

심부전을 동반한 폐동맥 판막의 유두상 섬유탄력종

- 1예 보고 -

제갈재기* · 안병희* · 오상기* · 정인석* · 윤지형* · 김상형*

Papillary Fibroelastoma of Pulmonary Valve with Congestive Heart Failure

- A case report -

Jay-Key Chekar, M.D.*, Byoung-Hee Ahn, M.D.*, Sang-Gi Oh, M.D.*,
In-Seok Jeong, M.D.*, Chi-Hyeong Yun, M.D.*, Sang-Hyung Kim, M.D.*

Cardiac papillary fibroelastomas are the second most common primary tumor of the heart and they most commonly affect the left cardiac valves. However, occurrence of this tumor on the right side of the heart has been rarely reported, with only a few cases having been documented on the pulmonary valve. We present here a rare case of a papillary fibroelastoma that occurred on the pulmonary valve and this was successfully managed by replacing the pulmonary valve in a patient with congestive heart failure.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:176-179)

Key words: 1. Pulmonary valve
2. Heart neoplasms
3. Heart failure, congestive

증례

72세 여자가 내원 3일전 발생한 복부 불편감을 주소로 내원하였다. 환자는 폐동맥 판막 협착증으로 8년전 경피적 풍선 판막절개술을 받았던 과거력이 있었다. 이후 울혈성 심부전으로 본원 내과에서 칼슘 통로 차단제와 Thiazide 계열의 이뇨제를 복용 중이었다. 내원시 생체 징후는 안정적이었으며 발열, 오한 등 감염을 의심할만한 소견은 보이지 않았다. 혈액학적 검사상 혈색소 8.8 g/dL로 감소되어 있었고, CRP 6.0 mg/dL으로 증가된 것 외에 다른 특이소견은 없었다. 이학적 검사상 간비대 소견 보여 경흉부 심초음파 검사를 시행하였고 폐동맥 판막에 증식물(vegetation)로 생각되는 병변과 함께 중등도의 협착과 역류 소견이 있었다(Fig. 1A, B). 울혈성 심부전증이 동반된 감염성 심내막염 의심하여 응급

수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골절개술 후 상행대동맥과 상대정맥 및 하대정맥에 캐놀라를 각각 삽관하고 인공심폐기를 가동하여 중등도 저체온 하에서 진행되었다. 심정지 후 근위부 주폐동맥을 장축을 따라 절개하였고, 소견상 초음파 검사에서 폐동맥 판막에 요동치는 양상의 증식물로 의심되었던 종괴가 보였다(Fig. 1C). 이 종괴는 1.5×1 cm 크기의 말미잘 모양으로 앞반달판막(anterior semilunar cusp)에 붙어 있었고, 판막륜을 넘어 주변으로의 침범소견은 보이지 않았다. 폐동맥 판막은 교련부(commisure)가 융합되어, 판막 면적(valve area)이 좁아진 상태로 Carpentier-Edwards PERIMOUNT Plus Pericardial Bioprosthesis Mitral 31 mm를 이용하여 폐동맥 판막 치환술을 시행하였고, 절개한 우심실유출로와 주폐동맥은 협착을 방지하기 위해 Gelatin impregnated knitted vascular graft (Gel-seal) 28 mm를 이용하여 폐동맥 판막 치환술

*전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Medical School

논문접수일 : 2009년 10월 12일, 논문수정일 : 2009년 11월 4일, 심사통과일 : 2009년 11월 12일

책임저자 : 안병희 (501-757) 광주시 동구 제봉로 671, 전남대학교병원 흉부외과

(Tel) 062-220-6546, (Fax) 062-227-1636, E-mail: bhahn@chonnam.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

