

양방성 점액종 절제술후 좌심방과 좌심실에 재발한 점액종

경북대학교 의과대학 내과학교실, 효성가톨릭대학교 의과대학 내과학교실*
경상대학교 의과대학 내과학교실**

김영태 · 배용학 · 박헌식 · 최지용* · 황진용**
조용근 · 채성철 · 전재은 · 박의현

= Abstract =

Recurrent Left Atrial and Left Ventricular Myxoma after Surgical Excision of Biattrial Atrial Myxoma

Young Tae Kim, M.D., Yong Hak Bae, M.D., Hun Sik Park, M.D.,
Ji Yong Choi, M.D.,* Jin Yong Hwang, M.D.,** Yong Keun Cho, M.D.,
Shung Chull Chae, M.D., Jae Eun Jun, M.D., Wee Hyun Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Kyungpook University Hospital, Taegu, Korea
Department of Internal Medicine, Hyosung Catholic University Hospital, Taegu, Korea*
*Department of Internal Medicine,** Kyungsang University Hospital, Jinju, Korea*

We report on a 28 years old female with recurrent cardiac myxomas who presented with dizziness, headache, and blurred vision. She had an excision of biatrial atrial myxomas 10 years ago. Varying sized multiple cerebral aneurysms and myxomas in left atrium and left ventricle were found on a cerebral angiogram and echocardiogram, respectively. After wide excision including interatrial septum and part of left ventricular septum, her symptoms were much improved.

KEY WORDS : Multiple · Recurrent myxomas · Cerebral aneurysms.

서 론

심장의 점액종은 전신증상 이외에도 급사나 색전 등이 일어날 수 있기 때문에 조기 진단과 치료가 필수적이다¹⁻

¹⁰⁾. 점액종의 대부분은 좌심방에 단독으로 발생하지만 드물게 다른 방실이나 다발성으로 발생하기도 한다^{1-3,5-7.}

^{9,11,12)}. 이러한 점액종의 치료법으로는 외과적 절제가 치료의 근간이나 완전히 점액종을 제거한 후에도 재발이 드물지 않아 적지 않은 문제가 되고 있다^{1,4,5,8,13)}.

저자들은 최근 10년전 양방성 점액종(biatrial atrial myxoma)의 진단을 받고 절제술을 시행하였던 환자에서 다발성 뇌동맥류와 좌심방 및 좌심실에 점액종이 재발한 예를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

28세 여자 환자가 몸을 앞으로 구부리고 아기를 목욕시키던 중 갑작스럽게 현기증, 두통 및 시력장애가 발생

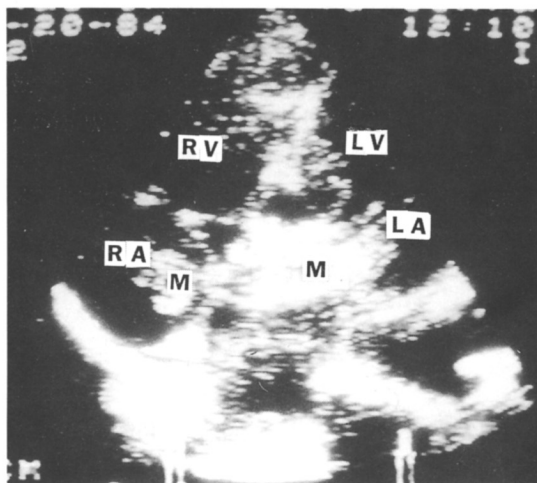
하여 응급실로 내원하였다. 이 환자는 1984년 국내최초로 본 교실에서 보고하였던 '술전에 진단된 양방성 점액종' 환자이었다¹⁴⁾.

이학적 검사상 혈압 110/75mmHg, 맥박 72회/분, 체온 36.7℃ 이었으며 좌흉골연을 따라 Grade III/VI 정도의 수축기잡음이 들리는 것 이외에 다른 이상 소견은 없었으며 신경학적 검사에서도 특이한 사항은 없었다. 그녀는 최근 오심, 구토, 실신, 체중감소 및 열감 등은 느끼지 않았다고 하였다.

