

신생아에 발생한 심장 섬유종

- 1례 보고 -

정성규* · 이상호* · 최준영* · 김성호*
김창수* · 염명걸** · 김재형** · 고경혁**

- Abstract -

Cardiac Fibroma in Neonate - A Case Report -

S.K. Chung, M.D., S.H. Rhie, M.D., J.Y. Choi, M.D., S.H. Kim, M.D.,
C.S. Kim, M.D., M.K. Yum, M.D., J.H. Kim, M.D., G.H. Ko, M.D.

Primary cardiac fibroma of the left ventricular myocardium is a rare tumor of the heart which is usually located within the anterior wall and/or septum of the left ventricle and is the second most common cardiac tumor in infant and children.

Although the tumor is benign histologically, it may cause severe cardiac dysfunction and sudden death.

A 30-day-old neonate with a huge intramural fibroma involving the posterolateral wall of the left ventricle underwent it's partial resection under extracorporeal circulation on April 1992.

Key Word : cardiac fibroma, neonate

서 론

소아기의 원발성 심장 종양은 드문 심혈관계 질환으로서 횡문근종, 섬유종이 대부분이다. 섬유종은 1885년 Luschka가 처음 보고한 이래로, 1962년 Parks⁶⁾ 등이 최초로 수술적 절제에 성공한 예를 보고하였으며, 국내에서는 아직 보고된 경우는 없다. 섬유종은 비록 양성이지만 절제하지 않으면 부정맥이나 심한 심부전을 유발하여 대부분 사망을 초래하는 질환이다.

본 경상대학교병원 흉부외과에서는 신생아에 발생한 심장 섬유종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 그 증례를 보고하는 바이다.

증 례

임신 40주에 제왕절개로 태어난 남아가 출생 후부터 나타난 호흡곤란과 빈맥이 점점 심해져 생후 23일째 본원으로 전원되어 왔다. 이학적 소견으로는 II / VI 정도의 수축기성 잡음이 청진되었고, 맥박수 198 / 분, 호흡수 100 / 분, 혈압은 82 / 60mmHg 이었다.

흉부 단순촬영사진상 Cardiothoracic ratio가 0.70으로 중등도의 심비대 소견을 보였다(그림 1). 심전도 상에는 발작성 상심실성빈맥이 자주 보였고 좌심실비

*경상대학교병원 흉부외과
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gyeongsang National University Hospital
**경상대학교 의과대학 심혈관연구소
**Institute of Cardiovascular Research, Gyeongsang National University College of Medicine

대, ST segment의 상승이 관찰되었다. 도플러 심에코에서 좌심실유출로를 막는 커다란 좌심실종괴의 소견과 함께 II/IV 정도의 삼첨판폐쇄부전 및 승모판폐쇄부전이 보였다(그림 2). 심도자검사상 폐동맥압력은 48/18mmHg, 좌심방압력은 33/10mmHg로 측정되었다. 좌심실조영술에서 좌심실의 거의 대부분을 점유하는 종괴가 좌심실의 좌측 측벽에서 보였고, 동맥관개존도 관찰되었다(그림 3).

