

심장 점액종과 동반된 다발성 방추형 뇌 동맥류 및 관상동맥류 증례보고

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과

최기홍 · 장성아 · 김지훈 · 이지영 · 이지윤 · 임성희 · 김덕경

Multiple Cerebral Fusiform Aneurysms and Coronary Aneurysm in a Patient with Cardiac Myxoma

Ki Hong Choi, Sung-A Chang, Jihoon Kim, Ji Young Lee, Ji Yun Lee, Sung Hee Lim, and Duk Kyung Kim

Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Cardiac myxoma is the most common primary tumor of the heart and development of a cerebral aneurysm is rare in cardiac myxoma patients. We present the case of a 57-year-old asymptomatic male with multiple aneurysms in the cerebral and coronary arteries complicated by cardiac myxoma. Multiple cerebral aneurysms were fusiform shaped and located in the right middle cerebral artery, right anterior cerebral artery, right anterior choroidal artery, and left anterior cerebral artery. A coronary artery aneurysm was also located in the distal left circumflex artery with subendocardial myocardial infarction seen by cardiac magnetic resonance imaging (MRI). The cardiac myxoma was surgically removed and 1 month after surgical resection, there was no progression of the aneurysms on follow-up brain MRI. (Korean J Med 2014;86:744-748)

Keywords: Myxoma; Intracranial aneurysm; Coronary artery aneurysm

서 론

심장 점액종은 가장 흔한 심장 내 양성 종양으로 부검 시행 시 약 0.05% 정도의 빈도로 발생하는 드문 병이다. 이 종양은 주로 타 장기로의 색전증, 심장 내 폐쇄로 인한 증상, 발열, 체중감소, 빈혈 등과 같은 비특이 증상을 유발한다[1]. Carney complex는 심장 점액종, 다발성 내분비 과활동 혹은

내분비계 종양, 피부 색소침착 등을 특징으로 하는 보통염색체 우성으로 유전되는 증후군으로 국내에도 보고된 바 있다[2]. 심장 점액종의 가장 흔한 신경학적 합병증은 다발성 색전 뇌경색이며 뇌동맥류는 심장 점액종에서 나타날 수 있는 합병증이나 상대적으로 발생빈도가 낮다[3]. 뇌 동맥류는 모양에 따라 주머니형 동맥류와 방추형 동맥류로 나누어진다. 방추형 뇌동맥류는 전체 뇌동맥류 중 3-13%의 빈도로 드물게

Received: 2013. 3. 5

Revised: 2013. 6. 18

Accepted: 2013. 8. 5

Correspondence to Sung-A Chang, M.D., Ph.D.

Cardiac and Vascular Center, Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea
Tel: +82-2-3410-3419, Fax: +82-2-3410-3849, E-mail: elisabet.chang@gmail.com

Copyright © 2014 The Korean Association of Internal Medicine

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 noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

발견되며[3], 용모암, 감염성 심내막염, 결체조직 질환, 심장 점액종 등에 동반되어 발생한다고 알려져 있다[1].

심장 점액종 환자에서 뇌동맥류의 발생보고는 예전부터 있었지만 뇌동맥류와 관상동맥류가 동시에 발생한 증례보고는 매우 드물며[4,5] 심근경색이 동반된 환자는 없었다.

저자들은 우연히 발견한 심장 점액종 환자에서 증상 없이 다발성 방추형 뇌동맥류와 관상동맥류, 무증상 심근경색이 동시에 확인된 환자를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 57세 남자

주 소: 손가락 절단

현병력: 이전 특이 병력 없었던 분으로 밭에서 일하다가 손가락 절단 사고나 봉합술 전 시행한 심초음파상에서 좌심방 종괴 소견을 보여 본원 전원되었다.

과거력: 특이사항 없음.

사회력: 특이사항 없음.

계통 문진: 특이사항 없음.

이학적 검사: 입원 당시 활력징후는 혈압 102/68 mmHg, 맥박 69회/분, 호흡 18회/분, 체온 36°C였고 의식은 명료하였다. 환자의 심음은 규칙적이고 심잡음은 없었으며 호흡음의 이상은 없었다.

검사실 소견: 말초혈액 검사상 백혈구 $6,290/\text{mm}^3$, 혈색소 13.3 g/dL, 혈소판 수 $339,000/\text{mm}^3$ 이었고, 혈청 생화학 검사상 신기능, 간 기능 및 혈청 전해질 농도 및 소변 검사는 정상이었으며 C-반응단백질은 0.08 mg/dL이었다.

