梨花醫大誌 : 第 8 卷 · 第 3 號 · 1985
Ewha Med. J Vol. 8, No. 3, 1985

좌심방 점액종 치험 1예

이화여자대학교 의과대학 내과학교실

장일중 · 허 준 · 최규복 · 신길자 · 이우형 · 박이갑

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

이 두 연

= ABSTRACT =

Myxoma of the Left Atrium

Il Joong Chang, M.D., **Jun Huh**, M.D., **Gyu Bok Choi**, M.D.,
Gil Ja Shin, M.D., **Woo Hyung Lee**, M.D., **Lee Gap Park**, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Ewha Womans University

Doo Yun Lee, M.D.

Department of Chest surgery, College of Medicine, Yonsei University

Myxoma of the left atrium is known to mimic the clinical and hemodynamic features of mitral valvular disease. The tumor was diagnosed by using the Echo-phonocardiography., CAT-scanning, and hemodynamic studies including left heart catheterization and angiography. The diagnosis was confirmed at operation. An electrocardiographic timing signal permitted correlation of heart sounds and pressure waves with movement of the tumor between the left atrium and the left ventricle.

In early systole, the tumor suddenly moved from left ventricle to the left atrium, and a notch in the rising left ventricular pressure, a prominant c-wave, and loud, late element of the first heart sound were noted. In early diastole, the tumor moved rapidly through the mitral valve, causing an abrupt diminution in the left atrial volume, thus causing a rapid y-descent despite severe obstruction of the mitral valve.

An early diastolic sound, thought to be an opening snap, appeared to be related to the checking of the tumor in the left ventricle.("Tumor plop") .

The unusual left atrial pressure pulse permits accurate preoperative diagnosis in left atrial myxoma. In this respect we evaluated the accuracy of the preoperative noninvasive studies for the diagnosis of intra-cardiac myxoma.

서 론

심장내 발생하는 종양중에서 원발성 종양은 0.03 % 이하의 빈도를 차지하고 있으며, 그중에서 점액종은 30 ~50%를 차지한다. 점액종은 주로 90%가 심방내에 위치하며 그중 75~80 %가 좌심방내에서 발생한다[1].

임상증상은 종양의 혈류폐쇄로 인한 증상외에 혈전증의 발현, 전신증상등 다양하기 때문에 임상증상으로 좌심방 점액종의 진단상, 승모판 판막질환이나, 류마치스열, 아급성 세균성 심내막염 등의 감별진단이 필요하다.

본 교실에서는 1984년 12월에 일례의 좌심방내 점액종을 임상증상과 더불어 Echocardiogram, phonocardiogram, CAT-scanning, 심도자법 및 심혈관조영술등을 이용하여 수술전 확진을 한 후 성공적으로 수술하였기에 이를 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

증 례

1) 병 력

본 43세 남자 환자는 약 30개월 전부터 간헐적인 심계 항진과 일시적인 의식 불명이 있었고, 특이한 치료없이 지내다가 최근 3주 전부터 관절통 및 간헐적인 우측 하지의 감각 이상 및 통증이 발생되었고 더욱 심화되어진 심계항진으로 운동 제한을 받게되어 본원 외래를 통하여 입원하였다. 과거력이나 가족력에는 별특이한 사항은 없으며, 류마치스 열이나 기타 병력도 없었다.

2) 이학적 소견

입원 당시 이학적 소견으로는, 정신상태는 정상이었으며, 영양상태도 양호하였고, 좌위에서 양측 경정맥의 확장이 있었고, 양측 폐에서는 특기할 이상소견은 없었다. 혈압은 100/70 ㎜Hg, 맥박은 100~160회/ 분으로 불규칙적 이었으며, 심첨부에서 Grade Ⅰ~Ⅱ/Ⅵ의 심장 확장기 원뢰성 잡음이 들렸고, 체위 변동상 심잡음의 변화는 없었고, 제1심음은 항진되어 있고 S_1 splitting이 발견되었으며, S_2이후에 Tumor plop 을 의심할 수 있는 sound가 청진되었다.

복부 소견상 간장 비대 및 비장의 비대는 없었다. 사지 진찰 소견상 지단 비대증이나 청색증은 없었고 pitting-edema도 없었다. 신경학적 진찰 소견상 두 신경과 소뇌기능에는 이상이 없었고 자각 신경과 운동신경 검사에서 특이이상 소견을 발견할 수 없었다. 결국, 일시적인 의식불명과 우측 하지의 간헐적인 감각이상 및 둔통은 일과성 뇌 허혈증이거나, peripheral thromboembolism에 기인한 증상으로 간주되었다.

