

거대 우심실 점액종 1례 보고

박재길 * · 송인석 * · 이홍균 *

- Abstract -

A Case Report of Giant Right Ventricular Myxoma

Jae Kil Park,* M.D., In Suk Song,* M.D. and Hong Kyun Lee,* M.D.

Myxoma of the heart can now be successfully treated but the success is obviously dependent upon the correct diagnosis and treatment prior to development of catastrophic complications such as sudden death, embolism or cardiac failure.

The right ventricular myxoma is very rare, and we treated successfully a case of giant right ventricular myxoma, sessile tumor originated from ventricular apex, weighed 175 gm.

The tumor base was broad, about 3 cm x 3cm, and it was hardly adhered to the tricuspid valular structures, but could remove with the preservation of adequate residual ventricular chamber size and the maintenance of functional tricuspid valve anatomy.

The postoperative course was excellent and unevenful.

서 론

우심실점액종은 심장점액종의 5%미만의 빈도를 보이는 매우 드문 질환으로 국내에서는 1981년 1례의 보고가 있을 뿐이다.¹⁾

심방중격에서 대부분이 발생하는 심장점액종을 조직학적으로는 양성이나, 드물게는 종양적출술후 재발하기도 하며 악성의 성격을 동시에 갖고 있다고 할 수 있다. 따라서 종양과 경부 그리고 기저부를 가능한 한 충분히 절제하는 것이 바람직하나, 심실내 점액종은 호발부위가 일정치 않으며, 판막구조물이나 전도계 그리고 절제된 심실강의 용적등을 고려해야 하므로, 특히 무경의 (sessile) 점액종에서는 근치적 절제가 불가능한 경우

도 있다.

저자들은 우심실첨부위에서 발생하여 우심실강 전체를 점유하며 일부 우심방과 폐동맥판 상부까지 침범한 무경의 거대 우심실 점액종을 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 김○○, 23세, 남자

주소 : 운동시 호흡곤란

현병력 : 환자는 회사원으로 내원 6개월전부터 피로감과 경미한 운동시 호흡곤란이 있어 본원 내과에서 진찰을 받았으나 청진과 심전도 그리고 흉부 X-선소견상 이상을 발견할수 없어 특별한 치료없이 지내왔다.

내원 3개월전부터 호흡곤란이 심해지며 간헐적 심계항진이 있어 흉부 X-선촬영을 재 실시한 결과 경도의 심비대가 발견되어 1983년 9월 10일 본원 내과에 입원하였다.

과거력과 가족력상 특기할 사항은 없었다.

이 논문은 1983년도 가톨릭 중앙의료원 연구조성비로 이루어졌음.

* 가톨릭 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Catholic Medical College

이학적 소견 : 입원 당시 의식은 명료하였으며, 영양 및 발육상태는 양호하였다. 혈압은 120/70mmHg, 맥박 120회/min, 호흡수 20회/min, 체온 36.5℃이었다. 빈혈, 황달 및 청색증은 없었으며 양측 경정맥은 확장되어 있었다. 흉곽의 기형은 없었으며, 폐기저부 수포음도 청진되지 않았다. 심침박동은 정상적으로, 제 5 늑간의 좌측 배골 중앙선부위에서 촉진할수 있었다. 청진상 심박동은 규칙적이었으며 삼첨판막부위와 흉골좌연을 따라 I~III/VI도의 수축기방출잡음을 들을수 있었고, 좌측측위로 변화서김에 따라 수축기 잡음의 강도는 감소하는 듯 하였으나 환자는 불편감을 호소하였다. 복부에서는 2 횡지의 간종대를 촉진할수 있었으며 압통을 호소하였다. 복수는 없었으며 사지의 부종은 경미하였다. 말초맥박은 모두 정상적으로 촉진되었으며 신경학적 이상소견도 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 혈액학적 검사상 혈색소 15.4 mg/dl, 혈구분획 47%, 백혈구 6,300/mm³, 혈소판 236,000/mm³ 이었으며, 혈액침강속도는 정상적이었다. 뇨검사 소견은 정상적이었으며, 혈액화학검사상 혈장단백(알부민) 7.1(3.5) gm/dl, 혈청담즙소(직접혈) 1.7(0.7) mg/dl 이었던 이외에는 모두 정상적이었다. Immune electrophoresis 상 γ -globulin의 증가는 미미하였으며 CRP와 VDRL은 음성이었고 ASO치는 정상적이었다.

