

수술실 내 경식도 심장초음파검사서 우연히 발견된 유두상 섬유탄력종

- 1예 보고 -

김정원* · 정종필* · 신제균* · 박순은** · 김영민*** · 박창률*

Papillary Fibroelastoma of the Aortic Valve: Discovered by Chance with Intraoperative Transesophageal Echocardiography

- A case report -

Jeong Won Kim, M.D.*, Jong Pil Jung, M.D.*, Je Kyoum Shin, M.D.*,
Soon Eun Park, M.D.***, Young Min Kim, M.D.***, Chang Ryul Park, M.D.*

Papillary fibroelastoma is a rare benign cardiac tumor with an elevated risk for embolization and most papillary fibroelastomas do not cause symptoms. In this report, we describe a case of previous undiagnosed masses of the aortic valve that were incidentally found on intraoperative transesophageal echocardiography during coronary artery bypass surgery. Upon surgery, masses were found on the left and right aortic cusps and the pathological findings were consistent with a papillary fibroelastoma.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:637-640)

- Key words:**
1. Aortic valve
 2. Fibroelastoma
 3. Transesophageal echocardiography
 4. Intraoperative monitoring

증 례

67세 남자 환자가 최근 심해진 흉통을 주소로 내원하였다. 환자는 17년 전에 당뇨병을 진단받고 경구혈당강하제를 복용하던 자로 1개월 전 저혈당 쇼크로 타병원 방문하여 검사하던 중 2년 전부터 발생한 경미한 흉통에 대하여 정밀 검사를 시행하였다. 관상동맥조영술에서 좌전하행지, 좌회선지 및 우관상동맥에 모두 동맥경화성 협착을 보이는 허혈성 심질환을 진단받아 수술을 위해 본원으로

전원되었다. 고혈압, 뇌졸중 등의 병력은 없었으나 50 pack year의 흡연력 및 주당 소주 10병의 알코올 의존성이 있었다.

내원 당시 시행한 심장초음파검사서 심박출률은 60%였으며 기저부와 중간 하측 및 하측벽의 운동 저하가 관찰되었으나 판막 질환은 발견되지 않았다. 혈액검사에서 BUN 34.2 mg/dL, creatinine 1.94 mg/dL로 증가된 소견 외에 심장효소 등에도 특이 소견은 없었다. 또한 수술 전 뇌 자기공명영상 혈관조영술에서도 특별한 이

*울산대학교 의과대학 울산대학교병원 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine

**울산대학교 의과대학 울산대학교병원 마취통증의학과교실
Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine

***울산대학교 의과대학 울산대학교병원 병리과학교실
Department of Diagnostic Pathology, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine

†본 논문은 2007년 3월 9일 제1회 대한흉부외과학회 부산울산경남지회 학술집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2007년 5월 28일, 심사통과일 : 2007년 7월 14일

책임저자 : 신제균 (682-714) 울산광역시 동구 전하 1동 290-3번지, 울산대학교병원 흉부외과

(Tel) 052-250-7147, (Fax) 052-250-8071, E-mail: jkshin@uuh.ulsan.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

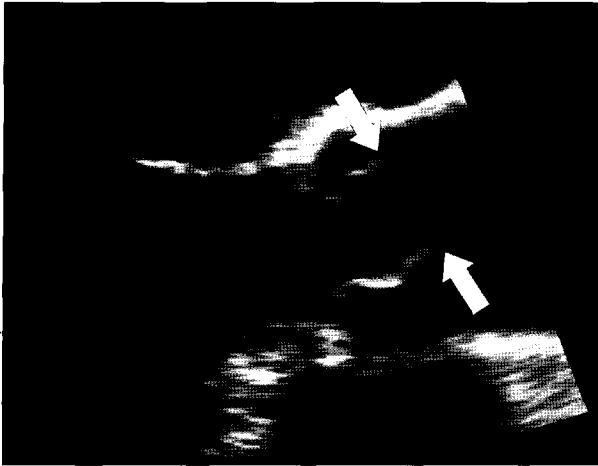


Fig. 1. Intraoperative transesophageal echocardiography (TEE) shows a competent aortic valve with a previous undiagnosed hair-like, hypermobile masses (arrows) on the free edge of the coronary cusps.

상 소견 없었다. 이에 저자들은 심폐기 없이 관상동맥 우회술을 시행하기로 하였다.

수술실에서 마취과와 흉부외과 의사에 의해 시행된 정규 경식도 심장초음파검사(transesophageal echocardiography)에서 경흉부 심장초음파검사(transsthoracic echocardiography)에서는 발견되지 않았던 대동맥판막 첩판 끝에 부착된 작은 실모양의 흔들리는 구조물을 우연히 발견하였으며 (Fig. 1), 향후 뇌졸중 및 협심증의 가능성을 배제하기 위하여 관상동맥우회술 후 대동맥판막 수술을 함께 시행하기로 결정하였다. 관상동맥우회술을 모두 시행하고 나서 내흉동맥 이식편을 차단한 후 대동맥 결자 및 심정지액을 투여하고 상행 대동맥 근위부를 절개한 후 대동맥판막을 검사하였다. 대동맥판은 세 개의 첩판으로 구성되어 있었고 판막 비후 등의 소견은 없었으나, 경식도 심장초음파검사에서 발견된 구조물은 우측(2 mm) 및 좌측(4 mm) 관상동맥판막 첩판 끝의 대동맥편에 부착되어 있었다(Fig. 2). 판막의 손상에 주의하면서 종양을 제거하는 데 성공하였으며, 판막 성형술 등 추가 수술은 필요하지 않았다.

