

# 산전 초음파로 진단된 태아 심장 횡문근종 1예

순천향대학교 의과대학 천안병원 산부인과학교실

김윤숙 · 홍정희 · 전 섭 · 김종수 · 최승도 · 선우재근 · 배동한

## A Case of Fetal Cardiac Rhabdomyoma Diagnosed by Prenatal Ultrasonography

Yun-Sook Kim, M.D., Jung-Hui Hong, M.D., Seob Jeon, M.D., Jong-Su Kim, M.D.,  
Seung-Do Choi, M.D., Jae-Gun Sunwoo, M.D., Dong-Han Bae, M.D.

*Department of Obstetrics & Gynecology Soonchunhyang Chunan Hospital,  
College of Medicine, Soonchunhyang University Chunan, Korea*

Primary tumors of the heart are uncommon in the fetus and neonate. Most tumors are benign, and rhabdomyoma is the most common primary cardiac tumor in the fetus and neonates. rhabdomyoma is appear as a single or multiple homogeneous echogenic masses impinging upon cardiac cavities. Usually, rhabdomyoma grow slowly in utero, but tend to regress spontaneous after birth.

We experienced a case of the fetal rhabdomyoma that showed a progressive decrease in the size of the mass to approximately 25% of its original size at postnatal 6 months and report with a brief review of literature.

**Key words:** Prenatal diagnosis, Fetal cardiac rhabdomyoma

### 서 론

태아나 신생아에서 심장에 일차적으로 발생하는 종양은 매우 드물어 평균 약 8/10,000명의 발생 빈도를 보인다.<sup>1</sup> 대부분의 종양은 양성으로 산전에 진단된 종양의 60% 이상은 횡문근종이며, 다음은 기형종과 섬유종이다.<sup>2</sup> 약 반수 이상에서 다발성으로 발생하는 것으로 알려져 있으며, 생기는 부위는 우측 심실, 좌측 심실, 심실 중격, 우심방 순이다.<sup>3,4</sup> 발견시기는 대개 임신 19-20주 이후로 알려져 있다. 산전 진단되는 태아 심장 횡문근종의 약 반수에서 tuberous sclerosis와 관련이 있다는 보고가 있으며<sup>5</sup> 또한 tuberous sclerosis의 약 반수에서 심장에 횡문근종이 있다고 한다.<sup>6</sup> 다발성으로 발생한 종괴일수록 tuberous sclerosis와 연관성이 깊다. 산전진단된 횡문근종

의 태아기의 증상은 증상이 없는 경우부터 수종이 발생하는 경우까지 다양하다. 부정맥이 발생하는 경우가 15% 정도로 보고되었고 경우에 따라서는 심장의 구조적인 이상과 동반되는 경우도 있을 수 있으며, 심장 종양의 크기가 크거나 심실유출로를 막는 위치에 있는 경우에는 심부전이 올 수 있다. 출생 후 경과를 종괴가 작은 대부분의 경우 생 후 1년까지 지속적으로 크기가 작아지므로 분만 후 계속적인 부정맥이 있거나, 심한 심장기능의 이상을 초래하는 경우 이외에는 수술할 필요는 거의 없으며, 주기적인 심장 초음파검사만이 필요하다. 저자들은 임신 30주에 tuberous sclerosis의 가족력이 없고 생 후 신생아의 피부에 특이소견이 없고, 뇌 초음파상 이상 없으며, 신장 초음파상 낭종 소견이 없는 태아에서 2차원 초음파상 우연히 우측 심방 상대정맥 아래의 횡문근종 9×7 mm를 발견한 후 추적 관찰 중 임신 35주까지 크기가 12×11 mm까지 커지다가, 분만 후 심초음

접수일 : 2006. 10. 15.  
주관책임자 : 배동한  
E-mail: dhbae@schch.co.kr

파상 우측심방 이외에 심실 중격에 6×6 mm, 3×2 mm의 다발성 횡문근종을 확인한 후 생 후 6개월인 현재까지 심장기능의 이상을 초래하지 않고 계속 크기가 감소 중인 심장의 다발성 횡문근종을 산전 진단하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자 :** 민 0, 30세, 기혼