흉부 X-선소견 : 내원 1년전 정기 신체검사의 흉부 X-선촬영(그림 1)에 비하여 뚜렷한 심비대가 있었으나 폐야는 깨끗하였다(그림 2).

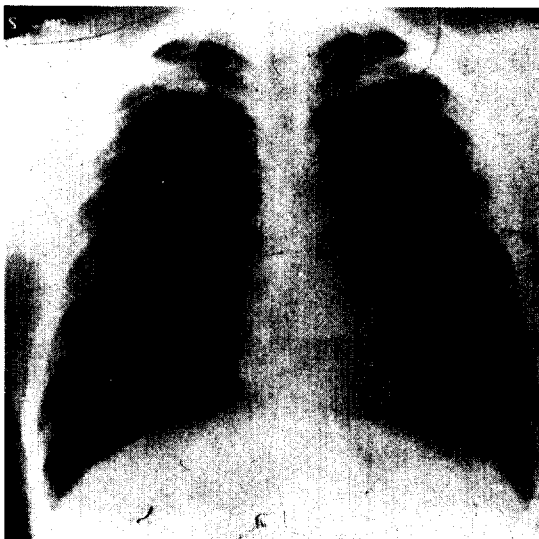


Fig. 1. Chest PA 1 year before admission.

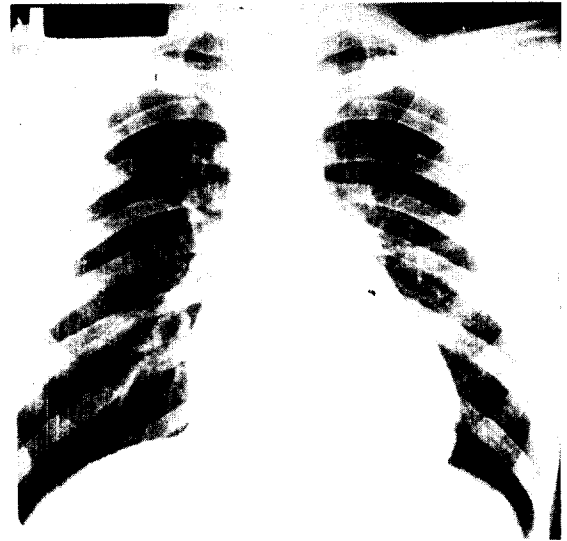


Fig. 2. Chest PA at admission.

심전도소견 : 동조율로서 부정맥은 없었으나 완전 우각전도장애와 우심방 비대소견을 볼 수 있었다.

심초음파도소견 : M-mode 도에서 우심실을 완전히 채우는 종양 echo와 현저히 좌심실쪽으로 전위되어 있는 심실중격의 역운동을 볼 수 있었다(그림 3). 삼첨판의 개폐운동은 감소되어 있었으며 수축기에 우심방으로 볼

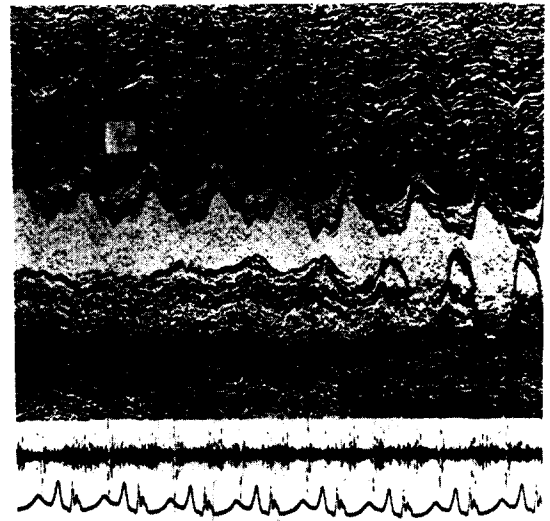


Fig. 3. Pre-operative M-mode echocardiogram showing complete tumor echo in RV & paradoxical motion of leftward displaced IVS. (T: tumor, LV: left ventricle, RV: right ventricle, IVS: interventricular septum)

출되는 종양 echo 를 관찰할수 있었다. 또한 폐동맥판 상부까지 돌출되어있는 거대우심실종양은 심장의 수축과 확장기에 따른 움직임이 경미하여 경부의 위치를 확인할수 없었다.