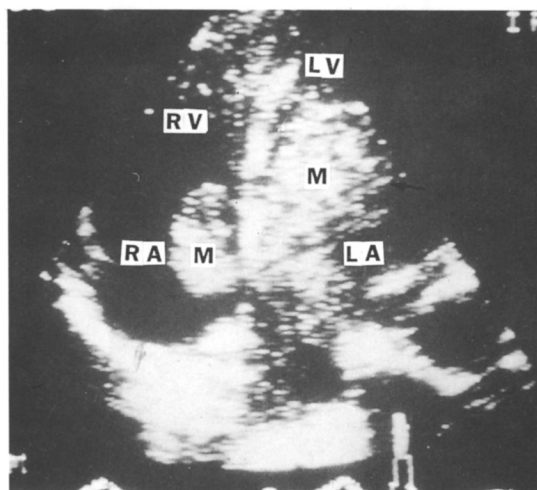
과거력상 16세이던 1982년부터 환자는 서서히 호흡곤

란, 심계항진, 피로감, 미열 및 8 Kg의 체중감소 등이 있었으며 1984년 머리를 감다가 갑자기 실신을 하여 당시 본원에서 심초음파도검사(Fig. 1)와 심혈관조영술에서 양방성 점액종(biatrial atrial myxomas)으로 진단후 절제술을 받았다. 당시 수술로 절제한 좌심방 종양은 pedicle을 포함하지 않고 있었으며 7×5×3cm의 크기였고 우심방 종양은 pedicle을 포함하면서 크기는 2.5×1.5×1.0cm이었다. 수술후 환자의 증상은 소실되어 퇴원하였다. 수술후 3개월이 지나면서 환자는 다시 간헐적으로 현기증, 두통 및 시각장애를 경험하였으나 더이상 내원하지 않았다.

입원후 시행한 검사상 흉부 X-선 검사와 심전도는 정상소견을 보였으며, 경한 백혈구 증가를 보이는 것 외에



(A)

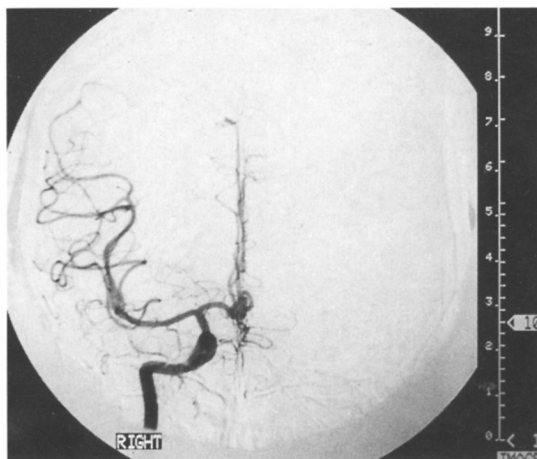


(B)

Fig. 1. Two-Dimensional echocardiographic images of the apical four chamber view showing biatrial myxomas in systole(A) and diastole(B), patient at the age of 18. M indicates myxoma.



(A)



(B)

Fig. 2. Left posterior cerebral arteriogram(A) and right anterior cerebral arteriogram(B) showing varying sized multiple aneurysms, patients at the age of 28.

는 혈액학적 검사와 ESR, CRP, ANA를 포함한 여러 검사에서도 정상소견을 보였다. 뇌혈관 동맥류를 의심하여 뇌혈관조영술을 시행하였으며 전뇌동맥 및 후뇌동맥에서 다양한 크기 방추상 다발성 뇌동맥류를 볼 수 있었다(Fig. 2). 또한 점액종의 재발유무와 심잡음의 평가를 위해 경흉부심초음파도 검사를 시행하여 좌심방과 좌심

