

심실중격의 원발성 섬유종

— 1부검례 보고 —

한양대학교 의과대학 병리학교실 및 방지거병원 병리과*

박병태 · 장세진 · 박문향 · 이종달 · 이효진*

서 론

심장에 생기는 섬유종은 주로 영아와 소아의 심실근에 발생하며, 원발성 심장종양의 5% 미만을 차지하는 매우 드문 종양이다¹⁾. 심장의 섬유종은 1855년 Luschka에 의해 처음 보고된 이후 외국문헌에서는 간혹 보고 되었으나, 국내에서는 저자등²⁾이 보고한 1예 뿐이다.

심장의 원발성 섬유종은 부정맥을 유발하여 급사하게 되어, 대부분의 경우 부검에 의한 증례 보고였으나, 최근에는 심장조영술 및 심초음파등의 개발로 생존시 진단이 가능하고 수술로 치료한 성공례가 보고되고 있다^{3,4)}.

저자들은 생후 6개월에 급사한 여아의 심실중격에 원발한 섬유종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 그 병리학적 소견을 보고하는 바이다.

증 례 보 고

환아는 6개월된 여아로 갑작스런 호흡곤란으로 내원하였다. 환아는 평소 감기가 자주 걸렸으나 비교적 건강하였고 수 일 전부터 습진이 있어 개인 병원에서 약물치료를 받고 있었으며, 우유를 먹고 잠이 든 후 갑자기 호흡부전과 동공확대가 있어 응급실로 내원하였다. 내원 당시 체중이 8.4 kg (50~75 percentile) 이었고, 직장내 체온은 36.2°C였다. 전신은 창백하였고 심장박동 및 호흡이 정지된 상태였다. 복부 촉진시 간이 3~4 행지 정도로 촉진되었다. 응급 심폐소생술을 시도하였으나 효

과가 없었다. 단순 흉부촬영상 심장은 심한 비대를 보였고 폐혈관 음영은 중등도로 증가하여 있었다(Fig. 1). 심장내 석회화 음영은 관찰되지 않았다.

부검소견 : 심장은 100 gm으로 커져 있었고, 심실 중격에 4.5×3.8×2.8 cm의 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 좌심실벽을 따라 심첨부로 확장되어 있었다. 절단면은 회백색으로 단단하였고, 주위와 경계가 비교적 분명하였으나 피막은 관찰되지 아니하였다(Fig. 2). 괴사나 석회화된 부위는 없었다. 우심실은 확장되어 있었고 양쪽심실이 종양에 의해 폐쇄되어 있었다.

종양은 비교적 주위의 심근 세포와 경계가 분명하였으나, 가장자리의 일부에서는 종양세포들 사이에 정상 심근세포들이 섞여있었다(Fig. 3). 종양세포들은 방추형의 섬유아세포로 구성되고 파상의 다발을 형성하거나, 개개의 세포들이 여러방향으로 배열하고 있었다. 세포

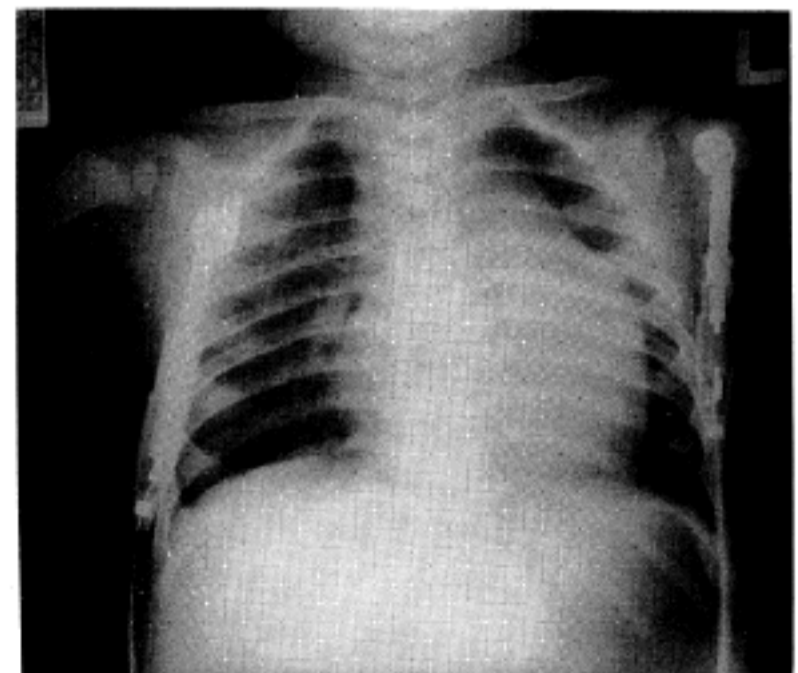


Fig. 1. Chest X-ray shows marked cardiomegaly with pulmonary congestion.

