

우심실 유출로 폐쇄를 유발한 우심실 점액종 1예

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 심장내과, 심혈관연구소,¹ 홍부외과학교실²
민필기¹ · 박병은¹ · 문재연¹ · 강석민¹ · 하종원¹ · 임세중¹ · 장병철² · 정남식¹

Right Ventricular Myxoma Prolapsing into Pulmonary Artery with Significant Obstruction

Pil-Ki Min, MD¹, Byoung Eun Park, MD¹, Jae Youn Moon, MD¹,
Seok-Min Kang, MD¹, Jong-Won Ha, MD¹, Se-Joong Rim, MD¹,
Byung-Chul Chang, MD² and Nam Sik Chung, MD¹

*Divisions of Cardiology and Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Hospital
and Cardiovascular Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Obstructive myxoma of the right ventricular outflow tract occurs rarely. A 22-year-old woman presented with a 3-month history of shortness of breath during exertion. Transthoracic echocardiography showed a huge mass in a dilated right ventricle. The mass, which obstructed the right ventricular outflow tract, was attached to the interventricular septum and protruded through the pulmonic valve during systole. The peak and mean systolic pressure gradients across the pulmonic valve were 79.9 and 47.8 mmHg, respectively. At surgery, the origin of the mass was attached to the right ventricular apex on its septal surface. The histopathological findings were characteristic of myxoma. The patient recovered uneventfully.

KEY WORDS : Cardiac myxoma · Right ventricular outflow obstruction.

서 론

원발성 심장종양은 드문 질환으로 부검시 약 0.017~0.19% 정도의 빈도로 보고되고 있으며 이 중 70~80%가 양성종양이다.¹⁾ 심장 종양에 의한 증상이나 징후는 종양의 조직학적 형태보다는 종양이 발생한 해부학적 위치와 연관되어 있는 경우가 많으며 우심실 종양의 경우 우심실 충만의 장애나 유출로의 폐쇄로 인한 증상들이 나타나게 된다.²⁾³⁾ 심장 점액종은 심장에 발생하는 양성종양의 약 50%를 차지하며 심장이나 심장막에서 기원하는 종양의 24%를 차지하는 비교적 흔한 질환이나 대부분이 심방내에 발생하며 우심실에 발생하

는 빈도는 3~4% 정도에 불과하다.⁴⁻⁶⁾ 국내에서도 김 등⁷⁾이 첫 증례를 보고한 이래 우심실에 발생한 점액종은 문헌상에 3예 정도로 드물게 보고되고 있다.⁸⁾⁹⁾

이에 저자 등은 우심실에 발생하고 심한 우심실 유출로 폐쇄를 유발한 심장 점액종 1예를 심장 초음파 검사로 진단하고 성공적인 외과적 절제술을 시행하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

22세 여자로 내원 3개월 전부터의 노작성 호흡곤란을 호소하여 내원하였다. 과거력 및 가족력상 특이 병력은 없었고 흡연력도 없었으며 내원 2개월 전 같은 증상으로 개인 의원 내원하여 빈혈을 진단받고 보존적 치료 중이었으나 증세 호전없고 심잡음이 청진되어 본원으로 전원되었다. 내원 당시 문진 소견상 피로감과 노작성 호흡곤란을 호소하였으며 경도의 심계항진과 복부

논문접수일 : 2003년 5월 30일

심사완료일 : 2003년 6월 15일

교신저자 : 하종원, 120-752 서울 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 심장내과

전화 : (02) 361-7049 · 전송 : (02) 393-2041

E-mail : jwaha@yumc.yonsei.ac.kr

불편감도 호소하였다. 신체 검사상 의식은 명료하였고 병색은 뚜렷하지 않았으며 혈압은 95/60 mmHg, 맥박수 92회/분이었다. 결막은 약간 창백하였고 공막에 황달 소견은 관찰되지 않았으며 경정맥은 확장되어 있었다. 호흡음은 정상하였고, 심음은 규칙적이었으나 흉골상부 좌연에서 III/VI 도의 수축기 심잡음이 청진되었다. 복부는 부드럽고 편평하였으며 압통은 없었으나 우측 늑골 하연에서 간지 2횡지정도 촉진되었다. 사지의 운동장애는 없었으며 하지에 함요부종이 관찰되었다.

내원 당시 심전도상 정상 동율동이었고 QRS파의 전압이 약간 감소된 것 이외에 이상소견은 없었다. 단순 흉부 방사선 소견상 심장 크기는 정상하였고 이상 소견은 관찰되지 않았다.

