

대동맥판막에 위치한 유두상 섬유탄력종

— 1예 보고 —

김재현* · 나찬영* · 오삼세* · 이창하* · 백만종* · 김종환*

Aortic Valve Papillary Fibroelastoma

— Report of 1 Case —

Jae Hyun Kim, M.D.*, Chan-Young Na, M.D.*, Sam Sae Oh, M.D.*
Chang-Ha Lee, M.D.*, Man Jong Baek, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

Papillary fibroelastomas are benign, and they are the second most common primary cardiac tumors usually involving the cardiac valve. Papillary fibroelastoma attached to the free margin of right coronary cusp of the aortic valve was found incidentally during the work-up of a 51-year-old woman, who was presented with palpitation and dyspnea. During the operation, the tumor mass was excised without leaving defect on the aortic valve leaflet.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:316-318)

Key words: 1. Aortic valve
2. Fibroelastoma

증례

환자는 51세 여자환자로 3개월 전부터 발생한 심계항진과 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 평소 고혈압으로 약물 치료를 받던 환자로 내원 후 시행한 24시간 holter 검사에서 잦은 발작성 심실수축(paroxysmal ventricular contraction)이 관찰되었으며 심초음파 검사에서 대동맥 판막에 위치한 종양이 발견되었다. 경흉부 심초음파 검사에서 종양의 크기는 약 6 mm 정도였고 대동맥 판막의 우관상 동맥첨판의 끝부분에 위치하면서 운동성이 아주 좋은 상태였다. 좌심실 박출계수는 56%였고 좌심실 이완기말 치수 및 수축기말 치수는 각각 49 mm와 35 mm였다. 환자의 체온은 정상이었고 혈액검사서서 감염을 의심할 만한 징후는 없었으며 혈액 균배양 검사에서도 음성소견을 보여 심내막염에 의한 vegetation보다는 심장판막에 호발하는 종

양인 유두상 섬유탄력종을 의심하였으며 종양의 크기는 작았으나 운동성이 좋아서 색전의 위험성이 높다고 판단하고 수술을 시행하였다.

수술은 정중흉골절개 후 상행대동맥에 동맥 캐놀라를 우심방이에 정맥 캐놀라를 삽관하고 심폐바이패스를 시행하였으며 심정지 후 중등도 저체온 하에서 수술을 진행하였다. 상행 대동맥 근위부를 절개한 후 대동맥 판막을 관찰한 결과 대동맥 판막은 정상적으로 세 개의 첨판으로 구성되어 있었고 판막 비후 등의 소견은 없었으나 우관상 동맥첨판의 끝부분에 6 mm 정도의 종양이 위치하고 있었다(Fig. 1). 종양은 짧은 줄기(pedicle)를 가지고 있으면서 우관상 동맥첨판의 상부 대동맥편(aortic side)에 부착되어 있었고 좁고 긴 가지들이 많이 부착되어 있어 말미잘의 모양과 유사하였다(Fig. 2). 판막의 손상에 주의하면서 종양을 제거하였으며 종양 제거 후 판막교정술은 필요하지

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute
논문접수일 : 2005년 1월 3일, 심사통과일 : 2005년 2월 4일
책임저자 : 나찬영 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과
(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: koreaheartsurgeon@hotmail.com
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

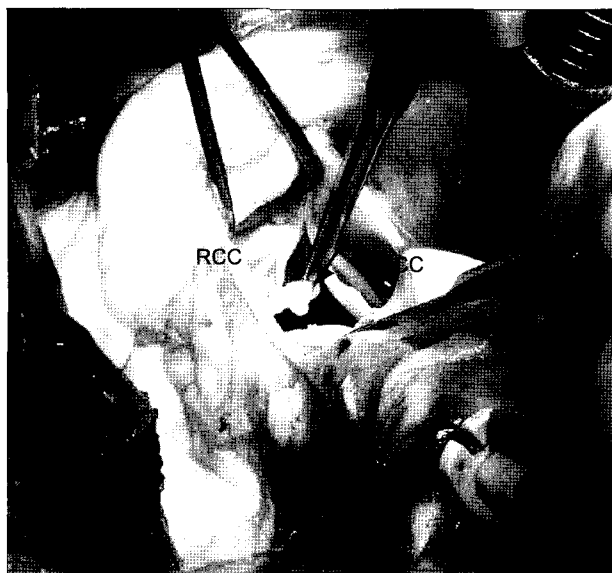


Fig. 1. Surgical excision of the mass attached to the aortic valve. mass (black arrow).

않았다. 수술 직후 심폐기 이탈은 순조로왔고 환자는 별 다른 문제없이 퇴원하였다. 수술 2개월 후 외래에서 시행한 경흉부 심초음파 검사에서 우관상 동맥 침판에 종양의 재발소견은 없었고 대동맥 판막 폐쇄부진도 관찰되지 않았다.

고 찰

심장에서 발생하는 원발성 종양은 매우 드물며 그 발생 빈도는 약 0.02%이다[1].

유두상 섬유탄력종은 원발성 종양 중 점액종 다음으로 호발하는 양성종양으로 알려져 있다[2]. 모든 연령에서 관찰되지만 30대 이상의 성인에서 주로 발생되며 남녀 발생비는 1.2 : 1이다[2]. 발생 원인은 정확히 알려져 있지 않지만 후천적인 것으로 생각되고 있다.

