

다발성 횡문근육종으로 인해 출생직후 발생한 좌심실유출로 폐쇄

송승환* · 전태국* · 최민석* · 양지혁*

Postnatal Left Ventricular Outflow Tract Obstruction Caused by Multiple Rhabdomyoma Tumors

Seunghwan Song, M.D.*, Tae-Gook Jun, M.D.*, Min Suk Choi, M.D.*, Ji-Hyuk Yang, M.D.*

Rhabdomyoma is the most common benign cardiac neoplasm in neonates. Most patients with rhabdomyoma experienced spontaneous regression. Yet some of them need surgical therapy because of hemodynamic problems of the heart such as arrhythmia, outflow tract obstruction and valvular dysfunction. We found multiple masses in both ventricles on the patient's fetal echocardiogram. Heart failure caused by severe left ventricular outflow tract obstruction quickly presented after birth. The mass interfering with the outflow tract was resected via the transaortic approach at the first day of birth. Postoperative echocardiography showed complete release of the outflow tract obstruction. He was discharged on the postoperative day 8. During the 3 years of follow up, we found that the sizes of the remnant masses had gradually decreased.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:725-728)

- Key words:**
1. Heart neoplasms
 2. Rhabdomyoma
 3. Ventricular outflow tract obstruction, left
 4. Neonate

증례

환아는 재태기간 38주 1일에 3,440 g으로 제왕절개로 출생한 남아로, 산전초음파상 좌심실내 다발성 종양이 보여 횡문근육종 의심 하에 정밀 관찰 중이었다. 출생 당일에 시행한 심장초음파 상 좌심실 내에 종양이 3개 존재하였고 각각의 크기가 22.6×11.7 mm, 11.2×9.8 mm, 8.1×7.3 mm로 좌심실 내부를 거의 채우고 있었다. 그 중 가장 큰 종양이 좌심실 유출로에 위치하여 심각한 좌심실유출로 협착(압력차 65 mmHg)을 유발하고 있었고(Fig. 1), 심박출량은 37%로 측정되어 응급수술을 시행하기로 결정하였

다. 우심실 내부에도 4 mm 크기의 작은 종양이 2개 존재하였으나 이와 관련한 혈액학적인 장애는 없었다. 2×3 mm의 이차성 심방중격결손이 있었으며, 동맥관은 3.5 mm크기로 열려 있었다. 동맥관을 유지하기 위해 산소는 공급하지 않았으며 산소포화도는 90~95%로 유지되었다. 수술은 생후 1일째 응급으로 시행되었으며 정중흉골절개를 통해 상행대동맥에 동맥관을, 상대정맥과 하대정맥에 각각 정맥관을 삽입하고 인공 심폐기를 가동하였다. 심장을 완전히 정지시키고 대동맥을 완전히 가로절개한 후 대동맥관을 통해 좌심실 내부를 관찰하였다. 심실중격에 넓은 뿌리를 가지는 흰색의 경계가 잘 둘러싸여 있는

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine

논문접수일 : 2010년 7월 14일, 논문수정일 : 2010년 9월 24일, 심사통과일 : 2010년 11월 11일

책임저자 : 전태국 (135-710) 서울시 강남구 일원동 50번지, 성균관대학교 삼성서울병원 흉부외과

(Tel) 02-3410-3484, (Fax) 02-3410-0089, E-mail: tgjunsmc@gmail.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

