

원발성 심장 혈관종

- 1례 보고 -

임상현*, 장병철*, 이문형**, 조상호***

=Abstract=

Primary Intracardiac Hemangioma

-1 case report-

Sang Hyun Lim, M.D. *, Byung Chul Chang, M.D. *,
Moon Hyung Lee, M.D. **, Sang Ho Cho, M.D. ***

Intracardiac hemangiomas are very rare primary cardiac tumor and there have been at least 37 reports of surgically resected cardiac hemangiomas. Most cardiac hemangiomas are asymptomatic. In symptomatic patients, symptoms are related to the location of tumor and outflow tract obstruction or obstruction of inferior and/or superior vena cava. Sudden death may occur due to conduction disturbances. The principle of treatment is surgical resection, and the prognosis is dependent upon the size, location and multiplicity of the tumor. A 40 year old man was admitted due to chest contusion and was found to have an intracardiac mass during echocardiographic examination. The mass was successfully removed and pathologic examination showed benign hemangioma. The patient was recovered uneventfully in postoperative period and was followed up for 1 year without evidence of recurrence.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:735-8)

Key word : 1. Heart Neoplasm
2. Hemangioma

증례

40세 남자환자가 흉부 둔상후 발생한 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 2개월전 앞가슴에 둔상을 입은후 인근 종합병원을 방문하여 심낭삼출 및 우심실 점액종을 진단받고 입원하였다. 심낭삼출로 천자를 시행하여 약 3000 cc

의 노란색깔이 나는 심낭삼출액을 뽑아낸후 결핵성 심낭염이 의심되어 결핵약을 처방받고 본원으로 전원 되었다. 내원 당시 활력 증후는 혈압 110/60 mmHg, 맥박 83회/분이었으며 외관상 병색소견은 보이지 않았고 이학적 검사상 경정맥이 약간 확장되어 있었다. 심장청진상 심잡음은 들리지 않았으나 심음의 크기는 감소되어 있었고 심마찰음은 들리지 않았

* 연세대학교 의과대학, 심장혈관센터 심장혈관외과

Division of Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

** 연세대학교 의과대학, 심장혈관센터 심장내과

Division of Cardiology, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

*** 연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 97년 9월 23일 심사통과일 : 11월 11일

책임저자 : 장병철, (120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학, 심장혈관센터 심장혈관 외과.

(Tel) 02-361-7280 (Fax) 02-393-2041

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. MRI finding of the hemangioma. Contrast enhanced mass is seen at the atrium, and the mass is protruded into both atria.

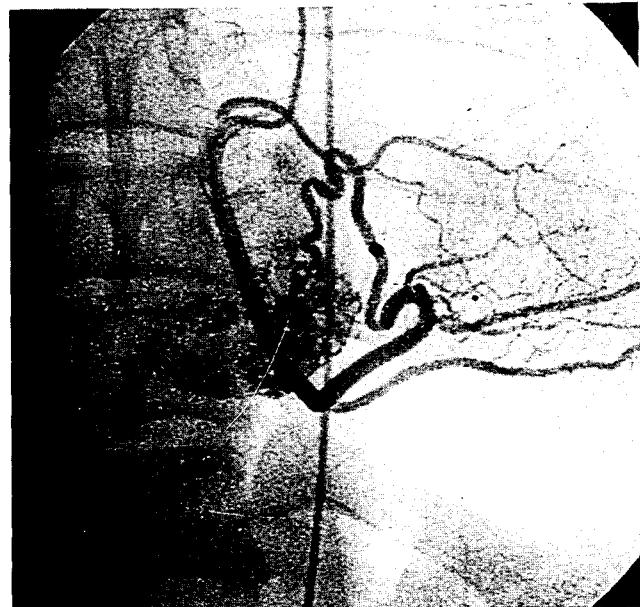


Fig. 2-2. A branch of the right coronary artery supplies the mass.



Fig. 2. Coronary angiographic findings.
Fig. 2-1. A branch of the left circumflex artery supplies the mass.

