

승모판막 전엽에 발생한 심장혈관종

- 1예 보고 -

최 재 성* · 김 응 중*

Cardiac Hemangioma of the Anterior Mitral Valve Leaflet

- A case report -

Jae-Sung Choi, M.D., Eung-Joong Kim, M.D.

A hemangioma at a cardiac valve leaflet is a rare finding. There are only five reported cases in the medical literature and no prior case reported in Korea. A previously healthy 46-year-old woman presented with an acute episode of numbness in the left side of the face and hand. Although no definite abnormalities were found on the neurological examination and testing the echocardiography revealed an echogenic mass in the anterior mitral valve leaflet. The tumor was excised en bloc from the leaflet and the defect was repaired with an autologous pericardial patch. Pathology examination confirmed the mass to be a hemangioma of the valve leaflet. Here we report this case and review the medical literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:859-862)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Hemangioma
3. Mitral valve

증례

평소 건강하게 지내던 46세 여자가 내원 당일 갑자기 발생한 좌측 안면마비와 수부 감각이상을 주소로 신경과 외래를 방문하였다. 과거력상 특이사항 없었으며 이학적 검사에서도 상기 소견 외에 활력징후를 비롯하여 흉부청진, 신경학적 검사의 이상소견은 발견되지 않았다. 흉부 X-ray, 심전도 및 혈액검사에서 정상소견 보였으며 뇌혈류 초음파 검사에서도 특별한 뇌혈관 이상은 의심되지 않았다. 경흉부 심초음파에서 승모판막 전엽에 부착되어 있는 종괴가 발견되었고 판막침탈출(leaflet prolapse)은 없었다. 추가적으로 시행한 경식도 심초음파에서 좌심방내 혈전은 없었으며 약 1.2×0.7 cm 크기의 종괴가 승모판막 전엽

의 A1-A2 영역에 걸쳐 있었으며 그 모양이나 위치상 전형적인 점액종과는 다른 종괴일 것으로 추정되었고 컬러 도플러에서 종괴내부에 좌심실과 직접 교통하는 미세한 혈류가 관찰되었다(Fig. 1).

최종적으로 환자의 신경학적 증상은 승모판막 종괴와 관련한 색전증이 원인이라고 판단하고 수술을 시행하였다. 정중 흉골절개 후 심낭을 절개하였을 때 심낭삼출은 없었다. 인공심폐기는 통상적인 방법으로 대동맥 및 상·하 대정맥에 캐뉼라를 삽입하였으며 좌심방까지는 심방증격 절개를 통해 접근하였다. 종괴의 위치와 크기는 심초음파 소견과 동일하였으며 종괴의 심방측면은 심내막 조직으로 덮여있어 표면이 매끈하였고 심실측면엔 혈관내벽으로 보이는 2×6 mm 정도의 터널식 구멍이 있었고 그 안으

*동국대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Dongguk University College of Medicine