우심실 조영조건 : 하공정맥의 우심방입구부위에서 주사한 우심실조영상 종양은 우심실전체를 점유하며 폐동맥판상부까지 채우고 있어, 조영제는 우심실유입으로서 직접 폐동맥판상부까지 선상의 흐름을 보였으며 따라서 폐동맥판은 구별되지 않았다(그림 4) 연이은 폐동맥조영상 말초 폐동맥의 색전은 발견되지 않았다.

수술조건 : 1983년 9월 15일 체외순환하에서 우심실 종결개로 종양적출술을 시행하였다. 성인 주먹만한 lobulated 종양은 우심실침의 3cm×3cm되는 기저에 경부없이 부착되어 있었으며, 삼첨판륜과 삼첨판전소엽 그리고 후·내유두근과도 유착되어 있었다. 종양은 흑갈색으로 우무갈았으며 폐동맥판을 넘어 돌출하여 있었으나 폐동맥판과의 유착은 없었고 심근의 침습도 발견할수 없었다.

수술대에서 보내진 종양의 동결절편의 현미경소견 상 양성의 점액종으로 확인되었다. 삼첨판 구조물의 종양유착은 구조적 손상없이 박리가 가능하였으며 우심실침의 기저부는 심내막과 심근층일부를 함께 제거하였다.

병리조직학적 소견 : 종양의 크기는 10cm×8cm×6cm으로 175 gm에 달하였다(그림 5). 점액성기질에 원형핵을 가진 많은 염증성세포와 섬유세포 그리고 미세혈관상을 볼수 있었으나 핵분열등 악성종양의 소견은 보이지



Fig. 5. Gross finding of RV myxoma, 10x8x6 cm & 175 gm.

않았다(그림 6).

술후경과 : 술후에 실시한 흉부 단순 X-선촬영상 심비대의 감소를 볼수 있었으며(그림 7), 심초음파도에서도 우심실내 종양 echo 의 소실을 볼수 있었다(그림 8). 환자는 술후 제 12 병일에 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 안

심장점액종은 진정한 신생물로서 원발성 심장종양중의 30~50%를 차지하며,²⁰⁾ 90%이상에서 심방중격의요년원외에서 발생하여 특히 판막성 심질환과 유사한 증

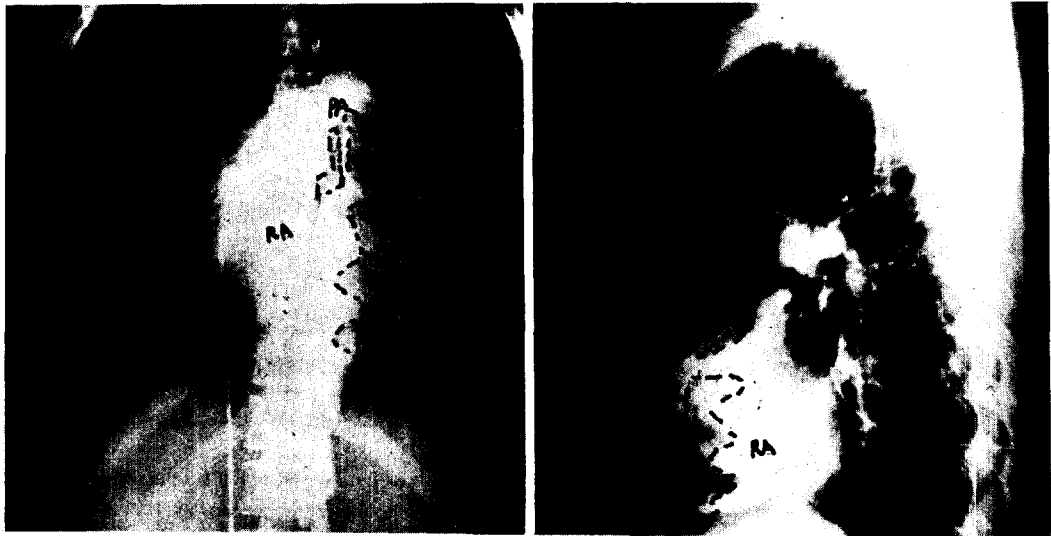
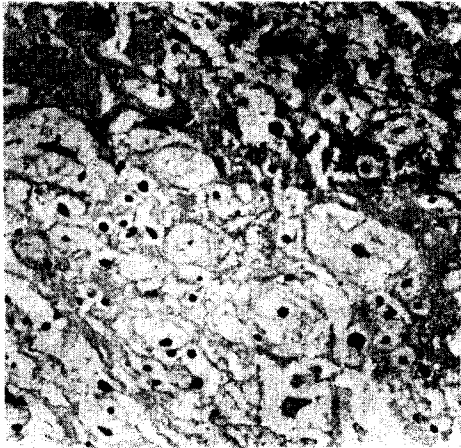