접수 : 1989년 10월 5일, 게재승인 : 1990년 12월 24일
주소 : 서울·성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-791
한양대학교 의과대학 병리학교실, 박 병 태

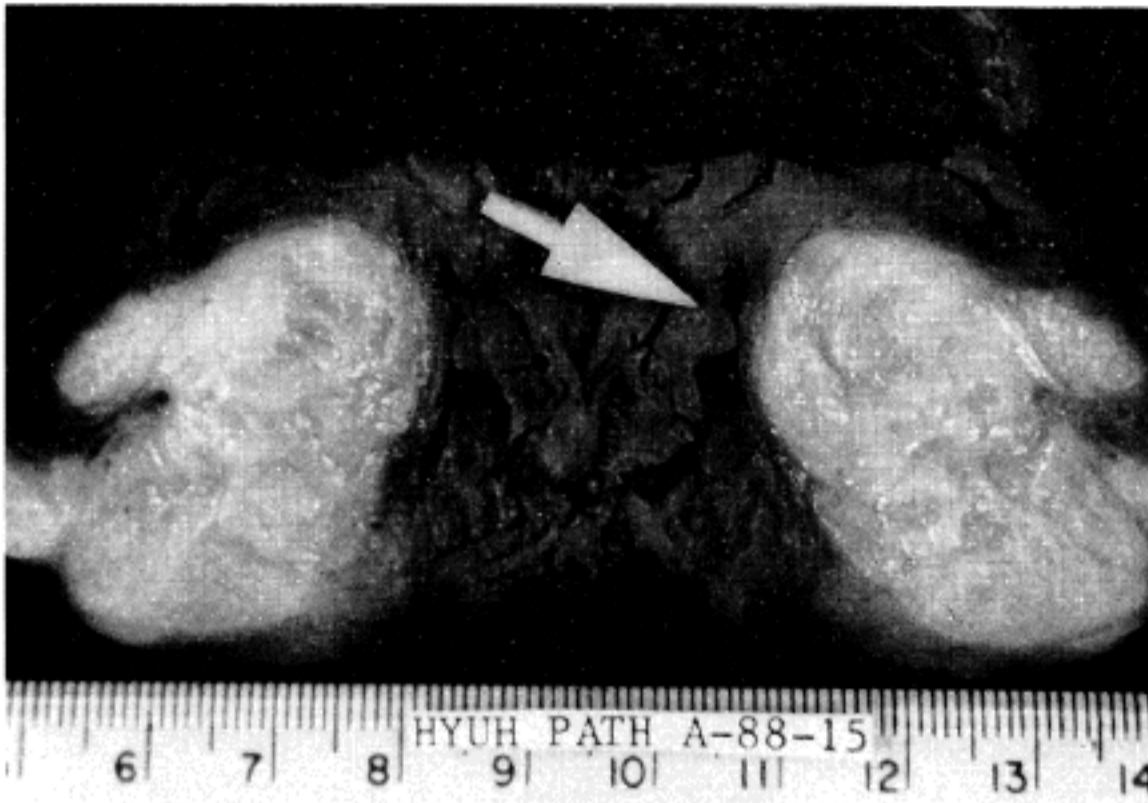


Fig. 2. A pearly white mass is shown in a long axis section perpendicular to the ventricular septum. The mass is mainly in the apical portion of the ventricular septum but encroached to the left ventricular chamber. Two nodules are seen at the right ventricular apex but they show direct continuation of the main mass. Arrow indicates compressed left ventricular chamber.