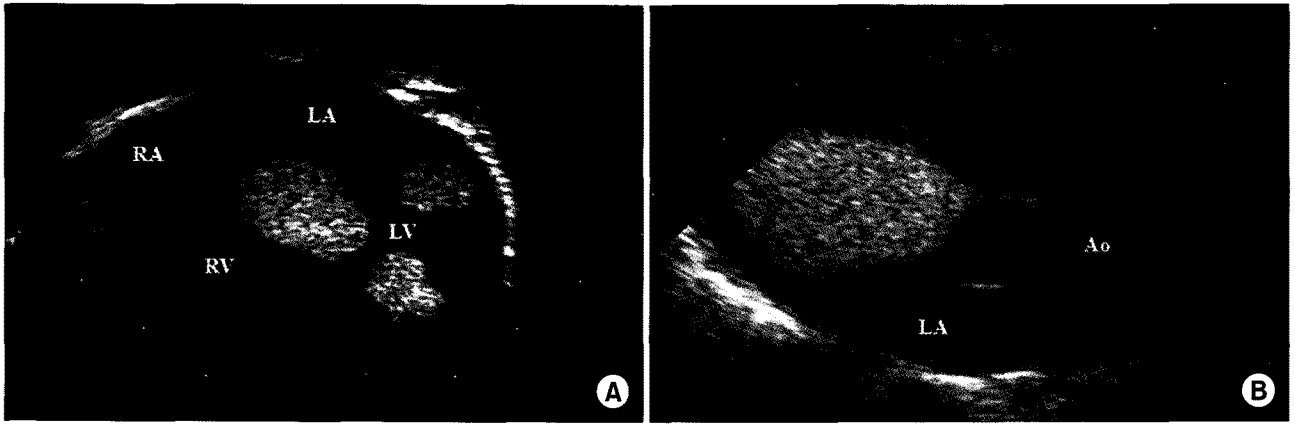


Fig. 1. Preoperative echocardiogram. (A) Apical four chamber view showed three masses in left ventricle. (B) Parasternal long axis view revealed near total obstruction of left ventricular outflow tract. Ao=Aorta; LA=Left atrium; LV=Left ventricle; RA=Right atrium; RV=Right ventricle.

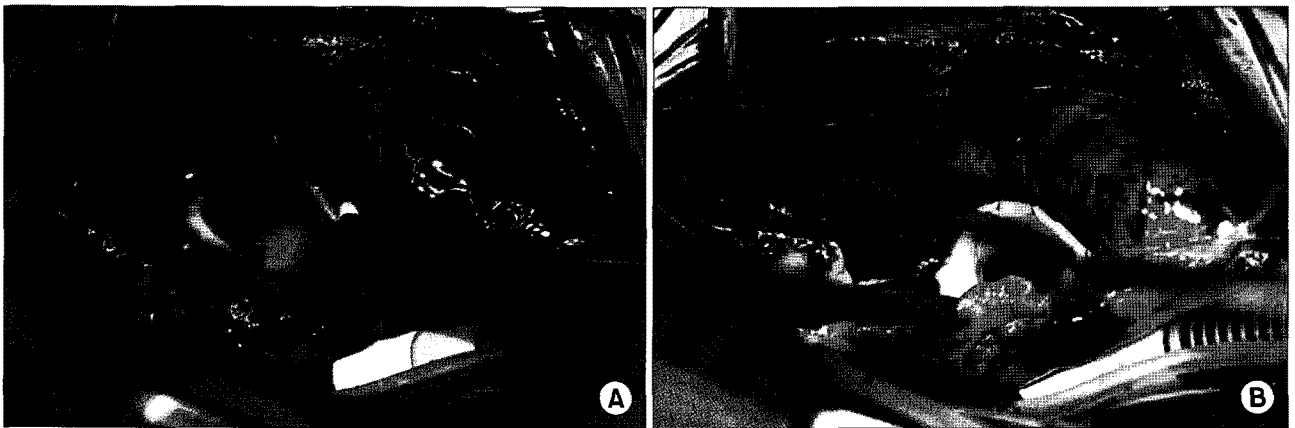


Fig. 2. Intraoperative surgeon's view. (A) Whitish mass (solid arrow) obstructing left ventricular outflow tract was approached through the transected aorta. (B) After partial resection of mass which mainly interfered left ventricular outflow tract, we confirmed the release of obstruction. Ao=Aorta; PA=Pulmonary artery.

종양이 관찰되었다. 대동맥관 손상을 피하기 위해 종양을 여러 조각으로 나누어 절제하여 꺼냈으며 유출로를 폐쇄하고 있는 부분이 충분히 제거된 것을 확인하였다(Fig. 2). 나머지 2개의 좌심실내 종양은 대동맥 절개로는 접근할 수 없어 그대로 두었고 우심실내 종양도 제거하지 않았다. 심방중격결손을 자가 심낭을 이용해 폐쇄하였으며 동맥관은 절찰하였다.

수술 후 특별한 문제 없이 회복하였으며, 수술 후 7일째 시행한 심초음파상 좌심실 유출로 협착이 완전히 없어진 것을 확인하였고 다음날 퇴원하였다. 조직검사상 횡문근육종으로 확진되었으며 결절성 경화증의 병존 여부를 판정하기 위해 뇌초음파, 복부 초음파를 시행하였으나 특이

소견 없었으며 안저검사상 우안의 선천성 백내장이 진단되었다. 결절성 경화증의 가족력은 없었다. 정기적으로 심초음파를 이용해 경과 관찰하였으며 유출로 재협착이나 다른 기능적인 문제는 발생하지 않았다. 남은 좌심실내 종양은 수술 후 4개월까지는 큰 변화가 없었으나 6개월 후부터 크기가 점차 감소하는 소견 보였으며 3년째 시행한 초음파에선 그 크기가 17.4×6.3 mm, 11.5×7.1 mm, 7.7×5.7 mm까지 감소하였다(Fig. 3). 우심실내 존재하였던 2개의 종양은 점차 감소하여 수술 후 2년부터 관찰되지 않았다.

