

## 심장의 섬유종

-수술로 절제된 1예 보고-

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 병리학교실, 흉부외과학교실\* 및 소아과학교실\*\*

이호정 · 공경엽 · 이재원\* · 고재곤\*\* · 이인철

### Cardiac Fibroma

- A surgically excised case -

Hojung Lee, M.D., Gyungub Gong, M.D., Jay-Won Lee, M.D.  
Jae Gon Go, M.D. and Inchul Lee, M.D.

Department of Pathology, Cardiac Surgery, and Pediatrics  
Ulsan University Medical College

Primary cardiac tumors in infancy and childhood are rare, with fibromas being the second most common tumor after rhabdomyomas. Although cardiac fibromas are characteristically benign intramural tumors, they may exhibit expansile growth resulting in obstruction, valvular dysfunction, as well as other problems so early diagnosis and successful surgical excision are important. We report a case of cardiac fibroma in a 2 month-old male infant. He presented with generalized cyanosis from birth. Echocardiography showed oval round large mass filling the right atrium and ventricle which infiltrated into the lateral wall of the ventricle. Partial excision of the tumor was done after another echocardiogram showed a pericardial effusion and restriction of blood flow to the right ventricle due to the tumor. The resected tumor was ovoid, gray-tan, slightly firm and measuring 5×3×2.5 cm. Histologically, the tumor was composed of spindle-shaped fibroblasts and hyalinized fibrous tissue interdigitating with the surrounding myocardium. (Korean J Pathol 1996; 30: 544 ~ 547)

**Key Word:** Cardiac fibroma

심장의 원발성 종양의 빈도는 전체 종양의 0.0017%로 드물며, 이 중 섬유종은 AFIP에 보고된 533예의 원발성 심장 종양에서 3.2%를 차지한다. 섬유종은 성인에 비해 소아에서 3배 정도 빈발한다. 섬유종은 1855년에 Luschka에 의해 처음 발표되었고 1962년에 Parks등에 의해 성공적으로 절제가 시행되었다<sup>1-5</sup>. 국내에서는 2부검예가 보고되어 있다<sup>9,10</sup>. 본 종양은

조직학적으로 양성이나 주변 심근과의 경계가 좋지 않고 종양의 위치에 따라 폐색, 관막 부전과 부정맥 등을 야기하기 때문에 조기 진단과 외과적 치료가 중요하다.

저자들은 수술로 절제한, 2개월 남아의 우심실에 발생한 섬유종 1예를 경험하여 그 임상 및 병리학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접 수 : 1995년 7월 26일, 게재승인 : 1995년 9월 23일  
주 소 : 서울시 송파구 풍납동 388-1, 우편번호 138-040  
서울중앙병원 병리학교실, 이호정

**증 례:** 2개월 남아가 출생시부터 지속된 청색증으로 내원하였다. 입원 당시 신체 검사상, 분당 40내지 50회의 경미한 빈호흡이 있었고 심음은 좀 멀

리서 들리는 듯 하였으나 뚜렷한 심잡음은 없었고 심박동도 규칙적이었다. 흉부 X선 촬영에서는 심비대가 있었다. 심초음파상 우심방과 우심실에 위치하는 심종양으로(Fig. 1) 진단받고 외래 추적 관찰중 다량의 심혈낭과 심종양이 우심실로의 혈류를 차단하는 소견이 있어 수술을 시행했다. 동반하는 다른 기형을 찾기 위해 뇌 자기 공명 영상 진단을 시행하여 경미한 뇌위축과 지주막 낭이 발견되었다. 또한, 신장 초음파에서 우측 요관 개설이 관찰되었다.

입원 2일째, 심종양은 주변 심근과의 경계가 좋지 않아 종양의 아전 절제술이 시행되었고 수술후 5개월 현재 환아는 건강하다.

육안 소견상 종괴는 5×4×2.5 cm 크기로 회백색



Fig. 1. Short-axis view(left ventricle outflow tract) on 2DE-Echo showing a huge tumor occupying RV cavity.