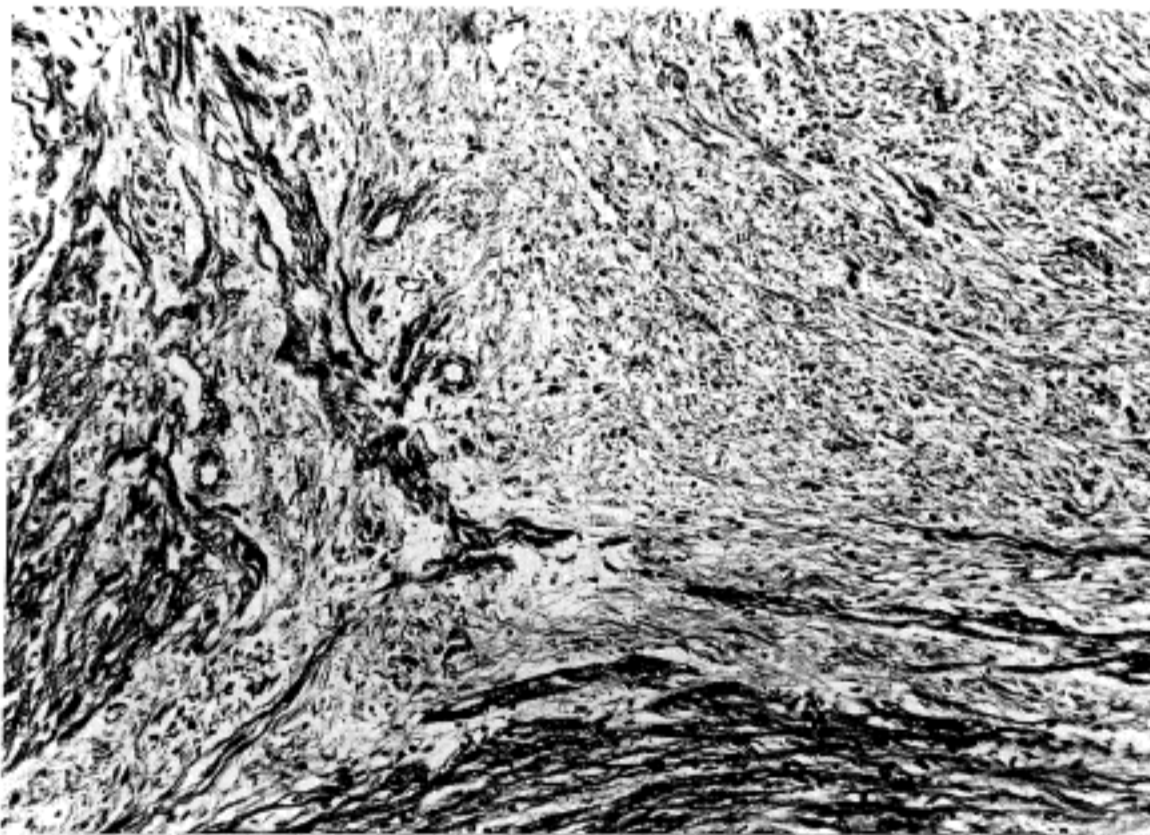


Fig. 3. Myocardial fibers are seen intermingled with the fibrous tissue at the margin of the tumor (Masson's trichrome).

성분이 풍부한 부위에서는 방추형 세포들이 난원형의 핵을 가지며 풍부한 세포질로 구성되어 있었다(Fig. 4). 세포사이 간질에는 교원섬유의 가닥이 흩어져 있었다. 폐에 심한 부종이 관찰되었고, 간과 비장에는 울혈이 현저하였으며, 간의 중심성 괴사 소견이 뚜렷하였다. 장간막 입파선의 종대가 관찰되었다.

고 안

심장의 섬유종은 섬유아세포에서 기원한 결합조직 종양으로 다른 연부조직에서 발생하는 섬유종종과 같은 모양을 가진다. 이 종양은 성별에 관계없이 모든 연령에서 발생하나, 특히 소아에서 주로 발생하여 소아 연령에서는 횡문근종 다음의 빈도를 차지하는 심장의 원발성 종

