장 흔한 형태이다.

심장을 침범하는 혈관종은 아주 드문 질환으로 1950년에 Hochber와 Robinson에 의해 최초의 성공적인 절제가 보고된 이후, 몇몇 소수의 문헌에서만 증례보고 형식으로 보고되고 있으며, 국내에서는 임상현 등[3]이 우연히 발견된 심장내 양성 혈관종을 1예 발표하였고, 송 현 등[4]이 우심실에 발생한 모세혈관종을 보고하였다. 국내의 보고뿐만 아니라 국외를 포함한 대부분의 경우에 있어서 환자들은 무증상 또는 경도의 호흡곤란 등의 비교적 가벼운 증상만을 호소하였을 뿐 본 예에서와 같이 심장내 종양의 파열에 의한 심낭압전의 상태가 보고된 예는 없었다.

병리학적으로 심장내 생기는 혈관종은 체내 다른 부위의 혈관종과 같이 내피세포(endothelial cell)의 양성 증식(benign proliferation)으로 이루어진 것으로 모세혈관성(capillary)에서부터 해면성(cavernous)까지 다양한 양상으로 나타날 수 있는데, 이러한 다양한 양상 중에서도 본 예에서는 Masson에 의해 기술된 Masson's pseudoangiosarcoma[5] 또는 intravascular papillary endothelial hyperplasia[1]와 같은 유두상 양상을 포함하고 있었다. 이러한 변화는 주로 외상성 저류에 의해 생기는 반응성 혈관벽 증식으로 순수하게 확장된 혈관내 공간 내에서 발생하는 형태 또는 해면성 혈관종이나 화농성 육아종과 같이 이전에 혈관성 구조물로부터 기인한 종양 등에서 이차적인 변화로 생길 수 있다. 주로 머리, 목, 손가락, 몸통같은 피부 조직 및 연조직 병변에서 호발하고, 심장에 생기는 경우는 Abad 등에 의해서만 보고된 바 있다[6].

임상 증상은 종양의 크기 및 발생 위치에 따라 다르지만 주로 운동시 호흡곤란, 부정맥, 우측심기능 부전 및 가성협심증(pseudoangina) 등이 일반적이며, 좌심방 또는 좌심실내 종양의 경우 전신 색전증 및 심부전 증상을 동반할 수 있고, 경우에 따라 심근 허혈을 유발할 수도 있다.

진단은 심장초음파를 이용하여 심장 내외의 종양 존재 여부를 확인할 수 있으나 심장초음파만으로는 이 종양이 점액종인지 혈관종인지를 구분하기는 어려우며, 관상동맥 조영술을 통해 종괴 내부 및 주위에 신생혈관의 분포 여부로 심장에 발생하는 혈관종을 강력하게 의심해볼 수 있다. 최근에는 전산화 단층촬영 및 자기 공명 영상 등의 방법을 이용해 종양을 감별하는 노력들이 시도되고 있으나 아직까지 확진은 수술 후 조직검사를 통해 이루어지는 것이 대부분이다.

심장 혈관종의 치료는 수술적 절제가 원칙이다. 몇몇 연구에서 심장 혈관종의 자연 소실[7] 또는 방사선 요법[8], 스테로이드 요법 등에도 효과가 있다고 보고되었으나 이를 뒷받침할 만한 명확한 근거가 부족하고, 또 수술적 절제시 매우 좋은 예후를 보이며, 대부분의 경우에 있어서 기술적으로 제거가 용이한 경우가 많아 수술적 절제가 가장 좋은 치료법으로 생각된다. 또, 비록 조직학적으로는 양성이지만, 경우에 따라 종괴가 심실유출로나 관막을 막아서 생길 수 있는 돌연심장사 및 드물지만 본 예에서와 같이 종양 파열에 의한 심낭압전과 같은 생명을 위협하는 상황까지 이를 수 있는 가능성이 있으므로 가능하면 이런 상황이 생기지 않도록 수술적 절제를 해주는 것이 더욱 바람직하다고 생각된다.

결론적으로 본 병원에서는 원인을 알 수 없는 심낭압전 상태의 환자에서 시행한 응급수술에서 심장에서 발생한 종양의 파열에 의해 유발된 심낭압전 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 증례보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Clearkin KP, Enzinger FM. *Intravascular papillary endothelial hyperplasia*. Arch Pathol Lab Med 1976;100:441-4.
2. Straus R, Merliss R. *Primary tumors of the heart*. Arch Pathol Lab Med 1945;39:74-8.
3. Lim SH, Chang BC, Lee MH, Cho SH. *Primary intracardiac hemangioma*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 31:735-8.
4. Song H, Je HG, Matsuda N, Lee JW, Song MG. *Capillary hemangioma of the right ventricle -A case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:410-3.
5. Kuo T, Sayers CP, Rosai J. *Masson's vegetant intravascular hemangioendothelioma: a lesion often mistaken for angiosarcoma. Study of seventeen cases located in the skin and soft tissues*. Cancer 1976;38:1227-36.
6. Abad C, Campo R, Estruch R, et al. *Cardiac hemangioma with papillary endothelial hyperplasia: Report of the literature*. Ann Thorac Surg 1990;49:305-8.
7. Palmer TE, Tresch DD, Bonchek LI. *Spontaneous resolution of a large, cavernous hemangioma of the heart*. Am J Cardiol 1986;58:184-5.
8. Yoshikawa M, Hayashi T, Sato T, Akiba T, Watari J, Nakamura C. *A case of pericardial hemangioma with consumption coagulopathy cured by radiotherapy*. Pediatr Radiol 1987;17: 149-50.

=국문 초록=

심장에 발생하는 혈관종은 매우 드문 양성 종양이다. 본원에서는 상복부 및 흉부 통증을 주소로 내원한 65세 여자 환자에서 시행한 전산화 단층 촬영상 심낭 압전과 함께 우심방 종괴를 발견하고 수술 절제를 시행하여 조직 검사상 유두상 내피세포 증식증을 가지고 있는 혈관종을 발견하였다. 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 심장 종양
2. 혈관종
3. 심낭 압전