

Case Report

MRI에서 비허혈성 심근병증으로 오인된 좌심실의 림프종: 증례 보고

신원선¹ · 김성목¹ · 최연현¹ · 현지연² · 김정선² · 장성아³¹성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 영상의학과²성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 병리과³성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 순환기내과

40세 남성에서 상대정맥의 폐쇄와 우폐동맥 협착을 동반한 중격동 종괴가 발견되어 병리학적 소견에 경화성 중격동염으로 진단되었고, 6개월 후 심장 자기공명영상(MRI)에서 비허혈성 심근병증으로 의심된 심장림프종의 예를 보고하고자 한다. 심장 초음파에서 제한적 양상의 심장 생리현상을 보였고 구혈율이 매우 감소되어 있었다. MRI에서 전반적인 심근비대와 조영제 주입 후 광범위한 지연조영증강이 있어 비허혈성 심근병증이 의심되었으며 심장근육 생검 후 림프종으로 확진되었다. 조영제 주입 후 MRI에서 심근 기저부는 침범되지 않았고 전반적인 심내막 보존이 있었으므로 아밀로이드증과 구별되는 양상이고 종괴를 형성하지 않았기 때문에 심장종양 보다는 심근병증에 더 유사한 영상 소견을 보인 특이한 증례로서 심장림프종의 자기공명영상에서의 특징을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

서론

원발성 심장림프종은 심장과 심막에만 국한된 림프질의 악성 림프종(extranodal malignant lymphoma)로서 전체 원발성 심장종양의 2%이며 전체 림프질의 림프종 중 0.5% 미만으로 매우 드문 종양이다 (1). 자기공명영상(MRI)은 최근에 심장 질환의 진단에 활발히 이용되고 있으며 특히 심근병증의 진단에 유용하다. 조영제 주입 후 지연조영증강(late gadolinium enhancement, LGE) 영상은 심근 섬유화 부분의 발견에 도움이 되며 심장 종양의 침범 유무의 확인에도 사용된다.

심장 림프종이 종괴를 형성하여 제한성 심장생리 현상을 보인 증례가 보고된 바 있고 (2) 심근의 종괴를 형성하지 않고 전반적인 침윤으로 인하여 제한성 심장생리 현상을 유발한 증례의 심초음파 소견이 보고된 바 있으나 (3), MRI 영상소견은 지금까지 보고되지 않았다.

최근 중격동 생검 후 경화성 중격동염으로 진단된 40세

남성의 MRI에서 전반적인 심근 비대와 광범위한 LGE가 있어 비허혈성 심근병증이 의심되었으나 심근 기저부는 침범되지 않았고 전반적으로 심내막이 보존되어 있었던 증례를 경험하였으며 종괴형성은 없었으나 심장근육 생검 후에 림프종으로 확진되었다. 이에 우리는 특이하게 비허혈성 심근병증과 유사한 MRI 소견을 보인 심장림프종을 보고하고자 한다.

증례 보고

40세 남자환자가 안면부종 및 운동성 호흡곤란을 주소로 응급실에 내원하였다. 환자는 6개월 전에 발생한 호흡곤란으로 내원하여 시행한 흉부 전산화단층촬영(CT), 양전자방출 단층촬영(F-18 FDG PET-CT) 검사에서 심낭삼출과 중격동 종괴로 인한 상대정맥 폐쇄가 발견되었으며, 당시 중격동 종괴에 대한 외과적 생검을 시행하여 경화성 중격동염(sclerosing mediastinitis)으로 확인되었던 병력이 있었다. 환자는 방사선 치료와 스테로이드 치료를 받고 증상이 호전되어 외래 추적관찰을 하던 중에 내원 1주일전부터 서서히 호흡곤란이 악화되었다. 혈액검사의 이상소견으로 나트륨 이노 펩타이드(NT-proBNP, N-terminal pro-B-type natriuretic peptide)가 7623 pg/mL으로 증가되었고 C-반응단백(CRP, C-reactive protein)이 0.86 mg/dL으로 약간 증가되었으며, 트로포닌 I (troponin I)와 크레아틴 키나제(creatine kinase-MB, CK-MB)는 정상

• Received; August 14, 2012 • Revised; August 27, 2012

• accepted; August 27, 2012

Corresponding author : Yeon Hyeon Choe, M.D., Department of Radiology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea.