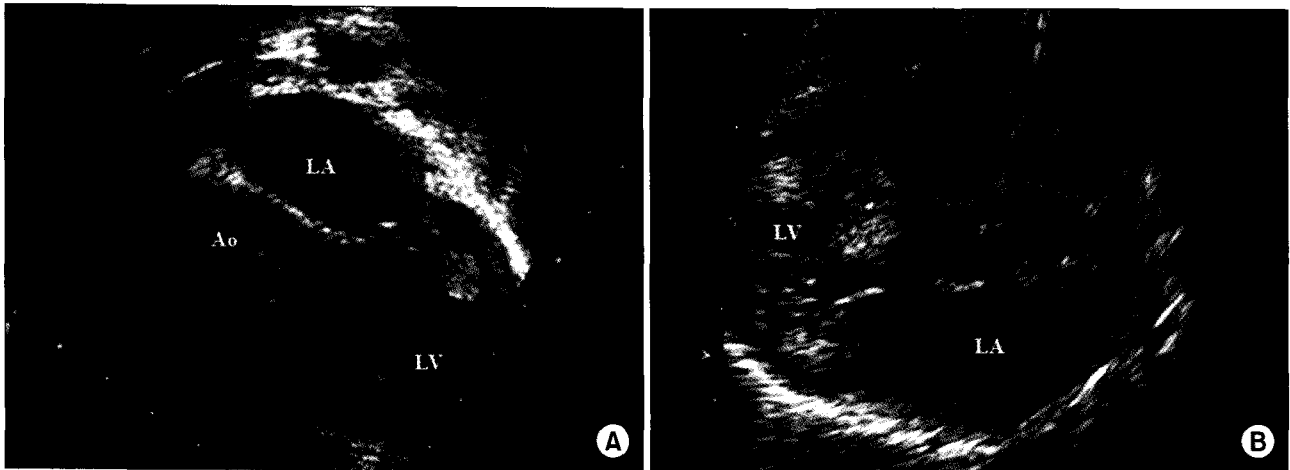


Fig. 3. Follow-up echocardiogram at three year after operation. (A) Apical four chamber view showed complete release of left ventricular outflow tract obstruction. (B) Parasternal long axis view revealed that the size of masses are reduced in left ventricle. Ao=Aorta; LA=Left atrium; LV=Left ventricle.

고 찰

횡문근육종은 대부분 1세 미만의 영아에서 발견되는 가장 흔한 심장 내 종양으로써 대부분 다발성으로 나타나며 50% 이상에서 결절성 경화증과 동반된다. 환자의 반수 이상에서 일부분 또는 완전히 자연 퇴화하는 것으로 알려져 있으나 그 자연사에 대해 명확히 밝혀진 바는 없다[1]. 우리나라에서도 심장에 횡문근육종에 대한 보고들은 있으나 그 수술의 적응증이나 수술적 접근방법, 수술의 범위에 대해서는 정립되어 있지 않은 실정이다[2,3].

무증상인 경우는 전체환자의 80% 정도로 알려져 있고 영아기 이후에 발견되기도 하고, 결절성 경화증으로 진단되어 검사 중 발견되기도 하며, 최근 산전진찰의 발달로 인해 그 발견 빈도가 증가하고 있다. 이런 경우 혈액학적 장애가 없다면 수술적 치료 보다는 경과관찰이 추천된다고 할 수 있는데 종양의 자연 퇴화를 기대할 수 있기 때문이다. 반면 환자의 20%정도에서 증상이 나타나는데 주로 심장 내 종양의 크기나 위치에 따라 결정되며 주로 수술의 적응이 된다. 심실의 유입로나 유출로 폐쇄를 야기하는 경우 심부전의 증상이 나타날 수 있고 판막기능부전을 야기하는 경우도 있으며 드물게 심장의 흥분전도계를 침범하여 불응성 심장 부정맥을 야기하는 경우도 있으나, 종양의 색전화는 드물다고 알려져 있다[4,5].

