

흉통을 유발한 대동맥판막의 유두상 섬유탄력종

— 1예 보고 —

여인권* · 정요천* · 조광리* · 김기봉*

Aortic Valve Papillary Fibroelastoma Triggering Chest Pain

— A case report —

In Gwon Yeo, M.D.*, Yo Chun Jung, M.D.*, Kwang Ree Cho, M.D.*, Ki-Bong Kim, M.D.*

Papillary fibroelastoma is the second most common benign cardiac tumor, usually involving the cardiac valve. Papillary fibroelastoma attached at the right coronary cusp of the aortic valve was found in a 51-year-old woman, who was presented with chest pain and dyspnea. During the operation, the tumor mass was excised without causing damage on the aortic valve leaflet.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:858-860)

Key words: 1. Fibroelastoma
2. Aortic valve
3. Chest pain

증례

62세 여자 환자가 3년 전부터 발생한 흉통과 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 30년 전 우측 편마비가 발생한 과거력이 있었으며 4년 전부터 고혈압으로 내과적으로 치료 중이었다. 이학적 검진에서 심첨부에서 이완중 심잡음(grade 2)이 들렸다. 혈액검사, 흉부 방사선 사진, 심전도 등에서 특이 소견은 보이지 않았다. 흉통에 대한 선별검사로 시행한 심근스펙트에서 허혈소견을 보이지 않았다. 경흉부 심초음파에서 판막은 정상이었으나 대동맥판막의 우관상동맥첨판에 6×9 mm 크기의 유동성 종양이 관찰되었다. 좌심실 박출계수는 57%였고 좌심실 이완기말 치수 및 수축기말 치수는 각각 46 mm와 30 mm였다. 종양에 대한 보다 정확한 평가 위해 심혈관조영 컴퓨터 단층촬영

(CT angiography)을 시행하였고, 종양이 우관상동맥첨판에 위치하면서 운동 시에 우관상동맥의 입구를 막는 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 심내막염에 의한 vegetation보다는 심장판막에 호발하는 종양을 의심하였으며, 종양의 크기는 작았으나 유동성이 있어서 색전의 위험성이 높고, 종양이 우관상동맥의 입구를 막아서 흉통을 유발한다고 판단하여 수술을 시행하였다.

수술은 정중흉골절개 후 상행대동맥에 동맥 캐놀라를, 우심방이에 정맥 캐놀라를 삽관하고 심폐바이패스를 시행하였으며 심정지 후 중등도의 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 우관상동맥첨판의 가장자리에 종양이 위치하고 있었다(Fig. 2).

*서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

†본 논문은 대한흉부외과학회 제223차 서울경기지회 월례집담회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2006년 3월 10일, 심사통과일 : 2006년 8월 29일

책임저자 : 김기봉 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3482, (Fax) 02-764-3664, E-mail: kimkb@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Computed tomographic angiography demonstrating a mobile mass in the right coronary cusp of aortic valve.



Fig. 2. Intraoperative finding revealing papillary fibroelastoma in the right coronary cusp of aortic valve.

종양은 5 mm 크기의 짧은 줄기(pedicle)를 가지고 있으면서 우관상동맥첨판의 하부 좌심실편(LV side)에 부착되어 있었고 좁고 긴 가지들이 많이 부착되어 있어 말미잘(sea anemone-like)의 모양과 유사하였다(Fig. 3). 판막의 손상에 주의하면서 종양을 제거하였으며 종양 제거 후 수술 중 경식도초음파에서 대동맥판막 폐쇄부전이 없는 정상 판막 기능이 관찰되었다. 수술 직후 심폐바이패스 이탈은 순조로웠고 수술 후 3일째 시행한 경흉부심초음파에서 대동맥 판막 폐쇄부전은 관찰되지 않았다. 환자는 별다른 문제없이 수술 후 4일째 퇴원하였으며 퇴원 후에도 흉통, 호흡곤란은 없이 지내고 있다.

