

신생아에서 발생한 심장섬유종의 외과적 치료

-1례 보고-

김시호* · 조범구* · 홍유선*

=Abstract=

Successful Removal of a Cardiac Fibroma in Infant

Si Ho Kim, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*, You Sun Hong, M.D.*

A fibroma arising in the right ventricle outflow tract of a 14 month-old infant was successfully removed. The patient was first seen because of shortness of breath and tachycardia. Pertinent clinical and laboratory findings included a grade II/VI systolic murmur, blood pressure of 120/60 mmHg, slight cardiomegaly on chest X-ray, a mass obstructing the outflow tract of the right ventricle on echocardiography and magnetic resonance imaging.

On October 30, 1992, under cardiopulmonary bypass, a 4cm × 3cm × 3cm tumor was resected from the right ventricular outflow tract, together with a portion of the ventricular wall. Histologically, it was diagnosis as a fibroma. The patient was sent home on the 6th postoperative day following an uneventful recovery from the operation.

Although cardiac fibroma is the second most common cardiac tumor in infancy and childhood, it is usually found in the left ventricle and one arising in the right ventricle is considered rare. Although it is a benign tumor, it could produce a severe cardiac dysfunction and even sudden death, depending on its size and location. With the advance in diagnostic techniques and operative management, there is a renewed interest in the early detection and operative removal of these tumors. The case herein presented is the first such case successfully managed and reported in the Korean literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 491-4)

- Key words :** 1. Heart neoplasm
2. Fibroma
3. Infant
4. Ventricular outflow tract obstruction, right
5. Neoplasm

증 례

생후 14개월된 남아는 출생후 부터 나타난 호흡곤란과

빈맥을 주소로 1992년 10월 본원 소아과로 내원하였다. 환아는 임신 40주에 정상분만으로 출생하였으며, 입원후 선천성 심질환으로 진단받고 심초음파촬영결과 우심방 심장

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Yonsei Cardiovascular Center

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

논문접수번호: 941014 심사통과일: 1994년 12월 8일

통신저자: 김시호, (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, Tel. (02) 361-7180, Fax. (02) 393-2041

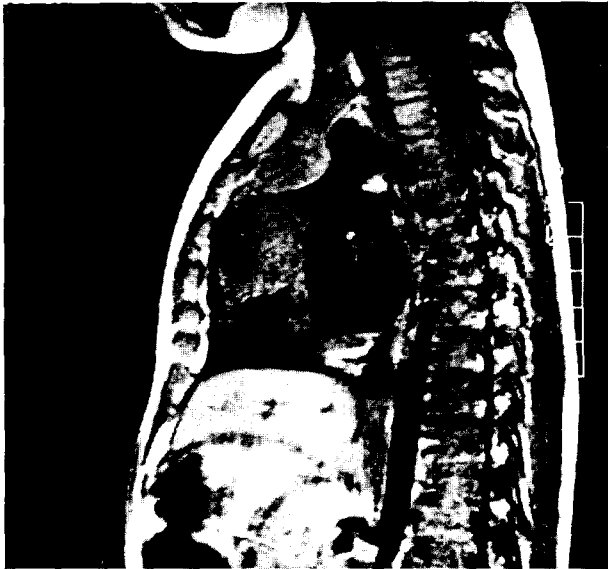


Fig. 1, 2. 술전 자기공명촬영소견. 우심실 유출로를 막고있는 4×3×3cm의 종괴가 관찰된다.

종양이 의심되어 흉부외과로 전과되었다. 입원당시 이학적 소견으로는 II/VI 정도의 수축기 잡음이 청진되었고, 맥박수 120/분, 호흡수 30/분, 혈압은 120/60mmHg이었다.