Fig. 4. Pre-operative RV angiogram in AP(I) & left lateral views show huge filling defect in RV extending to RA and PA. (RV: right ventricle, RA: right atrium, PA: pulmonary artery, AP: anteroposterior)



x 100



x 400

Fig. 6. Micro-finding of RV myxoma.

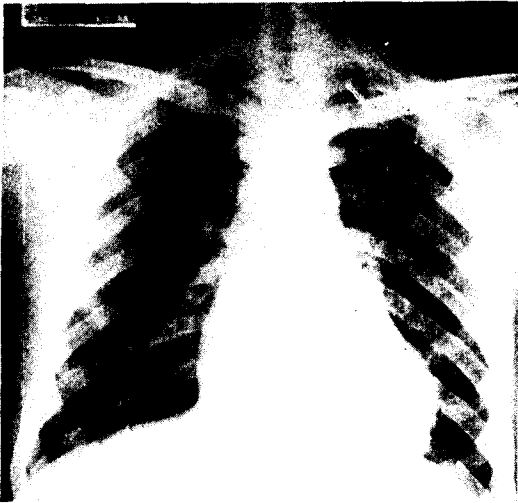


Fig. 7. Chest PA Postoperative follow up.

상을 나타내게 된다. 육안적으로는 회백색 또는 황갈색으로, 반투명한 아교질의 성질을 띄며 종양내 출혈이나 석회화를 볼수도 있다. 심내막과는 섬유질과 혈관으로 이루어진 경부로 연결되어 있으며, 경부없이 심내막에 부착되어 있는 점액종에서는 다수에서 종양절제후 재발되는 것으로 알려져 있어 종양의 기저부를 함께 절제할 것을 권하고 있다.^{12,13)} 심장점액종의 크기는 보통 직경 4~8 cm이나 15 cm이상인 것도 보고된 바 있으며,²³⁾ 증례의 점액종은 10 cm×8 cm×6 cm으로 175 gm에 달하였다.

조직학적으로는 산성점액다당질을 포함하는 기질에 많은 섬유모세포와 만성염증성 세포의 침윤을 볼 수 있고, 기저부위에서는 미세혈관들을 볼수있다.

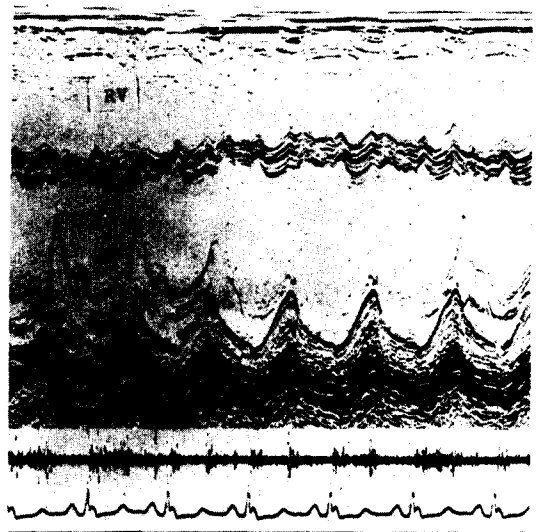


Fig. 8. Postoperative follow up of M-mode echocardiogram shows disappearance of previous RV tumor-echo and normalized interventricular septal motion. (RV: right ventricle)