Tel. 82-2-3410-2509, Fax. 82-2-3410-2559

E-mail : yhchoe@skku.edu

이였으며 암태아성항원(carcinoembryonic antigen, CEA)도 정상이었다.

심전도에서는 동성빈맥과 좌심방 확장 소견이 있었고 QT 연장, V4-5의 ST분절 하강, V4-6 및 I, II, aVf의 T파 역

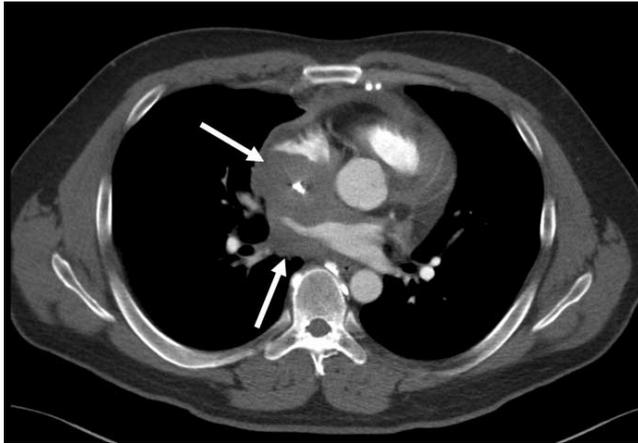


Fig. 1. Transverse contrast-enhanced CT image shows a soft tissue mass (arrows) involving mid-mediastinum, encircling superior vena cava and right atrium.

위가 확인되었다. 심장초음파에서 심한 좌심실과 우심실의 수축기능저하가 관찰되었으며 좌심실벽의 두께가 증가되어 있었다. 양측 심방은 확장되어 있었으며 이완기능평가상 제한적 양상의 심한 이완기능장애가 관찰되었다. 좌심실 구혈율은 12%였다.

증상 발생 후에 처음으로 검사한 조영증강 흉부 CT (Sensation 16, Siemens Medical Solutions, Erlangen, Germany)에서는 양측 종격 전부 및 중부에 비교적 큰 연조직 종괴가 좁아진 상대정맥을 둘러싸고 있었고 (Fig. 1) 소량의 심낭삼출이 동반되어 있었다. 우측 횡격전부에는 비교적 큰 림프절 하나가 있었다.

MRI(Avanto 1.5T, Siemens Medical Solution, Erlangen, Germany)는 다음 펄스 시퀀스를 이용하여 시행하였다. 영화영상 (TrueFISP; TR = 49 ms, TE = 1.3 ms; 절편두께 6 mm; acquisition matrix = 272 × 192; 단축위, 사방위, 이방위), T1강조영상 (double inversion-recovery T1-weighted image with fat-saturation; TR = 1387 ms, TE = 81 ms; 절편두께 6 mm), T2강조영상 (triple inversion recovery; TR = 1520 ms, TE = 81 ms; acquisition matrix = 256 × 171), 승모판막 혈속부