**주 소 :** 임신 30주에 개인병원 산전검사상 우연히 발견된 태아 심장내 종괴

**월경력 :** 초경은 13세 때 있었고, 월경주기는 28일로 규칙적이었으며 월경량은 보통이었고, 특이한 월경장애는 없었다.

**산과력 :** 1-0-0-1, 2년 전 첫아이를 진행장아로 제왕절개수술을 시행한 것 이외에 특이소견 없었다.

**가족력 :** tuberous sclerosis의 가족력은 없었다.

**과거력 :** 환자 및 배우자 쪽의 가족관계상 선천성 기형 및 유전성 질환의 특이사항은 없었다.

**현병력 :** 내원 당시 임신 30주로 계속 산전검사를 받아오던 개인병원에서 초음파상 우연히 태아 우심방내에 둥근 종괴가 발견되어 정밀검사 위해 본원으로 전원되었다.

**이학적 소견 :** 전신상태는 양호하였고 신장 150 cm, 체중 55 kg, 혈압 110/70 mmHg, 맥박 72 회/분, 호흡수 20 회/분, 체온 36.6℃였다. 흉부 소견 상 호흡음은 깨끗하였고, 심박동은 규칙적이었으며, 심잡음은 들리지 않았다. 복부 및 사지 소견 상 특이소견 보이지 않았다.

**검사 소견 :** 혈액검사서 혈색소 10.1 g/dL, 적혈구용적 30.2%이었고 백혈구, 혈소판수치는 정상이었다. 요검사, 혈액응고 검사, 간 기능 검사, 신기능 검사에서 특이소견 없었다. 간염 항원 검사와 매독 검사는 음성이었고, 혈액형은 A Rh(+)형이었다. 심전도 검사, 흉부 X-선 검사에서 특이 소견 없었다.

**초음파 소견 :** 임신 30주에 시행한 초음파상 태아는 두위, 양측 두정위 길이는 임신 31주 크기, 머리 둘레는 임신 30주 크기, 복부둘레는 임신 29주 크기, 다리길이는 임신 30주 크기로 태아의 크기와 몸무게는 주수에 맞는 소견 이었다. 초음파상 둥글고 흰 균질성의 9×7 mm 크기의 종괴가 태아 우심방내에서 관찰되었다 (Fig. 1). 정밀 초음파상 심장 종괴외에 다른 부위의 기형소견은 보이지 않았다. 1주 간격으로 초음파로 추적관찰을 하였다. 임신 35주까지 크기가 12×11 mm까지 증가되는 소견을 보였으나, 부정맥이나 태아수종 등의 증상은 전혀 보이지 않았다. 그 후 임신 38주까지 종괴는 크기가 약간 감소하여, 출생 전일 시행한 초음파상 10×10 mm의



**Fig. 1.** Sonogram of a fetus at 30 weeks of gestation demonstrating a round echogenic 9×7 mm sized right atrial mass under the superior vena cava.



**Fig. 2.** Postnatal transthoracic echocardiogram showing 3.0×2.6 mm and 3.1×2.2 mm multiple masses at midseptum.

크기를 보였다.

**분만 경과** : 임신 38주 5일에 반복제왕절개 수술을 시행하여 남아 3,000 g, 아프가점수는 1분 9점, 5분 10점의 신생아를 분만하였다.

**염색체 검사** : 출생 후 신생아의 외모와 이학적 검사 상에 특이 사항은 없었으나, 드물기는 하나 심장의 횡문근종이 다운증후군 태아와 관련이 있을 수도 있어 시행한 상기 남아의 염색체 소견상 정상 남아 소견 보였다.

생후 5일째 태아 뇌초음파를 시행했으나 종괴 소견 없었고, 신장 초음파상 낭종 소견 없었다.