다. 간비대 소견은 보이지 않았으며 하지 부종 소견도 보이지 않았다. 말초혈액 검사상 혈색소는 13.2 g/dl, 헤마토크리트은 39%, 백혈구수는 $5800/\text{mm}^3$ 이었다. 혈액 화학 검사는 정상소견이었다. 단순 흉부 X-선 촬영상 심장음영이 확장되어 있었으나 폐실질은 정상소견 이었다. 심전도 검사상 동성 리듬이었고 우각차단을 나타내었다. 내원후 시행한 경식도 초음파상에서는 $6 \times 8 \text{ cm}$ 크기의 종괴가 좌심방 후벽에서부터 기시하여 좌심방과 우심방을 침윤하는 양상을 보였으며 개존성 난원공이 발견 되었고 도플러상 종괴에서 우심실로의 혈류가 관찰되었다. 흉부 컴퓨터 단층 촬영상에서는 $6 \text{ cm} \times$

기의 종괴가 좌심방에서 관찰되었으며 좌심방의 안과 바깥에 걸쳐 있었다. 그리고 흉부 자기 공명 영상에서는 심방중격의 아래부분에서 기시하는 6 cm 크기의 종괴를 관찰할 수 있었는데 (Fig. 1) 종괴는 좌우심방 양쪽으로 돌출되어 있었고 조영제 주입시 조영제에 의해 밝게 빛나는 것을 관찰할 수 있었다. 환자의 심낭삼출 양이 많고 호흡곤란을 호소하여 심낭 배액판을 삽입하여 약 3000 cc 가량의 심낭삼출액이 배액 되었다. 심낭액의 색은 노랗고 약간 탁했으며 검사상 pH=7.6, 비중=1.031, 단백질=5 g/dl, 백혈구=383/ mm^3 (단핵구=100%), ADA=14.2 u/l, CEA=0.8 ng/ml 이었다. 균배양검사상 배양균은 없었으며 결핵균 직접도말 검사는 3개 모두 음성이었다. 그후 환자는 심도자검사 및 조직 생검을 시행하였는데 관상동맥 촬영상 좌회선지와 우측 관상동맥에서 종괴로 들어가는 커다란 혈관이 관찰 되었고 (Fig. 2) 조직 생검상에서는 양성종양으로 진단되어 1996년 3월 5일 수술을 시행하였다. 수술은 흉골 정중 절개하에 상행대동맥에 동맥판 삽관후 우심실을 통하여 상공 정맥과 하공 정맥에 각각 정맥판을 삽관하고 중등도의 저체온하에서 체외순환을 시행하며 수술을 시행하였다. 수술 소견상 1000 cc 가량의 심낭 삼출액이 있었고 심낭막과 우심실사이에 약간의 유착이 있었으며 심막은 두꺼워져 있었다. 완전체외순환하에 우심방을 절개한 결과 약 6 cm 크기의 종괴가 심방중격의 아래부분에서 기시하여 심방중격을 통하여 좌우심방에 걸쳐 있었으며 (Fig. 3) 하공정맥 주위 좌심방의 후벽까지도 연결되어 있었다. 수술은 심방중격 및 좌심방의 후벽에 붙어있는 종괴를 심



Fig. 3. Operative findings. A photograph of operation field. A well encapsulated mass is seen at the right side of the atrial septum. The mass is extended into left atrium through atrial septum.

방증격과 좌심방의 후벽을 포함하여 절제후 60×35 mm 크기의 좌심방의 결손 부분은 bovine pericardium을 이용하여 제전하였으며, 55×18 mm 크기의 심방증격결손은 double velour patch를 이용하여 막아주었다.

총 체외순환시간은 136분 이었고 대동맥 차단 시간은 78 분이었다. 환자는 수술후 1일째에 기도삽관을 제거하였고 합병증 없이 회복하여 수술후 12일에 퇴원하였다.

절제된 종양은 $5 \times 4 \times 3$ cm 크기로 잘 경계 지어져 있고 주위에 심방증격이 붙어 있었다. 절단면은 적갈색으로 많은 혈관들로 구성되어 있고 국소적으로 출혈 혹은 섬유화가 관찰되었다(Fig. 4). 현미경적으로는 종양이 크고 작은 잘 발달된 혈관들로 구성되어 있고(Fig. 5) factor VIII 과 CD 31의 면역 염색에 양성이었으며 혈관종에 합당하였다.

