좌심실 후벽을 침범한 심근성 과오종

-수술 치험 1예-

서 연 호*·김 난 열*·김 공 수*

Myocardial Hamartoma Involving the Posterior Left Ventricular Wall

-Surgical Experience of One Case-

Yeon Ho Seo, M.D., Nan Yeol Kim, M.D., Kong Soo Kim, M.D.

A 16 year-old boy was admitted to our department because of mild chest discomfort and mild dyspnea. A mass involving posterior wall of the left ventricle near posterior mitral annulus was found on echocardiography and cardiac MRI. Total excision of the mass was performed via posterior ventriculotomy under the cardiopulmonary bypass. The pathologic diagnosis revealed mature cardiac myocyte hamartoma. There was no evidence of arrhythmia and tumor recurrence during the 1 year of follow up after the surgery.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:486-489)

Key words: 1. Heart neoplasms
2. Hamartoma
3. Heart ventrical

증 례

16세 남자가 최근 2~3주 전부터 발생한 경증도의 호흡곤란과 좌측 흉부통증으로 본원 흉부외과 외래를 방문하였다. 내원 당시 생체 증후, 이학적 소견과 혈액학적 소견은 모두 정상 범위였으며 심전도에서도 특이소견은 보이지 않았다. 심초음파와 심장 자기공영 영상촬영에서 후방 승모판막륜에 인접한 좌심실의 후방 벽에 2×3 cm 크기의 종양성 구조물이 발견되었다(Fig. 1). 심장의 횡문근종이 의심되어 이와 동반이 흔한 결절성 경화증(Tuberous sclerosis)을 배제하기 위해 뇌 자기공명 영상촬영을 시행하였으나 주목할 만한 소견은 보이지 않았다.

환자는 전신마취 하에 정중 흉골절개술로 수술이 시행되었다. 중등도의 저체온 하에 결정성 심정지액을 주입하여 심정지를 시킨 후 좌심방 측방절개를 통하여 접근하여 좌심방을 노출시킨 후 종양을 관찰하였다. 종양은 후승모판막륜 바로 아래 좌심실 후벽에 위치하고 있었으며 종양에 의해 후승모판막엽이 좌심방 쪽으로 약간 돌출되는 양상을 보이고 있었다. 후승모판막엽을 제치고 종양을 제거하기가 용이치 않아 후승모판막륜을 따라 2~3 mm 정도를 떨어져 승모판막을 절개한 후 종양 절제를 시작하였다. 좌심방 절개 후 종양의 위치를 확인하고 먼저 냉동 조직검사를 위해 종양의 일부분을 취해 응급조직검사를 의뢰하였다. 응급 조직검사에서 악성의 소견은 보이지 않았으며 종양의 절제가 계속 진행되었다. 술 전 심장 자기공명 사진에서 주위 조직과 경계가 분명하여 수술 시 용이

*전북대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk National University Medical School
논문접수일 : 2005년 10월 26일, 심사통과일 : 2006년 4월 11일
책임저자 : 김공수 (561-712) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과
(Tel) 063-250-1527, (Fax) 063-250-1480, E-mail: kskim@chonbuk.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

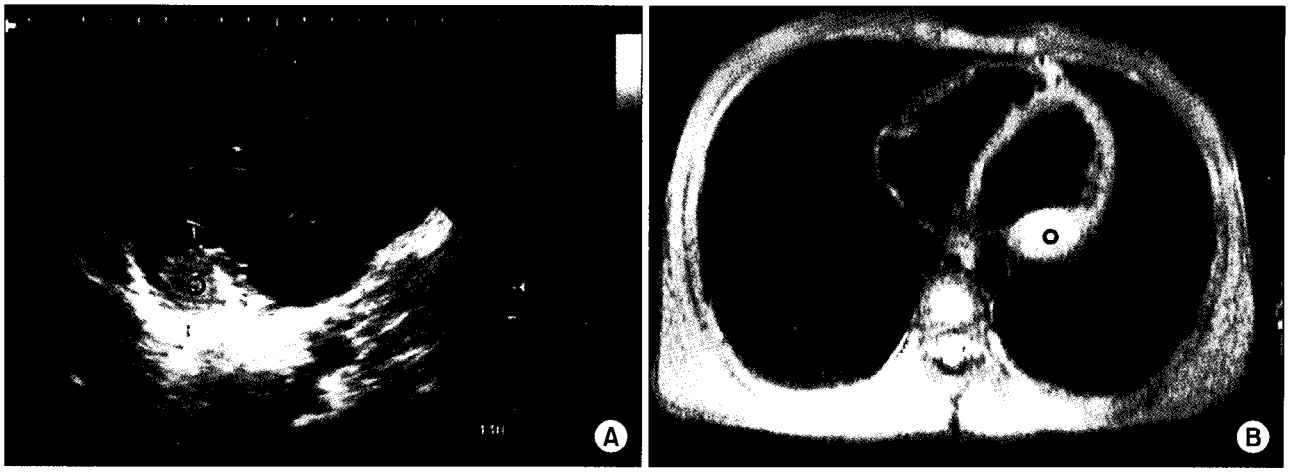

Fig. 1. Preoperative echocardiogram (A) and cardiac MRI (B) shows the posterior left ventricular mass (tiny black circle) near the posterior mitral annulus.