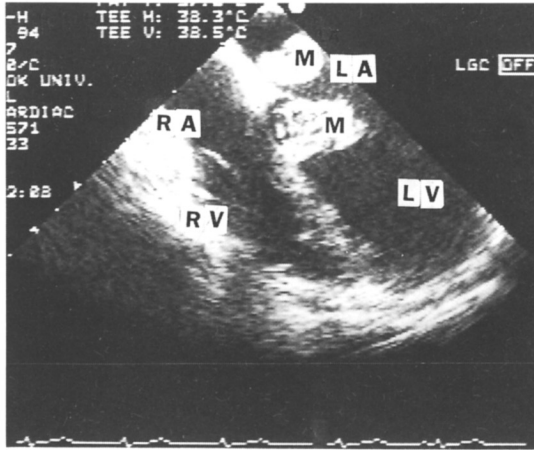


Fig. 3. Transesophageal echocardiogram showing small, bilobed and more echodense left atrial myxoma and large, friable and more echolucent left ventricular myxoma, patient at the age of 28. M indicates myxoma.

실 유출로에 위치한 종괴를 발견하였다(Fig. 3). 보다 자세한 평가를 위하여 경식도심초음파도검사를 시행하였으며 좌심방의 종괴는 이엽성으로 심방중격에 붙어 있고 그 크기는 $2 \times 2\text{cm}$ 이었으며, 좌심실의 종괴는 대동맥판적하부의 좌심실중격에 붙어 있으며 심실의 수축 및 이완에 따라 대동맥판 사이를 지나가는 불균등한 반향성을 지닌 $3 \times 1.5\text{cm}$ 크기이고 심장내의 다른 방실에서는 종괴가 없음도 확인하였다(Fig. 4). 환자는 더 이상의 관혈적검사 없이 절제술을 받았으며 수술소견도 경식도심초음파도 소견과 일치하였다.

육안적으로 좌심방의 종괴는 $2 \times 2 \times 1.5\text{cm}$ 의 크기에 단단하고 표면이 반짝였으며 좌심실의 종괴는 $3 \times 2 \times 1\text{cm}$ 의 반투명하고 부드러우며 부스러지기 쉬운 표면을 지녔다. 심방중격은 전반적으로 비후되어 있었다. 조직학적으로 종괴는 세포성분이 적고 젤라틴 같은 물질로 주로 이루어진 전형적인 점액종의 소견을 보였다(Fig 5).

환자는 술후 9일째 특별한 합병증없이 퇴원하였다.

고 안

점액종은 좌심방에 발생하는 경우가 75% 정도로 가장 흔하며 우심방, 좌 혹은 우심실의 순으로 흔하다고

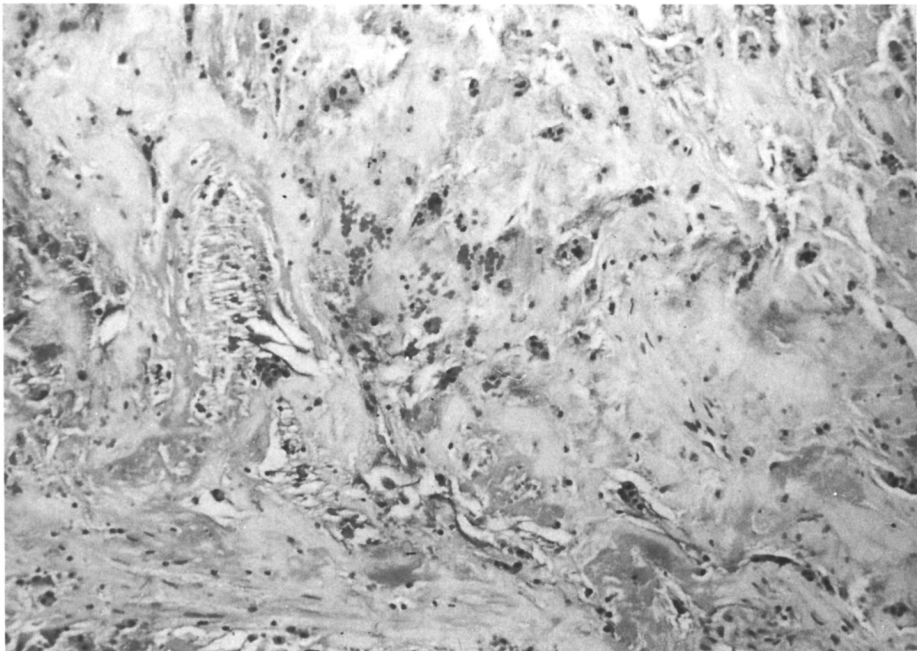


Fig. 4. Photomicrographs of myxoma showing large amount of loose stroma and spindle-shaped cells.

