심장점액종을 완전 절제한 뇌경색 환자에서 발생한 심장점액종성 뇌종양

류재찬 권지현 이다영 양동석 김욱주 김미성^a

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 신경과, 병리과^a

Cerebral Metastatic Myxoma in a Cerebral Infarction Patient after Complete Resection of Cardiac Myxoma

Jae-Chan RYU, MD, Jee-Hyun KWON, MD, Da-Young LEE, MD, Dong-Suk YANG, MD, Wook-Joo KIM, MD, Misung KIM, MD^a

Departments of Neurology and Pathology^a, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

J Korean Neurol Assoc 35(4):254-256, 2017

Key Words: Myxoma, Cerebral infarction

심장점액종은 심장의 원발 종양 중 가장 흔한 양성 종양이며, 심부전, 호흡곤란 같은 심장증상, 발열이나 염증수치 증가 등의 전신증상(constitutional symptom), 뇌경색이나 말초혈관폐색 같은 색전에 의한 증상들을 일으킨다.¹ 뇌경색의 원인으로는 드물게 발생하지만, 젊은 사람들에서 발생하는 경우가 많고, 양성 종양으로 종물의 완전절제술에 의해 치료가 가능한 경우가 많아 진단이 중요한 질환이다.^{2,3} 그리고 수술 후 뇌경색의 재발 혹은 뇌전이(brain metastases)는 매우 드문 것으로 알려져 있다.^{4,5} 본 저자들은 색전성 뇌경색(embolic infarction)으로 입원하여 심장점액종으로 진단 받고, 성공적인 심장점액종 제거 수술 후, 수개월이 지나 전이 뇌종양에 의한 증상으로 뇌수술 및 방사선 치료를 진행한 경우를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

43세 남자가 내원 1일 전 발생한 경도의 우측 손의 위약과 언어 장애, 구음장애로 내원하였다. 환자는 말이 잘 나오지 않고 사물의 이름이 잘 기억나지 않는다고 하였으며, 증상 발생 후 증상의 악화는 없다고 하였다. 응급실에서 검사한 NIHSS (National Institutes of Health Stroke Scale)는 1점이었다. 다른 질환으로 투약 중인 약은 없었으며, 1년 전 경도의 고지혈증이 있다고 이야기 들었으나 투약은 하지 않았다고 하였다. 자기공명영상(magnetic resonance image)의 확산강조영상에서 좌측 중뇌동맥영역에 다발뇌경색이 발견되었다(Fig. A, B). 유관 혈관의 폐색이나 협착, 동맥류 등은 관찰되지 않았다. 입원 후 검사한 심장초음파검사서 좌심방 내에 3.2×4.3 cm 크기의 표면이 불규칙하고 움직임이 큰 종물이 발견되었다(Supplementary Figure). 심장내과에서 색전의 위험이 높은 심장점액종으로 진단하였고, 뇌경색 발병 4일째 흉부외과에서 제거 수술을 받았으며, 병리학적 검사상 심장점액종으로 최종 확인되었다. 환자는 신경학적 증세가 모두 호전되어 퇴원하였다. 이후 흉부외과에서 별다른 증세가 없어 경과 관찰하고 있었으나, 수술 9개월 뒤 2분 가량의 전신강직간대발작으로 본원 응급실로 다시 내원하였으며, 뇌 자기공명영상에서 좌측 중뇌동맥 영역에 다수의 출혈성 병변이 발견되었다(Fig. C). 심장점액종의 재발로 추

Received June 21, 2017 Revised August 3, 2017

Accepted August 3, 2017

Address for correspondence: Wook-Joo KIM, MD

Department of neurology, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, 877 Bangeojinsunhwando-ro, Dong-gu, Ulsan 44033, Korea

Tel: +82-52-250-7089 Fax: +82-52-250-7088

E-mail: stroke.kim@gmail.com

Figure. (A) Axial diffusion magnetic resonance image (MRI) of the brain showed multiple high signals in the left middle cerebral artery territory. (B) Multiple high signals showed multiple high signals in fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image in the same area, but no significant lesion in gradient echo image (GRE). (C-E) Serial follow up showed serial follow up of FLAIR image and GRE from time of cerebral infarction to 9 months, 11 months, and surgery with radiation therapy on the lesions. after OP and RTx; after operation and radiotherapy.

정하여 흉부경유 및 식도경유심장조음파를 시행하였으나 심장 내에 점액종은 발견되지 않았으며, 다른 질환이나 종양검사에서도 발견된 것이 없었다. 2개월 뒤 뇌종양 제거 수술을 기다리던 중 MRC 등급(Medical research council grade) 4의 우측 위약이 발생하여 다시 검사한 뇌 자기공명영상에서 좌측 뇌의 종양들의 크기가 커지고, 부종이 동반된 것이 관찰되었다(Fig. D). 이후 뇌종양은 크기가 큰 것은 수술로 제거되었고, 나머지는 방사선 치료를 진행하였다(Fig. E). 수술 및 방사선 치료 후 증상의 호전 혹은 악화는 없었다. 제거된 뇌의 종물은 병리학적으로 심장점액종으로 최종 확인되었다.