유두상 섬유탄력종은 약 77%가 심장판막에 호발하며 95% 이상이 좌측 심장에 발생한다[2]. 판막 이외의 발생 부위로는 좌심실벽, 좌, 우관상 동맥 기시부, 좌심방이, 심방중격, 우심방 등 심장내의 다양한 위치에서 발견될 수 있다. 종양의 크기는 대개 10 mm 미만으로 육안으로 관찰 시 심내막에 부착된 짧은 줄기와 많은 유두상 fronds에 의해 꽃과 같은 양상을 보이며 수술시 종양을 절제한 후 생리식염수에 담그면 특징적인 말미잘(sea anemone-like) 모양을 관찰할 수 있으며 이것으로 종양의 형태학적인 확인

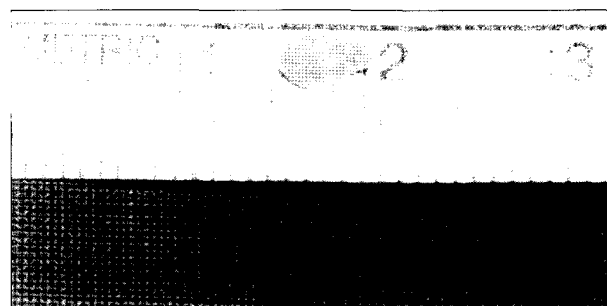


Fig. 2. Gross specimen of a papillary fibroelastoma after complete excision.

이 가능하다[2,3].

대부분의 유두상 섬유탄력종은 증상 없이 우연히 발견되며, 증상을 동반하는 경우 가장 흔한 임상양상은 색전 증으로 뇌, 관상동맥 혹은 전신 장기 등 색전의 침범 부위에 따라 뇌졸중, 흉통, 심근경색, 심부전, 폐색전, 실명, 장경색, 신경색, 급사 등의 다양한 증상으로 나타난다. 그 외 발열[4], 갑상선 이상[5], 혈소판 감소증[2] 등의 비특이적 증상이 발생하기도 한다.

유두상 섬유탄력종의 진단 시 가장 흔히 사용되는 것은 심초음파 검사이다. 경흉부 심초음파 검사는 종양의 존재를 파악하기 위한 초기 검사로 유용하지만 좀 더 정확한 정보를 얻기 위해서는 경식도 심초음파 검사가 필요하다. 심초음파 검사에서 유두상 섬유탄력종을 시사하는 소견으로는 심내막에 줄기로 이어진 작고 운동성이 좋은 종양으로 나타나며 종양중심부는 얼룩모양의 반향투명성(echolucency)을 보이며 종양의 가장자리에는 수많은 점이 나타난다(a stippled pattern near the edges)[2,6,7]. MRI는 다양한 평면(planes)에서 영상을 얻을 수 있고 종양의 연부조직(soft-tissue)의 특성을 알 수 있는 장점이 있으나 종양의 운동성에 의한 인공음영(artifact)이 발생할 수 있는 단점이 있다. 그 외 심도자술이나 혈관 조영술 등의 침습적 검사 방법은 비침습적 검사법보다 얻어지는 정보가 적고 종양을 건드려서 색전이 발생할 위험성이 있으므로 그 사용이 제한되고 있다.

치료방법으로는 수술시 종양을 제거하기 쉽고 완치가 가능하므로 증상이 있는 환자의 경우 수술이 최선의 방법이다. 수술은 종양의 단순 절제만으로 충분하므로 대부분의 경우는 판막에 손상을 주지 않고 제거가 가능하다. 간혹 종양이 판막에 심하게 유착되어 있거나 종양 제거 후 발생한 심장판막 손상이 클 경우 판막 성형술이나 판막 치환술이 필요할 수도 있다. 증상이 없는 환자일지라도

종양의 운동성이 좋을 경우 색전이 발생할 가능성이 높으므로 수술을 시행하는 것이 안전하며 증상이 없고 종양의 운동성이 좋지 않은 경우는 증상 발생 여부와 종양의 운동성 증가 및 크기 증가에 유념하면서 정기적인 검사를 시행하는 것이 바람직하다[2]. 수술이 적합하지 않는 경우 장기간의 항응고제 치료를 권하기도 하나 그 효과에 대해서는 아직 검증된 연구결과가 없다[2].

참 고 문 헌

1. Reynen K. *Frequency of primary tumors of the heart*. Am J Cardiol 1996;77:107.
2. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. *Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases*. Am Heart J 2003;146:404-10.
3. Bottio T, Basso C, Rizzoli G, Casarotto D, Thiene G. *Case report: fibroelastoma of the papillary muscle of the mitral valve: diagnostic implications and review of the literature*. J Heart Valve Dis 2002;11:288-91.
4. Okada K, Sueda T, Orihashi K, et al. *Cardiac papillary fibroelastoma on the pulmonary valve: a rare cardiac tumor*. Ann Thorac Surg 2001;71:1677-9.
5. Suzuki H, Shimura H, Haraguchi K, et al. *Exophthalmos, pretibial myxedema, osteoarthropathy syndrome associated with papillary fibroelastoma in the left ventricle*. Thyroid 1999;9:1257-60.
6. Kang JK, Lee CJ, Kim JY, Hong JH, Shin JH, Kim JH. *Papillary fibroelastoma causing neurologic symptoms in patient with valvular heart disease*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:948-51.
7. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, Edwards WD, Tajik AJ, Seward JB. *Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation*. J Am Coll Cardiol 1997;30:784-90.

=국문 초록=

유두상 섬유탄력종은 원발성 종양 중 두 번째로 많이 호발하는 양성종양으로 주로 심장판막에 발생한다. 본원에서는 심계항진과 호흡곤란을 주소로 내원한 51세 여자환자를 검사하던 중 우연히 대동맥 판막에 위치한 유두상 섬유탄력종이 발견되었다. 수술시 대동맥 판막의 손상 없이 대동맥 판막에 부착된 종양만 제거하는 것이 가능하였다.

중심 단어 : 1. 대동맥 판막
2. 섬유판력종