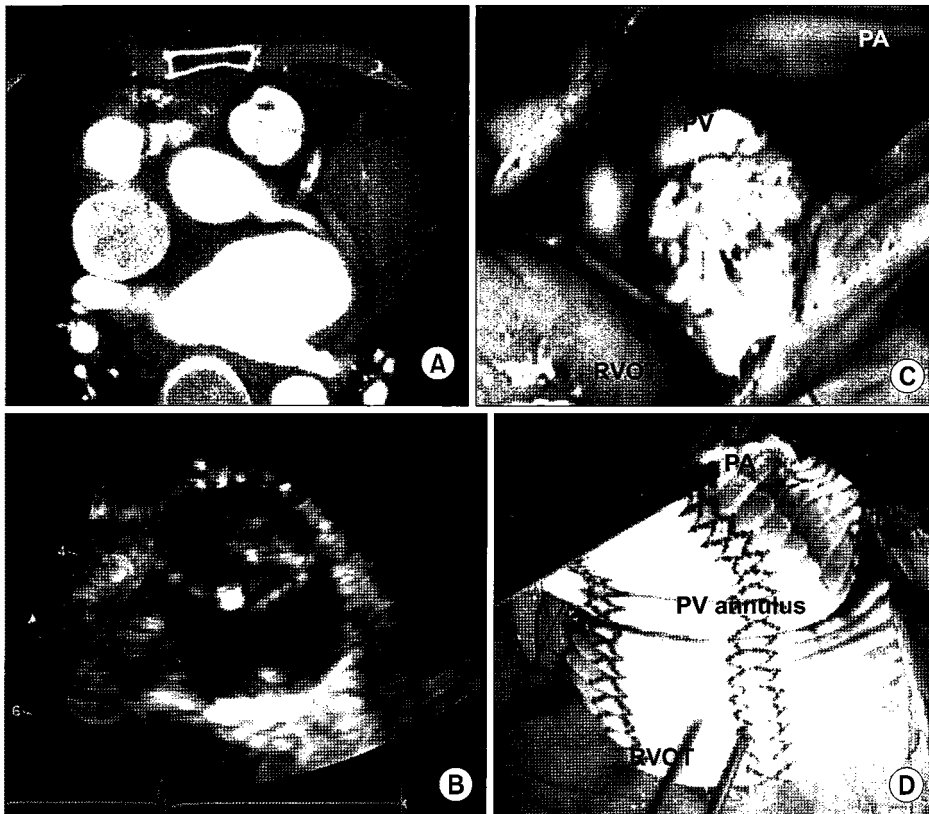


Fig. 1. Preoperative cardiac CT (A) & transthoracic echocardiography (B) show a anterior cusp of pulmonary valve with mass like lesion. Intraoperative finding shows the mass attached to the anterior cusp of pulmonary valve (PV) (C). Pulmonary valve replacement with Carpentier-Edwards PERIMOUNT Plus Pericardial Bioprosthesis Mitral 31 mm, Right ventricular outflow tract (RVOT) reconstruction and Pulmonary artery (PA) angioplasty with Gelatin impregnated knitted vascular graft (Gel-seal) 28 mm were done (D).

과 우심실유출로 재건 및 폐동맥 혈관 성형술을 시행하였다 (Fig. 1D).

경흉부 심초음파상 증식물로 생각되었던 종괴는 병리 조직 검사에서 유리질의 중심부와 평편한 심내막 세포 과형성 소견(hyalinized central core and flat endocardial lining cell hyperplasia)을 보이는 유두상 섬유탄력종으로 진단되었다(Fig. 2). 수술 후 9일째 심낭 삼출 소견보여 배액술 시행을 받았으며 우심부전으로 약 1달간 입원치료후 퇴원하였고 현재 특이 증상없이 16개월간 외래 경과 관찰중이다.

고 찰

심장에 발생하는 원발성 종양의 발생 빈도는 약 0.02%로 매우 드물다. 유두상 섬유탄력종은 심장에 발생하는 원발성 종양중 두번째로 많이 발생하는 양성종양으로 거의 대부분은 판막에 발생하지만, 유두근, 건삭, 심내막을 포함하여 거의 모든 심장 구조물에서 발견되고 있다. 판막에 발생하는 유두상 섬유탄력종은 주로 대동맥 판막과 승모판막에 발생하고, 폐동맥 판막에 발생하는 경우는 전

체 유두상 섬유탄력종의 7%로 아주 드물다. 대부분의 유두상 섬유탄력종은 무증상으로 경흉부 심초음파나 개심술중 혹은 부검에서 우연히 발견되는 경우가 많다[1-3].