말초혈액 검사상 백혈구 $5960/\text{mm}^3$ (다핵구 52.5%), 혈색소 9.6 g/dl, 헤마토크릿 31.2%, 혈소판 $293,000/\text{mm}^3$ 이었다. 혈청 전해질 검사상 Na 141.3 mmol/L, K 4.3 mmol/L, Cl 103.5 mmol/L, CO_2 29.9 mmol/L 였으며 소변검사상 3+의 urobilinogen이 검출되었다. 그 밖의 혈청 생화학 검사소견은 정상이었으며 혈청 철농

도는 27 $\mu\text{g/dl}$, 페리틴 298 ng/ml, 총 철결합능은 303 $\mu\text{g/dl}$ 이었다.

심초음파 검사상 우심방과 우심실이 심하게 확장되어 있었으며 우심실은 비후되어 있었고 우심실 유출로 근처의 심실 중격에 부착되어 심실 수축기에 폐동맥판막을 넘어 돌출하는 유동적이고 연약한 고에코의 종괴가 관찰되었으며 크기는 약 $6.4 \times 4.6 \text{ cm}$ 이었다(Fig. 1). II/IV도의 삼첨판막 역류가 관찰되었고 삼첨판막 역류 혈류의 최고속도는 4.3 m/sec 였다. 컬러 도플러 영상에서 우심실 유출로의 와류가 관찰되었고 폐동맥 판막을 통한 최대 압력차는 79.9 mmHg, 평균 압력차는 47.8 mmHg에 달해 종괴에 의해 우심실 유출로의 심한 폐쇄가 있음을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 우심실압 증가로 심실간 중격은 편평해져 있었으며 좌심실의 크기와 수축기능은 정상이었다.

입원 5일째 환자는 종괴 절제술을 시행받았다. 완전 체외순환을 시작한 상태에서 우심방을 절개하고 삼첨판을 통하여 우심실을 관찰한 결과 우심실내에 약 $7 \times 7 \text{ cm}$ 크기의 원형 종양이 관찰되었으며 줄기(stalk)

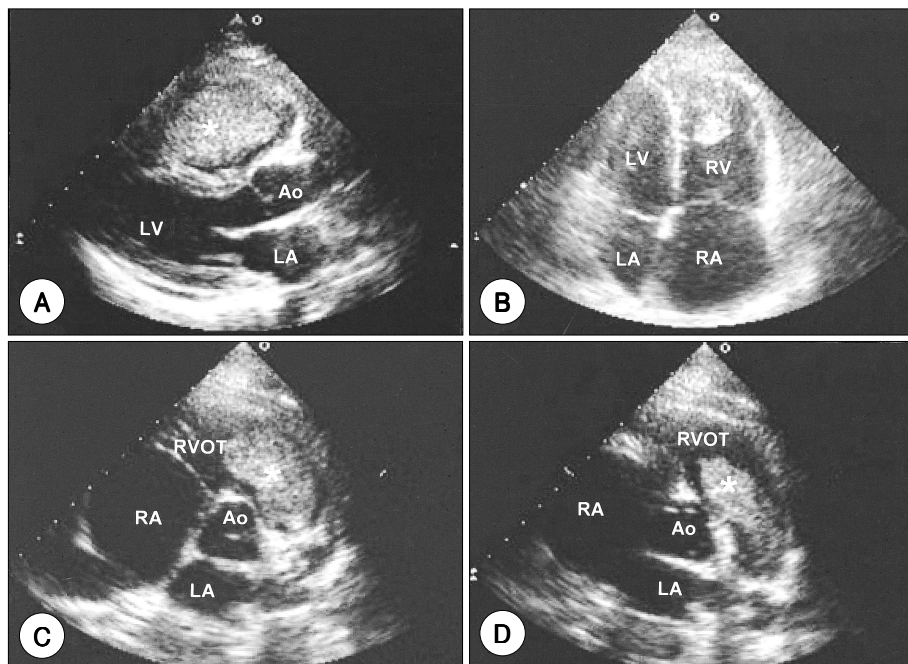


Fig. 1. Transthoracic echocardiogram of parasternal long axis view (Panel A), apical 4 chamber view (Panel B), and parasternal short axis view (Panel C and D). A soft and friable echogenic mass was demonstrated in right ventricle (Panel A). Right atrium and ventricle were enlarged and right ventricle was hypertrophied (Panel B). The mass in right ventricular outflow tract (Panel C) was prolapsing into pulmonary trunk during systole (Panel D). Asterisk (*) denotes right ventricular myxoma, RV right ventricle, RVOT right ventricular outflow tract, RA right atrium, LV left ventricle, LA left atrium, and Ao Aorta.