방사선 소견: 흉부 X-선 사진상 심장 크기는 정상이었으며 폐에도 이상소견은 관찰되지 않았다.

진단 및 임상경과: 입원하여 시행한 심초음파상 좌심방 내 5.0×1.5 cm의 종괴가 관찰되었고 좌심실 구축률은 58%로 정상 범위였으나 하벽(inferior wall)의 벽 운동장애(regional wall motion abnormality)가 관찰되었다(Fig. 1). 수술 전 정확한 상태 파악을 위해 관상동맥 촬영술(coronary angiography) 및 심장 MRI를 시행하였다. 심장 MRI상에서 좌심방 내 46 mm 크기의 심방중격으로부터 연결부(stalk)가 있는 종괴가 관찰되었고 T1영상에서 저신호 강도, T2에서 고신호 강도, high TI (inversion time 600 msec) image에서 혼합신호강도를 보여 혈전은 아닌 것으로 판단되었다(Fig. 2A, 2B, 2C, 2D). 지연

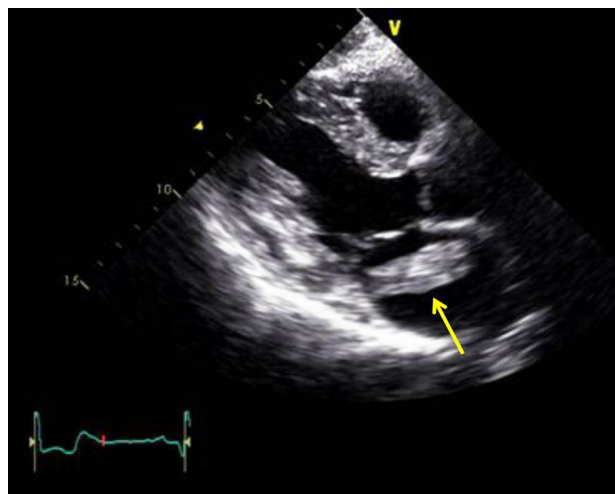


Figure 1. Parasternal long-axis view from two-dimensional echocardiography showed a 5.0×1.5 -cm-sized mass in the left atrium (arrow).

조영영상(delayed hyper-enhancement)에서 좌심실 하벽과 전외 측벽에 심내막하 심근경색(subendocardial myocardial infarction) 소견이 의심되었다(Fig. 2E, 2F). 관상동맥 촬영술상에서 좁아진 혈관은 관찰되지 않았지만 원위부 좌회전동맥(Distal left circumflex artery)에 방추형 동맥류성 변화(fusiform aneurysmal change)가 관찰되었다(Fig. 3). 신경학적 증상은 없었으나 수술 전 시행한 뇌 MRI에서 다발성 혈관 확장 소견이 관찰되었고 (Fig. 4A, 4B), 뇌혈관 조영술상에서 다발성 방추형 뇌동맥류를 확인할 수 있었다(Fig. 4C, 4D).

수술 소견: 신경학적 증상이 없고 대부분 방추형 뇌동맥류로 치료 없이 경과관찰하기로 하고 심방내 종괴제거술을 시행하였다. 4 cm 가량의 심방중격에 연결되어 있는 종괴를 제거하였고 일차 봉합을 시행하였다.

수술 후 치료 경과: 종괴에 대한 조직 검사상 심방 내 점액종으로 확인되었다(Fig. 5). 수술 후 특이 합병증 없이 회복되어 퇴원하였고 1개월 후 시행한 뇌 MRI 및 MRA상에서 뇌동맥류는 변화 없이 관찰되었다.

고 찰

심장 점액종은 가장 흔한 심장 내 양성 종양으로 대부분 심방 내에 발생하며 80%에서 좌심방에 위치한다[6]. 심장 점액종에 의한 전신 색전증은 좌심방 점액종 환자의 30-50%에서 보고되며 그 중 절반은 뇌혈관 질환으로 발현되어 색전