우심실점액종은 심장점액종의 4%미만을 차지하며, 주증상은 우심실출로의 폐쇄와 우심실충만의 장애에 의한 우심부전 증상이다. 말초부종, 간종대, 복수 그리고 호흡곤란이 가장 흔하여 체위에 따라 증상이 변화하기도 하고 급사의 예도 있었다.²³⁾ 본 증례에서도 우심부전의 증상으로 그환자의 간종대와 호흡곤란이 있었으며, 상체를 올리고 우측측위를 해줌으로써 맥박이 안정되고 편안해지는 등 체위에 따른 증상의 변화를 관찰할수 있었다.

우심실점액종의 이학적 소견으로는 좌측흉골주위에서 수축기 구형삼음이 특징적이며, 이외에 제 3 심음, tumor plop 그리고 수축전기 잡음 등으로 폐동맥판 협착증, 제한성 심근증 또는 삼첨판부전증등과 감별이 어렵다고 하였으며, 진단후 수술을 기다리는 과정에서 8%의 사망율을 보고하였다.³⁾

우심실점액종의 성공적인 적출은 1960년 Michaud¹⁹⁾에 의해 처음으로 이루어졌으며 이후 30여례의 보고가 있었다.²¹⁾ 발생부위로는 심실중격^{6,15)}, 우심실전외벽¹¹⁾, crista supraventricularis 전상방 심실벽¹⁷⁾, 폐동맥판류¹⁸⁾ 그리고 삼첨판전소엽 직하부²¹⁾였던 반면 증례에서는 우심실점에 3cm×3cm의 기저로서 경부없이 부착되어 있었다.

심방점액종 적출술시 체외순환을 위한 우심방 삽관으로 종양의 색전을 일으킬수 있으며, 따라서 하공정맥으로 유입되는 혈액은 좌측 Femoral vein에서 그리고 상공정맥의 혈액은 Azygos vein 혹은 우심방상부에 삽관하여 배혈하는 것이 안전하다.²²⁾ 증례에서는 우심실종양이 우심방으로 돌출되어 있었으나, 우심방이와 우심방측벽에서 상하공정맥의 삽관이 가능하였다.

심장점액종의 적출술후 드물게는 동일부위에서 혹은 심장내 타부위에서 재발이 가능하며 이를 방지하기 위해서는 종양과 경부는 물론 심내막 및 심근층일부까지도 절제해야 한다.^{6,7,22,23)} 심방중격에서 발생한 심방점액종은 종양과 경부 그리고 심방중격을 함께 절제한후 1차 봉합 또는 Darcron patch를 이용한 봉합이 비교적 용이하나, 심실점액종에서는 특히 무경의 (sessile) 점액종에서 판막구조물과 전도계 관상동맥 그리고 절제후 심장강용적의 보존등을 고려해야 하므로 광범위 절제가 불가능하다. 그러나 만약 종양제거시 유누근이나 건삭 혹은 판막엽의 손상이 부득이 할 경우에는 판막대치술을 실시하여야 할 것이다.²²⁾

저자들이 치험한 거대 우심실점액종은 경부없이 우심실점에 광범위하게 부착되어 있어 심실기저부의 완전 절제는 불가능하였으며 심내막과 심근층일부만을 제거하였다. 종양적출술후 폐동맥색전을 방지하기 위하여 폐동맥판 입구를 gauze로 막은 후 생리수로 세척하였다.

심장점액종의 절제술후 재발에 대한 원인적 견해로서는 첫째, 종양의 불완전한 적출, 둘째 다발성 점액종에서 일부가 적출된 경우, 셋째 양측성 심방점액종에서 일측심방종양만이 제거된 경우, 넷째, "pre-tumor" 세포로부터 재발되는 경우등이다.⁷⁾

따라서 아직 우심실점액종의 적출술후 재발되었던 보

고는 없으나, 좌심방점액종의 적출술후 재발의 예는 다수있어, 특히 무경의 점액종에서는 술후 정기적인 심초음파도의 추적관찰이 강조되고 있다.