**생후 심장초음파 소견** : 생 후 직후에 시행한 심장 초음파상 분만직전의 종괴의 크기와 변함이 없는 크기를 보였으나, 생 후 1개월에 시행한 심장 초음파상 종괴의 크기는 출생시 크기의 60%로 감소하였고, 출생 전에는 너무 작아 발견하지 못했던 3.0×2.6 mm, 3.1×2.2 mm 크기의 두개의 종괴가 중격에서 발견되었다 (Fig. 2).

**경과** : 현재 태아는 6개월로 종괴의 크기는 원래의 25%까지 감소하였고, 태아는 개월에 맞는 정상적인 성장을 보이고 있다.

## 고 찰

태아나 신생아에서 심장에 1차적으로 생기는 종양은 드물며, 대부분 양성이다. 그 중 횡문근종이 제일 많고, 기형종이나 혈관종, 점액종도 있고, 악성 종양이나 전이성 종양도 있을 수 있으나 매우 드물다. 과거에는 주로 사산아의 부검을 통해 진단이 되었으나, 최근에는 초음파, 자기공명촬영술, 심장 초음파의 발달로 조기진단과 치료가 가능하게 되어 생존율이 향상되었다.<sup>7,8</sup>

종양의 크기와 부위에 따라 혈액동학적 기능 (hemodynamic function)에 장애를 초래하여 부정맥, 울혈성 심부전, 태아 수종, 심지어 사산을 초래하기도 한다. 또한 tuberous sclerosis, familial myxoma syndrome과 같은 유전질환의 최초 증상으로 나타날 수 있으므로 주의깊은 감별이 필요하다.<sup>9,10</sup> Tuberous sclerosis를 가지고 있는 환자의 50% 이상에서 심장에 횡문근종을 가지고 있는 것으로 보고되고 있으나, 상기 질환의 경우 임신시에는 임상적,

방사선학적, 형태학적으로 산전 진단이 어려운 경우가 많다. 따라서 심장의 횡문근종이 임신 중 tuberous sclerosis의 가장 빠른 증세로 보이는 경우도 있다. 드물기는 하지만 tuberous sclerosis가 있는 다운증후군 태아에서 횡문근종이 보고된 적이 있다. 가족력이 없는 경우에도 심장에 다발성의 횡문근종이 있는 경우 tuberous sclerosis로 진단되는 경우가 50-80%이므로 가족력만으로 상기 질환을 제외할 수는 없으므로 생후 피부병변, 뇌와 신장에 대한 검사가 필요하다.

횡문근종은 심장근육의 과성장으로 생기는 종괴로 조직학적으로 볼 때 양성이며, 보통 산전 20주경에 진단된 후 임신 32주까지는 커지는 양상을 보이다가, 그 이후 생후 1세까지 점차 작아지거나 없어지는 양상을 보이므로 부정맥을 보이거나 혈액동학적으로 불안정한 경우가 아니면 수술적인 치료는 필요가 없다.<sup>11,12</sup> 주로 심실벽에 다발성으로 생기는 것이 특징으로 심실벽 이외에 심실, 심방, 심실중격에도 생길 수 있다. 약 50% 이상에서 완전히 없어지는데, 환자의 나이가 어리고 종괴의 크기가 작을수록 더 잘 없어진다.<sup>13,14</sup> 따라서 진단 후 부정맥을 보이거나 혈액동학적으로 불안정한 경우가 아니면 침습적인 검사를 시행하는 것보다는 주의깊은 추적관찰이 가장 중요하다.

상기 증례의 경우 임신 30주에 산전 초음파상 처음 발견이 되었으며, 생긴 부위가 우심방 상대정맥 (superior vena cava) 아래부위이었으며 크기도 1 cm으로 매우 작았다. 모양이 둥글고 에코가 증가된 소견을 보여 심장에 가장 많이 생기는 횡문근종으로 생각한 후 가족력을 조사하였으나 특이소견 없었다. 단 횡문근종의 경우 여러 개가 다발성으로 생기는 것이 특징으로 되어 있으나 초음파상으로는 단독 종괴가 보였다. 임신기간 동안 급격한 크기 증가도 없었으며, 종괴의 위치가 심장의 기능에 영향을 주지 않아 1주 간격으로 추적관찰을 하였고, 출생 후 시행한 심초음파상 우측심방 상대정맥 하방 전벽이외에 산전 초음파상 발견되지 않았던 6×6 mm, 3×2 mm 크기의 다발성의 작은 종괴가 심실 중격에서도 확인이 되었다. 생 후 뇌초음파와 신장 초음파상 이상 없었으며, 3개월 간격으로 소아과에서 심전도와 심초