한다^{1-3,5-7,9)}. 좌심방 점액종 가운데에서도 난원와(fossa ovalis)에 생기는 경우가 70~80%로 가장 많으며^{1-4,8)}, 이는 점액종의 전구세포로 생각되는 내피조직이 이 부위에 두껍기 때문인 것으로 생각되고 있다^{2,15)}. 다발성 점액종의 경우 주로 양측 심방에 발생하는 경우가 많으나^{1,6,11-14,16)}, 간혹 좌심방과 좌심실의 점액종이 보고 되었으며¹⁷⁾, 본 예에서와 같이 심장내 세 방실에서 점액종이 발견된 것은 국내에서는 처음이며 국외에서도 비교적 드문 것으로 생각된다. 양방성 점액종의 경우 대부분 본 예에서와 같이 난원와 좌우에 발생하여 손잡이가 심방중격을 지나가는 아령 모양을 하고 있다^{11,12)}.

점액종 환자에서는 호흡곤란 등의 점액종에 의한 혈류 장애로 발생하는 심부전의 증상과 전신쇠약, 체중감소, 발열 등의 전신증상이 흔하다^{2,5,6)}. 이외에 실신, 뇌졸중, 발작성 현훈, 두통 등의 색전에 의한 증상이 있으며^{1,2,4,6-9,11-15,16,18)}, 소수의 환자에서는 증상이 없어 우연히 발견되기도 한다^{4,7,9,15)}.

색전의 증상이 뚜렷하지 않은 우심방 점액종에 비해 좌심방 점액종 환자의 상당수에서는 색전에 의한 증상이 있으며^{1,2,7,10,15)}, 계속적인 색전이 일어날 경우 점액종이 성장을 할 수 없으므로, 점액종의 크기가 작고 특히 심초음파도상의 종양 밀도가 낮게 보인다고 한다^{1,6,18)}. 따라서 색전의 원인을 밝히기 위해 심초음파도를 실시하는 경우 주의를 기울이지 않거나 좋은 초음파 영상을 얻을 수 없는 경우 점액종을 발견하지 못할 가능성도 있겠다. 이에 비해 좌심실 점액종의 경우는 열감이나 피로감 같은 전신 증상이 심하지 않고 좌심실 유출로의 폐쇄 혹은 실린이 자주 발생한다고 하나¹⁹⁾, 본 예의 경우 좌심실의 종괴는 좌심방의 종괴에 비해 훨씬 부드럽고 표면이 불규칙하며 심장의 운동에 따라 변형이 심하여 좌심실의 종괴에서 색전이 일어나지 않았을까 생각이 된다.

본 예의 환자는 첫번째 입원하였을 때는 호흡곤란, 피로감, 및 체중감소 등의 전신증상과 함께 현기증, 두통 및 시력장애 등의 신경 증상을 주로 호소하였으나 두번째 입원 당시에는 이러한 전신 증상이 없었다. 이는 좌심방 점액종의 크기가 처음에 비해 훨씬 작고 따라서 혈류의 장애가 덜하였기 때문이라고 생각되기는 하나 이에 대해서는 더 연구가 필요하겠다. 이외에도 몸을 앞으로 구부린 상태에서 주로 이런 증상이 발생한 것으로 미루어 좌심실 유출로에 위치한 좌심실 점액종이 이런 특정한 체위에서 좌심실 유출로를 막아 심장의 구혈을 방해

한 것이 아닐까 생각되기도 한다. 이외에도 10년전의 해상도가 좋지 않은 심초음파도나 좌심실조영도에서 좌심실 유출로의 작은 점액종을 발견하지 못했을 가능성도 있다고 하겠다.