논문접수일 : 2007년 8월 28일, 심사통과일 : 2007년 9월 15일

책임저자 : 최재성 (411-773) 경기도 고양시 일산동구 식사동 814, 동국대학교 일산병원 흉부외과

(Tel) 031-961-7284, (Fax) 031-961-7287, E-mail: jsreal@duih.org

본 논문의 저작권 및 전자매체의 저작소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

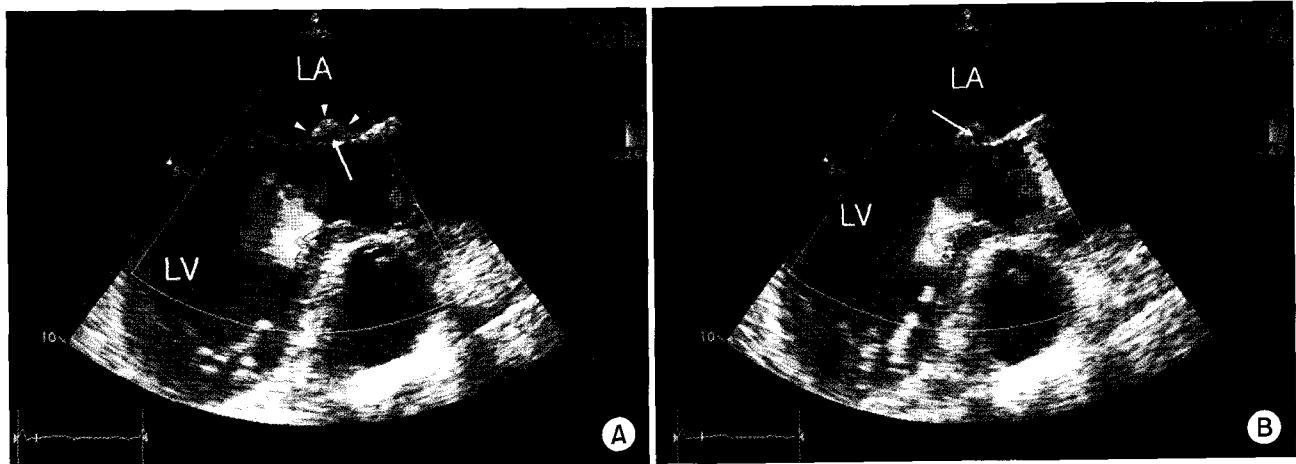


Fig. 1. Transesophageal echocardiograms with color flow imaging. (A) The echogenic mass is attached to the base of the anterior mitral valve leaflet (arrow heads) with an echoluent elongated burrow (arrow) within the tumor. (B) A blood flow within the burrow is demonstrated (arrow)(LA=left atrium; LV=left ventricle).

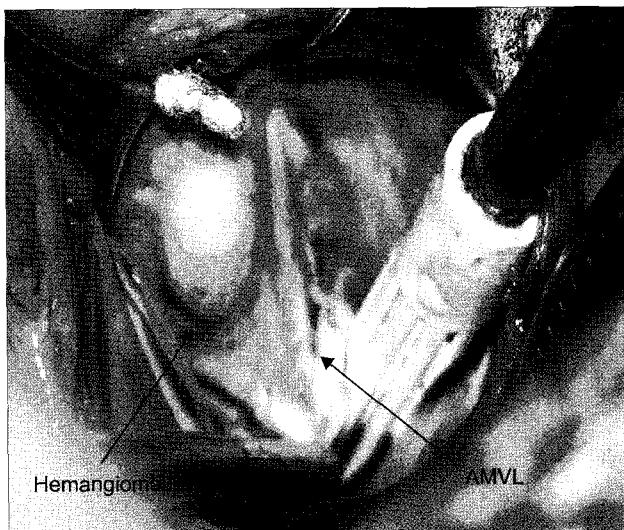


Fig. 2. Operative finding of a hemangioma attached to the anterior leaflet of mitral valve (AMVL=anterior mitral valve leaflet).

로 몇 개의 작은 구멍이 나 있었다. 종괴는 승모판막륜에 거의 붙어 있었다(Fig. 2). 수술은 승모판막 조직과 함께 종괴부위 전체를 절제하였고 절제후의 승모판막 전엽 및 판막륜의 결손부분은 자가심낭을 이용하여 재건하였다. 수술장에서 체외순환정지 직후 시행한 경식도 초음파에서 승모판막 폐쇄부전은 없었다. 총 체외순환시간은 170 분, 대동맥 차단시간은 83분이었다. 혈관 소견에서 종양은 내피세포 증식이 보이는 혈관들로 구성되어 있는 혈관종으로 판명되었으며 모세혈관성 또는 해면성으로 뚜렷

히 구분되지는 않는 양상이었다(Fig. 3).

환자는 수술 후 1일째 기도삽관을 제거하고 일반병실로 이전되었으며 수술 후 8일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

심장에 생기는 혈관종은 모세혈관성에서부터 해면성까지의 스펙트럼이 다양하게 나타날 수 있고 연령에 관계없이 심장내 모든 부위에 생길 수 있는 것으로 되어있지만 [1], 실제로 그 발생률은 매우 드물어서 최근까지 수술적으로 치료하였다고 보고된 심장 혈관종은 국내의 경우 3례 보고가 전부이며 국제적으로도 총 47예에 불과하다[2]. 특히 심장내 발생부위는 좌심실의 외측벽과 우심실 전벽 및 중격이 호발부위로 보고되어 있으나[3] 심장판막에 발생하여 수술한 경우는 극히 드물어서 현재까지 총 5예만이 보고된 상태로[2,4-7] 아직까지 국내문헌에는 보고된 바가 없다. 조직학적으로도 심장 판막엽이 무혈관성 구조임을 감안할 때 원발성 혈관종이 판막에 발생하였다는 사실은 매우 이례적이다.