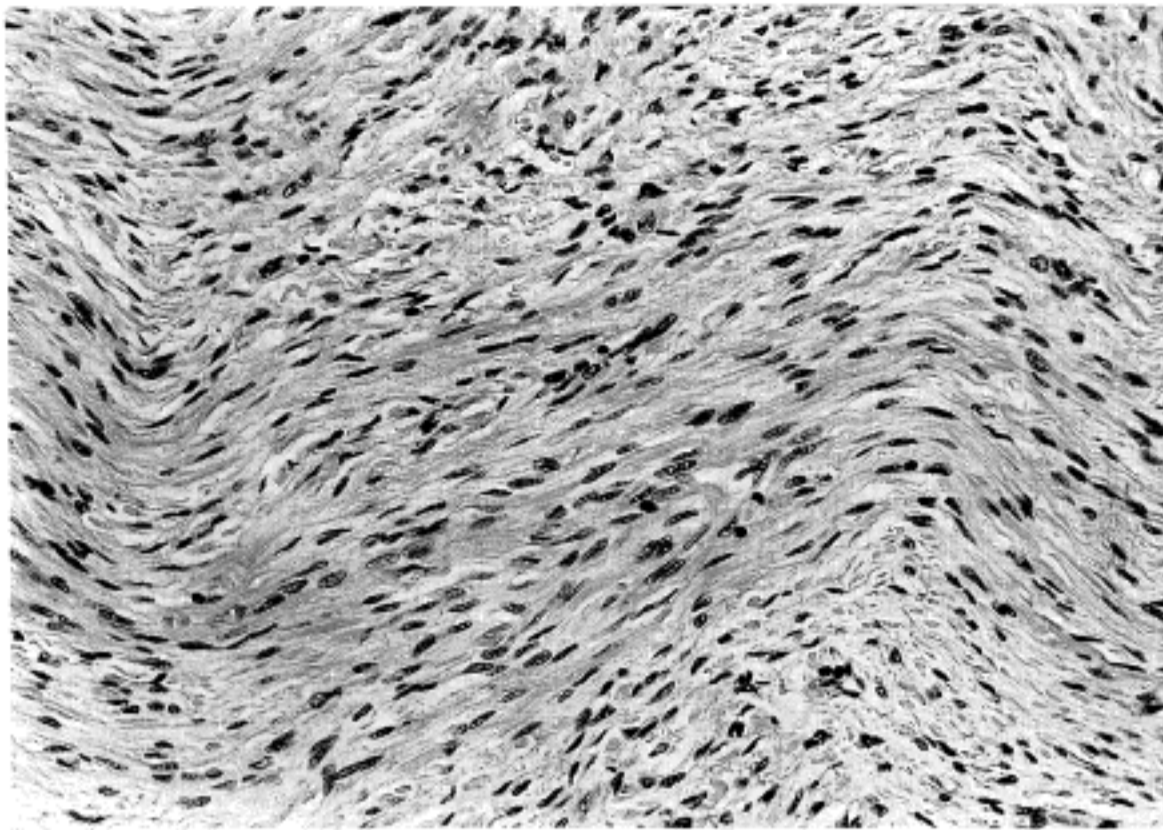


Fig. 4. Tumor consists of bundles of collagen fibers and spindle-shaped cells.

양이다⁸⁾.

부검예에서 원발성 심장 종양의 발생빈도는 0.0017%^{6,7)}, 0.055%⁸⁾ 정도로 매우 드물며 점액종이 50%, 횡문근종이 20%, 각종 육종이 20%를 차지하고 그 밖에 드문 종양으로 섬유종, 지방종, 혈관종 등이 보고되고 있다. 섬유종은 심장의 원발성 종양중 5% 미만으로 드물며 주로 15세 미만의 소아나 영아에서 발생하고 1세 미만의 영아에서는 섬유종이 원발성 심장종양의 12.5%를 차지한다⁹⁾.

심장의 섬유종은 조직학적으로 양성이어서 전이하거나 주위로 침윤하지는 않지만 종양의 발생 부위에 따라 심장의 기능장애를 유발하기도 한다. 이 종양은 주로 벽내 종양으로 나타나 빈맥과 심실내 전도장애로 율혈성 심부전 및 급사를 초래한다⁸⁾. 때로는 대동맥관, 승모관, 삼첨관 등의 판막 기능장애를 야기시키는 경우도 있으며⁹⁾, 좌심실 유출로에 발생하여 대동맥 판막하부 협착증의 징후를 보이는 경우도 있다¹⁰⁾. 심장의 섬유종은 대부분 심실 중격에 발생하고 때로 좌심실 측벽내에 위치하며, Williams 등¹¹⁾은 75예중 7예(9%)가 우심실 측벽, 좌심실 후벽에 위치한다고 하였다. 대부분은 심벽내 병변이나, 심실 중격에서 유경성 종괴로 나타나는 경우도 있다¹¹⁾.

병리학적으로 심장의 섬유종은 고립성으로 피막이 없고 견고한 회백색의 종괴이며, 비교적 동질성인 양성종

양으로 10 cm 이상 자랄 수 있다⁸⁾. 종양은 흔히 위성 소결절을 가진 것처럼 보이지만 모두 주 종괴와 연결되어 있다. 종양은 치밀한 교원질의 서로 엇갈린 다발로 구성되며, 다양한 섬유아세포를 함유한다. 종괴의 중앙부는 초자질화된 섬유조직과 석회화나 낭성 변성을 동반할 수 있다. 종양의 일부에서 세포 성분이 풍부할 수 있지만, 세포분열은 드물다. 때로는 종양이 주위로 팽창하면서 정상 심근세포가 포획되어서 종양의 심부에 손상없이 존재하거나, 공포성 변성을 일으켜서 횡문근종이나 중배엽성 종양으로 판독되기도 하였다. 과거에는 이 종양을 심장의 과오종으로 불렀을 뿐 아니라 횡문근 섬유종, 섬유육종, 중배엽종, 간엽세포종 등으로 명명되기도 하였으나¹²⁾, Waaler 등¹³⁾은 이 종양의 병인론이 완전히 정립되기 전에는 섬유종으로 기술하기를 주장 하였다. Bigelow 등¹⁴⁾은 벽내 섬유종이 심장의 원시적인 간엽세포에서 기원 한다고 하였으며 Williams 등¹⁵⁾은 이 병변이 섬유조직의 비종양성 증식이라고 하였다.