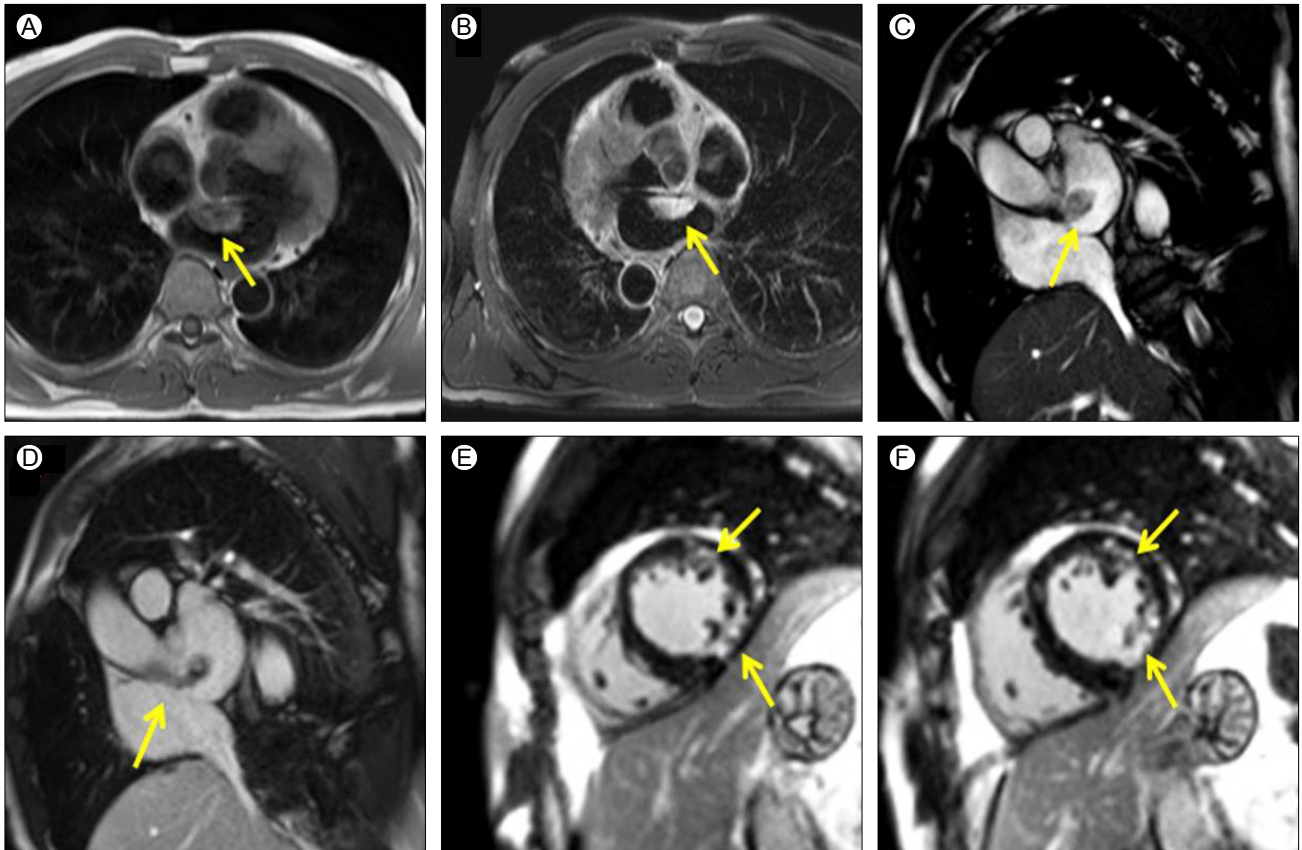


Figure 2. A cardiac MRI through the heart illustrating a left atrial 46-mm-sized cardiac myxoma (arrow) in a (A) T1 black blood image, (B) T2 Half-Fourier Acquisition Single-Shot Turbo Spin-Echo (HASTE) image, (C) cine image, and (D) high T1 image (inversion time = 600 ms). Delayed enhancement images demonstrate (E) subendocardial delayed hyper-enhancement in the inferior wall (arrow) and (F) focal delayed hyper-enhancement in the basal anterolateral wall (arrow).

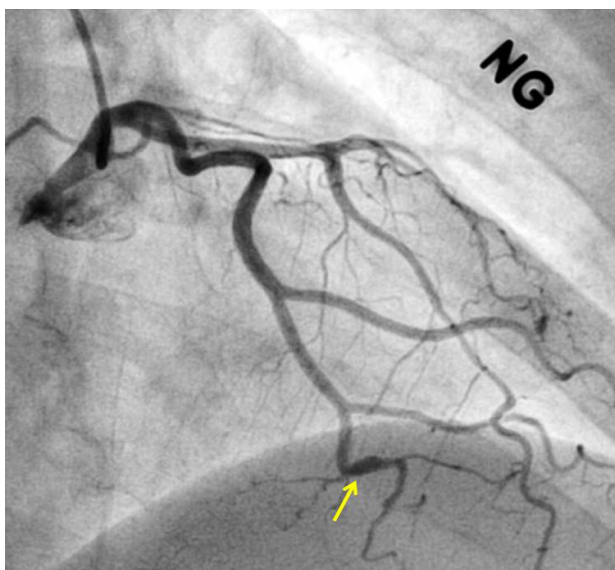


Figure 3. Coronary angiography demonstrating fusiform aneurysmal dilatation of the distal left circumflex artery.