병리학적 검사에서 종양은 유두상 섬유 탄력종(papillary fibroelastoma)으로 확진되었고(Fig. 3), 수술 후 1주일째 시행한 경흉부 심장초음파검사에서 이상 소견 발견되지 않았으며, 환자는 현재까지 별다른 문제 없이 외래 추적관찰 중이다.

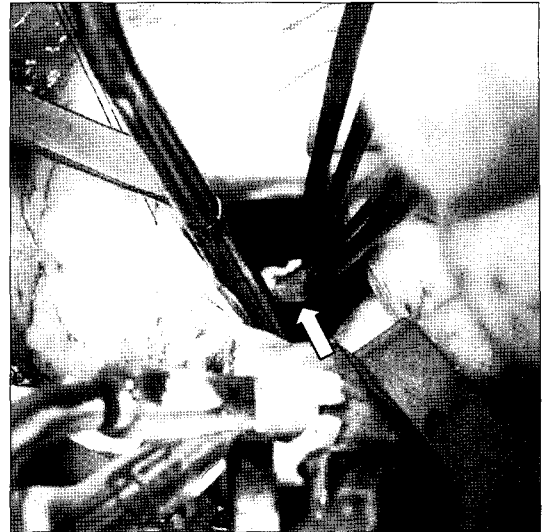


Fig. 2. Intraoperative finding shows the mass (arrow) attached to the left coronary cusp of aortic valve.

고 찰

Lambl이 1856년 대동맥판막의 Lambl's excrescences를 발표한 이후 Yater가 1931년에 심장판막의 종양에 대하여 처음 기술하였다[1]. 1975년 Cheitlin 등이 유두상 섬유 탄력종(papillary fibroelastoma)을 처음으로 명명하였고, 1979년 Lichtenstein 등이 심실중격결손증을 수술하던 중 유두상 섬유 탄력종을 우연히 발견하여 보고하였으며[1], 당시까지는 유두상 섬유 탄력종은 점액종, 지방종에 이어 세 번째로 발생하는 심장의 원발성 종양으로 알려졌었다[2]. 이어 1980년 Flotte 등이 심장초음파로 이 종양을 진단하여 발표한 이래, 2003년 Gowda 등의 725 종례에 대한 재조사에서 점액종 다음으로 두번째 호발하는 원발성 종양(10%)으로 밝혔다. 남자에서 55%, 그리고 모든 연령층(신생아~92세)에서 관찰되며 발생원인은 알려져 있지 않다[2]. 종양의 크기는 다양하고(2~70 mm) 심장 판막에서 84%가 발견되었으며 이 중 대동맥 판막이 가장 많았고(44%), 승모판막(35%), 삼첨판막(15%), 폐동맥 판막(8%)의 순이었다. 대부분의 유두상 섬유 탄력종은 증상 없이 우연히 발견되나, 증상을 동반하는 경우는 색전증에 의한 일과성 허혈성 발작 또는 뇌졸중, 협심증, 심근경색증, 심부전, 급사, 그리고 폐색전증 등의 다양한 양상으로 나타난다. 이는 유두상 섬유 탄력종이 판막 외의 부위까지 포함하면 좌측 심장에서 95% 이상 발견되

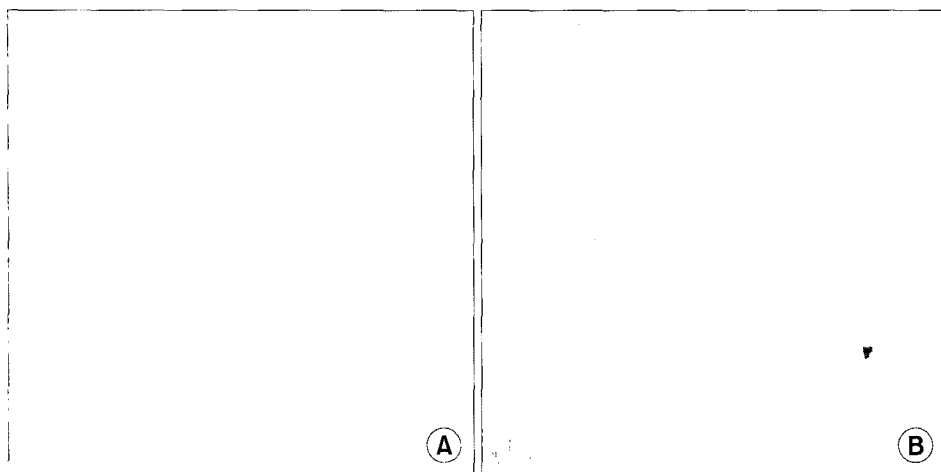


Fig. 3. (A) Distinctive cluster of hair-like projections (H&E stain, $\times 40$). (B) The fronds have a central dense core of collagen surrounded by looser connective tissue, and are covered by a continuation of the endothelial cells of the valve (H&E stain, $\times 200$).