특히, 심각한 좌심실 유출로의 폐쇄가 있는 경우에는 즉시 적절한 수술적 조치가 필요하며 적절한 치료가 없을 시 24시간 이내 사망할 수 있다. 수술의 가장 중요한 목적

은 혈액학적 장애를 즉각적으로 해결해 주는 것인데, 종양을 완전히 절제하려고 하기보다는 유출로 폐쇄를 해소해 줄 수 있는 만큼만 절제하는 것이 유리하다는 것이다. 이는 첫째로 신생아의 경우 대동맥 판류의 크기가 5~7 mm 정도밖에 되지 않아 대동맥을 통한 접근으로 광범위한 절제가 어려울 뿐만 아니라 대동맥판의 손상을 야기할 가능성이 높기 때문이고, 둘째로 대동맥판 승모판 연속 부위의 과도한 절제는 판막류의 변형이나 전도 장애를 야기할 수도 있기 때문이며, 셋째로 남아있는 종양은 시간이 지나면서 줄어들거나 완전히 없어지기도 하여 향후 추가적인 혈액학적 문제를 일으키지 않는 것으로 보고되고 있기 때문이다[6].

접근 방법에 있어서는 좌심실 유출로 폐쇄를 야기하는 경우 대동맥을 통한 접근이 선호되는데 그 이유는 보통 대동맥 판막의 바로 아래 심실중격이나 대동맥판 승모판 연속 부위에 종양이 부착되어 있기 때문이며 좌심실 유출로의 혈액학적 상태를 더 잘 가늠할 수 있기 때문이다[6]. 좌심방과 좌심실에 다발성 종양으로 인해 좌심실 유입로와 유출로가 모두 폐쇄된 경우에는 심방중격을 통해 좌심방으로 접근하여 종양을 제거하는 방법을 이용하기도 하였다. 어느 경우에서라도 혈액학적 장애를 유발하는 부위의 적절한 제거가 반드시 이루어져야 하며 육안적 접근이 어려운 경우 내시경을 이용한 시야 확보에 도움이 된다는 보고도 있다[7].

본 증례에서 산전 진찰에서 발견된 횡문근육종에 의한 심각한 좌심실 유출로 폐쇄를 출생 직후 수술적으로 적절

히 해소하였으며 경과관찰 결과 남은 종양의 자연퇴화가 관찰되었다. 이러한 접근은 유사한 임상양상을 보이는 횡문근육종의 치료에 좋은 전략적인 지침이 될 것으로 생각되어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. *Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood.* Am J Cardiol 1990;66:1247-90.
2. Ann BH, Moon HS, Na KJ, Kim SH, Kim BJ, Ma JS. *Successful removal of left ventricular rhabdomyoma: a rare cause of left ventricular outflow obstruction in the newborn infant. -1 case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:205-8.
3. Moon SH, Seo PW, Park S, Yim SB, Kim SH. *Left ventricular rhabdomyoma with tuberous sclerosis. -a report of one case-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:467-70.
4. Black MD, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM. *Cardiac rhabdomyomas and obstructive left heart disease: histologically but not functionally benign.* Ann Thorac Surg 1998;65:1388-90.
5. Jacobs JP, Konstantakos AK, Holland FW II, Herskowitz K, Ferrer PL, Perryman RA. *Surgical treatment of cardiac rhabdomyomas in children.* Ann Thorac Surg 1994;58:1552-5.
6. Ikemba CM, Eidem BW, Dimas VV, O'Day MP, Fraser Jr CD. *Fetal rhabdomyoma causing postnatal critical left ventricular outflow tract obstruction.* Ann Thorac Surg 2005;80:1529.
7. Dyamenahalli U, Black MD, Boutin C, Gow RM, Freedom RM. *Obstructive rhabdomyoma and univentricular physiology: a rare combination.* Ann Thorac Surg 1998;65:835-7.

=국문 초록=

횡문근육종은 영아에서 발생하는 가장 흔한 심장 내 양성종양으로 많은 수에서 그 크기가 감소하여 자연 소멸되는 것으로 알려져 있다. 하지만 일부 환자에서는 심장의 기능적 문제를 야기하여 수술적 치료를 필요로 하기도 한다. 환아는 산전 초음파에서 심실 내 다발성 종양이 발견되었으며 출생 직후부터 심한 좌심실 유출로 폐쇄로 인한 심장기능부전이 발생하였다. 생후 1일째 응급으로 수술을 시행하였으며 대동맥 절개를 통한 경관막 접근법으로 유출로를 막고 있는 종양의 일부분만을 절제하였다. 수술 후 시행한 초음파에서 유출로 폐쇄가 완전히 없어진 것을 확인할 수 있었으며, 3년간 정기적으로 경과 관찰한 결과 남아있는 종양은 그 크기가 점차 줄어드는 것을 확인할 수 있었다.

- 중심 단어 : 1. 심장종양
2. 횡문근육종
3. 좌심실 유출로 폐쇄
4. 신생아