

좌심실에 발생한 유두상 섬유 탄력종

- 1예 보고 -

전현우* · 문석환* · 조건현* · 왕영필* · 김용한* · 이현승**

Papillary Fibroelastoma Originating from the Left Ventricle

- A case report -

Hyun Woo Jeon, M.D.*, Seok-Whan Moon, M.D.*, Kuhn-Hyun Cho, M.D.*,
Young-Pil Wang, M.D.*, Yöng-Han Kim, M.D.*, Hyun-Seung Lee, M.D.**

Papillary fibroelastoma is a rare benign tumor of the heart. A 21-year-old man presented with dyspnea on exertion and echocardiogram showed a small round mass attached to the anterolateral papillary muscle. After excision of the mass, including anterior papillary muscle, chordae tendinae, and anterior leaflet, he underwent mitral valve replacement with a mechanical valve. He was discharged on anticoagulant therapy without further problems.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:770-772)

- Key words:**
1. Tumor, benign
 2. Fibroelastoma
 3. Mitral valve

증례

평소 운동 시 약간의 호흡곤란을 호소하던 21세 남자 환자가 타병원에서 시행한 심초음파상 심장 종양이 의심되어 본원으로 전원되었다. 내원 당시 활력징후는 정상이었으며 tumor plop이나 심잡음은 청진되지 않았고 심전도 및 혈액 검사 또한 정상이었다. 본원에서 시행한 경흉부 심장초음파 검사상 전측방 유두근 및 건삭에 부착되어 있는 2×1 cm 크기의 종괴가 관찰되었고, 종괴는 heterogenous mixed echogenicity를 보이며 좌심실의 수축이완에 따라 움직였으나 승모판입구를 폐쇄하지는 않았으며 승모판의 기능 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 좌심실 박출계수는 72%이었고 초음파 검사상 다른 이상 소견은 보이지 않았다. 종괴가 좌심실에 위치하여

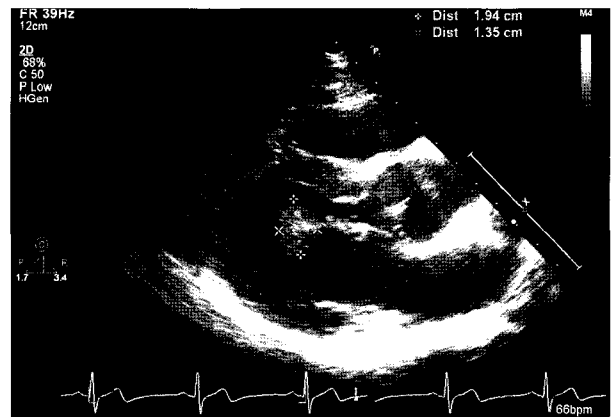


Fig. 1. Preoperative transthoracic echocardiogram shows round and movable mass (2×1 cm) which was attached to chordae and anterolateral papillary muscle.

*가톨릭대학교 의과대학 강남성모병원 흉부외과교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, The Catholic University of Korea College of Medicine

**가톨릭대학교 의과대학 강남성모병원 병리학교실

Department of Pathology, The Catholic University of Korea College of Medicine

논문접수일 : 2007년 6월 22일, 심사통과일 : 2007년 9월 11일

책임저자 : 문석환 (137-701) 서울시 서초구 반포동 505, 강남성모병원 흉부외과

(Tel) 02-590-1442, (Fax) 02-594-8644, E-mail: swmoon@catholic.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