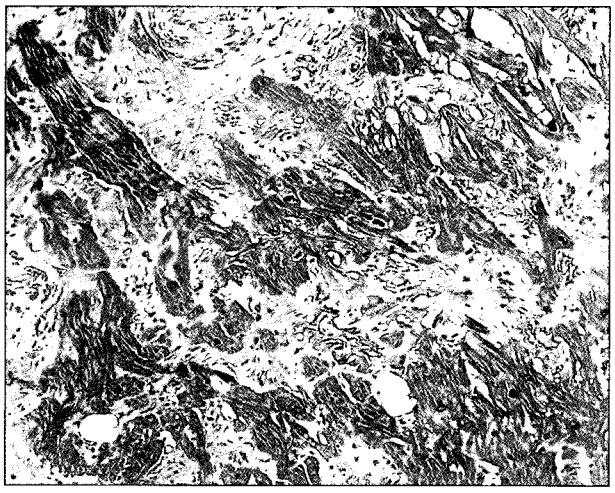

Fig. 2. Microscopic findings shows fibrosis and haphazard, hypertrophied myocytes with prominent nuclei. Histologically, the tumor composed of enlarged, hypertrophied, mature myocytes with a variable amount of collagen. The myocytes have a large hyperchromatic prominent nuclei (H&E ×200).

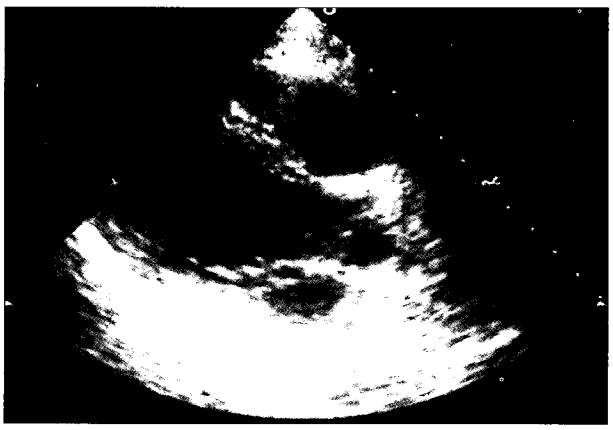

Fig. 3. Postoperative echocardiogram 3 months after the operation: There was no sign of remnant tumor or mitral regurgitation due to mitral valvotomy for resection of tumor.

한 적출이 예상되었으나, 경계가 불분명할 뿐만 아니라 관상동맥 및 정맥의 손상이 우려되어 더 이상 승모판막을 통한 절제를 계속 시행할 수 없었다. 그리하여 심첨부를 머리 쪽으로 향하게 하여 심장의 후방부위가 노출되게 하였다. 관상 혈관들의 위치를 파악한 후 종양의 위치를 관찰하였다. 종양은 방실 고랑에서 조금 떨어져 좌심실쪽으로 위치해 있었으며 관상혈관을 피하여 종으로 절개창을 낸 후 나머지 종양을 절제하였다. 이 접근 방법 역시 주위 정상 심근과의 경계가 불분명하여 절제의 어려움이 있었으나 승모판막륜과 관상 혈관들의 손상을 피하면서 시행되었고 종양이 절제된 후 어느 정도의 심근 결손 부위는 자가심낭을 이용하여 주위 심근을 당겨 폐쇄 봉합하였다. 절제된 종양은 황백색의 외견을 보였으며 주로 심근조직으로 이루어졌음을 알 수 있었다. 현미경적 검사에서는 섬유화를 보이며 무질서하게 배열되어 있는 비대한 심근세포를 볼 수 있다. 다양한 분포를 보이는 콜라겐 성분을 함유하고 있는 이 심근세포는 진한 염색성을 보이는 핵을 보유하고 있으며 이는 성숙 심근세포 과오종(mature cardiac myocyte hamartoma)에 합당한 소견이다(Fig. 2). 수술

후 환자는 특별한 문제없이 회복하였으며 수술 후 7일째 및 수술 후 3개월째 시행한 심초음파에서 남아있는 종양이나 승모판막륜 절개에 따른 승모판막 역류증의 소견은 보이지 않았다(Fig. 3). 수술 후 회복과정은 평탄하였고 특히 심전도상 특이소견은 보이지 않았다.