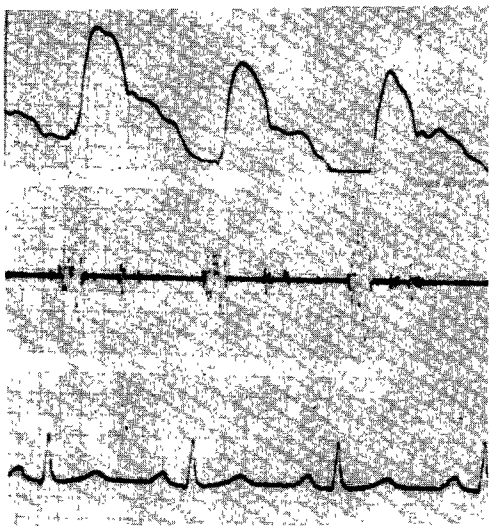

Fig. 1. Phonocardiogram with simultaneous recording of electrocardiogram and carotid pulse. The third sound (S_3) occurs 0.16 second after S_2, namely S_3 is Tumor plop.

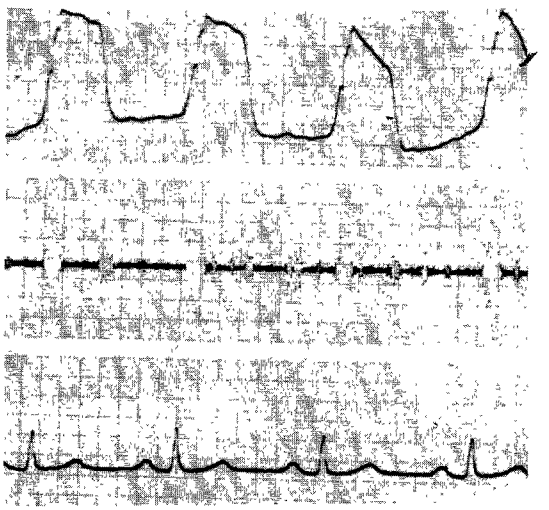

Fig. 2. Simultaneous recording of phonocardiogram (P.C.G.) and apexcardiogram (A.C.G.) with electrocardiogram (E.C.G.).
Tumor plop on the P.C.G. occurs at a time when F point is seen on the A.C.G. Tumor notch is seen on the systolic upstrock of A.C.G.

3) 검사 소견

흉부 단순 X-선 소견상 경미한 심장비대가 있으

며 폐 음영이 전체적으로 증가되어 있을뿐 기타 소견은 발견되지 않았다. 심전도 검사에서는 심방세동이 발견되었고 기타 비정상소견은 발견되지 않았다.

심 음도상에서 제 1 심음의 항진, 제 3 심음이 제 2 심음의 0.2 초 뒤에 있으면서 좌심실의 Rapid filling phase와 일치해서 나타나므로 Tumor-plop sound 라고 할 수 있다.

Apex-cardiogram 상에서 ascending limb에서 Tumor에 의한 notching이 관찰되었다. Echocardiogram 상[12], diastolic phase에 승모판막 전엽하 Tumor echo를 볼수 있었고 승모판 전엽의 E-F slope의 둔화가 발견되었다.

심장 Computerized-Axial-Tomographic scanning 상에서 또한 좌심방 내의 종양의 음영이 발견되었다.

심도자 술을 시행하여 좌심실과 pulmonary wedge pressure curve 및 심음도를 동시에 기록한 것에서 mean P.W pressure는 20 ㎜Hg로 증가했고, 이완기 압력차를 보이면서 뚜렷한 "V"파와 "Y" descent가 급속한 것을 보였으며, 심혈관조영술에서 뚜렷한 좌심방 내의 Diastolic phase에서의 충만결손이 증명되었고 이 음영은 심장의 수축과 이완기에 각각 이동 되는것 또한 발견되었다.

기타 검사 소견으로는, 혈액학적 검사상 Hb 15.7 gm%, Hct 46%, WBC 11,400/㎣이고 백분율은 seg. 46%, Lympho. 53%, Eosino. 1%였으며 혈구 침강속도는 39 ㎜/hr였다. Prothrombin time은 13.6초로서 70%였고 소변검사 소견 역시 정상 범위였다. Na 147 mEq/L, K^+ 4.6 mEq/L이었고 Total protein 8.4 gm%, Albumin 3.9 gm%, cholesterol 190 mg%, BUN 12mg%, Cr 1.0 mg%, Calcium 9.7 mg%, P 4.2 mg%로 정상이었다. 또한 Lipoprotein electrophoresis는 정상이었고 r-globulin(gamma)의 증가도 발견되지 않았다. 혈액 배양 결과도 정상이었다.