고 칠

심장의 특발성 종양은 매우 드물어서 Straus와 Merliss 등에 의하면 그 발견예가 부검예의 0.03~0.001%에 불과하며 그중 75%가 양성 종양이고 양성 종양의 절반 이상이 점액종으로 보고되어 있다¹⁾. Chao 등에 따르면 심장의 혈관 종양은 심장의 종양중에서도 드물어서 성인에서 심장 양성 종양의 5% 정도 만을 차지하고 있다고 한다²⁾. 이제까지 문헌에서 보고된 예를 살펴보면 1993년에 Brizard 등이 그때까지 발표되었던 23예의 환자들에 대하여 정리하여 자신들의 예를 포함, 총 24예를 보고하였으며³⁾ 그후 현재까지 37예만이 보고



Fig. 4. Gross Findings. This is the cut surface of the mass. The mass is composed of many vascular channels, and there are a few foci of hemorrhage or fibrosis.

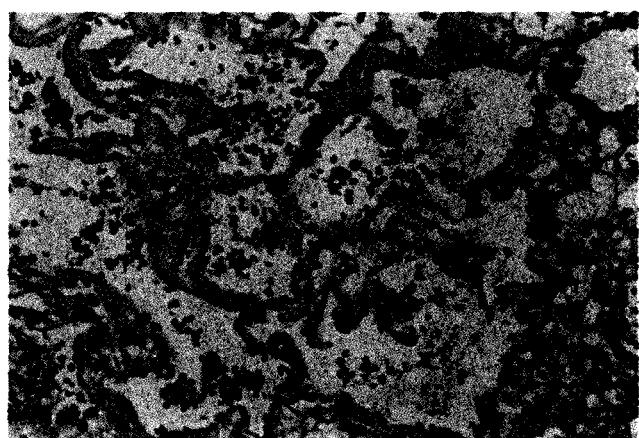


Fig. 5. Microscopic Findings. Microscopic findings show well formed many vessels. (H & E 100x)

된 상태로 아직까지 국내 문헌에는 보고된 바 없다^{4,5)}. 심장의 혈관종은 병리학적 소견에 따라 모세혈관성, 정맥성, 무리성(racemous), 해면성(cavernous) 등으로 나누며 보고된 대개의 혈관종은 2~3cm 직경의 작은 크기로 심내막하에 위치하고 있으며²⁾ Brizard등의 발표에 의하면 심장내에의 어디에나 올 수 있고 주로 좌심실의 측벽과 우심실의 전벽, 그리고 중격에 주로 발생된 것으로 보고되어 있다³⁾. 임상 증상은, Brizard 등이 발표한 23명의 환자들에서 운동시 호흡곤란이 43%, 부정맥이 17%, 우측심기능 부전이나 가성협심증(pseudoangina) 등이 13%의 환자에서 나타난 것으로 보고 되었다³⁾. 그러나 종양의 위치에 따라서 나타나는 증상에 차이가 있을 수 있는데 심실 중격의 우측에 위치할 때는 폐동맥 협착과 같은 증상을 나타내며 심방 중격의 우측에 위치하여 상공정맥 혹은 하공 정맥의 입구를 막을 수도 있고 난원공에 위치할 때는 아

무런 증상이 없을 수도 있다.

심장의 혈관종을 진단하는 데는 여러가지 진단적 방법이 필요한데, 흔히 심장 초음파상에서 심장내의 종괴를 확인할 수 있다. 그러나 이것이 단순한 점액종인지 혈관종인지를 구별하기는 어려우며 심도자 검사를 시행하여 심장내의 종괴의 위치를 정확하게 확인한 후 관상동맥 활영을 시행하여 종괴로 흐르는 혈류가 있음을 확인하여야 확진이 가능하다. 그러나 이러한 침습적인 검사방법 이외에도 컴퓨터 단층 활영이나 흉부 자기공명 영상을 시행할 수 있는데, 심장의 운동 때문에 컴퓨터 단층활영으로는 진단하기 어렵다. Newell 등에 따르면 자기공명영상을 시행하였을 때 2D-초음파와 혹은 관상동맥 활영술과 종합하여 판독할 때에는 정확한 결과를 얻을 수 있으나 이 검사 자체만으로는 정확한 진단을 하기 어렵다고 하였다⁶⁾.