임상증상은 종양의 위치에 따라 무증상에서부터 운동 시 호흡곤란, 부정맥, 우측 심기능 부전, 그리고 관상동맥 주위 압박에 의한 심근허혈까지 다양하게 나타날 수 있는데[3], 좌심방이나 좌심실내에 종양이 있는 경우는 본 증례처럼 전신 색전증을 동반할 수 있다.

사실상 심장에 발생한 원발성 혈관종을 정확히 진단할

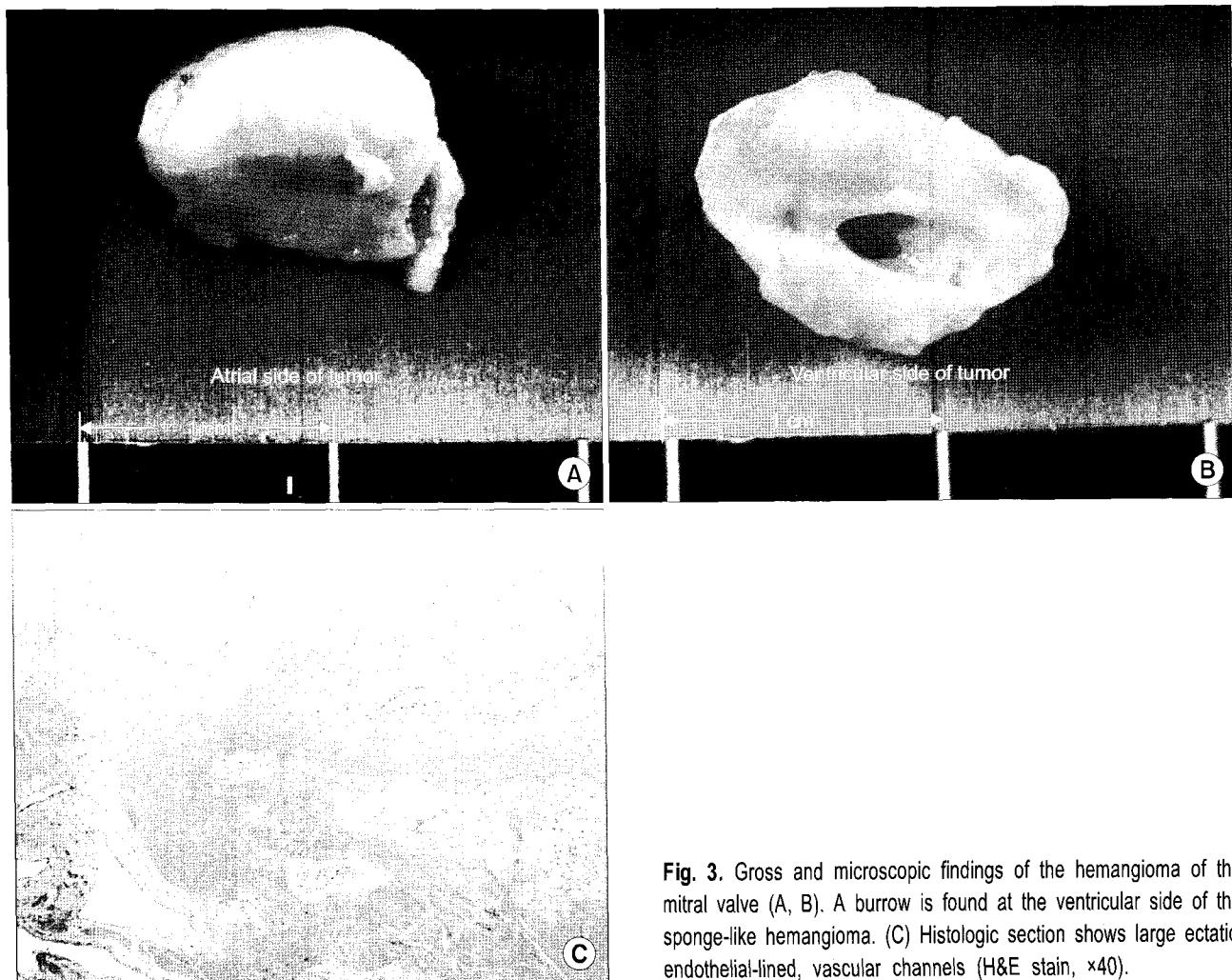


Fig. 3. Gross and microscopic findings of the hemangioma of the mitral valve (A, B). A burrow is found at the ventricular side of the sponge-like hemangioma. (C) Histologic section shows large ectatic, endothelial-lined, vascular channels (H&E stain, $\times 40$).