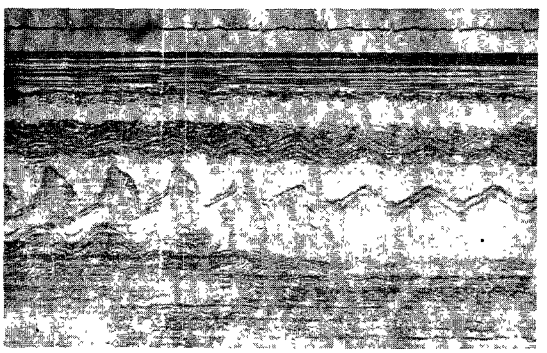

Fig. 3. Mitral valve echocardiogram (preoperative recording).
Mass of echoes originating from the tumor is seen behind anterior mitral valve during the diastole.

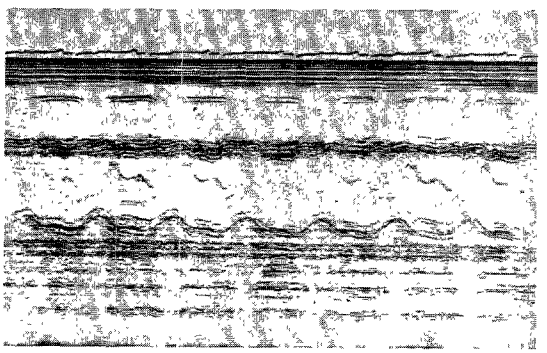

Fig. 4. Mitral valve echocardiogram (Postoperative recording).
This shows the absence of the tumor echoes and normal valve motion.

4) 수술 소견

본원 흉부 외과에서 시행한 수술결과에 의하면 좌심방에서 난원와의 전상연에 10 ㎝ × 5 ㎝ × 3 ㎝ 크기의 종양이 pedunculated type으로 stalk을 가진채 부착되어 있는 것을 발견하였으며, 좌심실로도 어느 정도 움직이고 있었다.

승모판은 육안적으로 정상이었다. 수술은 종양 및 전 난원와를 포함한 심방 중격의 일부를 제거한 후, 심방 중격을 단순 봉합하였다.

5) 병리조직학적 소견

(1) 육안소견

좌심방에서 절제된 종양은 그 크기가 10 ㎝ × 5㎝ ×

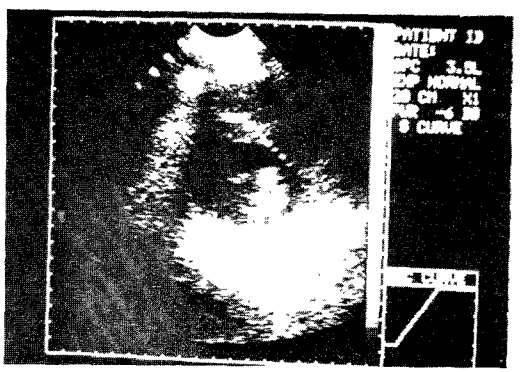

Fig. 5. Short axis two dimentional echocardiogram. The tumor is visible in the left ventricle during diastole.

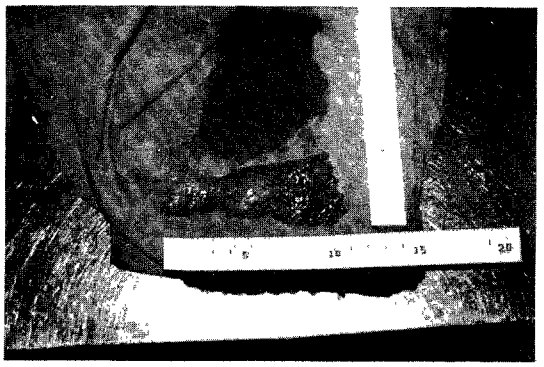

Fig. 6. The surgical specimens removed from left atrium.

3㎝였으며 우무같은 용종모양으로서 엷고 투명한피막으로 잘 둘러쌓여 있었으며, 표면은 평활하고, 잘 부스러졌다. 절단면은 점액성을 나타내는 회황색의 모습이었다.

(2) 현미경 소견

종양은 심내막 내피 세포로 둘러 싸여 있으며, 점액성인 성긴 간질속에 성상, 방추상 또는 다면 세포, 다핵 세포가 하나씩, 혹은 몇개씩 집단을 이루고 있으며, 전형적인 점액종 소견을 나타내었다.

