

# 결절성 뇌경화증과 동반된 좌심실내 횡문근종의 수술치료

-1례보고-

문 상 호\* · 서 필 원\* · 박 성 식\* · 임 수 빈\* · 김 삼 현\*

=Abstract=

## Left Ventricular Rhabdomyoma with Tuberosus Sclerosis

- A Report of one case -

Sang Ho Moon, M.D.\*, Pil Won Seo, M.D.\*, Seongsik Park, M.D.\*,

Soo Bin Yim, M.D.\*, Sam Hyun Kim, M.D.\*

The most common primary heart tumor in infants is the rhabdomyoma. It is known that tuberous sclerosis is found in half of the patients with cardiac rhabdomyoma. Because the prognosis of this tumor associated with subaortic stenosis is poor, the surgical intervention is indicated. We report one case of left ventricular rhabdomyoma with tuberous sclerosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:467-70)

Key words : 1. Heart neoplasm  
2. Rhabdomyoma

## 서 론

원발성 심장 종양은 매우 드문 심장 질환으로 성인에서는 점액종이 가장 많으나 영아나 소아기에서는 횡문근종이 가장 높은 발생빈도를 보인다<sup>1)</sup>. 횡문근종은 치료받지 않은 경우 50%가 생후 6개월내에 사망하고, 80%가 1년내에 사망하는 것으로 보고되어 있다<sup>1)</sup>. 또한 횡문근종환자의 50%에서 결절성 뇌경화증을 동반하고 역으로 결절성 뇌경화증 환자의 50%에서 횡문근종을 갖는 것으로 보고되고 있다<sup>2,4)</sup>. 본 교실에서는 신생아에서 좌심실유출로 폐쇄를 동반한 심장 횡문근종에 대해 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었으며 MRI 검사를 통하여 조기 결절성 뇌경화증을 진단하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

생후 3개월된 남아가 발열을 주소로 근처 병원 방문후 심잡음이 청취되어 본원 외래를 통해 입원하였다. 환아는 성장에 큰 문제 없었으며 내원시 유의할 만한 증상이나, 경련 등의 신경학적인 증상은 보이지 않았다. 내원당시 I/IV정도의 수축기 잡음이 우측 흉골연에서 청진되었으며 우측 늑골하연에서 2횡지 정도의 간비대가 촉진되었으나 전신부종은 없었다. 그 외 이학적 검사상 특이 소견은 없었다. 활력징후는 맥박수 128회/분, 호흡수 24회/분이었으며, 혈구 및 혈액 생화학 검사는 정상 소견이었다. 흉부 단순촬영상 심비대 소견은 없었고 심전도 상에서는 좌심실 비대소견을 보였다. 심초음파 흉골연 장축단면도(parasternal long axis view)에서 대동

\*단국대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 2001년 9월 18일 심사통과일 : 2002년 5월 21일

책임저자 : 김삼현(330-719) 충청남도 천안시 안서동 산 29번지, 단국대학교병원 흉부외과. (Tel) 041-550-3982, (Fax) 041-550-3984

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig.1. Two-dimensional echocardiogram showing a long-axis cross section of the left heart : a tumor mass arising from ventricular septum and projecting into the left ventricular outflow.

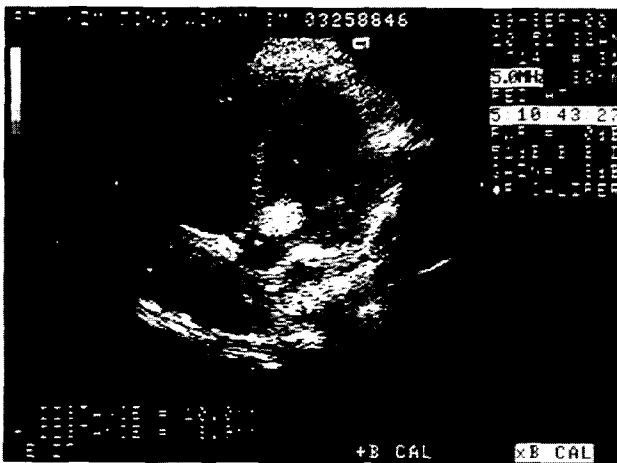


Fig. 2. Two dimensional echocardiogram showing a long-axis cross section of the left heart : during systole, the tumor mass moved into the aortic orifice