수 있는 특이한 방법은 없다. 일반적으로 심초음파로 심장내의 종괴의 존재와 형태 및 그 위치를 알 수 있으나 원발성 종양의 70% 이상을 차지하는 점액종과의 감별은 거의 불가능하고 관상동맥 조영술상 종괴로 흐르는 혈류와 신생혈관들이 관찰되면 혈관종을 강력히 의심할 수 있다. 그러나 이 역시 다른 악성 원발성 종양을 배제할 수 없으며 전산화 단층촬영이나 자기공명영상 등도 마찬가지 한계를 지닌다. 결국 확진은 수술로 제거한 종괴의 조직검사를 통해 이루어 진다. 본 증례의 경우는 식도 초음파에서 승모판막 전엽에 발생한 종괴로 최종 판명이 되었는데, 현재까지의 문헌보고상 점액종이 판막엽에 발생한 경우는 없었으므로 처음부터 점액종이 아닐 가능성이 많다고 판단되었으며, 컬러 도플러 검사에서 관찰된 종괴내부에서 좌심실과 직접 교통하던 미세한 혈류 이미지(Fig. 1)는 혈관종의 가능성을 강력히 시사하는 보기 드문 검사

소견으로 생각된다.

치료는 방사선이나 스테로이드 요법에서부터 혈관종의 자연소실[8] 까지도 보고가 되어있지만 현재까지는 수술적 완전절제가 원칙으로 받아들여지고 있으며 그 예후 또한 매우 좋은 것으로 되어있다. 다만 본 증례에서처럼 혈관종이 판막률에 아주 가깝게 위치하면서 판막엽 조직을 포함하고 있거나 그밖에 판막 구조물까지 침범하는 경우 반드시 판막 조직을 포함한 완전절제와 광범위한 판막 재건술이 필요한 지에 대해선 좀 더 많은 경험 축적과 연구가 필요하리라고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Reardon MJ, Smythe WR. *Cardiac neoplasms*. In: Cohn LH, Edmunds LH Jr. (ed.). *Cardiac Surgery in the Adult*.

- 2nd ed. New York: McGraw-Hill. 2003;1373-400.
- 2. Muzzi L, Davoli G, Specchia L, Chiavarelli M. *Primary hemangioma of the mitral valve: an unusual presentation.* J Heart Valve Dis 2007;16:209-11.
 - 3. Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, et al. *Cardiac hemangioma.* Ann Thorac Surg 1993;56:390-4.
 - 4. Nye SW, Orsinelli DA, Baker PB, Brown DA. *Surgical treatment of a hemangioma of the mitral valve.* Ann Thorac Surg 2001;71:345-7.
 - 5. Kutay V, Yakut C, Ekim H. *Mitral annular tumors: report of two cases in childhood.* J Card Surg 2006;21: 191-4.
 - 6. Ugras S, Bayram I. *Cavernous haemangioma of the mitral valve in a child: report of a case and review of the literature.* Pathology 2005;37:396-8.
 - 7. Edwards FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzella AT, Virmani R. *Primary cardiac valve tumors.* Ann Thorac Surg 1991;52:1127-31.
 - 8. Palmer TE, Tresch DD, Bonchek LI. *Spontaneous resolution of a large cavernous hemangioma of the heart.* Am J Cardiol 1986;58:184-5.

=국문 초록=

심장 판막엽에 발생하는 혈관종은 극히 드문 질환으로 최근까지 문헌에 보고된 것은 총 5례가 전부이며 아직까지 국내문헌에는 보고된 바가 없다. 건강하던 46세 여자가 갑자기 발생한 좌측 안면마비와 수부 감각이상을 주소로 내원하였다. 신경학적 검사에서는 이상 소견이 없었으며 심장초음파에서 승모판막 전엽에 위치한 종괴가 발견되어 종괴를 포함한 승모판막 전엽의 일부를 절제한 후 자가심장을 이용하여 승모판막성형을 시행하였다. 병리조직 검사상 승모판막 전엽에 발생한 혈관종으로 판명되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 심장 신생물
2. 혈관종
3. 승모판막