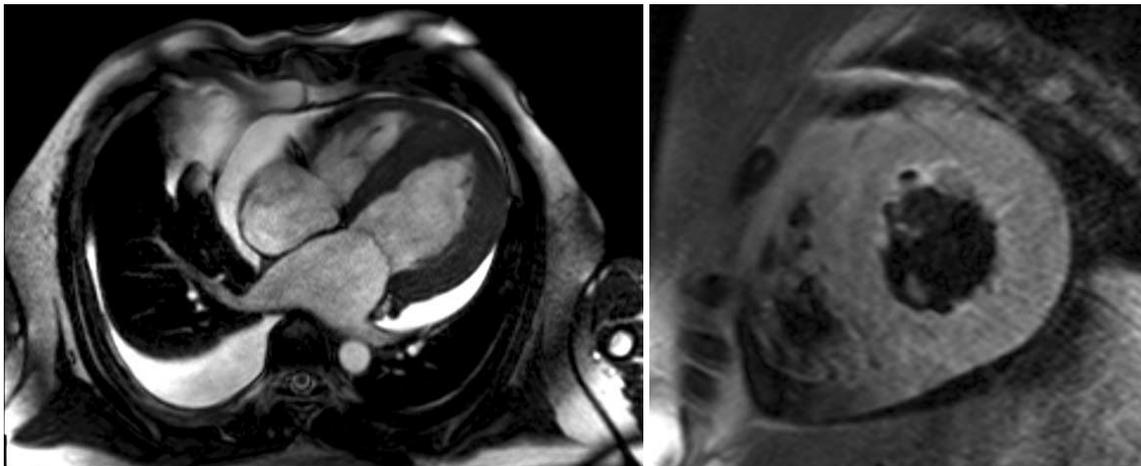
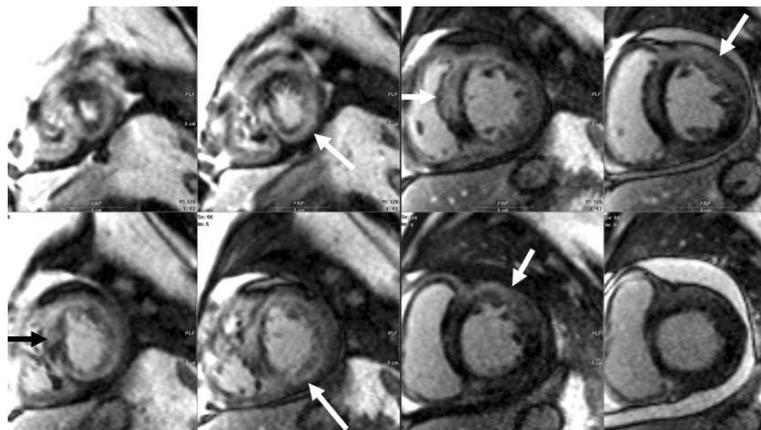


Fig. 2. MR imaging findings.



a. 4-chamber-view cine MR image shows diffuse thickening of left ventricle myocardium, especially in apical septal segment, and small amount of pericardial effusion.

b. Short-axial plane T2-weighted image shows slightly increased signal intensity of left ventricle myocardium.

c. Gadolinium contrast-enhanced delayed myocardial images demonstrate thickened myocardium and diffuse late gadolinium enhancement (arrows) in mid-wall and epicardial layers except the basal portion of left ventricle.