흉부 단순촬영사진상 경미한 심비대 소견을 보였으며, 심전도상에는 별다른 이상이 관찰되지 않았다. 도플러 심에코도에서 우심실유출로를 막는 커다란 우심실종괴의 소견과 함께 폐동맥판막압박소견이 관찰되었으며, 자기공명촬영을 시행하여 우심실의 종괴와 그로인한 우심실유출로의 협착을 확인할 수 있었다(Fig. 1, 2).

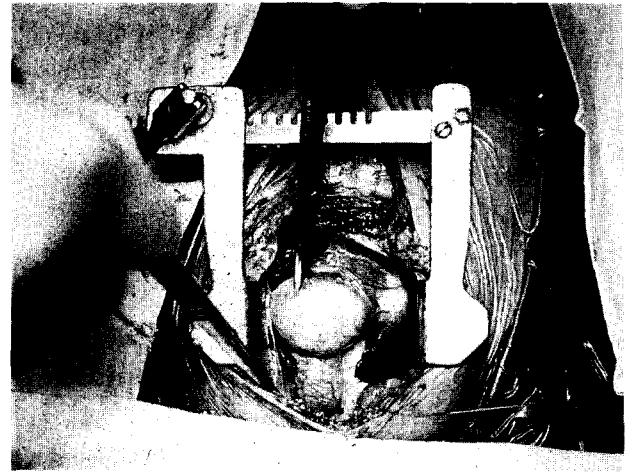


Fig. 3. 섬유종의 수술소견. 우심실유출로를 막고있는 크기가 4×3×3cm인, 흰색과 옅은 회황색의 단단한 종괴가 관찰되었다. 점액양조직과 함께 풍부한 섬유성조직이 관찰된다.

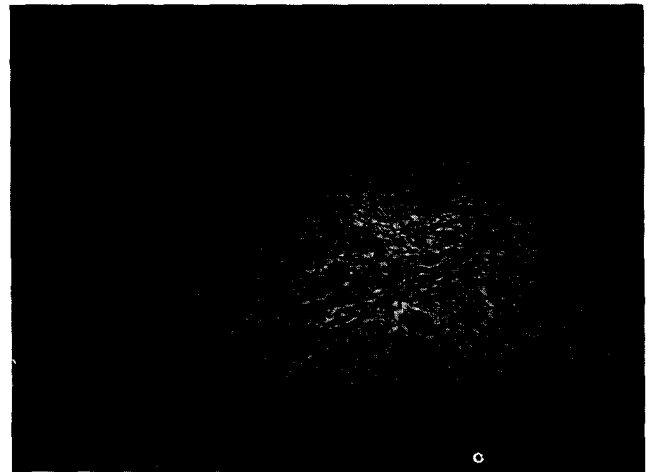


Fig. 4. 종양의 현미경학적 소견. 점액양조직과 함께 풍부한 섬유성조직이 관찰된다.

수술은 1992년 10월 30일, 생후 14개월째에 정중흉골절개를 통한 체외순환하에 시행하였다. 수술소견상 삼첨판은 정상이었고 우심실의 수축력은 정상범주였다. 우심실유출로 부위에서 우심실을 절개하여, 우심실유출로를 막고있는 크기가 4×3×3cm인, 흰색과 옅은 회황색의 단단한 종괴가 관찰되었다(Fig. 3). 동결조직검사상 점액양조직과 함께 풍부한 섬유성조직이 관찰되었고 최종 병리조직검사결과 심장섬유종으로 판명되었다(Fig. 4). 우심실유출로의 일부심근과 함께 종괴를 완전히 절제할 수 있었으