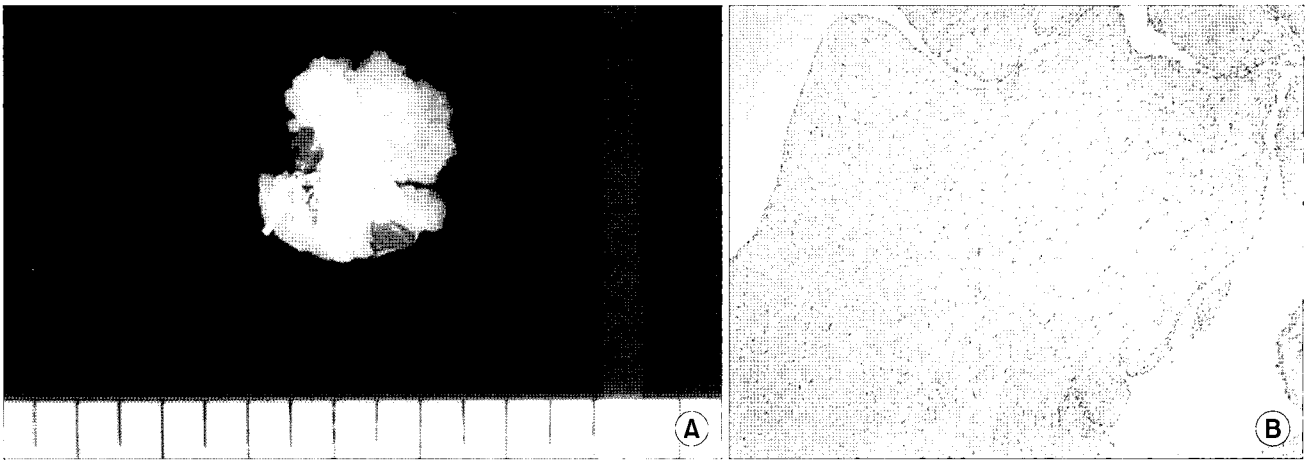


Fig. 2. Gross finding of papillary fibroelastoma shows flower like appearance with multiple papillary fronds. Microscopic finding shows dense connective tissue surrounded by elastic fibers (H&E stain, $\times 100$).

전신 색전의 위험성이 높다고 판단되어 응급 수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골을 절개한 후 상행대동맥에 동맥 캐놀라를, 상대 정맥 및 하대 정맥에 정맥 캐놀라를 각각 삽관 후 인공심폐기를 가동하였다. 섭씨 32도에서 심정지시킨 후 심방중격 절개를 통하여 승모판막에 접근하였다. 약 2×1.5 cm 크기의 종괴가 전측방 유두근의 머리부분과 건삭 그리고 승모판전엽의 자유 경계면에 부착되어 있었다. 승모판막의 폐쇄부전은 보이지 않았으나 종양이 유두근, 건삭에 걸쳐 있어 승모판 전엽, 건삭 및 전측방 유두근 일부를 종양과 같이 절제하였다. 종양은 노란색을 띠고 있었고 저변부가 비교적 넓었으며 다발성의 가지들이 많이 부착되어 있어 육안적 소견상 유두상 섬유 탄력종을 의심하였다(Fig. 2A). 승모판성형술을 염두에 두었으나 환자의 경우 승모판 전엽의 건삭의 대부분과 전유두근을 절제 시 승모판막성형술이 어렵다고 판단하여 31 mm St. Jude mechanical valve로 판막치환술을 시행하였다. 수술 직후 심폐기 이탈은 순조롭게 이루어졌으며 인공심폐기 가동시간은 132분, 대동맥 차단 시간은 97분이었다. 환자는 술 후 항응고제 투여를 하였으며, 술 후 8일째 시행한 심초음파상 인공판막은 정상적인 운동을 보였고 다른 특이 소견은 없었다. 병리조직검사상 탄력 섬유로 둘러싸인 종괴소견으로 유두상 섬유탄력종을 진단할 수 있었다(Fig. 2B). 환자는 특별한 문제 없이 퇴원하였고 현재 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