맥관 하방에 심근과 구별되고 뚜렷한 경계를 보이는 종괴가 관찰되었다. 종괴의 에코는 심벽의 에코보다 증가되어 있었으며 비교적 균질한 소견을 보이고 있었다(Fig.1). 수축기시에 종괴는 대동맥판막을 향해서 움직였으며, 좌심실 유출로의 부분적 폐쇄를 초래하고 있었다(Fig.2). 좌심실 유출로 내 심종양의 진단으로 수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골절개 후 중등도 전신 저체온하에 통상적인 체외순환 하에서 시행하였다. 심정지후 대동맥을 통한 경관막 접근법을 이용하였다. 0.7×1.0cm 크기의 기저부가 넓고 흰색 섬유성의 종괴가 관찰되었으며 대동맥 판막 우측 하방 중격벽에 부착되어 있었다(Fig.3). 심실 중격 일부를 포함하여 종괴의 완전절제를

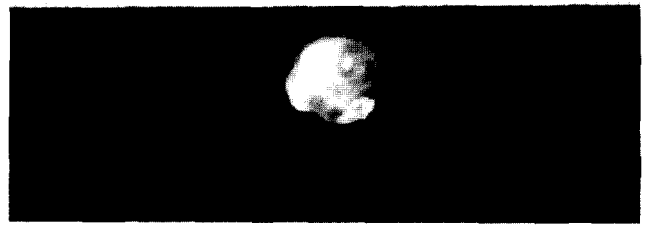


Fig. 3. Excised rhabdomyoma : Whitish fibrous appearance with a maximum length of 1.2cm.

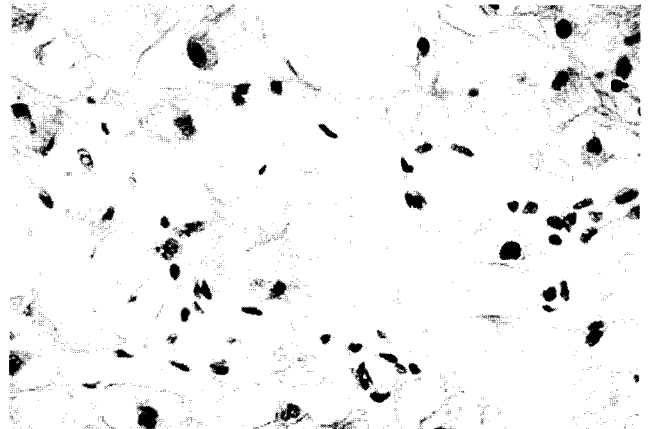


Fig. 4. The microscopic slide shows large vacuolated cells with the granular cytoplasm, eccentric nuclei and thin radiating myofibrillar projections : typical of the classic 'spider cells' found in rhabdomyoma(H-E stain × 200)

시도하였다. 술 후 7병일째 심초음파 검사상 잔여 종양은 보이지 않고 좌심실 유출로 폐쇄 소견은 보이지 않았다.

병리검사상 종양에 세포질 종괴(cytoplasmic mass)가 위치하고 주변부로 방사하는 미세한 원섬유 돌기(fibrillar processing)가 걸쳐 있는 특징적인 거미세포(spider cell)가 발견되어 심장 횡문근종으로 진단하였다(Fig.4).

문헌상 결절성 뇌경화증 발병률이 50% 이상이므로 9병일째 뇌 자기공명 영상 촬영을 하였고 초기 결절성 뇌경화증을 진단할 수 있었다(Fig.5). 환자는 술후 12일째 퇴원하였고 결절성 뇌경화증의 증상 발현 유무를 추적하기 위하여 신경과로 정기 방문하고 있다.