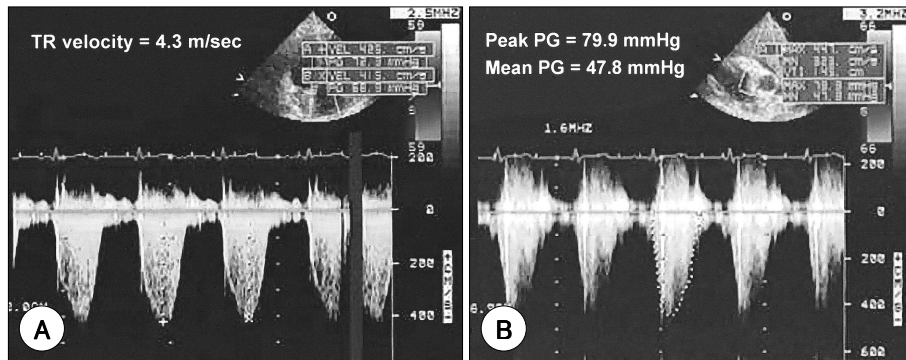


Fig. 2. Continuous-wave Doppler echocardiography across the tricuspid valve (Panel A) and pulmonic valve (Panel B). The peak velocity of tricuspid regurgitant flow was 4.3 m/sec (Panel A). The peak and mean systolic pressure gradients across the pulmonic valve were 79.9 and 47.8 mmHg, respectively (Panel B).

는 우심실 첨부 심실중격에 부착되어 있었다. 종양은 거의 대부분을 제거하였으나 심실 중격내로 깊이 침윤한 기저부 일부는 제거가 불가능하였다. 병리학적 소견상 우심실에서 제거한 종괴는 괴사를 동반한 점액종임이 확인되었다.

수술 후 8일째 시행한 심초음파 검사에서 우심실의 종괴가 완전히 제거되고 삼첨판막 역류 혈류의 최고속도도 2.2 m/sec 로 감소한 상태였으며 합병증없이 퇴원하여 현재 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

심장 점액종의 증상은 매우 다양하게 나타나고 병력이나 심전도, 단순 흉부 방사선 사진상 비특이적인 소견을 보이는 경우가 많아 과거에는 주로 부검에 의한 진단이 대부분이었으나 심혈관 조영술이나 심초음파 등의 진단방법이 이용되면서 초기에 정확한 진단이 가능하게 되었다. 최근에는 침습적 시술에 따른 부작용이나 도자 삽입에 의한 색전증의 위험 때문에 심혈관 조영술은 제한적으로 시행되고 있으며 주로 심초음파 검사를 이용하여 진단을 하게 되고, 컴퓨터 단층촬영이나 자기공명영상 등이 보조적 진단방법으로 이용되기도 한다.¹⁰⁾¹¹⁾

진단방법의 발달로 심장 점액종의 조기 진단이 가능하게 되어 매년 백만명의 인구당 0.5명의 빈도로 발생하는 가장 흔한 심장의 양성 종양이나 대부분이 심방에 발생하고 심실에 발생하는 경우는 드물어 좌, 우심실 각각 3~4%씩 정도에 지나지 않는다.⁶⁾¹²⁾

우심실 유출로의 폐쇄는 흔히 혈전 색전증이나 폐동맥 협착증, 전방 중격동 종양 등에 의해 유발된다.¹³⁾ 심장내 종양에 의한 우심실 유출로의 폐쇄는 드물게 발견되는데 악성 종양이 양성 종양에 비해 70~140배 정도 높은 빈도로 나타나며, 원발성 종양의 경우 육종(sarcoma)이 점액종에 비해 두 배 정도 흔하다.⁵⁾⁶⁾ 따라서 점액종에 의한 우심실 유출로의 폐쇄는 매우 드물게 보고되고 있으며 이전의 보고들이 대부분 심도자 검사를 이용하여 우심실과 폐동맥 사이의 압력차를 측정하였으나⁶⁾⁷⁾¹⁴⁾ 본 증례에서는 도플러 심초음파 검사를 이용하여 폐동맥 판막 전후의 높은 압력차를 확인할 수 있었다. 심장 점액종의 진단에 있어 요즘은 심도자 검사가 잘 이용되지 않는 점을 감안한다면 심초음파 검사는 종양의 위치나 크기의 확인 뿐 만 아니라 혈액학적인 소견의 평가에도 유용한 검사로 생각된다.