고 찰

Barnes[2]가 처음으로 1934년 심장 내 종양을 가진 환자를 진단 보고한 이래 점액종은 심장내 발생하는 원발성 종양의 50%를 차지하였다. 심장 점액종의 연령별 분포는 3세에서 부터 83세까지 다양하나 주로 30세에서 60세 사이에 흔히 발생한다[3].

남 녀의 비는 1 : 2.5～3배로 여자에게 다소 많은것으로 보고되어 있다.

점액종은 주로 90%에서 심방에 위치하며 특히 기시부는 Fossa ovalis 근처의 interatrial septum에 위치하며 75%에서 좌심방내에 위치한다. 대부분 좌심방내에 단독으로 존재하나, 양심방이나 심방과 심실 또는 다발성으로 위치하기도 한다. 이들 종양의 형태는 pedunculated, sessile과 unknown type이 있는데 대개가 pedunculated type이다.

점액종의 발생원인[14)15)]은 확실치 않으며, 혹자[4]는 점액종을 심내막에 존재하는 혈전의 organization 의 한가지 형태에서 형성되었다고 주장함으로써 True neoplastic process임을 부정하였으나, 조직 생화학적으로나 점액종 조직의 조직배양 경우 Multipotential mesenchymal cell의 특징을 가진 polygonal cell이 된다는 사실이나, 점액종이 기타 organ에 implantation 되거나 성장하는 것으로 미루어 점액종이 True neoplasm임을 증명하고 있다[5]. 또한 점액종은 혈전보다 대체로 크며 세포의 밀집도가 혈전보다 적고, 또한 종양막을 지니고 있고, 그리고 혈전의 특징인 성층이 적은것으로 미루어, 진성 종양으로 생각되고 있다.

병리학적으로는 육안적으로 점액종은 대개 pedunculated되어 있고 fibrovascular stalk을 가지고 있으며 평균 4～8㎝의 직경을 가지고 있으며 최대 직경이 15㎝까지도 보고된 바 있다. 대부분 gelatinous, polypoid하고, glistening, smooth한 표면을 가지고, soft friable 하여 쉽게 혈전증을 일으킬 수가 있다.

광학현미경상[14)15)] 점액세포는 Uniform 하며, 작고 polygonal한 형태로서 원형 또는 난원형 세포핵을 가지고 chondroitin-C와 유사한 Acid-mucopolysaccharide로 구성되어진 Myxomatous matrix에 의하여 세포가 둘러 싸여 있다.

점액종은 종양의 위치, 크기 및 진행 정도에 따라서 다양한 임상증세를 나타내어 오진율이 높으며 임상증세의 발현기간은 발생으로부터 약 2년이다.

임상증상을 보면 대부분 승모판의 양상을 45%에서 나타내고 있으며, 뇌나 신장등에 혈전증을 35% 에서 일으키기도 하여 세균성 심내막염이나 승모판 질환인것 같이 나타난다.

종양의 크기가 적은 경우 혈전증[11)]을 일으키지 않는 한 별 증상이 없음이 상례이며, 종양이 크기나 점액종의 stalk의 길이 및 좌심방내의 유동범위의 넓이에 따라 증상이 좌우된다. 종양이 크면 때로는 방실 판막을 폐쇄하기도 하며 이런 경우 syncopal attack이나 심잡음의 변화가 발생하며 부정맥, 호흡장애를 일으키기도 한다. 그외에도 전신증상 및 흉통, 용혈성 빈혈, 심낭염, 심부전증, 폐동맥고혈압 등의 소견을 나타내기도 한다[9)10)].

전신증상으로는 발열, 체중감소, 빈혈, ESR의 증가, r(gamma)-globulin의 증가, arthralgia, myalgia, clubbing finger등이 있다.

본 예에서도 발열이나 체중감소, ESR의 증가 arthralgia등의 전신증상이 있었으며, 청진상의 특이 소견 발견 및 색전증의 발현에 의한 하지감각 이상 및 간헐적 claudication 및 방실 혈류 차단에 의한 syncopal attack 등 여러가지 점액종에 기인한 임상증상을 관찰할 수 있었다. 또한 이학적 소견으로는 심장 수축기와 확장기에 심 잡음의 변화가 있었으며 Double systolic apical impulse와 click sound와 비슷한 제1심음의 연장이 청진되며 승모판 개방음으로 간주되는 확장 초기 잡음이 들리며 심낭 마찰음도 청진할 수 있으므로 심방내 종양으로 추정할 수 있다[6].