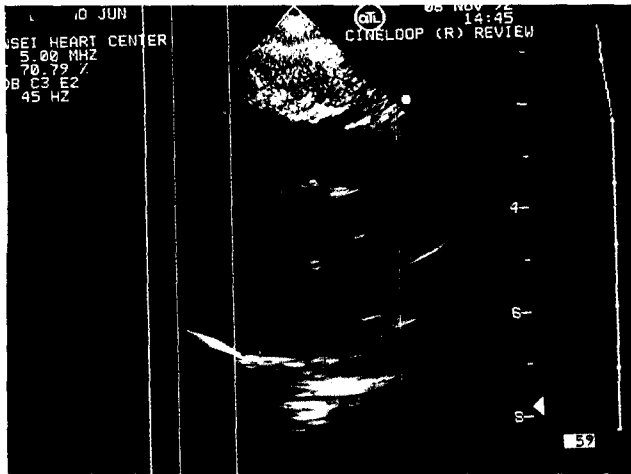


Fig. 5. 술후 심초음파소견. 우심실유출로에 남아있는 종괴는 관찰되지 않음.

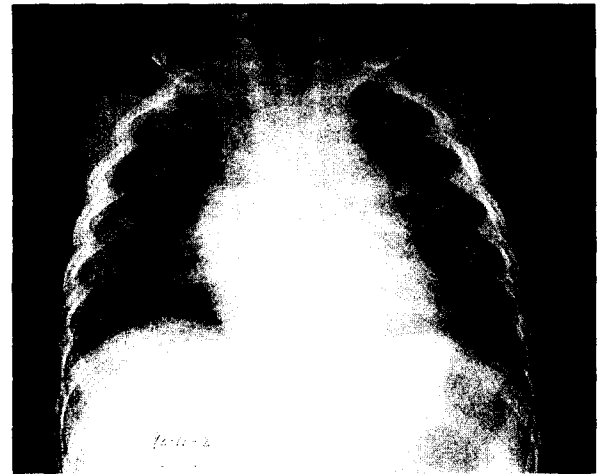


Fig 6. 술후 단순흉부사진

며, 우심실절개부위는 Vascutek[®]을 사용하여 우심실유출로를 재건하였다. 수술후 상태는 양호하였으며 수술후 경과가 양호하여 수술후 6일에 합병증없이 퇴원하였다. 수술에 소요된 체외순환시간은 총 1시간이었고 대동맥차단시간은 분이었다. 퇴원후 3개월, 14개월째 심초음파로 추적검사를 시행하여 별다른 이상이 없음이 확인되었다(Fig. 5).

고 찰

소아기의 원발성 심장 종양은 드문 심혈관계 질환으로서 횡문근종, 섬유종, 기형종이 대부분을 차지한다. 섬유종은 1855년 Luschka^{1, 2)}가 처음 보고하였고, Svejda and Tomasek¹¹⁾ 등이 최초로 수술적 절제를 시도한 이후로, 영문 문헌에 의한 1990년까지의 종합적인 연구보고¹⁾에 의하면, 41례의 수술적 절제가 시도되었고 그중 30례가 절제에 성공한 것으로 보고되었다. 국내에서 보고된 섬유종은 정성규 등³⁾이 1례를 보고하였으나 수술직후 저심박출상태로 사망하였고 수술적 절제에 성공한 예는 아직 보고된 바 없다. 섬유종은 비록 양성이지만 절제하지 않으면 부정맥이나 심한 심부전을 유발하여 사망을 초래할 수 있는 질환이다^{2, 4, 5)}.

유소아의 심장종양은 드문 질환이며 여러가지 유전질환, 고를린증후군(Gorlin syndrom-nevoid basal cell carcinoma syndrom), 신경섬유종증(neurofibromatosis), 결절성 경화증(tuberous sclerosis), 가족성 점액종(familial myxoma) 등의 조기 임상양상⁶⁾으로 나타날 수 있으며, 특히 고를린증후군에 동반된 심장 섬유종은 Coffin⁶⁾에 의해 보고

된 바 있다.

심장섬유종은 약 80~90%가 12세 이하의 영아거나 소아기에 진단되며 이 중에서 38%는 발견당시 1세이하⁶⁾이고 남녀의 차이는 없고 가족력과 관계가 없는 것으로 보고되었다²⁾.

