

태아에서 발생한 Cardiac Rhabdomyoma 치험 1례

박성동* · 박재홍* · 문준호* · 안욱수* · 허 용* · 김병열* · 이정호*

=Abstract=

Cardiac Rhabdomyoma in the Neonate

-A Case Report-

Sung Dong Park, M.D.*, Jae Hong Park, M.D.*, Jun Ho Mun, M.D.*, Wook Su Ahn, M.D.*

Yong Hur, M.D.*, Byung Yul Kim, M.D.*, Jeong Ho Lee, M.D.*

We experienced a case of cardiac rhabdomyoma, which is incidentally found at perinatally checked sonography.

The cardiac rhabdomyoma is the most common cardiac tumor of infants & children, and second most common cardiac tumor of all age groups, which is usually multiple in the case of 90%, invariably involves the ventricles affecting the left & right side equally. In more than fifty percents, the size of cardiac rhabdomyoma is enough large to threatening the life of newborn within 24hrs of birth. Cardiac rhabdomyoma is actually a myocardial hamartoma rather than a true neoplasm, because of the finding of complete lack of mitotic activities.

Recently, more advanced instruments such as ultrasonography or echocardiography allows to us early detection & surgical intervention of this tumor.

In our case, the tumor was found at both ventricles, which occupied nearly total chambers of both ventricles. The patient was operated on 3 day after birth. The operation was removal of the tumor through left ventriculotomy and right ventriculotomy respectively. He expired in the immediate postoperative period due to low cardiac output syndrome, despite of massive inotropic agents.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:804-7)

Key words : Cardiac rhabdomyoma, Neonate.

증 례

제왕 절개술을 통해 출생한 환아는 산모에게 첫번째 아기로써, 산모는 출생예정일에 임박하여 본원 응급실 통해 산부인과에 입원하였다. 입원당시 시행한 초음파 검사상 태아의 양측 심실에 종괴가 있음이 확인되었으며 출생시 환아의 체중은 3.4 Kg, Apgar score는 1분과 5분에 각각 9

와 9이었다.

활력증상으로써 혈압은 50/25 mmHg, 호흡수는 분당 28회, 체온은 37°C로 정상범주였으나, 심박수가 분당 70회로서 심한 서맥을 보였다. 이학적 소견상 환아는 청색증을 보이지 않았으며, 좌흉골영역에서 Grade II/VI 정도의 지속성 잡음이 들렸으나 호흡음은 비교적 깨끗하였다. 그의 Moro reflex 양성이었고, 양측 하지의 내만족(Club foot)이 관찰되었다.

검사실 소견상 말초혈액 검사에서 백혈구 8,600/mm³, 혈색소는 17.0g/dL, 헤마토크리트 44.9%, 혈소판 284,000/mm³, 혈구 침강 속도 3 mm/hr, 분획검사상 호중구 55%, 호산구 4%, 임파구 34%, 단핵구 7%,였으며, 생화학 검사

* 국립의료원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center, Seoul, Korea

† 본 논문은 국립의료원 임상연구비 보조에 의해 쓰여졌음.

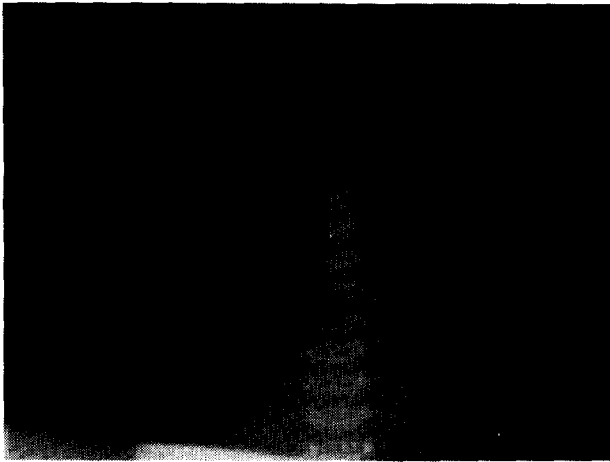


Fig. 1. Preoperative Chest PA



Fig. 2. Preoperative 2D-ECHO shows the LV filled with a large mass

에서 BUN, Creatinine이 각각 17.7과 1.4 mg/dL, 총단백질과 알부민이 각각, 5.8과 2.7 mg/dL이었고, sGOT와 sGPT는 각각 35와 4 u/L였으며, 총 빌리루빈 치는 1.8 mg/dl, ALP 184 u/L 등으로 정상범주에 속했다.