는 것과 연관 있을 것이다. 이밖에 심실세동, 갑상선 기능 이상, 혈소판 감소증 등의 비특이적 증상이 발생하기도 한다[1,3-6].

유두상 섬유탄력종의 진단은 심장초음파검사가 도움이 된다. 그러나 크기가 작거나 증상이 없는 환자의 경우에는 이 증례에서와 같이 경흉부 심장초음파검사서 발견되지 않는 경우도 있다. Dehnee 등[6]은 증례-대조군 연구에서 2 mm 이상의 유두상 섬유탄력종에서 경흉부 심장초음파검사의 민감도, 특이도, 및 정확도는 각각 88.9%, 87.8%, 그리고 88.4%로 높게 나타났으나, 2 mm 이하의 크기에서는 민감도가 61.7%로 경식도 심장초음파의 76.6%에 비해 낮았다. 따라서 전신 색전증의 증상이 있는 환자의 경우에는 경식도 심장초음파검사까지 시행하여 진단율을 높이는 것이 중요하다고 할 수 있다 [6,7].

심장초음파검사서 심내막에 줄기로 이어진 운동성이 좋은 종양으로 주로 관찰되고, 크기가 클 경우 종양 중심부에 얼룩모양의 반향투명성이 관찰되기도 하며 유두상 섬유탄력종을 시사한다[1]. 자기공명영상 등도 진단에 도움이 될 수는 있으나 정보 자체가 많지 않아서 적용이 제한되고 있다.

증상이 있는 환자의 경우는 수술적인 종양 절제로 완치가 가능하다. 대부분의 경우 판막에 손상을 주지 않고도 제거가 가능하나, 심한 유착이나 판막 손상이 클 경우에는 성형술 또는 치환술이 필요할 수도 있다. 증상이 없는 환자의 경우에도 심장초음파검사 등에서 종양의 운동성이 좋은 경우에는 전신 색전증이 발생할 가능성이 높아 수술을 시행하여야 하며, 증상이 없고 운동성이

좋지 않은 경우는 증상, 크기 및 운동성 등을 정기적인 검사를 통해 관찰하며 항응고제 치료를 권장하고 있다 [1,3-6].

본원에서는 심장 수술을 시행할 때 정기적인(routine) 수술실 내 경식도 심장초음파검사를 시행하여 수술 전 뿐만 아니라 수술 중 그리고 수술 직후 많은 정보를 얻고 있다. Botta 등[8]의 보고처럼, 이 증례는 수술실 내 경식도 심장초음파검사를 시행하던 중 운동성이 좋은 매우 작은 유두상 섬유탄력종을 우연히 발견하여 전신 색전증을 예방한 만족스러운 결과를 얻었다. 또한 심장 수술 중 경식도 초음파검사의 중요성을 알려주는 좋은 증례로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. *Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases*. Am Heart J 2003; 146:404-10.
- McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr. *Tumors of the cardiovascular system*. In: *Atlas of tumor pathology*. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology Fascicle 15. 1978;20-5.
- 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.
- Yeo IG, Jung YC, Cho KR, Kim KB. *Aortic valve papillary fibroelastoma triggering chest pain*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:858-60.
- Kang JK, Lee CJ, Kim JY, Hong JH, Shin JH, Kim JH. *Papillary fibroelastoma causing neurologic symptoms in*

- patients with valvular heart disease. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:948-51.
6. Dehnee AE, Brizendine S, Herrera CJ. Recurrent strokes in a young patient with papillary fibroelastoma: a case report and literature review. Echocardiography 2006;23:592-5.
7. Saxena P, Konstantinov IE, Lee A, Newman MA. Papillary fibroelastoma of aortic valve: early diagnosis and surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;131:1177-8.
8. Botta L, Dell'Amore A, Pilato E, Leone O, Di Bartolomeo R. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: incidental finding with intraoperative transesophageal echocardiography. Cardiovasc Pathol 2007;16:59-60.

=국문 초록=

유두상 섬유탄력종은 드문 양성 심장 종양으로 대부분 증상이 없으나 전신 색전증의 위험성이 높다. 저자들은 관상동맥우회술을 준비하면서 정기적인 수술실 내 경식도 심장초음파검사를 시행하던 중 우연히 대동맥 판막의 종양을 발견하였다. 좌측 및 우측 대동맥판막 첩판에 부착되어 있던 종양은 수술로 완전절제되었으며, 병리학적 검사에서 유두상 섬유탄력종으로 확진되었다. 이에 저자들은 수술 중 경식도 심장초음파의 중요성에 대하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 대동맥 판막
2. 섬유탄력종
3. 경식도 심장초음파검사
4. 수술실 내 검사