점액종의 진단에는 심초음파도가 개발되기 이전에는 한동안 주로 심도자술과 심장조영술로 진단되었으며^{2,3,5-7,9,13,15,17,19)}, 심초음파도가 도입되면서 M-mode 심초음파도검사가 심장종양의 선별검사로 널리 이용되었으나^{2-4,6,7,11,12,15,17-19)}, 이후 보급된 실시간 2차원 심초음파도검사의 발달로 심장종양의 크기, 위치, 형태, 부착상태, 이동성 및 판막의 상태 등도 확인할 수 있게 되어 점차 혈관조영술이 술전 평가에서 제외되고 있다^{1,4,6,7,14,19,20)}. 이러한 심초음파도가 보급되면서 점액종을 포함한 심장양 환자가 보다 일찍 발견되거나 술전에 정확한 진단이 되는 경우가 많아졌다^{1,4)}. 하지만 심초음파도가 보급된 이후에도 색전부위에서 점액성 조직을 확인한 후에야 심장의 점액종을 진단하게되는 경우가 드물게 있다^{7,9,13,18)}. 따라서 승모판질환이 의심되는 심부전 환자나 색전 환자에서 심전도상 동조율일 경우 반드시 심초음파도를 시행하여 점액종을 감별진단 하여야겠다^{2,6,9,18)}. 또한 심초음파는 진단뿐만 아니라 재발의 여부를 확인하기 위한 추적 관찰에도 이용되고 있다^{8,19)}. 최근에는 해상도가 뛰어난 경식도심초음파도검사를 통해 수술에 도움을 주는 부착 상태에 대한 상세한 정보를 얻을 수 있고, 경흉부심초음파도로 확인하기 어려운 위치에 있거나 크기가 작은 점액종을 확인하는 데도 유용하여 모든 심종양환자에서 경식도심초음파도가 시행되어야 한다는 주장도 있다⁸⁾. 본 예에서도 경식도심초음파도로 점액종의 부착 상태와 다른 방실에 점액종이 존재하지 않음을 확인하는 등의 상세한 정보를 얻을 수 있어 심도자 및 심장조영술은 시행하지 않았으며 이러한 소견은 수술소견과 일치하였다.

점액종 환자에서 뇌동맥이나 폐동맥에서 다수의 동맥류가 발견되었다는 보고가 적지 않았으며^{10,16)} 수술시의 조직검사나 부검을 통해, 뇌혈관과 관상동맥을 포함한 혈관 및 동맥류 부위에서 점액종성 색전이나 점액종의 혈관 침윤이 있고 이러한 동맥류가 파열되어 출혈을 일으켰다는 보고도 있었다¹⁰⁾. 본 예의 경우와 마찬가지로 비록 점액종이 조직학적으로는 양성이라고 하나 이러한 침습성을 갖고 있으며, 점액종이 대부분 발생후 오랜 시간이 지나서 진단이 된다는 것을 고려한다면 점액종이 완전히 절제된 후에도 뇌동맥류에 의한 신경학적인 증상

이 생길 수 있다는 점에서 중요한 의미를 가지므로 다발성 뇌동맥류의 감별진단에 심장점액종을 반드시 포함시켜야 하겠다. 본 예에서는 뇌혈관조영술로 다양한 크기의 다발성 뇌동맥류를 확인하였으나 수술의 위험도 및 개심술후 발생한 환자의 정서장애 때문에 뇌동맥류에 대한 수술은 시행하지 않았다.

점액종의 치료법으로는 색전이나 급사, 점액종 자체에 의한 판막의 손상 등의 위험 때문에 즉각적인 외과적 절제술이 치료의 근간이 되고 있다¹⁻¹⁰⁾. 술후 장기간의 추적관찰 기간에도 재발이 없었다는 보고도 많았지만^{2,6,7)}, 재발^{1,3-5,8)} 및 두번째 재발이^{3,13)}, 적지 않게 보고되어 문제가 되고 있다. 이런 경우 대부분 원장소에서 재발하나^{1,3,8,13)}, 드물게 다른 장소에서도 재발이 보고되었다^{8,13)}.