1951년 Goldberg[7]등이 심혈관조영술을 이용하여 최초로 수술전 진단에 성공한 이래 최근 심초음파도와 방사성 동위원소 심장 scanning등의 발달에 따라 수술전 비관혈적 진단이 용이하여졌다. 심초음파도를 이용하여 특징적인 종양의 음영을 발견할 수 있으나 점액종이 아닌 다른 종양이나 혈전도 Tumor Echo를 보일수있으며 좌심방 점액종이라도 종양의 크기나 위치 또는 echo의 gain의 조절에 따라서 전형적인 Tumor echo를 볼 수 없는 경우도 있다.

좌심방 점액종에서 심 도자법을 시행했을 때는 혈역학적인 소견으로서 좌심방 내압 곡선상 "a"파가 낮은 반면에 "C"와 "V"파는 상승하여 있고, 또 급격한 "y" 하강을 특징적으로 보인다고 하며, 또한 좌심실압 곡선상에는 심실 수축기의 상행각에 종양의 이동에 의해 출현하는 notching이 보인다고 하였다.

또한 심혈관조영촬영술을 이용하여 Diastolic phase 때의 좌심방내에서의 종양의 충만 결손을 증명할 수 있고 이 음영이 심장의 수축기 때와 이완기에 좌심방과 좌심실 사이를 역동적으로 왕복운동하는 것을 또한 관찰할 수 있다.

치료[13]는 수술적으로 완치될 수 있으나 재발이 문제가 되며 Bahl[8]등은 6년후에 재발한 것을 보고하면서 atrial septum까지 excision해주고 patch graft를 대주는 것이 좋다고 보고한 바 있다.

결 론

본 교실에서는 좌심방 점액종 1례를 경험하였는 바 임상증상 및 이학적 소견상 본 질환과 승모판막 질환과의 감별 진단이 중요함을 인식하였고, 심음도와 echocardiogram, 심장 CAT scan 및 심도자법과 심혈관조영술을 이용하여 좌심방 점액종을 수술전 확진이 가능하였으며 이를 개심술하에 제거함으로써 안전하게 완치하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Prichard RW : Tumor of the heart: Review of the subject and reports of 150 cases. AMA Arch Path 1951, 51 : 98.

2) Barnes AR, Beaver DC, and Snell AM : Primary sarcoma of the heart: Report of a case with ECG and pathological studies. Am Heart J 1934, 9 : 480, cited from 1.

3) Goodwin JF : Diagnosis of left atrial myxoma. Lancet 1963, 1 : 464.

4) Sayler WR, Page DL, and Hutchins GM : The development of cardiac myxomas and papillary endocardial lesions from mural thrombus. Am Heart J 1975, 89 : 4

5) Powers JC, Falkoff M, Heinle RA, Nanda NC, Ong LS, Weiner RS, and Barold SS : Familial cardiac myxoma : Emphasis on unusual clinical manifestation. J Thorac Cardiovasc Surg 1979, 77 : 782.

6) Zitnik RS, and Giuliani ER : Clinical recognition of Atrial Myxoma. Am Heart J 1970, 80 : 689.

7) Goldberg HP, Glenn F, Dotter CT, and Stenberg : Myxoma of the left atrium : Diagnosis made during life with operative and postmortem findings. Circulation 1953, 6 : 762.

8) Bahl OP, Oliver GC, Fergusion AB: Reccurent left atrial myxoma : Report of a case. Circulation 1969, 40 : 673.

9) Aldridge HE, and Greenwood WF : Myxoma of the left atrium. Brit Heart J 1960, 22 : 189.

10) Bower PJ, Ritter DG, Callahan JA, and Zitnik RS : Unusual hemodynamic findings of diagnostic value in a case of left atrial myxoma. Am J Cardiol 1969, 23 : 592.

11) Health D, and Mackinnon J : Pulmonary hypertention due to myxoma of the right atrium : With special reference to the behavior of emboli of myxoma in the lung. Am Heart J 1964, 68 : 227.

12) Wolfe SB, Popp RL, and Feigenbaum H : Diagnosis of atrial tumors by ultrasound. Circulation 1969, 39 : 615.

13) 이두연 · 김윤 · 조범구 · 홍승록 · 권태정 · 최인준: 좌심방내 점액종 치험 1예. 대한의학협회지 1977, Vol 20 : 4 : 348.

14) 정재복 · 김성순 · 이웅구 · 차홍도 : 좌심방 점액종 3예. 대한내과학회잡지 1980, Vol 23 : 6 : 531.

15) 차준갑 · 이명진 · 서상현 · 홍승록 · 홍필훈 : 좌심방내 점액종 치험례. 대한흉부외과학회잡지 1969, Vol 2 : 1 : 73.