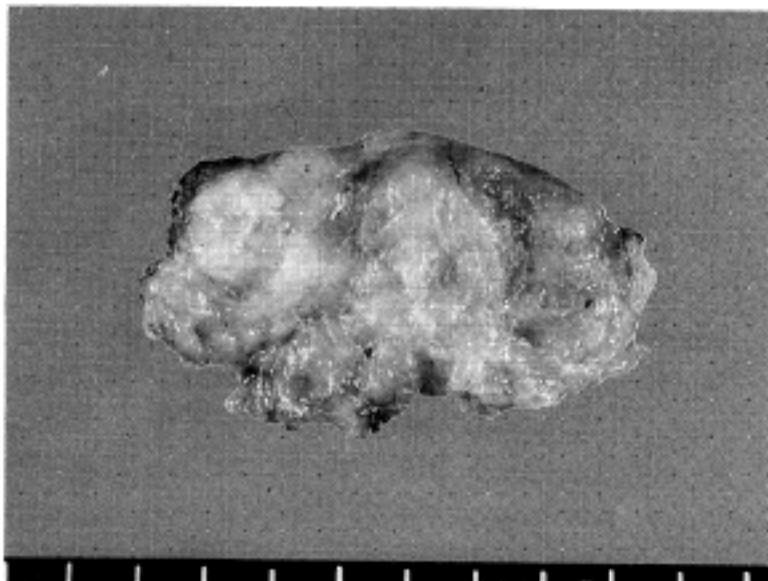


Fig. 2. Gross photograph of cut surface showing gray-white, firm and trabeculated appearance.

의 난원형이었고, 절제된 한쪽면은 불규칙했고 내강 쪽의 면은 매끈했다. 절단면상 종괴는 고형성으로 단단하며 육주상 배열을 보였고 종괴내 괴사나 석회화는 없었다(Fig. 2). 광학 현미경 소견상 종괴는 방추형의 섬유아세포가 다발을 이루며 교원질로 구성되어 있는 섬유성 기질에 불규칙적으로 분포하고 있으며, 주변의 심근 섬유와 섞여 있었다(Fig. 3). 세포들은 무던 끝의 핵과 호산성의 풍부한 세포질을 가지고 있었다(Fig. 4). 세포의 이형성은 거의 찾아볼 수 없었고 유사 분열은 관찰되지 않았다. 면역조직 화학 염색에서 종양 세포들은  $\alpha$ -Smooth muscle actin에 부분적으로 양성 반응을, Desmin, Vimentin, S-100 protein에는 음성반응을 보였고, Masson's trich-

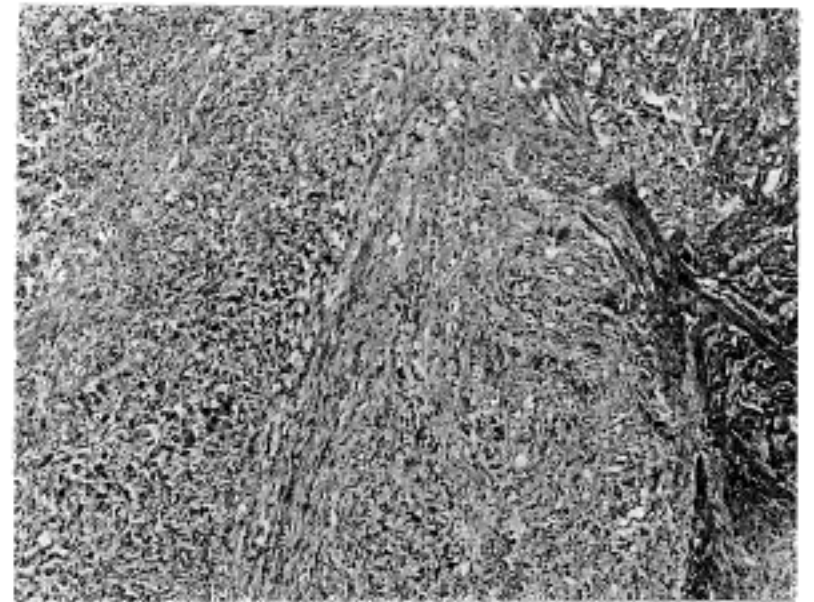


Fig. 3. Microphotograph showing interlacing bundles of spindle cells, intermingled with nonneoplastic myocardial fibers at the periphery of the tumor.(×40).