원발성 심장 종양은 매우 드문 것으로 알려져 있고 그 빈도는 대략 0.02%이다[1,2]. 그중 70%가 양성 종양이며 양성 종양 중 점액종이 가장 흔하며 지방종과 유두상 섬유탄력종이 그 다음으로 호발하는 것으로 알려져 있다. 유두상 섬유 탄력종은 성인에서 주로 발생하며 남자가 여자보다 더 잘 발생하는데, 아직까지 발생원인에 대해서는 정확히 알려져 있지 않으며 일반적으로 천천히 자라는 종양으로 생각되고 있다. 유두상 섬유 탄력종은 육안적으로는 심내막에 짧은 줄기를 가지고 있으면서 다발성의 유두엽을 가지고 있다. 유두엽은 일반적으로 좁고 길며, 특히 생리 식염수에 담그면 특징적인 말미잘 모양의 형태를 관찰할 수 있다. 유두상 섬유 탄력종은 심장 어디에서나 발생할 수 있으나 대부분 심장 판막에 호발하며 95% 이상이 좌측 심장에 발생하는데 대동맥판막에서 가장 많이 호발하고 승모판막이 그 다음을 차지하고 있다. 김재현 등[3]과 여인권 등[4]은 대동맥 판막에 위치한 유두상 섬유 탄력종을 증례 보고한 바 있으며 강준규 등[5]은 승모판막에 위치한 유두상 섬유 탄력종을 보고한 바 있다. 유두상 섬유 탄력종은 판막의 자유 경계면에서 발생하며 쉽게 탈락이 가능할 뿐만 아니라 종양 주변에 혈전을 동반할 수 있어 전신 색전증의 위험이 높은 것으로 알려져 있어 진단 즉시 수술절제가 권고되고 있다[2]. 대부분의 환자에서 우연히 발견되는 경우

가 가장 흔하며 증상을 동반하는 경우에는 색전증에 의한 신경학적 증상으로 발견되는 경우가 많으며 흉통, 호흡곤란, 부정맥 그리고 심부전 및 급사 등의 증상들도 나타날 수 있다. 진단으로는 심초음파 검사가 가장 유용하며 종양의 범위, 판막의 기능 등을 평가하기 위하여 경식도 초음파 검사가 필요할 수도 있다. 심초음파 검사상 대부분 1.5 cm 미만의 크기를 가지고 있으며 심내막에 줄기를 가지고 부착되어 있다. 대부분 운동성이 좋으며 때에 따라서는 종양은 반향투명성을 나타내기도 하며 종양의 가장 자리는 희미하게 반짝거리며 나타나기도 하는데 본증례에서도 전형적인 심초음파소견을 보여 점액종, 혈전, 심내막염, 악성 종양과 감별진단이 가능하였다[6]. 치료방법으로는 수술적 치료가 가장 적합한 치료 방법이다. 대부분의 경우 심장 판막 손상 없이 종양만 절제할 수 있으며 심장 판막 손상 시에는 판막 성형술이나 판막 치환술을 시행해야 한다. 증상이 없는 환자일지라도 색전증의 가능성 때문에 수술하는 것을 권하고 있다. 특히 좌측 심장에 호발하며 대동맥 판막 및 승모판막에 대부분 호발하기 때문에 좌심방에 주로 호발하는 점액종보다 더 색전증의 위험이 높은 것으로 알려져 있어 진단 즉시 수술을 시행하는 것이 가장 안전한 방법이다. 우측 심장에 호발하는 유두상 섬유 탄력종은 드물기는 하나 아직까지도 그 치료에 대해서는 논란이

많다. 그러나 난원공이 존재하는 환자에 대해서는 역류성 색전증 위험 때문에 수술적 치료를 권하기도 한다[2].

참 고 문 헌

1. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. *Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases.* Am Heart J 2003;146:404-10.
2. Ngaage DL, Mullany CJ, Daly RC, et al. *Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma: a single center experience with eighty-eight patients.* Ann Thorac Surg 2005;80:1712-8.
3. Kim JH, Na CY, Oh SS, Lee CH, Baik MJ, Kim CW. *Aortic valve papillary fibroelastoma.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:316-8.
4. Yeo IG, Jung YC, Cho KR, Kim KB. *Aortic valve papillary fibroelastoma triggering chest pain.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:858-60.
5. 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. 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 섬유 탄력종은 심장에 발생하는 양성 종양으로 그 빈도는 매우 드물다. 21세 남자 환자가 운동 시 발생하는 호흡 곤란을 주소로 내원하였고 심초음파상 전측유두근에 위치한 포도알 크기의 심장 종양이 진단되었다. 전신 색전증이 우려되어 응급수술을 통하여 전유두근 및 승모판막에 부착된 종양을 절제하였으며 기계판막으로 승모판치환술을 시행하였다. 환자는 수술 후 항응고제 치료를 받으면서 특별한 문제 없이 퇴원하였다.

- 중심 단어 : 1. 심장양성종양
2. 유두상 섬유탄력종
3. 승모판막