고 찰

과오종은 이환된 기관 내에서 정상적으로 존재하는 세포들의 양성 종양으로 정의한다[1]. 이 종양은 다른 신생물과 달리 발달과정 중의 과오로 인한 결과로 인하며, 클론성 증식(clonal proliferation)과는 다른 개념으로 받아들여진다. 임상적으로 성숙 심근세포(mature cardiac myocyte)로 구성된 과오종(hamartoma)은 심근 횡문근종(cardiac rhabdomyoma)과 다르다. 후자는 10세 이후에는 발생 빈도가 매우 낮으며 결절경화증(tuberous sclerosis)과 매우 높은 연관성을 갖기도 한다. Tworetzky 등[2]의 다기관 연구(multicenter study)에 의하면 심장 내 종양을 가지고 있는 94명 중 68명(72%)이 결절경화증(tuberous sclerosis)이 동반되어 있고, 이 중 다발성 심실 종양을 보이는 64명의 환아 중 61명이 결절경화증과 동반되어 있음을 보고하였다. 조직학적으로 심근 횡문근종(cardiac rhabdomyoma)은 곳곳에 공포를 갖는 미성숙 심근세포(immature cardiac myocyte with diffusely vacuolated myocytes)가 특징이며 특히 공포성 심근세포(Myocyte vacuolization)는 심근 횡문근종(cardiac rhabdomyoma) 진단에 필수요소인 점이 성숙심근세포로 구성된 과오종과의 조직학적 차이이다. 우리 연구의 종양 조직에서 보이는 바와 같이 강한 염색성을 띠고 있는 핵과 다양한 양의 콜라겐을 함유하며 비대하고 큰 심근세포로 구성된 점이 성숙 심근세포의 과오종의 조직학적 특징이다. 성숙심근세포 과오종과 감별해야 하는 종양 가운데 심장 섬유종을 들 수 있는데 이 종양은 주로 섬유조직과 탄력 조직(fibrous and elastic tissue)으로 구성되어 있으며 보통 어린이 때 발견된다. 특히 섬유종은 90% 이상이 콜라겐과 섬유모세포(fibroblasts)로 구성되어 있으며 심근세포가 병변의 주변부에서만 보이며 언제나 단일 종양(single mass)으로 나타난다는 점이 큰 특징이다[1].

종양의 종류, 발견 당시의 나이 그리고 조직학적 분류에 따라 차이가 있겠지만 종양으로 인한 증상은 무증상에서부터 호흡곤란, 흉통, 심계항진, 부정맥, 심부전으로 인한 증세 등 다양하게 나타날 수 있다. 종양의 위치에 따라 심장 내강의 폐쇄나 압박의 결과로 증상이 나타날 수 있다. 특히 과오종이나 횡문근종은 좌심실 유출로 부위의 심실중격에 존재함으로써 좌심실유출로 폐쇄(left ventricular outflow tract obstruction)를 발생시키기도 하며 난치성의 심실기원성 부정맥이 발생하여 치명적인 결과를 초래하기도 한다[1,3-5].

수술적 절제가 가장 효과적인 치료적 방법이 될 수 있는데 양성일 경우는 육안적으로 보이는 종양의 완전 절제를 도모할 수 있다. 악성 종양일 경우 가능한 절제가 병을 완화시키고 생존율을 증가시킬 수 있으리라 기대한다[5]. 하지만 어떤 저자들은 특히 어린 연령에서의 심장 종양은 양성이 많고 자연 소실(spontaneous regression)하는 경우가 있으므로 수술적 치료가 그 종양으로 인한 임상적 증상이 발생하였을 때 시도해도 늦지 않는다고 주장한다[3]. 본 증례의 경우와 같이 성인 연령에 접어드는 나이에 경증이라 할지라도 임상적 증상의 시작이라 판단되거나, 판막륜이나 좌우 심실 유출로 그리고 심실중격 등[4]에 존재하여 기능적 이상을 초래하거나 초래할 가능성이 충분하다고 판단될 때는 수술적 처치에 주저함이 없어야 한다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Burke AP, Ribe JK, Bajaj AK, Edwards WD, Farb A, Virmani R. *Hamartoma of mature cardiac myocytes.* Hum Pathol 1998;29:904-9.
2. Tworetzky W, McElhinney DB, Margossian R, et al. *Association between cardiac tumors and tuberous sclerosis in the fetus and neonate.* Am J Cardiol 2003;92:487-9.
3. Stillera B, Hetzer R, Meyer R, et al. *Primary cardiac tumours: when is surgery necessary?* Eur J Cardiothorac Surg 2001;20:1002-6.
4. Lee JR, Hwang HY, Bae EJ, Kim CJ. *Myocardial hamartoma involving the interventricular septum.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:277-9.
5. Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, et al. *Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors.* Am J Surg 2003;186:641-7.

=국문 초록=

16세 남자 환자가 경도의 흉부 불편감과 호흡 곤란을 주소로 내원하였다. 심초음파와 심장 자기공명영상 촬영에서 좌심실의 후벽에 위치하며 후방 승모판막륜을 침범하고 있는 종양을 발견하였다. 심폐기 순환 상태에서 후방 심실을 절개한 후 종양 절제술을 시행하였다. 수술 후 조직검사에서 성숙 심근세포 과오종으로 판명되었다. 종양의 재발이나 부정맥과 같은 합병증 없이 수술 후 1년간 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 1. 심장종양
2. 과오종
3. 심실