뇌경색 및 뇌동맥류 형성, 뇌경색 진행에 따른 출혈뇌경색 등으로 나타난다[3]. Sabolek 등[7]이 발표한 논문 따르면 심장점액종과 뇌동맥류가 있는 환자에서 평균 동맥류의 수는 3개였으며 대부분 뇌동맥류는 방추형(91%)이며 중대뇌동맥(74%)에 가장 흔하게 발생한다.

심장 점액종 환자에서 뇌동맥류의 발생 기전은 아직 명확하지 않다. 종양 자체가 심장 점액종에서 이동하여 말초 동맥에서 혈관의 맥관(vasa vasorum)에 색전을 일으킨 다음 약해진 속탄력섬유(internal elastic lamina) 같은 내막하 조직이 동맥류를 형성하는 것으로 추측된다[8]. 최근 심장 점액종에서 과분비되는 IL-6가 발열, 체중감소와 같은 비특이적인 증상을 유발할 뿐 아니라 점액종의 크기 및 재발여부, 말초 색전의 발생 등에 영향을 미친다는 보고들이 있으며, 뇌동맥류의 형성에도 영향을 미칠 가능성도 있다[9].

저자들이 조사한 바에 따르면 국내에 심장점액종 환자에

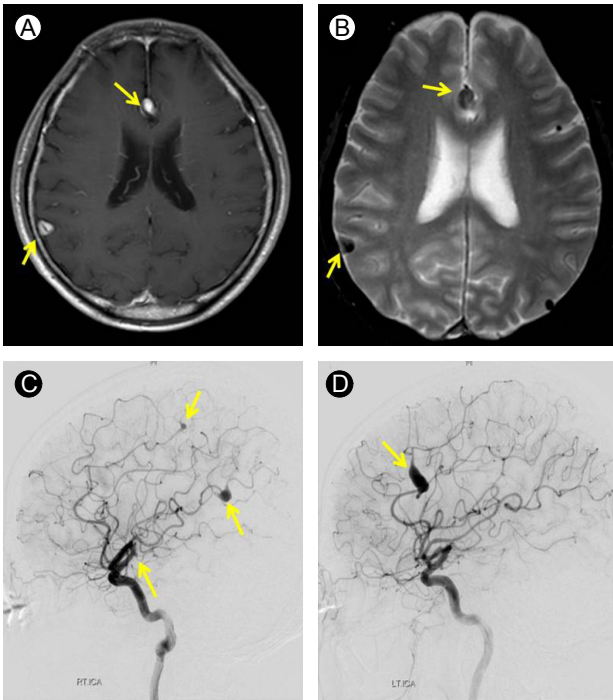


Figure 4. Horizontal view of a brain MRI shows multiple dilated vascular structures in the inter-hemispheric fissure and sulci in a (A) T1 image and (B) T2 image (C, D). Transfemoral cerebral angiography demonstrated unruptured aneurysms at the origin of the right anterior choroidal artery, right distal middle cerebral artery, distal anterior cerebral artery, and left distal anterior cerebral artery.

서 다발성 뇌동맥류가 생겨 보고된 경우는 총 8예가 있었으며 이 중 Carney complex가 의심되는 예가 3예 있었다. 각 증례들은 모두 신경학적 증세가 발현되었으나 본 증례에서는 신경학적 증상 없이 수술 전 시행한 뇌 MRI에서 발견되었고 수술 후 추적관찰 시까지 신경학적 증상 없이 지내고 있다는 점에서 차이가 있다.

본 증례에서는 뇌동맥류뿐 아니라 관상동맥류도 함께 발견되었다. 심장 점액종 환자에서 관상동맥류의 발생은 매우 드물며 Balk 등[10]이 처음으로 보고하였으며 국내에도 뇌동맥류 및 관상동맥류가 동시에 발견된 환자가 보고된 바 있다[5]. 하지만 본 증례에서는 수술 전 심장 초음파 검사에서 하벽의 벽운동 장애가 관찰되었고 심장 MRI 검사에서 하벽에 심내막하 지연조영 소견이 관찰되었는데 이는 무증상 심근경색이 발생하였음을 의미하며 관상동맥 촬영술상에 좁아진 혈관이 관찰되지 않아 이는 심장 점액종에 의한 색전증으로 발생하였을 가능성이 높다고 할 수 있다.