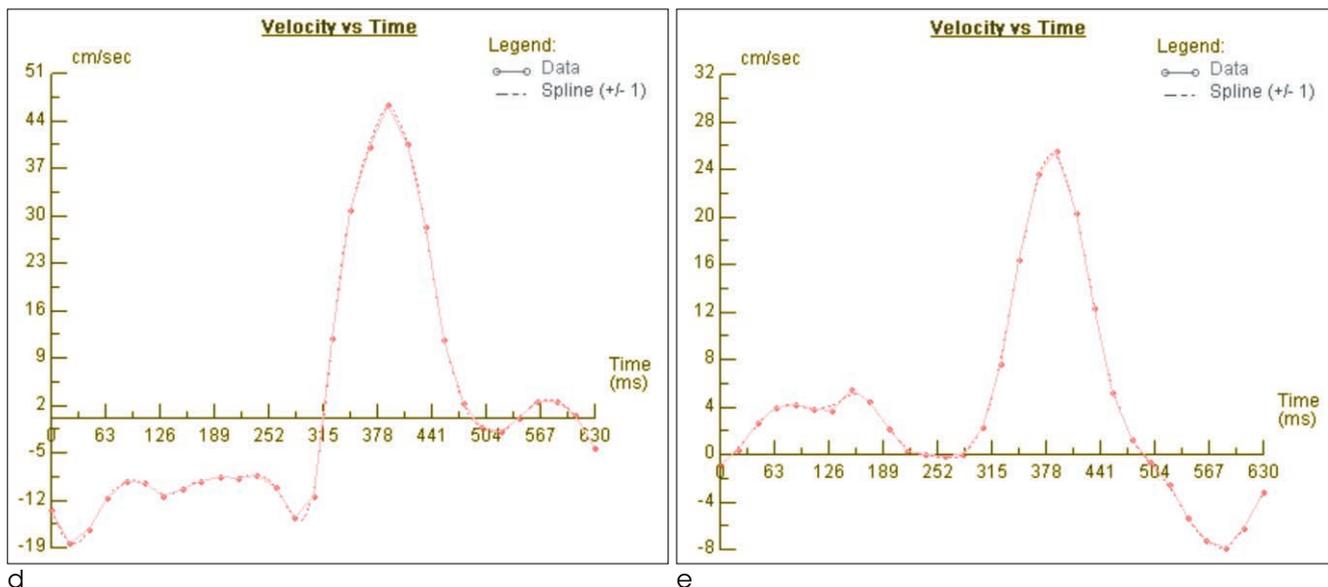


Fig. 2. d. Mitral valve flow analysis shows tall E wave with very high E/A ratio. Deceleration time measured 80.7 msec. "A" duration measured 93 msec.

e. Right pulmonary venous flow analysis shows a tall D wave and wide "AR" duration of 150 msec.

호화 위상대조 영화영상 (velocity-encoded cine MRI; TR = 50 ms, TE = 2.3 ms; 절편두께 4.5 mm; acquisition matrix = 192×106 , VEC value = 200 cm/sec), 심근관류 영상(turboFLASH; TR = 134 ms, TE = 0.95 ms; 절편두께 8 mm, acquisition matrix = 192×102 , 해상도 2.2×2.2 mm), 자연조영영상(PSIR; TR = 500, TE = 3.2 ms; 절편두께 6 mm; acquisition matrix = 256×156 , 해상도 1.64×1.64 mm; 역전시간 = 290 ms, 320 ms, 330 ms; 조영제 주입 후 영상획득시기 = 5 분, 9분, 13분), 전체 심장 관상동맥혈관 조영술(whole-heart coronary MR angiography; trueFISP; TR = 344, TE = 1.6 ms; 절편두께 1 mm; acquisition matrix = 256×209 , 해상도 0.63×0.63 mm). 조영제로 0.15 mmol gadobutrol(Gadovist, Bayer Healthcare, Berlin, Germany)을 정맥 주사하였다.

MRI 소견은 다음과 같았다. 좌심실의 크기는 정상이었으나 움직임은 전반적으로 감소되었으며 특히 심실 첨부에 움직임이 매우 감소되어 있었다. 구혈율은 20%로 감소되었으며 좌심벽 두께가 전반적으로 두꺼웠고 확장기에 특히 심첨부 증격이 21 mm, 심첨부 측벽이 21 mm로 측정되었다. 좌심실벽은 T2 강조영상에서 광범위하게 신호가 약간 증가되어 있었으며, 좌심실 기저부의 전벽과 하벽 일부를 제외하고 좌심실벽의 중간벽(mid wall)과 외벽(outer wall, epicardium)에 전반적인 LGE가 보였고, 심내막 하층(subendocardial layer)은 제외된 양상이었다(Fig. 2a-c). 우심실의 크기는 정상이었으나 구혈율은 21.4%로 감소되었고 하벽에 LGE가 있었다. 양측 심방도 커져있었으며 양측 심방 주변으로 적은 양의 심낭삼출액이 있었다. 승모판막과

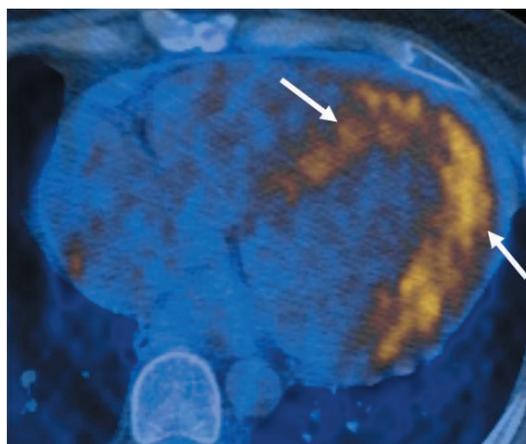


Fig. 3. F-18 FDG PET-CT shows increased FDG uptake (arrows) in the left ventricle.