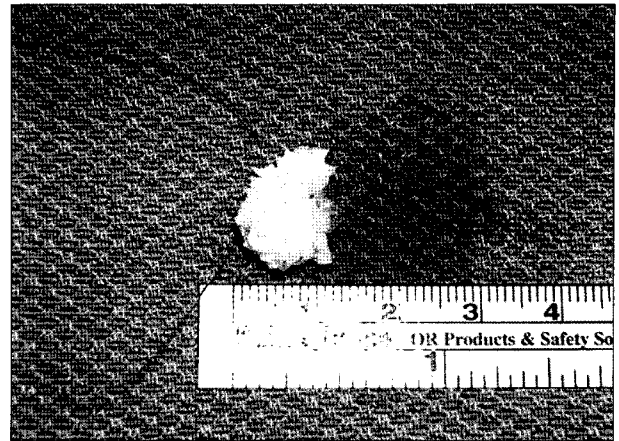


Fig. 3. Gross finding of the papillary fibroelastoma showing a sea anemone-like appearance.

고 찰

유두상 섬유탄력종은 심장에서 발생하는 원발성 종양의 10%를 차지하며 점액종 다음으로 호발하고 주로 심내막에서 발생하는 것으로 알려져 있다. 양성종양으로 알려져 있으며 모든 연령에서 관찰되지만 30대 이상의 성인에서 주로 발생되며 남녀 발생비는 1.2 : 1이다. 발생 원인은 정확히 알려져 있지 않지만 후천적인 것으로 생각되고 있다.

유두상 섬유탄력종은 약 77%가 심장판막에 호발하며 95% 이상이 좌측 심장에 발생한다[1]. 판막 이외의 발생 부위로는 좌심실벽, 좌, 우관상 동맥 기시부, 좌심방이, 심방중격, 우심방 등 심장 내의 다양한 위치에서 발견될 수 있다. 종양의 크기는 대개 10 mm 미만으로 육안으로 관찰 시 심내막에 부착된 짧은 줄기와 많은 유두상엽상체(fronds)에 의해 꽃과 같은 양상을 보이며 절제한 종양을 생리식염수에 담그면 특징적인 말미잘(sea anemone-like) 모양을 관찰할 수 있으며 이것으로 종양의 형태학적인 확인이 가능하다[1,2].

대부분의 유두상 섬유탄력종은 증상 없이 우연히 발견되며, 증상을 동반하는 경우의 가장 흔한 임상양상은 색전증으로 뇌, 관상동맥, 전신 장기 등 색전의 침범 부위에 따라 뇌졸중, 흉통, 심근경색, 심부전, 폐색전, 실명, 장이나 신장의 경색 등의 다양한 증상으로 나타난다. 그 외 심실세동[3], 갑상선 이상[4] 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 점(stippled pattern)이 나타난다. 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[1,5].

수술에 의해 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 판막치환술이 필요할 수도 있다. 증상이 없는 환자일지라도 종양의 유동성이 좋을 경우 색전이 발생할 가능성이 높으므로 수술을

시행하는 것이 안전하며, 증상이 없고 종양의 유동성이 좋지 않은 경우는 증상 발생 여부와 종양의 운동성 증가 및 크기 증가에 유념하면서 정기적인 검사를 시행하는 것이 바람직하다. 수술이 적합하지 않는 경우 장기간의 항응고제 치료를 권하기로 하나 그 효과에 대해서는 아직 검증된 연구결과가 없다[1].

참 고 문 헌

1. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. *Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis fo 725 cases*. Am Heart J 2003;146:404-10.
2. Weems WB, Aronson S, Yang X, et al. *Papillary fibroelastoma of the aortic valve*. J Am Echocardiogr 2002;15:382-4.
3. Tavares CMDF, Oliveira NAD, Miguel R, et al. *Recurrent ventricular fibrillation secondary to aortic valve tumor*. Heart Rhythm 2004;3:348-51.
4. Mahadevan VS, Ali N, Campalani G, et al. *Aortic valve fibroelastoma presenting with anginal symptoms in a patient with hypothyroidism*. Int J Cardiol 2002;84:95-6.
5. Kim JH, Na CY, Oh SS, Lee CH, Baek MJ, Kim CH. *Aortic valve papillary fibroelastoma*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:316-8.

=국문 초록=

유두상 섬유탄력종은 원발성 종양 중 두 번째로 많이 호발하는 양성종양으로 주로 심장판막에 발생한다. 본원에서는 흉통과 호흡곤란을 주소로 내원한 61세 여자 환자에서 발견된 대동맥 판막에 위치한 유두상 섬유탄력종을 경험하였다. 대동맥 판막의 손상 없이, 개심술 하에서 대동맥 판막에 부착된 종양을 제거한 치험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 섬유탄력종
2. 대동맥 판막
3. 흉통