최근 심폐회로의 발전과 심근보호 방법이 개선되면서부터 벽내 종양 절제술의 성공률이 보고되고, 장기간 추적 조사에서 예후가 좋은 것으로 보고되고 있다.

종양의 완전 절제가 가장 바람직 하지만, 종양의 제거가 불가능한 것처럼 보이는 환자에서도 종양의 부분 절제가 좌심방 유출로의 폐색을 해소하며, 심실의 용적을 증가 시킴으로써 만족할 만한 고식적 수술 방법이 될 수

있다).

참 고 문 헌

- 1) Williams DB, Danielson GT, McGoon DC, Feldt RH, Edward WD: *Cardiac fibroma. Long term survival after excision. J Thorac Cardiovasc Surg* 84: 230-236, 1982
- 2) 이선호, 조항보, 이규환, 이근수, 박병태, 박문향, 이종달: 심실 중격에서 기원한 심장의 원발성 섬유종 1예. *대한의학회지* 31:101-108, 1988
- 3) Parks FR Jr, Adams F, Longmire WP Jr: *Successful excision of a left ventricular hamartoma. Circulation* 16:1316-1320, 1962
- 4) Engle MA, Ebert PA, Redo SF: *Recurrent ventricular tachycardia due to resectable cardiac tumor. Circulation* 50:1052-1057, 1974
- 5) McAllister HA, Fenoglio JJ: *Tumors of the cardiovascular system. 2nd edition. fascicle 15. Washington D.C., Armed Forces Institute of Pathology. 1977, p32, p 1-3*
- 6) Waaler PE, Svendsen S, Halvorsen JF: *Intramural calcified fibroma of the heart. Acta Paediatr Scand* 61:217-222, 1971
- 7) Straus R, Merliss R: *Primary tumor of the heart. Arch Pathol* 39:74, 1945, cited by Waaler et al, 1971
- 8) Nadas AS, Ellison RC: *Cardiac tumors in infancy. Am J Cardiol* 21:363-366, 1968
- 9) Van der Hauwaert LG, Corbeel L, Maldague P: *Fibroma of the right ventricle producing severe tricuspid stenosis. Circulation* 32:451-456, 1965
- 10) McCue CM, Henningar GR, Davis E, Ray J: *Congenital subaortic stenosis caused by fibroma of left ventricle. Pediatrics* 16:372-377, 1955
- 11) Oliva PB, Breckinridge JC, Johnson ML, Brantigan CO, O'Meara OP: *Left ventricular outflow obstruction produced by a pedunculated fibroma in a newborn. Chest* 74:590-593, 1978

- 12) Geha AS, Weidman WH, Soule EH, McGoon DC: *Intramural ventricular cardiac fibroma successful removal in two cases and review of the literature. Circulation* 36:427-440, 1967
- 13) Bigelow NH, Klinger S, Wright AW: *Primary tumors of the heart in infancy and early childhood. Cancer* 7:549-563, 1954

— Abstract —

Cardiac Fibroma of the Ventricular Septum

— A case report —

Byung Tae Park, M.D, Se Jin Jang, M.D.
 Moon Hyang Park, M.D., Jung Dal Lee, M.D.
 and Hyo Jin Lee, M.D.*

Departments of Pathology, School of Medicine,
 Hanyang University and St. Francisco Hospital*

This is an autopsy case of a 6 month old girl who suddenly died of respiratory distress during sleep. She had suffered from mild but frequent episodes of common cold and was treated for eczema for several days. At autopsy, the heart was enlarged and weighed 100 gm. A firm and gray-white tumor, measuring 4.5×3.8×2.8 cm, was located in the interventricular septum and encroached upon the wall of left ventricle. The mass was well demarcated but was not encapsulated. Neither necrosis nor calcification was present. Microscopically the tumor was composed of haphazardly arranged bundles of collagen fibers and fibroblasts. Myocardial cells are intermingled with the fibroblasts at the margin of the tumor. Massive edema of the lung and congestion of the liver and spleen were pronounced.

Key Words: Heart, Cardiac fibroma, Primary cardiac tumor