## 고 찰

원발성 심장 종양은 매우 드문 심장 질환으로 일상적 부검에서 연령에 관계없이 환자 10,000명당 1명 정도의 발생빈도를 보이며<sup>1)</sup>, 특히 소아기의 원발성 심장 종양은 횡문근종

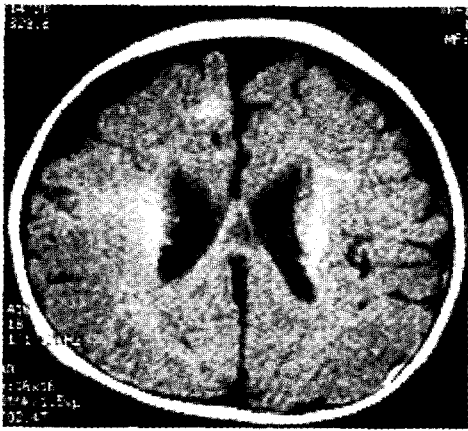


Fig. 5. The brain MRI shows tuberosclerosis on lateral sides of both lateral ventricles

과 섬유종이 대부분을 차지한다. 심장 횡문근종은 대부분 1세 미만의 영아에서 진단되며, 90%에서 다발성이며 빈번하게 소엽성(lobulated)으로 나타난다. 조직학적으로 횡문근종은 진성 신생물은 아니며 사실상 뇌, 콩팥, 췌장, 간 등에 발생하는 과오종에 가깝고 유사분열 활동성(mitotic activity)은 거의 없다<sup>2)</sup>. 육안적 소견으로는 백색 혹은 회색이며, 단단하고, 피막은 없으며, 주위 조직과 구별이 용이한 명변으로서 크기는 1mm에서 수 cm까지 다양하다. 남녀의 차이는 없으며 약 반수에서 상염색체 우성유전(autosomal dominant)을 하는 결절성 경화증을 동반하며 가족력을 보인다<sup>2,3)</sup>.

심장 횡문근종이 양성종양이라 할지라도 예후가 아주 불량한데 Fenoglio 등에 의하면 6개월내 환자의 40%, 1년내 60%, 5년내 80%가 사망한다고 하였다<sup>5)</sup>. 환자의 50%에서 심실이나 판막개구부의 폐쇄를 야기하면 생후 24시간내에 사망할 수 있으나, 유출로 폐쇄가 경미하면 영아나 소아기에 무증상으로 있게 된다. 임상증상은 주로 심장내 종양의 크기, 위치에 따라 결정되는데 유출로 혹은 유입로 폐쇄가 있는 경우 울혈이나 청색증이 나타나고, 또 심장의 흥분전도계를 침범할 경우 불응성 심장 부정맥이 나타날 수 있다<sup>6)</sup>. 전신 색전화도 나타날 수 있으나 이는 드문 일로서 종양이 비교적 견고하기 때문이다.

심장 횡문근종의 진단으로 과거에는 심도자 및 심장 조영술을 시행하였으나 최근에는 심장 초음파로 진단이 가능하게 되었으며, 특징적 심초음파 소견으로 더 이상 조직학적 진단이 필요하지 않게 되어 심초음파 소견과 결절성 경화증의 동반유무 확인만으로도 비침습적인 진단이 가능하게 되었다<sup>7)</sup>. 자기 공명 영상술이 사용될 수도 있으나 이는 직경 0.5cm 이하이거나, 심벽내 횡문근종인 경우에는 한계를 보인다<sup>7)</sup>. 심장 횡문근종은 울혈성 심부전, 청색증 및 부정맥 등의 임상증상이 나타나기도 하지만 많은 수의 환자에서 사망