섬유종은 거의 항상 단독으로 심실중격이나 좌측 심실근에 발생하고, 이때에는 심초음파촬영이나 혈관촬영술 등이 진단에 도움이 되며, 우측 심실근에서 발견되는 경우는 약 9.3% 정도이고, 아주 드물게 우심방이나 심방중격, 판막 등에 침범한 경우도 발견되기도 한다^{2, 7)}. 대부분이 심근내에 존재하지만 심실중격에 매달린 양상으로 나타나 좌심실유출로 폐쇄를 유발한 경우도 보고되고 있으며²⁾, 종양에 의해서 중증도의 판막기능 이상도 나타날 수 있다.

소아에서 발생한 심장 섬유종에서 흔히 동반되는 임상 증상으로는 설명할 수 없는 심부전, 원인을 알 수 없이 새롭게 발생한 심잡음 등이나 심실유출로 폐쇄와 심실기능 이상과 관련이 있으며, 심전도상에는 S-T segment의 이상과 심실비대의 소견이 흔히 나타나며, 심전도계에의 침범으로 인한 부정맥이 발견되기도 하는데^{2, 5)} 이때는 수술해야 하는 중요한 적응¹⁾이 되며, 특히 소아에서 원인을 알 수 없는 상심실성빈맥이나 심실성빈맥 등이 발견하면 섬유종 등의 심장종양이 아닌지를 확인해야 한다⁵⁾. 드물게는 치명적인 심실성 부정맥이 발현하여 급사의 원인이 되기도 한다^{2, 7)}.

흉부 단순사진촬영상 전반적인 심비대의 소견과 불규칙한 심장음영을 보이며 심장내 석회화도 25%에서 관찰되며 이는 섬유종을 의심할 수 있는 중요한 소견이 된다. 다

른 양성종양들의 경우도 석회화를 보이기는 하지만 섬유종의 경우보다 더 드물게 나타난다²⁾. 또한 성인의 경우 진단시, 1/3 이상의 환자에서는 전혀 자각증상이 없을 수도 있다²⁾. 2-D 심에코는 다른 심종양에서와 같이 진단과 수술 후 추적 관찰에 아주 유용하다. 심도자는 혈류역학적으로 정상범위내에 있을지라도 심장 종양의 존재를 나타낼 수 있으므로 진단에 유용하나 간혹 우심실유출로를 막고 있는 종양에서, 난원공을 통한 우-좌 단락이 발생한 경우에는 선천성 청색증 심기형과 감별진단하는데 어려움이 있을 수 있다²⁾. 그외에 Thallium scintigraphy, 컴퓨터단층촬영, 자기공명촬영등도 최근에 많이 사용되고 있다.

심장 섬유종은 회색-흰색, 중앙에 석회화를 가끔 동반하는 종양으로 그 크기가 다양하며, 12cm 이상의 크기도 보고되기도 하지만 큰 경우 4~7cm 정도가 대부분이다²⁾. 이들 종양은 피낭으로 싸여있지 않고 주위의 심근으로 퍼져있으며 주외조직과 잘 분획되어 있다.

조직학적으로 횡문근섬유종(rhabdomyofibroma), 선천성 섬유성 과오종(congenital fibrous hamartoma), 섬유성 조직구종(fibrous histiocytoma) 등으로도 일컬어지는데, 현미경 소견상, 변성된 근섬유와 함께 탄력섬유와 교원섬유로 둘러싸인 섬유아세포(fibroblast)들로 구성되어 있다²⁾. 이는 발생학적으로 중배엽에서 기원한 것임을 나타내며²⁾, 종양의 중앙 부위에는 초자양 섬유조직과 계란형의 핵을 가진 일정한 모양의 방추형세포가 관찰되기도 하고^{2, 6)}, 가끔 낭종성 변성 등이 함께 관찰되기도 하는데, 이는 모세혈관부족으로 인한 불충분한 혈액공급이 그 원인이며 이로인해 석회화를 유발하는 것으로 보고 되었다²⁾.