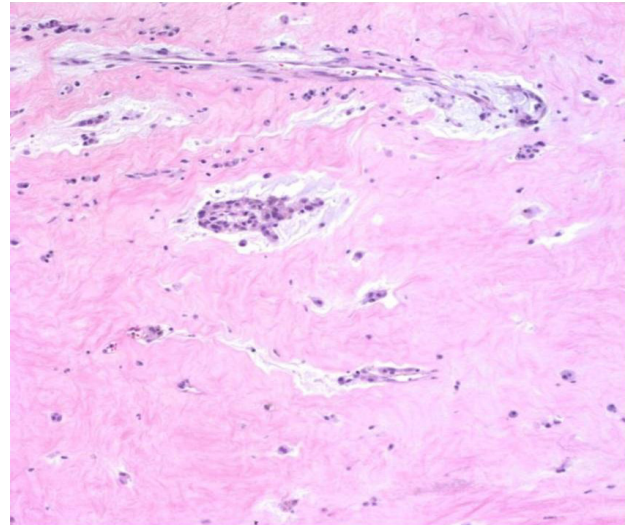


Figure 5. Histopathological appearance of the excised intra-cardiac mass. The myxoid matrix was visualized by hematoxylin & eosin staining ($\times 200$).

본 증례는 심장 점액종 환자에서 무증상으로 방추형 뇌동맥류 및 관상동맥류와 함께 무증상 심근경색을 보이는 첫 예로서 의의가 있다. 따라서 심장 점액종 환자에서는 증상이 없더라도 뇌 MRI를 수술 전 꼭 확인해야 할 것이며 뇌 MRI에서 방추형 뇌동맥류 발견 시 심장 점액종을 꼭 감별해야 할 것이다. 또한 심장 점액종 환자에서 무증상 심근경색과 관상동맥류가 생길 수 있다는 사실을 인지하여 그에 대한 적절한 검사를 시행하여야 하겠다. 심장 점액종과 연관된 뇌동맥류에 대한 표준치료가 정립되어 있지 않으므로 추후 심장 점액종과 연관된 뇌동맥류 환자의 추적관찰을 통해 표준치료를 정립하기 위한 노력이 필요하겠다.

요 약

저자들은 우연히 발견된 심장 점액종 환자에서 증상 없이 뇌동맥류 및 관상동맥류, 무증상 심근경색을 동시에 진단하고 심장 내 종양 제거술을 시행하였다. 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 심장점액종; 뇌동맥류; 관상동맥류

REFERENCES

1. George KJ, Rennie A, Saxena A. Multiple cerebral aneurysms secondary to cardiac myxoma. *Br J Neurosurg* 2012; 26:409-411.
2. Yoon HD, Shon HS. A typical Korean case of Carney complex. *Korean J Intern Med* 2003;18:260-265.
3. Lee VH, Connolly HM, Brown RD Jr. Central nervous system manifestations of cardiac myxoma. *Arch Neurol* 2007;64:1115-1120.
4. Farah MG. Atrial myxoma with coronary aneurysmal dilatation. *Am J Cardiol* 1981;48:809-810.
5. Kim H, Park EA, Lee W, Chung JW, Park JH. Multiple cerebral and coronary aneurysms in a patient with left atrial myxoma. *Int J Cardiovasc Imaging* 2012;28(Suppl 2):129-132.
6. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma: a series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001;80:159-172.
7. Sabolek M, Bachus-Banaschak K, Bachus R, Arnold G, Storch A. Multiple cerebral aneurysms as delayed complication of left cardiac myxoma: a case report and review. *Acta Neurol Scand* 2005;111:345-350.
8. Cho YN, Lee KY. Concurrent events of embolic cerebral infarction and cerebral aneurysm with hemorrhage in a patient with cardiac myxoma. *J Korean Neurol Assoc* 2012; 30:358-360.
9. Koo YH, Kim TG, Kim OJ, Oh SH. Multiple fusiform cerebral aneurysms and highly elevated serum interleukin-6 in cardiac myxoma. *J Korean Neurosurg Soc* 2009;45:394-396.
10. Balk AH, Wagenaar SS, Bruschke AV. Bilateral cardiac myxomas and peripheral myxomas in a patient with recent myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1979;44:767-770.