음파로 추적관찰 중이며 생후 6개월인 현재까지 심장기능의 이상을 초래하지 않고 계속 크기가 감소 중인 심장의 다발성 횡문근종을 산전진단 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Simcha A, Wells BG, Tynan MJ, Waterston DJ. Primary cardiac tumours in childhood. Arch Dis Child. 1971 ; 46(248): 508-14.
2. Piazza N, Chughtai T, Toledano K, Sampalis J, Liao C, Morin JF. Primary cardiac tumours: eighteen years of surgical experience on 21 patients. Can J Cardiol. 2004; 20(14): 1443-8.
3. Bigelow NH, Klinger S, Wright AW. Primary tumor of the heart in infancy and early childhood. Cancer. 1954; 7(3): 549-63.
4. Black MD, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM. Cardiac rhabdomyomas and obstructive left heart disease: histologically but not functionally benign. Ann Thorac Surg. 1998; 65(5): 1388-90.
5. Harding CO, Pagon RA. Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma. Am J Med Genet. 1990; 37(4): 443-6.
6. Smith HC, Watson GH, Patel RG, Super M. Cardiac rhabdomyomata in tuberous sclerosis: their course and diagnostic value. Arch Dis Child. 1989; 64(2): 196-200.
7. Hwa J, Ward C, Nunn G, Cooper S, Lau KC, Sholler G. Primary intraventricular cardiac tumors in children: contemporary diagnostic and management options. Pediatr Cardiol. 1994; 15(5): 233-7.
8. D'Addario V, Pinto V, Di Naro E, Del Bianco A, Di Cagno L, Volpe P. Prenatal diagnosis and postnatal outcome of cardiac rhabdomyomas. J Perinat Med. 2002; 30(2): 170-5.
9. Kelekci S, Yazicioglu HF, Yilmaz B, Aygun M, Omeroglu RE. Cardiac rhabdomyoma with tuberous sclerosis: a case report. J Reprod Med 2005; 50(7): 550-2.
10. Giacoia GP. Fetal rhabdomyoma: a prenatal echocardiographic marker of tuberous sclerosis. Am J Perinatol 1992; 9(2): 111-4.
11. Alkalay AL, Ferry DA, Lin B, Fink BW, Pomerance JJ. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis. Clin Pediatr (Phila). 1987; 26(10): 532-5.
12. Satge D, De Geeter B. Cardiac rhabdomyoma and apoptosis: are regression controlled by the body? Arch Mal Coeur Vaiss 1992; 85(5): 603-8.
13. Sallee D, Spector ML, van Heeckeren DW, Patel CR. Primary pediatric cardiac tumors: a 17 year experience. Cardiol Young 1999; 9(2): 155-62.
14. Stiller B, Hetzer R, Meyer R, Dittrich S, Pees C, Alexi-Meskishvili V, et al. Primary cardiac tumours: when is surgery necessary? Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20(5): 1002-6.

---

## 「국문초록」

태아나 신생아에 일차적으로 발생하는 심장종양은 매우 드물고 대부분 양성이며, 횡문근종이 가장 많다. 횡문근종은 심실벽에 다발성 둥근 종괴로 보이는 것이 특징으로 대부분 출생 후 자연적으로 없어지므로 수술적 치료는 거의 필요 없다.

저자들은 임신 30주에 tuberous sclerosis의 가족력이 없는 태아에서 초음파상 우측 심방 상대정맥 아래의 횡문근종을 발견한 후 생후 6개월인 현재까지 계속 크기가 감소 중인 심장의 다발성 횡문근종을 산전진단 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심단어 :** 산전, 태아 심장 횡문근종

---