유두상 섬유탄력종의 크기는 보통 20 mm 이하로 작은 종양이다[4]. 육안적으로, 유두상 섬유탄력종은 짧은 뿌리(pedicle)에 의해 심내막에 부착된 다발성 유두상엽상체(frond)를 가진 꽃 모양을 하고있으며 절제후 종양을 생리식염수에 담갔을때 말미잘 모양과 유사한 것이 특징이다. 조직학적으로, 유두상 섬유탄력종은 결합조직 중심을 가지고 있는 단일층의 내피 세포로 덮여있다. 이 결합조직은 점액다당류산 기질(mucopolysaccharide acid matrix), 평활근 세포, 아교질, 탄력 섬유 등으로 구성되어 있다[5,6].

진단에는 경흉부 심초음파 검사가 종양의 존재를 파악하기 위한 검사로 유용하지만, 좀 더 정확한 정보를 얻기 위해서는 경식도 심초음파 검사가 필요하다. 심도자술이나 혈관조영술 등의 침습적인 검사 방법은 얻을 수 있는 정보가 적고 색전 발생의 위험성이 커 사용이 제한된다[7].

보통은 증상이 없어 우연히 발견되는 경우가 많지만 판상동맥이나 뇌혈관의 색전증, 급성 판막기능 부전, 급사

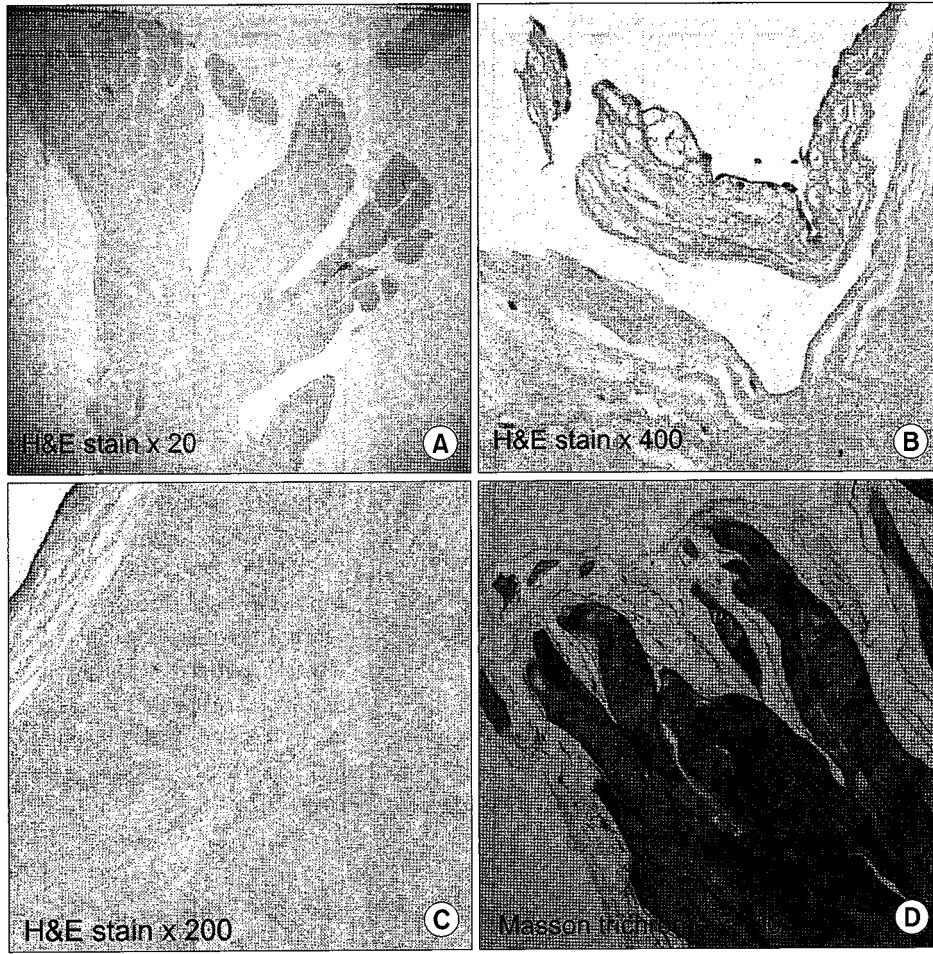


Fig. 2. The findings of light microscopy and histochemistry. Notice the densely hyalinized central core and the flat endocardial lining cell hyperplasia. Distinctive cluster of finger like projections (H&E stain, $\times 20$). The fronds have a central dense core of collagen surrounded by looser connective tissue (Masson trichrome stain, $\times 100$), and are covered by a continuation of the endothelial cells of the valve (H&E stain, $\times 200, 400$).

등의 치명적인 합병증을 야기할 수 있다. 특히 좌측 판막과 관련된 경우나 운동성이 큰 경우에는 색전증의 빈도가 높으며, 색전이 중양 자체에서 떨어져나가거나 혈전이 중양 표면에서 만들어져서 발생할 수 있다[6]. Gowda 등[1]에 의하면 절제술을 받지 않은 경우 사망률이 50%였으며, 이는 색전증이나 유출로 폐쇄와 관련이 있었다.

심장의 유두상 섬유탄력종의 치료에 대해서는 저자에 따라 견해차이가 있으나 수술시 종양을 제거하기 쉽고 완치가 가능하므로 증상이 있는 환자의 경우 수술이 최선의 방법이다[2]. 유두상 섬유탄력종은 수술적 절제후 좋은 예후를 보이며, 증상이 없는 경우에는 종양의 운동성이 수술 여부를 결정하는 인자가 된다[6]. 보통 유두상 섬유탄력종은 판막 기능이상과 거의 관련이 없어 판막 치환술을 하지 않고 국소적인 절제가 가능한 것으로 보고되고 있으며, 문헌 고찰에서 절제 후 재발이 보고된 바는 없다[7]. 본 증례에서는 이와 달리 폐동맥 판막의 기능 이상이 동

