

원발성 심섬유종

-수술체험 1례 보고-

이현우* · 이재원* · 송명근*

=Abstract=

A Case Report of Primary Cardiac Fibroma

Hyun Woo Lee, M.D.*, Jay Won Lee, M.D.*, Meong Gun Song, M.D.*

We report a case of primary cardiac fibroma which is a rare cardiac neoplasm and arising most frequently from right ventricular free wall and interventricular septum.

A 2-month-old male infant with cyanosis was admitted for evaluation and treatment. Echocardiographic finding was a cardiac mass. Successful nearly total removal of the tumor was performed. The pathologic result was compatible with fibroma. The postoperative course was not eventful, and have been in good condition upto now.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:95-8)

Key words : 1. Cardiac neoplasm
2. Fibroma

증례

2개월된 남아가 우심방과 우심실의 심종양의 진단을 받고 외래 추적 관찰중 다량의 심낭삼출액에 의한 심압증과 우심실로의 혈류장애가 발생하여 수술을 위하여 입원하였다. 입원시 환아는 분당 40 내지 45회의 경미한 빈호흡이 있었으나 보채거나 쳐지지 않았고 한번에 150cc정도 잘 먹고 있었다. 과거력상 환아는 재태기간 36주에 산모가 고혈압이 심해 제왕절개로 분만되었고 출생 직후부터 전신 청색증이 있어 본원에서 심초음파를 시행한 결과 우심실과 우심방을 거의 채우는 심종양이 발견 되어 수술을 권유했으나 자의 퇴원한 경력이 있었다.

이학적 검사상 호흡수 분당 40회, 맥박수 분당 140회, 체온 36.8℃였으며 체중은 6.1kg으로 25~50 백분위수였다.

전반적인 영양상태는 비교적 좋아보였으며 외형상 별다른 기형은 없었다. 전신에 청색증이 있었고 피부소견상 비정상적인 색소침착은 없었다. 흉부소견상 흉곽은 호흡시마다 대칭적으로 팽창하였으며 호흡음은 깨끗하였고 심박동은 규칙적이었으며 심음은 좀 멀리서 들리는듯 하였으나 심잡음은 없었다. 복부 소견상 간이 2횡지 정도 만져졌으며 비장은 촉진되지 않았고 장운동음은 정상이었다. 사지 기형은 없었으며 손가락 발가락에 곤봉지(clubbing)가 있었다. 입원시 시행한 검사상 WBC 6100/mm³, Hb 15.7g/dl, Hct 46.2%, Platelet 420K/mm³, BUN/Cr 14/0.2mg/dl, S-GOT/GPT 23/22 IU/L, Na 138mEq/L, K 4.8mEq/L, Chloride 104mEq/L으로 정상수치였다. 단순흉부 X-선 검사상 우측 흉곽의 반 이상을 차지하는 종물 소견을 보였으며(Fig. 1), 심초음파상 우심방과 우심실을 채우는 심종양

* 울산의대 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ulsan University Medical College

논문접수일: 95년 6월 16일 심사통과일: 95년 7월 18일

통신저자: 이현우, (130-040) 서울시 송파구 풍납동 388-1, Tel. (02) 224-3580, Fax. (02) 224-3580



Fig. 1. Preoperative chest PA



Fig. 2. Preoperative echocardiography

이 있었고 우심실로의 혈류를 거의 차단하여 난원공을 통하여 우-좌 단락이 있었으며 다량의 심낭액이 있었다(Fig. 2). 심종양을 동반하는 다른 기형을 찾기 위하여 뇌 자기공명을 시행하였으나 특별한 이상소견은 없었고 신장 초음파상에서는 우측에 요관낭종(ureterocele)이 보였다.

입원 2일째 환자의 상태가 심압전증에 의하여 급격히



Fig. 3. Operative view



Fig. 4. Gross finding of neoplasm

나빠져 응급수술을 시행하였다. 수술은 정중 흉골절개로 접근하여 상행대동맥과 양공정맥 삼관으로 체온을 22℃까지 낮춘후 대동맥을 차단하고 종양제거술을 시행하였다. 완전적출술을 시행하려 하였으나 종양이 심내막에 근접해 있고 우심실의 대부분을 차지하고 있어서(Fig. 3) 심내막으로부터 3mm정도의 종물을 남기고 거의 대부분을 제거하였다. 수술소견상 종양은 우심실 자유벽(right ventricle free wall)에서 시작하여 우측 심방-심실 사이의 구(A-V groove)방향으로 확장되어 우심실의 누두(infundibulum)을 제외한 우심실의 전체를 침범했고 크기는 6×7×5cm이었다(Fig. 4). 종양의 심내막 침범 여부를 알아보기 위하여 우심방절개를 시행한 결과 심내막은 정상이었다. 수술후 심부전 소견과 부정맥은 발생하지 않았으며 2일째 인공호흡기를 제거할 수 있었다. 수술후 5일째 시행한 심초음파 검사결과 우심실의 종양은 거의 찾아볼 수 없었으