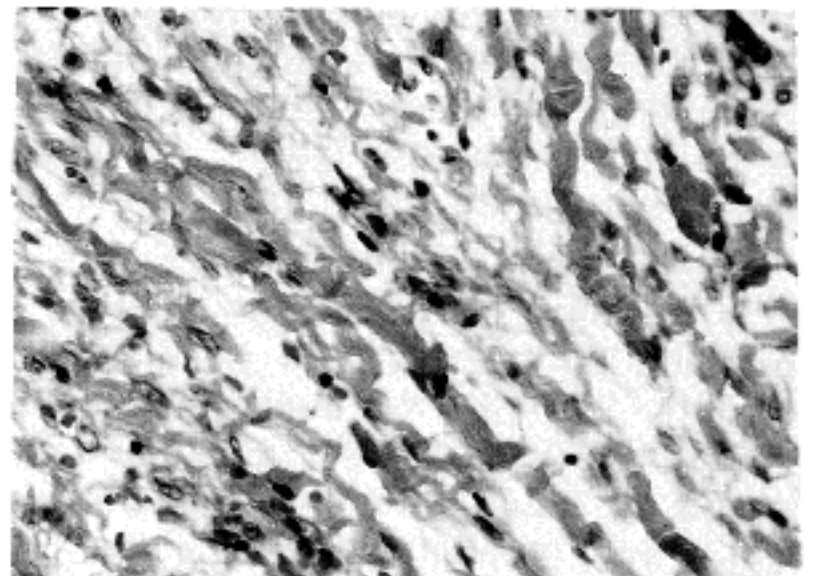


Fig. 4. Microphotograph of high power showing spindle-shaped cells with abundant collagen bundles.(×400).

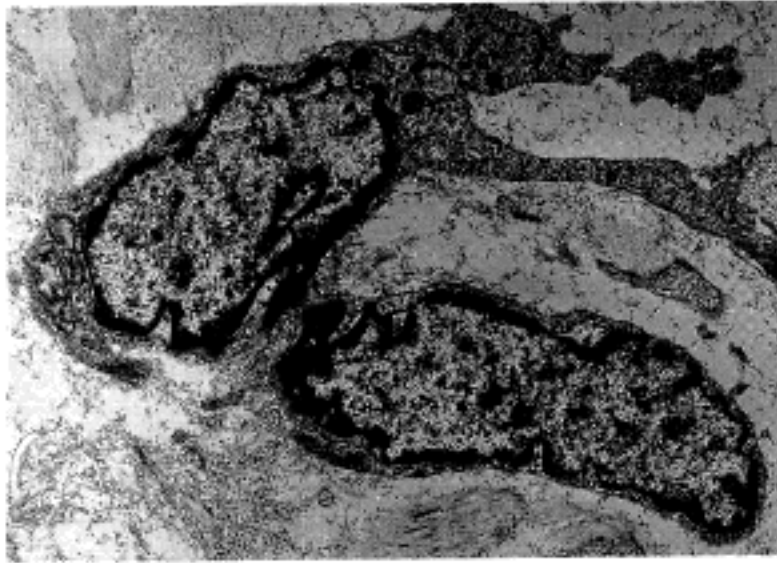


Fig. 5. Ultrastructural features showing spindle cells with irregular, folded nucle and many rough endopasmic reticulum in the cytoplasm, and abundant collagen in intercellular space.

rome 염색에서 푸르게 염색되었다. 전자 현미경 소견상, 방추형 종양 세포의 핵은 길며 핵막이 불규칙하고 염색질이 핵막에 붙어 두껍게 보였다. 세포질은 다수의 확장된 내형질 세망과 소수의 사립체와 Golgi체를 갖고 있어 섬유아세포의 특징을 보여 주었다. 세포 간질에는 다량의 기질과 교원섬유들이 관찰되었다(Fig. 5).

**고 찰:** 심장의 섬유종은 성별에 관계없이 어떤 연령에서도 발생할 수 있지만, 특히 소아에서 발생하는 예가 많다. 소아 연령에서는 횡문근종 다음으로 많은 양성 종양이다. Parmley 등은 145예중 118예가 15세 미만의 연령군에서 발생하여 전체의 81%를 차지한다고 하였고 그 중 1세 미만이 55명으로 38%를 차지한다고 보고하였다<sup>2</sup>. 이 종양은 대부분 심실 중격에 발생하고 때로 좌심실 측벽내에 위치하며, Williams 등은 75예중 7예(9%)가 우심실 측벽, 좌심실 후벽에 위치한다고 하였다<sup>5</sup>. 대부분은 심벽내 병변이지만, 심실 중격에서 유경성 종괴로 나타나는 경우도 있다. 종양은 조직학적으로 양성이나 발생 부위에 따라 심장의 기능장애를 유발하기도 한다. 주로 벽내 종양으로 나타나 빈맥과 심실내 전도장애로 울혈성 심부전 및 급사를 초래한다. 때로는 대동맥관, 승모관, 삼첨관 등의 판막 기능장애를 야기시키는 경우도 있으며, 좌심실 유출로에 발생하여 대동맥 판막하부 협착증의 징후를 보이는 경우도 있다<sup>1-10</sup>. 그러나 환자의 30% 이상에서 처음에는 무증상이고 단지 단순 흉부촬영상 비정상적인 심음영과

이학적 검사상 심잡음으로 발견되는 수가 있다<sup>2</sup>. 따라서 예견치 못한 시기에 치명적인 결과를 초래할 수도 있기 때문에, 종양의 조기 진단과 적절한 외과적 절제가 중요하다.