수술은 1992년 4월 13일, 생후 30일째 정중흉골절개

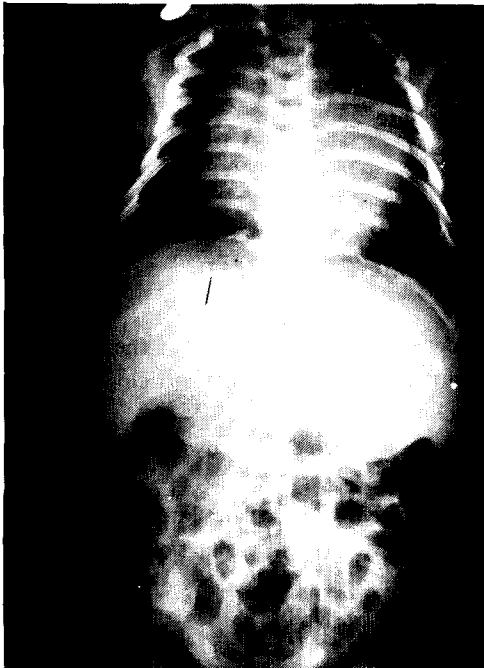


그림 1. 수술 전 흉부 난순환영상소견

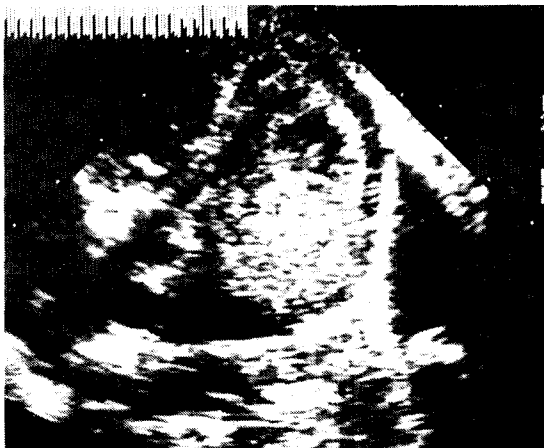


그림 2. 수술 전 심초음파소견



그림 3. 수술 전 좌심실조영술

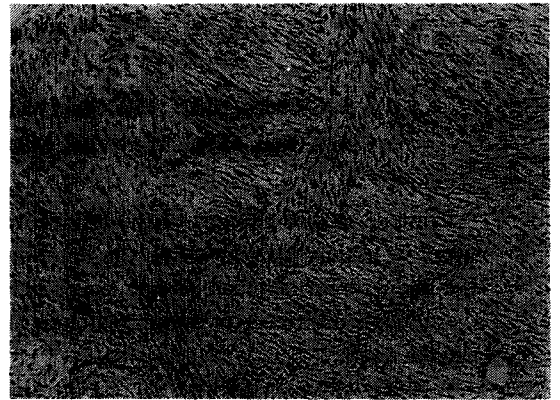


그림 4. 수술 후 병리학적소견

를 통한 체외순환으로 시행하였는데 먼저 부분 체외순환하에 동맥관을 결찰하였다.

수술소견상 승모판은 정상이었고 좌심실은 거의 수축하지 않았으며, 심첨부와 심실중격의 일부분을 제외하고는 거의 전부가 심근내 종양으로 점유되어 있었고, 종괴의 성질은 흰색내지 옅은 회황색이었고 단단하였으며, 동경조직검사상 섬유종으로 판명되었다(그림 4). 심근내 종괴는 좌심실첨부에서 좌심실유출로까지의 자유벽을 전부 점유하고 후벽쪽의 전체 좌심벽은 허혈에 빠져 혈색이 전혀 없고 종이장처럼 얇아져 있었다(그림 5). 종괴의 완전절제는 불가능하여 좌심실유출로 폐쇄가 생기지 않도록 부분절제 후 좌심실절개 부위를 봉합하였다.

체외순환을 끝내는 과정 중 좌심실은 거의 수축력이 없었으며 체외순환 종료 후 저심박출 상태의 지속으로 사망하였다.



그림 5. 수술소견

고 찰

심장 섬유종은 드문 질환으로서 1885년 Luschka에 의해서 처음으로 보고된 이래로 영문 문헌에서 1992년 1월까지 약 95례가 보고되었고 일명 횡문근섬유종(rhabdomyofibroma), 선천성 중배엽종(congenital mesoblastic tumor), 섬유성 과오종(fibrous hamartoma)으로 일컬어지는데 섬유아세포(fibroblast)에서 유래된 결합조직의 종양이다¹⁾.

심장 섬유종의 약 90%는 12세 이하의 영아기나 소아기 시기에 발생하는데 이 중에서 3/4은 2세 이하이고 남녀의 차이와 가족력은 없었으며²⁾, 1967년 Geha³⁾ 등의 보고에 의하면 심근내 섬유종 환자의 나이는 42시간에서부터 65세까지였고 86%가 소아기에 발생하였다.

소아기에 가장 흔한 심장 종양은 횡문근종, 섬유종, 기형종인 반면 성인에서는 대부분이 점액종이다.

섬유종은 거의 항상 단독으로 심실중격이나 좌측 심실근에 발생하고, 우측 심실근에서 발견되는 경우는 약 9.3% 정도이며, 아주 드물게 우심방이나 심방중격에서 발견되기도 한다²⁾. 대부분이 근내에 존재하지만 심실중격에 매달린 양상으로 나타나 좌심실유출로 폐쇄를 유발한 경우도 보고되고 있으며⁵⁾, 종양에 의해서 중등도의 판막기능 이상도 나타날 수 있다.

가장 흔히 나타나는 임상양상은 심실유출로 폐쇄와 심실기능 이상과 관련된 울혈성심부전, 심잡음, 급사 등이며, 약 30%에서 심전도계에의 침범으로 인한 심실 부정맥이 발현되는데 이것이 급사의 원인으로 생각되고 있으나 육체적 노동 후 또는 아무런 증상없이 갑자기 사망한 경우도 보고되고 있다^{2,3)}.

흉부 단순사진촬영상 전반적인 심비대의 소견을 나타내며 가끔 석회화도 관찰되는데 Geha³⁾ 등의 보고에 의하면 36례 중 4례에서 석회화가 기술되었고, 심전도상으로는 전도이상, 심실비대의 소견을 반영하는 변화, 허혈과 경색에 상응하는 소견 등 매우 다양한 이상이 나타나는데 허혈과 경색 변화는 아마도 주위 심근의 압박에 의한 상대적인 허혈과 종양에 의하여 상당한 부분의 심근이 밀려서 나타나는 것이라 생각되고 있다. 2-D 심에코는 다른 심종양에서와 같이 진단과 수술 후 추적 관찰에 아주 유용하며, 심도자는 진단 목적으로는 부적당하지만 소아들에서는 심잡음이나 심부전 등이 있을 때 다른 선천성 심질환과 구별하는 데는 아직도 유용하며, 혈액학적으로 정상범위내에 있을지라도 심혈관촬영술은 심장 종양의 존재를 나타낼 수 있으므로 진단에 가장 유용한 방법이다^{2,3,4)}.