심장 점액종의 증상은 조직학적 형태보다는 종양의 위치나 크기에 따라 상이하게 나타난다. 우심실 점액종의 주된 증상은 우심실 유출로의 폐쇄나 심실 충만의 장애로 인한 심부전으로 말초부종, 간종대, 복수, 호흡 곤란, 졸도 등의 증상이 가장 흔하며 급사의 예도 있다.²⁾ 그 밖에 신체검사 소견으로는 좌측 흉골주위의 수축기 구혈성 심잡음이 특징적이며 이완기 심잡음이나 제 3 심음이 청진될 수 있고 제 2 심음의 지연도 흔히 관찰되는 소견이다.³⁾ 경정맥이 확장되어 있는 경우가 많고 때로는 종양 색전에 의한 폐동맥 고혈압이나 폐동맥 판막의 종양 침윤으로 인하여 폐동맥 역류가 나타나기도 한다. 본 증례에서도 노작성 호흡곤란이 주된 증상이었으며 내원 당시 경정맥 확장과 말초부종,

간종대가 관찰되었고, 좌측 흉골 상연에서 수축기 심잡음이 청진되어 우심부전을 동반한 폐동맥 판막 협착증과 유사한 소견이었다.

이와 같이 우심실 점액종의 소견들은 제한성 심근증, 삼첨판 폐쇄부전 등과 유사하고 특히 폐동맥 판막 협착증과 혼동되는 경우가 많다. 심장 점액종은 외과적 절제술로 대부분 용이하게 제거가 가능하지만 종양에 의한 혈류폐쇄 뿐만 아니라 폐 색전이나 판막 손상 등 치명적인 합병증의 위험이 있기 때문에 이들을 조기에 감별 진단하는 것은 매우 중요하다.

심장 점액종은 일단 진단이 되면 가급적 조기에 신속히 외과적 절제술을 시행하는 것이 좋다. 수술에 의한 사망률은 0~3% 정도이며 수술에 따른 단기적, 장기적 예후는 비교적 좋은 편이다.¹²⁾¹⁵⁾ 다만 수술 후 재발하는 경우가 산발성 점액종의 경우 1~3% 정도로 보고되고 있으며 그 원인으로는 불완전한 절제, 수술 중 심장내 다른 부위로의 착상, 색전 후 다시 돌아오는 경우, 다발성으로 발생한 경우, 양성에서 악성으로 전환되는 경우, 전구 조직에서 다시 종양이 생기는 경우 등을 들 수 있다.¹⁾ 따라서 완전한 수술적 제거와 함께 수술 후 심초음파 등을 이용한 면밀한 추적관찰이 필수적이다.

요 약

저자 등은 노작성 호흡곤란으로 내원한 환자에서 심한 우심실 유출로 폐쇄를 유발한 우심실 점액종 1예를 심장 초음파 검사로 진단하고 성공적인 외과적 절제술을 시행하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 심장 점액종 · 우심실 유출로 폐쇄.

REFERENCES

- 1) Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995;333:1610-7.
- 2) Harvey WP. Clinical aspects of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 1968;21:328-43.
- 3) Hada Y, Wolfe C, Murray GF, Craige E. Right ventricular myxoma. Case report and review of phonocardiographic and auscultatory manifestations. *Am Heart J* 1980;100:871-7.
- 4) Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, Diaz del Castillo R, Akhtar R, Bors V, Pavie A, Gandjbackhch I, Cabrol C. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann Thorac Surg* 1991;52:886-95.
- 5) Gopal AS, Arora NS, Messineo FC. Right ventricular myxoma. *N Engl J Med* 2000;342:295.
- 6) Gopal AS, Stathopoulos JA, Arora N, Banerjee S, Messineo F. Differential diagnosis of intracavitary tumors obstructing the right ventricular outflow tract. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:937-40.
- 7) Kim DC, Song JS, Bae JH, Kim MS, Rho JR. A case of right ventricular myxoma. *Korean J Intern Med* 1981;24:626-38.
- 8) Park JK, Song IS, Lee HK. A case report of giant right ventricular myxoma. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;16:470-5.
- 9) Song H, Baek WK, Ahn H, Chae H, Kim JW. Surgical experience of intracardiac myxoma: a 15-year experience. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;25:176-82.
- 10) Schattenberg TT. Echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. *Mayo Clin Proc* 1968;43:620-7.
- 11) Dein JR, First WH, Stinson EB. Primary cardiac neoplasm: early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:502-11.
- 12) Bjessmo S, Ivert T. Cardiac myxoma: 40 years' experience in 63 patients. *Ann Thorac Surg* 1997;63:697-700.
- 13) Seymour J, Emanuel R, Pattinson N. Acquired pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1986;30:776-85.
- 14) Snyder SN, Smith DC, Lau FYK, Turner AF. Diagnostic features of right ventricular myxoma. *Am Heart J* 1976;91:240-8.
- 15) Bortolotti U, Maraglino G, Rubino M, Santini F, Mazzucco A, Milano A, Fasoli G, Livi U, Thiene G, Gallucci V. Surgical excision of intracardiac myxomas: a 20-year follow-up. *Ann Thorac Surg* 1990;49:449-53.