심전도 검사상 특별한 이상 소견은 발견하지 못하였고, 단순흉부 X선 소견으로 CTR은 0.57 정도로 경도의 심장 비대를 보이는 것 이외에는 다른 특기할만한 이상소견은 발견되지 않았다(Fig. 1). 2D-EchoCardiogram 소견상 좌심실 및 우심실에 각각 큰 종괴가 관찰되었고, 특히 좌심실 종괴는 좌심실 유출로를 거의 폐쇄시키고 있었다(Fig. 2). 그외 이차공 결손형의 심방중격결손증과 폐동맥개존증이 동반되어 있었다.



Fig. 3. Gross finding of removed mass from LV

임상적으로 1) 다발성 심장 종양(R/O Myxoma, R/O Rhabdomyoma), 2) 이차공 결손형 심방결손증, 3) 동맥 개존증 등으로 진단되었으며, 출생 2일째 부터 환자의 활력 증상들은 보다 더 저하되어, 더 이상의 생존을 보장할 수 없어 출생 3일째 수술을 시행하였다.

수술은 흉골정중절개술을 통하여 시행하였으며 Systemic heparinization 실시 후 고식적인 체외순환을 시행하였다. 수술은 전신 저체온(18°C)하에서 국소 심장냉각법을 이용하였고, 심장정지액은 St. Thomas sol.을 사용하였다. 우선, 통상적인 위치의 직경 7mm, 길이 10mm 정도의 동맥 개존증을 확인하고 이를 분할, 봉합하였다. 그 다음에 우심방절개를 통해 확인된 심방 중격결손증은 난원창에 둥근 모양으로 1×2cm 정도의 크기로 발견되었으며, 삼첨판막을 통해 우심실 종양을 제거하려 했으나 종괴가 너무 크고, 시야가 확보되지 않아 실패하였다. 우심실 절개 및 중심 폐동맥 절개를 통해 확인된 우심실 종괴는 크기가 약 1.5×0.7×1.0cm 정도의 황회색의 종괴로써 후방 폐동맥 판막 아래의 누두부에서 발생하여 우심실을 거의 채우고 있었다(Fig. 3).

좌심실 수직절개를 통해 확인된 좌심실종양은 2×1.5×1.5cm의 크기로, 역시 좌심실을 거의 채우고 있었으며, 전후방 유두근 사이에서 발생하는 것이 관찰 되었다. 양심실의 종양을 완전 절제한 다음에 심방중격결손증을 직접 봉합함으로써 교정해 주었으며, Defibrillator 없이 동성 심방조율(RSR)로 회복되었으나, 많은용량의 Catecholamine과 외부 인공 심박기에도 불구하고 환아는 사망하였다. Total pump time은 115분이었으며, ACC time은 61분이었다.

술후 병리 조직소견상, 종괴는 심장 횡문근종으로 밝혀졌다(Fig. 4).

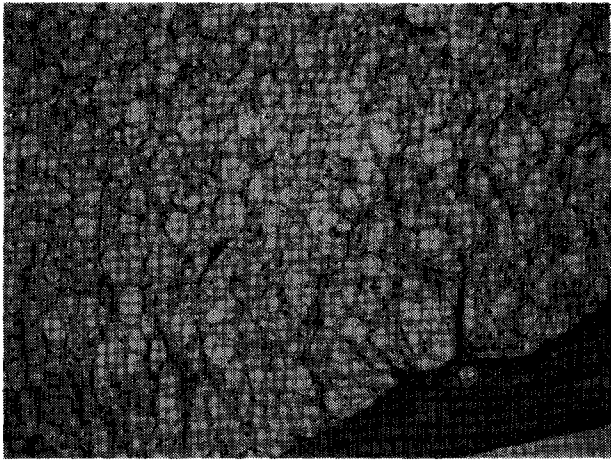


Fig. 4. Microscopic finding of tumor

고찰

원발성 심장종양은 부검 예에 있어 1/10000 정도의 상당히 낮은 빈도를 보이는 것으로 보고되고 있다¹⁾. 그 중에서도 심장 횡문근종은 원발성 심장종양 중 전체 연령군에서 심장 점액종 다음으로 많은 빈도를 보이고 있으며, 영유아기에 있어서는 가장 많은 빈도를 보인다^{2, 3)}.

심장 횡문근종의 예후는 매우 불량한 것으로 보고되어지고 있고, 여러 문헌에 따르면^{2, 3)}, 생후 6개월까지 50% 정도의 사망율을 보이고, 생후 1년까지의 사망율은 80%, 생후 5년까지의 사망율은 92%에 이른다고 한다. 그러나, 최근 광범위하게 이용되어지는 2D-Echocardiography나 Ultrasonography 등의 도움으로 조기에 발견하고, 외과적 수술로써 제거해 줌으로써 과거에 비하여 상당히 향상된 예후를 보이는 것으로 보고되고 있다⁴⁾.