병리조직학적 소견은 거의 항상 단독으로 나타나며 딱딱하고, 회색-흰색, 종양에 석회화를 가끔 동반하는 매우 큰 종양으로서 가끔 지름이 10cm 이상되는 것도 있으며, 현미경 소견상 이들 종양은 피낭으로 싸여있지 않고 주위의 심근으로 퍼져 있으며 종양의 중앙 부위는 초자양 섬유조직과 가끔 다발성의 석회화와 낭종성 변성 등으로 구성되어 있는데 이는 모세혈관 부족으로 인한 불충분한 혈액공급이 그 원인으로 생각되고 있다¹⁾.

성공적인 치료는 전적으로 수술에 의존하는데 체외순환술을 비롯한 심근 보호의 발달로 인하여 성공적인 수술적 절제례가 많이 보고되고 있다. 심근내 종양의 절제시에 방실판막, 유두근, 기능적인 심근 등을 보호하기 위해서 모든 노력을 기울여야 하며³⁾, Parks⁶⁾ 등은 이들 양성심근내 종양은 정상 심실근을 파괴하는 것이 아니고 변위(變位)시키기 때문에 심실 복원이 가능하도록 충분히 잔존 심실근을 남겨야 한다고 지적하였으며, 가장 좋은 접근 방법은 심외막 절개를 통하여 심근으로부터 종양을 박리, 절제하는 것이며, 비록 섬유성 피낭은 없으나 주위 심근으로부터 종양을 분리하는 것은 별 어려움없이 시행할 수 있다. 중격

섬유종의 절제 후 증격의 복원은 대개 심근층을 부착(附着)하므로서 이루어지나²⁾, 얇은 증격일 경우 수술 후 심실증격결손 발생을 예방하기 위하여 인조편을 이용하여 복원할 수 있다⁷⁾. 완전절제가 불가능할 경우는 부분절제 방법과 심장이식의 방법이 있는데, 전자의 경우는 1975년 Reul⁸⁾ 등이 좌심실의 후측 벽과 대부분의 심실증격을 침범한 심근내 섬유종 환자에서 성공적인 부분절제로서 좌심실유출로 폐쇄를 호전시킨례를 보고하였고, 후자는 1981년 Jamieson⁹⁾ 등이 점차로 커지고 절제 불가능한 좌심실 섬유종을 가진 17세 여자 환자에서 처음으로 심장이식을 성공시킨례를 보고하였다. 종양의 완전절제 후에 아주 좋은 결과들이 보고되고 있으나 다음의 상황에서는 예후가 나쁘다. 즉 1) 양측 심실을 점유하는 거대 종양 2) 초기에 심한 울혈성심부전이 있을 경우 3) 신생아기나 영아기 초에 재발성 심실빈맥이나 세동이 나타날 경우 등이다¹⁰⁾.

결 론

심장 섬유종은 거의 심실증격이나 좌심실근에 발생하여 좌심실유출로 폐쇄, 울혈성심부전과 부정맥 등이 발생되어 심각한 결과를 초래하는 바 신생아에서 종양의 크기가 너무 커서 완전절제가 불가능한 경우 부분절제를 통하여 증상의 호전을 기대할 수 있으리라 생각된다.

본 경상대학교병원 흉부외과에서는 생후 30일된 신생아에서 발생한 좌심실 섬유종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. McAllister HA, Fenoglio JJ Jr : *Tumor of the cardiovascular system, Atlas of Tumor Pathology,*

- Second series, Fascicle 15, Washington, D.C., 1978, Armed Forces Institute of Pathology, pp32-39*
2. Williams DB, Danielson GK, McGoon DC, et al : *Cardiac fibroma. Long-term survival after excision. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84 : 230-236*
3. Geha AS, Weidman WH, Soule EH, McGoon DC : *Intramural ventricular cardiac fibroma. Circulation 1967 ; 36 : 427-440*
4. Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, et al : *Cardiac tumors : Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1984 ; 88 : 439-446*
5. Oliva PB, Breckinridge TC, Johnson ML, Brantigan CO, O'Meara OP : *Left ventricular outflow obstruction produced by a pedunculated fibroma in a newborn. Chest 1978 ; 74 : 590-593*
6. Parks FR Jr, Adams F, Longmire WR Jr : *Successful excision of a left ventricular hamartoma. Report of a case. Circulation 1962 ; 26 : 1316-1320*
7. Mustafa I, Shinebourne E, Lincoln C : *Successful replacement of the interventricular septum following excision of a large intramural fibroma. J Cardiovasc Surg(Torino) 1978 ; 19 : 411-416*
8. Reul GI Jr, Howel JF, Rubio PA, Peterson PK : *Successful partial excision of an intramural fibroma of the left ventricle. Am J Cardiol 1975 ; 36 : 262-265*
9. Jamieson SW, Gaudiani VA, Reitz BA, et al : *Operative treatment of an unresectable tumor of the left ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1981 ; 81 : 797-799*
10. Yamaguchi M, Hosokawa Y, Osashi H, et al : *Cardiac fibroma. Long-term fate after excision. J Thorac Cardiovasc Surg 1992 ; 103 : 140-5*