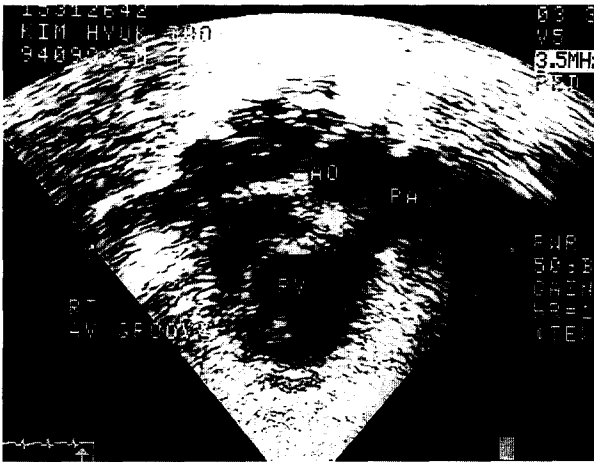


Fig. 5. Postoperative echocardiography

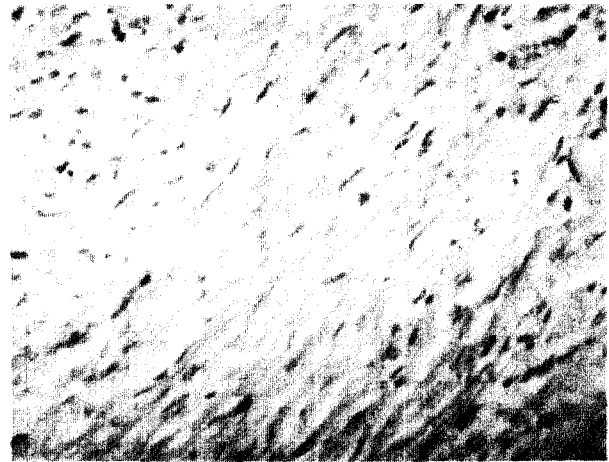


Fig. 6. Microscopic finding of neoplasm

며 (Fig. 5) 조직검사상 섬유종으로 진단되었다 (Fig. 6). 수술 7일째 환이는 별 문제없이 퇴원하였으며 현재까지 3개월 동안 건강한 상태로 외래에서 관찰 중이다 (Fig. 7).

고 찰

원발성 심종양은 모든 연령군에서 희귀한 질환이다. 발생 빈도는 0.01%~0.02%이고 특히 소아에서는 그 발생 빈도가 더욱 낮은 것으로 되어 있다. 소아에서의 원발성 심종양은 양성인 91%, 악성이 9%이며 횡문근종 (rhabdomyoma), 섬유종 (fibroma), 기형종 (teratoma) 등이 가장 흔한 종양들이다¹⁾. 심 섬유종 (cardiac fibroma)은 소아 원발성 심 종양의 25%를 차지하고 횡문근종에 이어 두번째로 흔한 종양으로 주로 심실 근육내 또는 심실 중격에서 발생한다²⁾. 섬유종은 주위조직과 경계가 분명하나 피막으로 싸여있지 않고 단발성이며 촉진시 단단하게 느껴진다. 증상으로는 종양의 크기와 위치에 따라 다양하다. 종양 덩어리가 심근의 상당 부분을 차지하고 혈류의 이동을 차단하여 발생하는 심부전이 가장 흔한 증상이다. 주로 우심부전에 의하여 전신부종과 복부 장기의 부종, 심낭 삼출액, 복수 등이 발생할 수 있고, 전도 조직에 위치하는 경우 부정맥이 발생할 수 있으며 주로 종양의 발생 부위가 심실 부위이기 때문에 심실세동에 의하여 급사할 수 있다³⁾. 상기 환자의 경우에서도 종양의 발생 위치가 우심실의 대부분을 차지하고 삼첨막방향으로 확장되어 좌심방이 눌려있었기 때문에 혈류장애가 발생하여 간이 증대되어 있었으며 심낭 삼출액이 있었던 것으로 생각되었다. 전신 증상으로는 열, 체중감소, 식욕부진과 백혈구 증가, 빈혈 등등이



Fig. 7. Postoperative chest PT

발생할 수 있다. 또한 전색중에 의하여 뇌경색, 심경색, 기타 장기의 손상이 발생할 수 있다.