반되어 판막 치환술을 시행할 수 밖에 없었다.

참 고 문 헌

1. 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.
2. 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.
3. Kim JW, Jung JP, Shin JK, Park SE, Kim YM, Park CR. *Papillary fibroelastoma of the aortic valve: discovered by chance with intraoperative transesophageal echocardiography.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:637-40.
4. Seo HJ, Na CY, Yu JK. *Multiple cardiac papillary fibroelastoma of aortic valve.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:496-8.
5. Burn CG, Bishop MB, Davies JNP. *A stalked papillary tu-*

- mor of the mural endocardium.* Am J Clin Pathol 1969;51: 344-6.
6. Khair T, Mazidi P, Luis FL. *Cardiac papillary fibroelastoma: case report and review of the literature.* Int J Cardiol (2008), doi:10.1016/j.ijcard.2008.06.092.
7. Okada K, Sueds T, Orihashi K, Watari M, Matsuura Y. *Cardiac papillary fibroelastoma on the pulmonary valve: a rare cardiac tumor.* Ann Thorac Surg 2001;71:1677-9.

=국문 초록=

유두상 섬유탄력종은 양성 심장 종양 중 두번째로 많이 발생하며, 주로 대동맥 판막이나 승모판막에 발생한다. 그러나, 폐동맥 판막에서 발생한 경우는 아주 드물게 보고되고 있다. 이에 저자들은 심부전증 환자에서 판막 치환술로 치료된 폐동맥 판막의 유두상 섬유탄력종을 드문 증례로 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 폐동맥 판막
2. 심장 종양
3. 심부전