고 찰

심장점액종은 가장 흔한 심장의 양성 종양으로, 주로 좌심실에서 발견된다. 주로 산발성(sporadic)으로 발생하지만, Carney 증후

군인 경우 보통염색체우성(autosomal dominant)의 가족력을 보이기도 한다. Carney 증후군은 피부의 색소침착(skin pigmentation), 심장 혹은 피부의 점액종, 고환암, 내분비 이상(Cushing 증후군 등)이 생기는 경우를 말하며, 최근 조사에 의하면 17q22-24염색체의 PRKAR1A 유전자 변이와 관련이 있다고 알려져 있다.⁶ 심장점액종의 재발은 산발성인 경우 재발률이 3% 이하이나, Carney 증후군의 가족력을 보이는 경우 재발이 20% 이상으로 높게 나타나는 것으로 보고되고 있다.² 본 환자의 경우 피부 이상이나 내분비 이상 같은 Carney 증후군의 증세가 없었고, 점액종의 가족력도 없었다. PRKAR1A 유전검사는 시행하지 못하였으나 증세와 가족력을 고려할 때 산발성인 경우로 생각된다. 심장점액종에 의한 뇌전이 생기는 경우가 드물고, 뇌전이의 자연경과가 매우 다양한 것으로 알려져 있어 이에 대한 표준적인 치료방침은 없다. 과거의 문헌들에서는 수술, 스테로이드, 방사선 치료 등을 다양하게 사용한 것으로 보고하고 있으며, 일반적으로 예후는 좋았던 것으로 보고

하고 있다.⁷ 다만, 심장점액종에 의한 뇌경색에서 심장의 종양의 경우는 완전절제 후 남은 종양이 없는 것을 심장초음파검사로 확인할 것을 권고한다.

본 환자의 경우 뇌경색 발병 후 수일 내에 수술을 진행하였으며, 수술 전 종양 확인과 수술 중 종양 확인을 통하여 종양의 완전절제를 확인하였다. 그리고 환자가 가족력이 없고 유전질환이 의심되지 않았으며, 수술 이후 환자의 신경학적 후유증이 없고, 초기 신경학적 악화가 없어 뇌종양의 악화에 대해 적극적인 추적검사는 시행하지 않았다. 수개월간 갑자기 신경학적 증세가 재발한 환자는 급격한 종양의 증가가 있었으며, 이후 심장검사에서 종양이 없고, 뇌 수술 후 조직검사에서 점액종이 확인됨으로써 초기 뇌경색에서 전이된 뇌종양이 수개월간 증가한 것으로 판단된다.

본 보고는 국내에서 뇌경색 이후 심장점액종의 뇌전이를 수개월 간 시간 간격으로 뇌 자기공명영상을 이용해 검사하여 영상을 보고한 첫 번째 경우이며, 본 경우를 볼 때, 젊은 환자의 다발성 심장성 뇌경색에서 심장점액종의 감별이 필요하다는 것과 심장점액종 감별 후 심장 종양을 완전절제하였다고 하더라도 뇌경색 부위에 대한 뇌종양 변화에 대해 지속적인 주의가 필요하다고 생각된다. 또한 뇌 자기공명영상으로 볼 때, 기울기예코영상(**gradient echo image**)에 종양의 성장이 가장 민감하게 나타나므로 심장점액종의

추적에는 기울기예코영상을 같이 시행하는 것이 도움이 될 수 있다고 판단된다.

REFERENCES

1. Ekinici EI, Donnan GA. Neurological manifestations of cardiac myxoma: a review of the literature and report of cases. *Intern Med J* 2004;34:243-249.
2. Altundag MB, Ertas G, Ucer AR, Durmus S, Abanuz H, Calikoglu T, et al. Brain metastasis of cardiac myxoma: case report and review of the literature. *J Neurooncol* 2005;75:181-184.
3. Lee SJ, Kim JH, Na CY, Oh SS. Eleven years' experience with Korean cardiac myxoma patients: focus on embolic complications. *Cerebrovasc Dis* 2012;33:471-479.
4. Kim AH, Lee JW, Lee MK, Yoon PH, Kim MJ. Delayed cerebral metastases from completely resected cardiac myxoma: case report and review of literature. *J Korean Soc Magn Reson Med* 2011;15:165-169.
5. O'Rourke F, Dean N, Mouradian MS, Akhtar N, Shuaib A. Atrial myxoma as a cause of stroke: case report and discussion. *CMAJ* 2003;169:1049-1051.
6. Pan L, Peng L, Jean-Gilles J, Zhang X, Wiczorek R, Jain S, et al. Novel PRKAR1A gene mutations in carney complex. *Int J Clin Exp Pathol* 2010;3:545-548.
7. Rose D, Papa A, Tomao S, Greco E, Zacharias J. Cerebral metastases in patients with left atrial myxoma. *J Card Surg* 2016;31:289-293.