이러한 재발의 기전은 아직 확실하게 밝혀지지 않았으나 수술시 불완전했던 절제, 수술중 원래 종양부위에서의 색전, 처음부터 다발성이었으나 미처 진단되지 않았던 경우 및 전구세포의 성장 등이 원인으로 거론되고 있다^{4,8,13)}. 불완전한 절제의 경우 원래 자리가 아닌 다른 곳에서도 재발하는 것으로 보아 충분한 설명이 될 수 없고, 수술중에 찢진 것도 원래의 자리보다 혈행의 상류에서 재발하는 경우도 있어 역시 가능성이 적다하겠다. 충분한 절제 후 재발한 경우의 보다 합리적인 설명은 내피하 종양전구세포에서 점액종이 재발한다는 가설로 내피하조직은 심장에 광범위하게 분포되어 있으며 특히 심방중격의 난원와에 많이 존재하므로 이에 의한 재발 및 동시 다발성 점액종의 가설이 가장 널리 인정받고 있다^{2,8,13)}. 따라서 외과적 절제술후 점액종의 재발을 막기 위해서는 종양과 그 주변을 충분히 넓게 절제하고 다발성 점액종을 찾아 내기 위해 모든 심장의 방실을 찾아보며 수술중 떨어져 나온 작은 점액종 조각이 다른 부위로 색전되는 것을 막는 노력이 필요하겠다^{2,3,5-8,13,15,17)}. 본 예의 경우에도 첫 수술시에는 Gray 등¹³⁾과 같이 심방중격을 절제하지 않았고 특히 좌심방 점액종은 pedicle을 남겨두고 점액종만 절제하였으나 재수술시에는 심방중격과 좌심실 유출로의 심실중격을 충분히 넓게 절제하였으며 심장내의 여러 방실 및 대혈관들을 철저히 조사하여 재발의 가능성을 최소화 하려하였다.

점액종을 발생 및 재발의 형태에 따라 산발형(sporadic type)과 가족형(familial type)으로 나눌 수도 있는데 이들 형간에는 평균 연령이나 성비 및 임상양상에 차이가 있다고 한다^{6,19)}. 산발형 점액종은 약 90%로 거

의 대부분을 차지하고 주로 50대의 여성에 흔하며 약 90%가 좌심방에, 또한 90%가 고립적으로 생기며 거의 재발이 없는 반면, 가족형 점액종은 평균 30대의 젊은 층에 흔하고 약 70%가 우측심장에 발생하며 다발성으로 오는 경우가 많고 재발율도 산발형에 비해 높아 환자 및 가족의 정기적이고 철저한 추적관찰이 권장되고 있다^{6,20)}. 점액종은 대부분 4 내지 5년내에 재발하므로 수술 후에도 재발의 유무를 확인하기 위해 최소한 수년간의 추적관찰이 필요하겠다^{3,4,8,13,20)}.

또한 다른 부위에서 재발한 경우는 처음부터 다발성인 경우가 많고 환자의 평균연령도 젊으며 여자가 많고 재발도 빨랐다고 한다^{8,13)}. 본 환자도 여기의 경우에 해당한다고 하겠으며 처음에도 난원와에 점액종이 있었고 재발시에도 역시 좌심방에서 재발한 것은 첫 수술에서 방실중격과 pedicle을 포함하는 충분한 조직을 제거하지 못했던 때문으로 생각할 수 있겠으나 좌심실유출로의 점액종은 처음부터 다발성이었으나 진단을 하지 못했던 경우, 혹은 전구세포의 성장에 의한 것으로 생각할 수 있겠다.