Palmer 등의 보고에 의하면 심장 혈관종이 스스로 퇴축(involution) 했다는 보고도 있지만⁷⁾ 대개의 경우 가능하면 수술적으로 적출하는 것이 권장되고 있다. Abad 등에 의하면 이는 혹시 종괴가 심실 유출로나 판막을 막아서 발생할지도 모를 돌연사를 막아줄 수 있고 조직학적인 정확한 진단을 함으로써 예후를 결정할 수 있고 종괴를 제거함으로 임상상태를 호전시킬 수 있기 때문에 발견되는 경우 절제하는 것이 원칙이라고 하였다⁸⁾. 그 이외에도 절제가 어렵고 임상 증상이 심한 예에서는 방사선 조사법 등도 고려되고 있으나 이를 뒷받침 할 만한 증거는 없는 상태이다. 현재까지 심장 혈관종의 발표된 증례수가 적기 때문에 예후에 대하여는 알기 어려

우나 조직학적으로는 양성의 종양이며 수술 후에 별다른 문제가 없는 것으로 되어 있다. 그러나 Abad는 좌심방에 발생된 종양을 절제한 후에 4년 뒤에 우심방에 다시 혈관종이 생긴 예를 보고하여 재발의 가능성성이 있는 것을 보여 주었다⁸⁾.

참 고 문 헌

- Straus R, Merliss R. Primary tumors of the heart. Arch Pathol Lab Med. 1945;39:74-8.
- Chao JC, Reyes CV, Hwang MH. Cardiac Hemangioma. Sourth Med J 1990;83:44-7.
- Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, et al. Cardiac Hemangiomas. Ann Thorac Surg 1993;56:390-4.
- Blondeau P. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. Thorac Cardiovasc Surg 1990;38:192-5.
- Burke AP, Johnes J, Viermani R. Hemangiomas of the heart: a clinicopathologic study of 10 cases. Am J Cardiovasc Pathol 1991;13:283-90.
- Newell JD, Eckel C, Davis M, Tadros NB. MR Appearance of an Arteriovenous Hemangioma of the Interventricular Septum. Cardiovasc Intervent Radiol 1988; 11:319-21.
- Palmer TE, Tresch DD, Bonchek LI. Spontaneous resolution of a large cavernous hemangioma of the heart. Am J Cardiol 1986;58:184-5.
- Abad C, Campo R, Estruch R, et al. Cardiac Hemangioma with Papillary Endothelial Hyperplasia: Report of a resected case and review of the literature. Ann Thorac Surg 1990;49:305-8.

=국문초록=

심장내의 혈관종은 매우 드문 질환으로써 부검 예가 아닌 경우로는 전세계적으로 37예만이 보고되어 있다. 증상은 종양의 위치에 따라 우심실 유출로 폐쇄에 따른 증상이나 상공정맥 혹은 하공정맥을 막아서 생기는 등의 다양한 증상이 나타날 수 있으며 때로는 증상이 없이 발견되기도 한다. 치료는 수술 적인 절제를 원칙으로 하나 보고된 예가 적은 관계로 예후에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 그러나 조직학적으로는 양성에 속한다. 연세대학교 심장혈관센터에서는, 흉부 둔상을 주소로 내원한 40세 남자 환자에서 심장 초음파 검사 결과 우연히 심장내의 종괴를 발견하였다. 종괴는 수술을 시행하여 절제하였으며 조직학적 검사상 양성 혈관종으로 판명되었다. 환자는 수술 후 합병증이 없이 퇴원하였으며 수술 후 1년간 관찰 추적중인데, 현재까지 재발없이 양호한 상태를 보이고 있다.

- 중심단어 : 1. 심장내 종괴
2. 혈관종
3. 외과적 절제술