심장 횡문근종의 임상 증상으로서, 증상이 전혀 없는 것에서 사산에 이르기까지 다양한 편차를 보이는 것으로 보고되는바^{2, 3)}, 주로는 영유아기의 청색증, 혹은 울혈성 심부전의 양상으로 나타나며, 원인으로써 첫째, 종양이 각 심실의 유입로나 유출로, 혹은 그 둘다를 막는 경우, 둘째, 심각한 부정맥으로 인한 증상, 셋째, 광범위한 심근의 침범에 의한 심부전 등이다. 그외에도 심인성 색전(cardiogenic emboli)에 의한 중추신경계 증상 등이 보고되고 있다.

조기 사망(early death)의 원인으로, 가장 많은 원인은 역시 심실 유입로, 혹은 유출로의 종양에 의한 기계적 폐쇄이고, 그에 못지 않게 중요한 원인으로 지적된 것이 종양에 의한 부정맥으로 알려져 있다. 심장 횡문근종에 동반되는 심부정맥으로는, 좌각차단, 심실조기 흥분 증후군(ven-

tricle preexcitation syndrome), 심실성 빈맥, 심방조동을 동반한 심 불력(heart block with atrial flutter) 등으로 보고되고 있으며, Lloyd 등에 따르면³⁾, 종양조직의 심실 부경로를 통한 회귀 자극(re-entry impulse)이 주요한 급사(sudden death)의 원인으로 알려졌다. 그 외에 조기 사망의 원인으로서는 종양에 의한 관상동맥의 압박으로 인한 심근 경색과, 종양에 의한 정상적인 심근조직의 대체에 의한 심부전 등이 보고되고 있다.

이학적 소견이나, 심전도, 또는 단순 흉부 X선 사진소견들은 저자들이 체험한 경우처럼 진단적 가치를 가지는 특징은 없는 것으로 보고되고 있다^{2, 3)}.

Van der Hauwert 에 따른¹⁾ 일반적인 심장 종양의 임상적인 진단 기준은 다음과 같다. 1) 특별한 원인이 없는 심부전증, 2) 부정맥을 동반한 심부전증, 3) 말초 혈관 전색을 동반한 심장 질환, 4) 심잡음의 변화, 5) 단순 흉부 X선 사진 소견상심음영에 용기된 종괴가 보이는 경우 등이다.

심장 횡문근종의 진단은 다른 악성 질환없이, 2D-echocardiography나, 혹은 Ultrasonography 등으로 다발성의 심장내 종양을 확인하거나, 결절성 경화증(Tuberous sclerosis)의 신경,피부증상을 동반한 1개 이상의 심장종양을 확인하는 경우에 강력히 의심할 수 있으며, 확진은 병리조직적 소견에 의해 이루어진다. 진단적 수단으로서는 주로 2D-echocardiography나, Ultrasonography를 이용하며, 저자에 따라서는 심도자 검사 및 심혈관 조영술을 기본적으로 적용할 것을 주장하고 있다.

심도자 검사 및 심혈관 조영술의 장점으로는 혈류역학적 정확한 자료를 얻을 수 있고, 심전도계를 평가할 수 있으며, 종양의 생검이 가능하다는 것 등을 들 수 있다. 그러나, Corno 등에 따르면⁴⁾ 심도자 검사 및 심혈관 조영술의 치명적인 부작용으로서 부정맥과 색전이 보고되고 있다. 그러므로 심장 횡문근종의 기본적 진단 기구로써 2D-echocardiography가 다른 진단 기구들에 비해 보다 광범위하게 채택되어지고 있다⁴⁾.

중례의 1/3 내지 1/2에서 결절성 경화증(Tuberous sclerosis)이 동반되는 것으로 보고되어지고 있고⁵⁾, 이 때에는 특징적으로 간질(epilepsy), 정신박약(mental retardation), 피부 증상 등의 소견을 보인다. 또한 가족력의 경향이 있는 바, 이 때에는 다양한 장기의 과오종과 정신박약, 점액성 선종 등이 병발한다⁴⁾. 저자 등의 경우 결절성 경화증의 어떠한 증거도 찾지 못했으며, 확인된 가족력도 없었다.