전에 아무런 증상없이 단지 수축기 심잡음만 청진되며 성공적 수술을 위해 조기진단이 필요하다고 하겠다. 소아 심장 횡문근종은 일반적으로 자연회복이 일어나는 양성종양이라 할지라도 수술적 치료의 대상이 되며 수술은 불응성 부정맥이나 심한 혈액학적 장애를 가진 환아에서 시행된다. 증상이 없는 다발성 종괴는 수술이 추천되지 않으며 수술은 잔류종괴가 나중에 부정맥을 야기하여 급사를 일으키므로 종괴의 완전제거를 시도하는 것이 원칙이다. 하지만 이것이 불가능한 환아는 부분제거를 통해 유입로 혹은 유출로 폐쇄를 완화하여 증상을 개선하는 고식적 수술을 해야한다.

부검상 횡문근종 환자의 1/3~1/2에서 결절성 경화증을 동반하고, 역으로 심장질환의 증상이나 징후가 없는 결절성 경화증 환자의 50%이상에서 심초음파상 횡문근종과 부합된 소견을 보인다. 따라서 결절성 경화증의 증상으로 여러 장기내의 과오종, 경련, 지능저하, 피지선종(adenoma sebaceum), 두개강내 석회화 등이 나타날 수 있다. 본례에서 간질발작 등 신경학적인 이상은 없었으나 자기공명 영상술상 초기 결절성 경화증에 부합되는 소견을 발견하여 신경과 외래 경과 관찰 중에 있다. 또한 복부초음파를 시행하여 장기내 과오종 유무를 확인한 결과 특이 소견은 보이지 않았다. 결절성 뇌경화증 환자의 50%에서 망막이나 시신경에 과오종이 생긴다고 보고되고 있어 추후 안과 진찰도 필요하리라 생각된다<sup>8,9)</sup>. 횡문근종이 있는 환자에 대해 결절성 뇌경화증에 대한 술전 검사는 반드시 필요하다.

## 참 고 문 헌

1. Corno A, Simone G, Catena G, Marcelletti C. Cardiac rhabdomyoma: surgical treatment in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:725-31.
2. Eric DF, Eric WS, Matthew AF, Reda MS, Ralph DA. Cardiac rhabdomyoma in the neonate: surgical management. Ann Thorac Surg 1983;37:249-53.
3. Scott G, Randall L, George P. Surgical treatment for rhabdomyoma of the right atrium causing arrhythmias. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89:802-4.
4. Michael DB, Margit K, Jeffery FS, Robert MF. Cardiac rhabdomyomas and obstructive left heart disease: histologically but not functionally benign. Ann Thorac Surg 1998;65:1388-90.
5. Fenoglio JJ, MaAllister HA, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study. Am J Cardiol 1976;38:241-51.
6. Umesh D, Michael DB, Christine B, Robert MG, Robert MF. Obstructive rhabdomyoma and univentricular physiology: a rare combination. Ann Thorac Surg 1998;65:835-7.
7. Robert B, Hugo SF, Robert WM Frater, Bernard BF, Julie

SG. MRI in the evaluation and management of a newborn infant with cardiac rhabdomyoma. Ann Thorac Surg 1997;63:1475-7.

에서 좌심실유출로 폐쇄를 동반한 심장 횡문근종 치험 1례. 대흉외지 1997;30:205-8.

8. 안병희, 문형선, 나국주, 김상형, 김병주, 마재숙. 신생아

9. 조상록, 김용진, 노준량, 서경필. 심장내 횡문근종의 수술 치료. 대흉외지 1991;24:1138-43.

**=국문초록=**

횡문근종은 영아에서 발생하는 일차 심종양중 가장 흔한 종양이며, 환자의 약 반수에서 결정성 뇌경화증을 동반한다. 이 종양이 대동맥하 협착을 유발할 경우 그 예후가 좋지 않으므로 수술의 적응증이 된다. 본 단국대학교 흉부외과 교실에서는 결정성 뇌경화증을 동반한 좌심실내 횡문근종 1례를 수술 치험하였기에 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 심장종양  
2. 횡문근종