과거 20년 동안에 진단방법의 개발과 체외순환술을 비롯한 심근 보호의 발달로 인하여 심장 섬유종에 있어서 조기진단과 적절한 처치의 중요성이 부각되면서 성공적인 수술적 절제례가 많이 보고되고 있다¹⁻⁵⁾. Yamaguchi¹⁾ 등의 심장 섬유종 수술의 장기성적의 비교연구발표에 의하면 심장 섬유종의 성공적 수술절제에 실패할 중요한 요인 들로는 (1) 좌, 우심실의 대부분을 차지하는 큰 종양, (2) 수술시에 이미 심한 심부전의 양상을 보이는 경우, (3) 영유아기때에 심실성 빈맥이나 세동 등을 보이는 경우이다. 또한 수술적 절제에 성공하기 위해서는 종양의 적극적이고 완전한 절제에 온 노력을 기울여야 하며 비록 섬유성 피낭은 없으나 주위 심근으로부터 종양을 분리하는 것은 별 어려움없이 시행할 수 있다. 특히 섬유종은 정상 심실근을 파괴하는 것이 아니고 변위시키는 양성종양이므로 종양절제후 심실복원이 가능하도록 충분한 잔존심실근을 남기는 것도 중요하다고 하였다²⁾. 아울러 필요하다면 인조

포편 등을 이용한 심실중격의 재건, 승모판유두근의 재부착 등도 시도해야 한다고 보고되었다^{1, 2)}. 수술후 사망율은 종양의 위치에 따라 달라지며, 보고된 바에 의하면 종양의 크기, 혹은 부분절제나 완전절제에 관계없이, 좌심실벽의 기저부에 발생한 경우는 사망율이 50%, 심실중격에 발생한 경우는 28%에 이르는 것으로 되어있다²⁾. 그 밖에 절제가 불가능한 경우, 심장이식을 하여 성공한 예도 보고되어 있다^{4, 8)}.

결 론

심장 섬유종은 거의 심실중격이나 좌심실근에 발생하여 좌심실유출로 폐쇄, 울혈성심부전과 부정맥 등이 발현되어 심각한 결과를 초래하는 질환으로서 성공적인 수술적 절제가 최근 많이 보고되고 있는 바, 특히 신생아에서 종양의 조기 진단이 차후 수술의 예후를 결정하는데 중요한 인자가 되며 치명적인 결과를 예방하는데 도움을 줄 수 있다.

본 연세대학교 심장혈관센터에서는 생후 14개월된 신생아에서 우심실유출로에서 발생한 섬유종 1례를 경험하여 외과적 절제에 성공하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Yamaguchi M, Hosokawa Y, Ohashi H, Imai M. Long-term fate after excision. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 140-5
2. Parmley LF, Salley RK, Williams JP, Head GB. The clinical spectrum of Cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: noninvasive imaging enhance management. Ann Thorac Surg 1988; 45: 455-65
3. 정성규, 이상호, 최준영 등. 신생아에서 발생한 심장 섬유종. 대흉외지 1992; 25: 1261-4
4. Otsuka T, Asano K, Murota Y, Fukuda S, Hada Y, Fujii J. Successful removal of a cardiac fibroma in an elderly patient. J Cardiovasc Surg 1990; 31: 55-7
5. Filiatrault M, Bland MJ, Neilson KA, Paquet M. Cardiac fibroma presenting with clinically significant arrhythmias in infancy. Ped Cardio 1991; 12: 118-20
6. Coffin CM. Case 1 congenital cardiac fibroma associated with Gorlin syndrom. Ped Pathology 1992; 12: 255-62
7. Edward FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzella AT, Virmani R. Primary cardiac valve tumors. Ann Thorac Surg 1991; 52: 1127-31
8. Jamieson SW, Gaudiani VA, Reitz BA, et al. Operative treatment of an unresectable tumor of the left ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: 797-9