육안적으로 섬유종은 10 cm 이상 자랄 수 있으며 견고한 회백색의 종괴로 절단면상 육주상 배열을 보인다. 조직학적으로 방추형의 섬유아세포의 다발과 치밀한 교원성 기질로 구성되어 있고 종양의 중심부에는 초질화된 섬유조직과 석회화와 낭성 변성을 동반할 수 있다. 종양의 일부에서 세포 성분이 풍부할 수 있지만 세포 분열은 드물다. 종양의 확장성 성장때문에 정상 심근 세포가 종양 세포 사이에 남아 있거나, 공포성 변성을 일으켜서 횡문근종이나 중배엽성 종양으로 판독되기도 하였다<sup>1</sup>.

심혈관조영술과 심초음파의 발달로 조기에 정확한 종양의 진단과 치료가 가능해졌다. 문헌에 보고된 심장의 섬유종 145예중 84예에서 외과적 절제가 행해졌고 그 중 53예에서 성공적인 수술 결과를 보였다<sup>2</sup>. 종양의 완전 절제가 행해져야 하지만 불가능할 경우 부분절제가 요구되기도 한다. 섬유종의 완전 절제후 18년까지의 장기 생존을 보이는 예가 William 등에 의해 보고된 바 있다<sup>5</sup>. 1975년에 Reul 등에 의해 31세 환자에서 최초로 종양의 부분 절제가 행해졌고 이후 4년간의 추적 조사에서 환자는 무증상이었다 한다<sup>7</sup>. 또한 Recce 등에 의해 1984년에, 2예(9개월과 6세)의 소아에서 종양의 불완전 절제후 10년간 무증상이었다는 보고가 있었다<sup>6</sup>.

본 예의 경우 환자는 수술후 5개월 현재 건강하다. 앞의 예들과 더불어 심장의 섬유종은 적절한 수술적 치료후 장기간의 생존을 기대할 수 있으리라 생각된다. 그러나 불완전 절제의 경우 지속된 종양의 성장과 관련되어 치명적인 부정맥의 가능성이 있기 때문에 주의 깊은 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. McAllister HA, Fenoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. In Atlas of Tumor Pathology. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1978; second series, fasc 15: 1-39.
2. Parmley LF, Salley RK, Williams JP, Head GB. The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical consideration: Noninvasive imaging enhances management, Ann Thorac Surg 1988; 45: 455-465.

3. Hoen AG, Ellis EJ. Intramural ventricular fibroma of the heart. *Am J Cardiol* 1966; 17: 579.
  4. Parks FR, Adams F, Longmire WP Jr. Successful excision of a left ventricular hamartoma. *Circulation* 1962; 26: 1316.
  5. Williams DB, Danielson GK, McGoon DC, Feldt RH, Edwards WD. Cardiac fibroma: long-term survival after excision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 230-6.
  6. Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Powers PL, Montero CG. Cardiac tumors: clinical spectrum and prognosis of lesions other than classic benign myxoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 439-46.
  7. Reul GJ, Howell JF, Rubio PA, Peterson PK. Successful partial excision of an intramural fibroma of the left ventricle. *Am J Cardiol* 1975; 36: 262-5.
  8. Geha AS, Weidman WH, Soule EH, McGoon DC. Intramural ventricular cardiac fibroma. *Circulation* 1967; 36: 427-40.
  9. 이선호, 조항보, 이규환, 이근수, 박병태, 박문향, 이중달. 심실 증격에서 기원한 심장의 원발성 섬유종 1예. *대한의학협회지* 1988; 31: 101-108.
  10. 박병태, 장세진, 박문향, 이중달, 이호진. 심실증격의 원발성 섬유종 -1부검례 보고-. *대한병리학회지* 1991; 25(1): 37-40.
  11. Chan HS, Sonley MJ, Moes CAF, Daneman A, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium and great vessels. *Cancer* 1985; 56: 825-36.
  12. Mari-Garcia J, Fiteh CW, Shenefelt RE. Primary right ventricular tumor(fibroma) simulation cyanotic heart disease in a newborn. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 868-71.
  13. Schwartz J, Saldivar V, Tio F, Kohler C. Interventricular fibroma and cystic renal dysplasia in a newborn. *Pediatr Pathol* 1984; 2: 187-95.
  14. Van der Hauert LG. Cardiac tumors in infancy and childhood. *Br Heart J* 1971; 33: 125-32.
-