진단은 비침습적 방법인 심초음파, 전산화단층촬영과 자기공명 영상으로 할 수 있고 침습적 방법인 심조영술은 악성이 의심되어 조직 검사가 필요한 경우와 비침습적 방법에 의하여 종양의 위치와 부착 부위가 정확히 검사하기 어렵거나 양 심실과 심방을 보기 어렵고 관상동맥의 주행을 검사할 필요가 있는 경우에 한하여 시행한다³⁾. 치료로는 수술적인 제거술이 가장 좋은 방법이며 전 적출술이 원

칙이다. 그러나 심유종의 경우에는 종양의 크기가 상당히 큰 편으로 심근의 대부분을 차지 하는 경우가 많아 전 적출술을 시행하는 경우 이로 인하여 발생하는 저심박출 증후군 때문에 전 적출술이 불가능한 경우가 많으며, 종양이 성장시에 주위 조직을 침습하지 않고 종양 자체만 성장하기 때문에 부분적 적출술을 시행하고 차후에 정상 심근의 성장 정도를 관찰하여 전적출술을 시행하는 것이 바람직하다는 주장도 있다^{4,5)}.

William 등⁶⁾은 적출술후의 예후는 종양으로 인한 혈류의 차단이 어느정도 교정 되었는가와 부정맥의 발생 여부에 의하여 좌우된다고 하였다. 또한 그들은 부분적 적출술로 혈류차단을 충분히 교정할 수 있다면 전적출술을 시행한 경우에 야기될 수 있는 전도조직의 손상으로 인한 부정맥과, 정상 심근의 부족으로 인하여 심부전이 유발될 수 있기때문에 심근의 극히 일부분을 침범한 경우가 아니면 부분적 적출술을 시행하는 것이 좋다고 하였다. Reece 등⁷⁾은 부분적 적출술을 시행한후 잔존한 종양의 성장정도와 보존된 심실근육의 기능정도를 3년동안 주기적으로 관찰한 결과 심부전소견이 발견되지 않았음을 보고하면서 부분적 적출술이 심유종의 치료에 있어서 유용함을 주장했다. 저자의 경우도 종양 자체가 심내막까지 근접해 있고 우심실근육의 대부분을 차지하고 있어 전적출술을 시도하였으나 불가능하여 부분적 적출술을 시행하였다. 부분적 적출술로 충분하게 혈류를 개선시킬 수 있었으며 저심박출 증후군의 발생없이 회복할 수 있었다. 적출술 이외의 수술방법으로 종양이 양 심실과 양 심방을 동시에 침범하고 종양의 발생 장소때문에 제거술이 불가능한 경우에는

심장 이식을 시행하여 좋은 결과를 얻을 수 있다는 보고도 있다⁸⁾.

본 울산의대 흉부외과학 교실에서는 소아에서 발생한 원발성 심섬유종 1례을 적출술로 치료하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Schmaltz AA, Apitz J. *Primary heart tumor in infancy and childhood.* Cardiology 1981;67:12-22
2. Ceithaml EL, Midgley FM, Perry LW, Dullum MK. *Intramural ventricular fibroma in infancy: survival after partial excision in 2 patients.* Ann Thorac Surg 1990;50:471-2
3. Bini RM, Westaby S, Bargerion LM, Pacipico AD, Kirklin JW. *Investigation and management of primary cardiac tumors in infancy and children.* J Am Coll Cardiol 1983;106:414-9
4. Chan HS, Sonley MJ, Moes CAF, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. *Primary and secondary tumor of childhood involving the heart, pericardium, great vessels.* Cancer 1985;56:825-36
5. Ymaguchi M, Hosokawa Y, Ohosi H, Oshima Y, Minamiji K. *Cardiac fibroma. Long-term fate after excision.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;130(1):140-5
6. William DB, Danielson GK, McGoon DC, Feldt RH, Edward WD. *Cardiac fibroma: long-term survival after excision.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:230-6
7. Reece IJ, Cools DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL, Montero CG. *Cardiac tumor: clinical spectrum and prognosis of lesions other than classic benign myxoma in 20 patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:439-46
8. Valente M, Cocco P, Thiene G, Casula R, Milanesi O. *Cardiac fibroma and heart transplantation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106(6):1208-12