요 약

저자들은 10년전 호흡곤란과 두차례의 실신을 주소로 내원한 18세 여자 환자에서 양방성 점액종을 발견하고 수술을 시행하였다. 10년이 지나 이 환자에서 다시 상기 증상이 발생하여 검사결과 좌심방과 좌심실에 점액종이 재발하였고 뇌동맥에 다발성의 동맥류가 있음을 확인한 예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

References

- 1) Fyke FE, Seward JB, Edwards WD, Miller FA, Reeder GS, Schattenberg TT, Shub C, Callahan JA, Tajik J : Primary cardiac tumors : Experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 5 : 1465-1473, 1985
- 2) Peters MN, Hall RJ, Cooley DA, Leachman RD, Garcia E : The clinical syndrome of atrial myxoma. *JAMA* 230 : 695-701, 1974
- 3) Cleveland DC, Westaby S, Karp RB : Treatment of intra-atrial cardiac tumors. *JAMA* 249 : 2799-2802,

1983

- 4) Sutton MGJ, Mercier LA, Giuliani E, Lie JT : *Atrial myxomas. A Review of clinical experience in 40 patients.* Mayo Clin Proc 55 : 371-376, 1980
- 5) Gerbode F, Kerth WJ, Hill JD : *Surgical management of tumors of the heart.* Surgery 61 : 94-101, 1967
- 6) Larsson S, Lepore V, Kennergren C : *Atrial myxomas : Results of 25 years' experience and review of the literature.* Surg 105 : 695-698, 1989
- 7) 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 49 : 449-453, 1990
- 8) Waller DA, Ettles DF, Saunders NR, Williams G : *Recurrent cardiac myxoma : The surgical implications of two distinct groups of patients.* Thorac Cardiovasc Surg 37 : 226-229, 1989
- 9) Bulkley BH, Hutchins GM : *Atrial myxomas. A fifty year review.* Am Heart J 97 : 639-643, 1979
- 10) New PFJ, Price DL, Carter B : *Cerebral angiography in cardiac myxoma. Correlation of angiographic and histopathologic findings.* Radiol 96 : 335-345, 1970
- 11) 임중규 · 변정섭 · 김석주 · 임준영 · 임승찬 · 이동준 : *Biatial Atrial Myxoma 1예 보고.* 순환기 13 : 257-263, 1983
- 12) Dashikoff N, Boersma RB, Nanda NC, Gramiak R, Andersen MN, Subramanian S : *Biatial atrial myxomas. Echocardiographic considerations.* Am J Med 65 : 361-366, 1978
- 13) Gray IR, Williams WG : *Recurring cardiac myxoma.* Br Heart J 53 : 645-649, 1985
- 14) 이형우 · 이충기 · 류만준 · 전재은 · 박의현 · 박희명 · 김규태 · 이종태 : *심초음파도로 확진된 좌 · 우심방의 점액종 1예.* 대한내과학회잡지 초록 27 : 1322, 1984
- 15) Glasser SP, Bedynek JL, Hall RJ, Hopeman AR, Treasure RL, McAllister HA, Esterly JA, Manion WC : *Left atrial myxoma. Report of a case including hemodynamic, surgical, histologic and histochemical characteristics.* Am J Med 50 : 113-122, 1971
- 16) Leonhardt ETG, Lullenberg KPG : *Biatial atrial myxomas with multiple arterial aneurysms - A syndrome mimicking polyarteritis nodosa.* Am J Med 62 : 792-794, 1977
- 17) Morgan DL, Palazola J, Reed W, Bell HH, Kindred LH, Beauchamp GD : *Left heart myxomas.* Am J Cardiol 40 : 611-614, 1977
- 18) Huston KA, Combs JJ, Lie JT, Giuliani ER : *Left atrial myxoma simulating peripheral vasculitis.* Mayo Clin Proc 53 : 752-756, 1978
- 19) Meller J, Teichholz LE, Pichard AD, Matta R, Litwak R, Herman MV, Massie KF : *Left Ventricular Myxoma. Echocardiographic Diagnosis and review of the literature.* Am J Med 63 : 816-823, 1977
- 20) Farah MG : *Familial cardiac myxoma. A study of relatives of patients with myxoma.* Chest 105 : 65-68, 1994