결 론

저자들은 심장점액종중 매우 드문 빈도를 보이는 거대 우심실 점액종 1례를 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Crafoord, G.L. Discussion on mitral stenosis and mitral insufficiency. In: *Proc. International Symposium on Cardiovascular Surgery, Henry Ford Hospital, Detroit, Michigan, March 1955, p. 202. Edited by Lam, G.R. Philadelphia, 1955. W.B. Saunders.*
2. Gottsegen, G.J., Wessely, J., Arvay, A. and Temesvari, A. Right ventricular myxoma simulating pulmonary stenosis. *Circulation*, 27:95, 1963.
3. Panagiotis N. Symbas, Charles R. Hatcher, and Michael B. Gravanis. Myxoma of the Heart: Clinical and Experimental Observations. *Ann. Surg.* 183:5, 1976.
4. Fisher, E.R. and Hellstrom, H.R.: *Evidence in Favor of the Neoplastic Nature of Cardiac Myxoma. Am. Heart J.*, 60:630, 1960.
5. Geborde, F., Kerth, J.W. and Hill, D.J.: *Surgical management of Tumors of the Heart. Surgery*, 61:94, 1967.
6. Collin R. Dang, and Edward J. Hurley: *Contralateral Recurrent Myxoma of the Heart. Ann. Thorac. Surg.* 1:21, Jan. 1976.
7. Walton, J.A., Kahn, D.R., and Willis, P.K.: *Recurrence of a left atrial myxoma. Am J Cardiol* 29:872, 1972.
8. Zager J, Smith JO, Goldstein S, et al: *Tricuspid and pulmonary valve obstruction relieved by removal of a myxoma of the right ventricle. Am J Cardiol* 32:101, 1973.
9. Wada J, Ikeda T, Komatsu S, et al: *Right ventricular myxoma, Ann Thorac Surg.* 1:84, 1965.
10. Morrow, A.G. Kahler, R.L. and Reis, R.L.: *Primary myxoma of the right ventricle. Am J Med* 40:954, 1966.

11. Hubbard, T.F. and Neil R.L.: *Myxoma of the Right Ventricle. Am Heart J.* 81:548, 1971.
12. Kabbani, S.S., and Cooley, D.A.: *Atrial Myxoma: surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg* 65:731, 1973.
13. Doohen, D.J. Greer, J.W., and Diorio, N.: *Emergency excision of a myxoma of the right ventricle which was obstructing the right ventricular outflow tract. J Thorac Cardiovasc Surg.* 47:342, 1964.
14. Bahl, O.P., Oliver, G.C., and Ferguson, T.B.: *Recurrent left atrial myxoma Circulation* 40:673, 1969.
15. Gerbord F, Kerth WJ, Hill JD: *Successful removal through the main pulmonary artery of a tumor arising from the ventricular septum. Ann Surg* 156:54, 1962.
16. Finegan RE, Harrison DC: *Diagnosis of left atrial myxoma by echocardiography. N. Engl. J. Med.* 282:17, 1970.
17. P.A.N. Chandraratna, S. San Pedro and N. Grantham: *Echocardiographic, angiocardiographic, and surgical correlations in right ventricular myxoma simulating valvar pulmonic stenosis. Circulation* 55:4, 1977.
18. Powers, J.C., Barold, S.S. et al.: *Familial cardiac myxoma; emphasis on unusual clinical manifestations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77:5, May, 1979.
19. Michaud, P et al.: *Exereses sous circulation extra-corporelle d'un myxome du ventricule droit. Lyon chir.,* 56:788, 1960.
20. 조규도, 김세화, 이홍균 : 좌심방 점액종 2례 보고. 대한흉부외과학회지, 15:4, 1982
21. 김동철, 송정상, 배종화, 김영식, 노준량 : 우심실 점액종 1례 보고. 대한내과학회잡지, 24 : 7 , 1981.
22. Castaneda, A.R. and Varco, R.L.: *Tumors of the Heart: Surgical Considerations. Am J Cardiol* 21: 357, 1968.
23. Colucci, W.S., and Braunwald, E.: *Primary Tumors of the Heart. Heart Disease. by W.B. Saunders Company. p. 1503.*