심장횡문근종은 경계가 뚜렷한 황회색의 종괴로써 심근으로부터 발생하여 심실 또는 심방으로 자라나오며, 약 90%에서는 다발성으로 발생한다. 주로 좌측, 혹은 우측

심실에서 발생하나, 30%에서는 최소한 한쪽 심방에서도 발생한다. 심장횡문근종은 조직학적 성격상, 종양이라기 보다는 일종의 과오종이라 할 수 있으며, 미세소견상 세포 분열이 없는 것이 특징적이다⁴⁾. 병리조직학적으로 spider cell이 특징적으로 관찰되며, 이 세포는 정상적인 심근 세포보다 더 크고, 세포질내의 수많은 액포화(vacuolization)가 특징적이며, 세포질내에는 많은 양의 당단백질을 함유하고 있다. 또한 비대칭적인 핵과 미세한 과립으로 충만한 세포질속에, 가는 근섬유체(myofibrin)가 방사선형으로 뿔어 있는 것이 특징이다. 정상적인 심근 세포와 마찬가지로 횡문근종의 세포들도 출생 직후부터 세포분열능력(mitotic activity)을 상실하는 것으로 알려져 있다⁵⁾.

Tsakraklides 등에 따르면⁶⁾, 시간이 흐름에 따라 심장횡문근종은 크지 않으며, 오히려 크기가 줄어들었다고 한다. 여러 생존 환자의 추적 조사에 의하면, 시간이 흐름에 따라 종양의 크기가 줄어드는 것(spontaneous regression)은 확실하고, ZiaQ. Farooki 등의 연구에 의하면⁶⁾ 1달에 약 0.9mm 내지 6.0mm 정도로 줄어든다고 한다.

그러므로, 심장횡문근종이 영,유아기에 발견된다고 하더라도 모든 경우에서 수술의 적응증이 된다고 할 수는 없다. 그것은 한편으로, 그 임상증상의 편차가 무증상으로부터 사산에 이르기 까지 다양하다는 데 이유가 있으며, 다른 한 편으로는 전술한 심장 횡문근종의 병리 조직학적 특성때문이다. 즉, 종양으로 인한 심장의 혈류 역학적인 장애의 정도에 따라 수술의 여부를 결정해야 하며, 그 장애의 정도는 종양의 수와 크기와 위치에 따라 결정된다¹⁾. 수술의 적응증은 아직도 논란의 여지가 많으며, Konkol 등은¹⁾ 모든 심장공동내 종양(intracavitary mass)은 혈류역학적인 장애가 없더라도 중추신경계의 색전을 피하기 위해서 수술해 주는 것이 원칙이라고 주장한 반면, 다른 많은 저자들은 생존에 위협을 주는 후유증이 없을 때는, 보존적

치료가 우선이라는 견해를 밝힌다. 예컨대, 상당한 크기의 종양이더라도 그 위치가 심근내(intramural)에 있다면, 설사 저심박출의 소견이 있다 하더라도 외과적 절제술의 효과에 대해서는 의문의 여지가 많으며, 종양이 아주 크거나, 혹은 그렇게 크지 않더라도 좌심실유출로를 폐쇄하고 있는 경우에는 즉각적인 외과적 절제술이 요구된다.

외과적 절제술은 통상 우심실 절개, 혹은 좌심실 절개를 통해 시행하고, 술후, 대개의 경우에서 상당한 기간동안 저심박출증 상태에서, 많은 양(massive amounts)의 inotropic agents를 요구하는 것으로 보고되었다¹⁾.

저자 등의 경우에, 비교적 긴 시간의 ACC time과 불가피하였던 광범위한 심장 절개로 인해 술후 저심박출증에 빠져 사망한 것으로 추정된다.

References

1. Corno A. Simone G. Catena G. Marcelletti C. *Cardiac rhabdomyoma surgical treatment in the neonate.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:827-32
2. Smyth JF. Dyck JD. Smallhorn JF. Freedom RM. *Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood.* Am J Cardiol 1990;66:1247-9
3. Shaher RM. Minster J. Farina M. Alley R. Bishop M. *Clinical presentation of the heart tumor in the infancy and childhood.* Am J Cardiol 1972;30:95-103
4. Fenoglio JJ. McAllister HA. Ferrans V. *Cardiac rhabdomyoma a clinicopathologic and electron microscopic study.* Am J Cardiol 1976;38:241-51
5. Webb DW. Osborne JP. *Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma.* Am J Medical Genetics. 1992;42:754-5
6. Farooki ZQ. Arciniegas E. Hakimi M. Truccune NJ. Green EW. *Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma.* Am J of Cardiol;1991:897-9