우폐정맥의 혈속부호화 영화영상(VENC)에 심한 좌심실 이완기능장애가 관찰되었다(Fig. 2d, e). PET-CT (Discovery STE 16-slice PET/CT, General Electric Medical Systems, Milwaukee, Wisconsin)에서는 좌심실의 F-18 표지 포도당 섭취 증가가 관찰되었다(Fig. 3).

심장근육 생검을 실시하였으며 0.9×0.9 cm 크기의 회백색의 조직을 얻었고 조직학적으로 미량의 세포질과 큰 수포성 핵을 가진 비정형적인 림프계 종양세포의 광범위한 침윤이 관찰되었다(Fig. 4a). 면역조직화학 검사상 TdT(terminal deoxynucleotidyl transferase)와 CD99(cluster of differentiation 99)에 양성이었다고(Fig. 4b) 부분적으로 CD3과 CD2에 양성되었던 반면 대부분은 T 및 B세포 표지에 음성을 보였고 CD10, CD20, PAX-5,

CD56 및 myeloperoxidase에 모두 음성을 보여서, 최종적으로 림프모구 림프종(null lymphoblastic lymphoma)로 확진되었다. 최초에 시행한 종격동 종괴 생검에서는 미만성 섬유화 소견이 보였으며 일부 림프구 세포 침윤이 있었으나 이후 심장에서 보였던 중앙성 림프구 세포는 보이지 않았다.

환자는 사이클로포스파마이드(cyclophosphamide), 빈크리스틴(vincristine), 아드리아마이신 (adriamycin), 덱사메타손(dexamethasone)의 조합과 메토틱세이트(methotrexate)와 시트라빈(cytarabine)의 조합으로 이뤄진 순차적 항암요법인 Hyper-CVAD 요법으로 치료받았으나 외래를 통한 경과관찰 중에 양측 비인두, 우측 흉벽과 흉막, 뼈에 광범위한 재발이 확인되어 치료 중이다.

고 찰

파종성 림프종(disseminated lymphoma) 중 16-28%에서 심장 병발이 동반되나 원발성 심장림프종은 매우 드물며 대부분의 진단은 부검이나 상태가 악화되었을 때에 이루어진다 (4). 가장 흔한 임상양상은 폐부종이며 진행성 심기능 상실, 부정맥, 흉통, 상대정맥 증후군, 실신, 심막삼출액이 나타날 수 있다 (1, 2, 4, 5).

림프모구 림프종은 악성 림프종의 드문 유형이며, 일반적

으로 T 림프구 또는 B 림프구로 구성되나 면역학적 소견은 증례에 따라 다양하다. 드물게 조직학적으로 두 림프구 모두가 관찰되지 않는 림프모구 림프종이 존재하며 림프모구 림프종의 하위 분류 중 하나인 null 림프종으로 분류된다. Null 림프종의 예후는 B세포 림프종과는 비슷하나 T세포 림프종보다는 불량하다 (6).

심장림프종은 주로 우측 심장에서 소엽상의 병변으로 나타나며 다량의 심막삼출액을 수반하며 때때로 MRI에서 뚜렷이 보이는 종괴형성 없이 심막삼출 만이 보이기도 한다. 일반적으로 종양은 큰 편이며 우심실의 광범위한 균질한 침윤이나 여러 개의 결절로 나타내기도 한다 (7). T1 및 T2 강조영상에서 심근과 비슷하거나 높은 신호를 나타내며, 지방 억제영상에서 신호감소(signal drop-out)가 없다 (8). 조영제 주입후 영상에서는 불균일한 조영증강 또는 다양한 유형의 조영증강을 나타낼 수 있다 (8). 감별진단으로는 미분화육종(undifferentiated sarcoma), 혈관육종(angiosarcoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 골육종(osteosarcoma), 평활근육종(leiomyosarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 지방육종(liposarcoma)이 있다 (4, 5).

비허혈성 심근병증은 원발성과 이차성 심근병증으로 나뉘지며 원발성 심근병증은 원인에 따라 유전적 요인을 가지는 비대심근병증, 부정맥 유발성 우심실 형성이상(arrhythmogenic right ventricular dysplasia), 글리코겐 축적병(glycogen storage disease), 미토콘드리아 이상

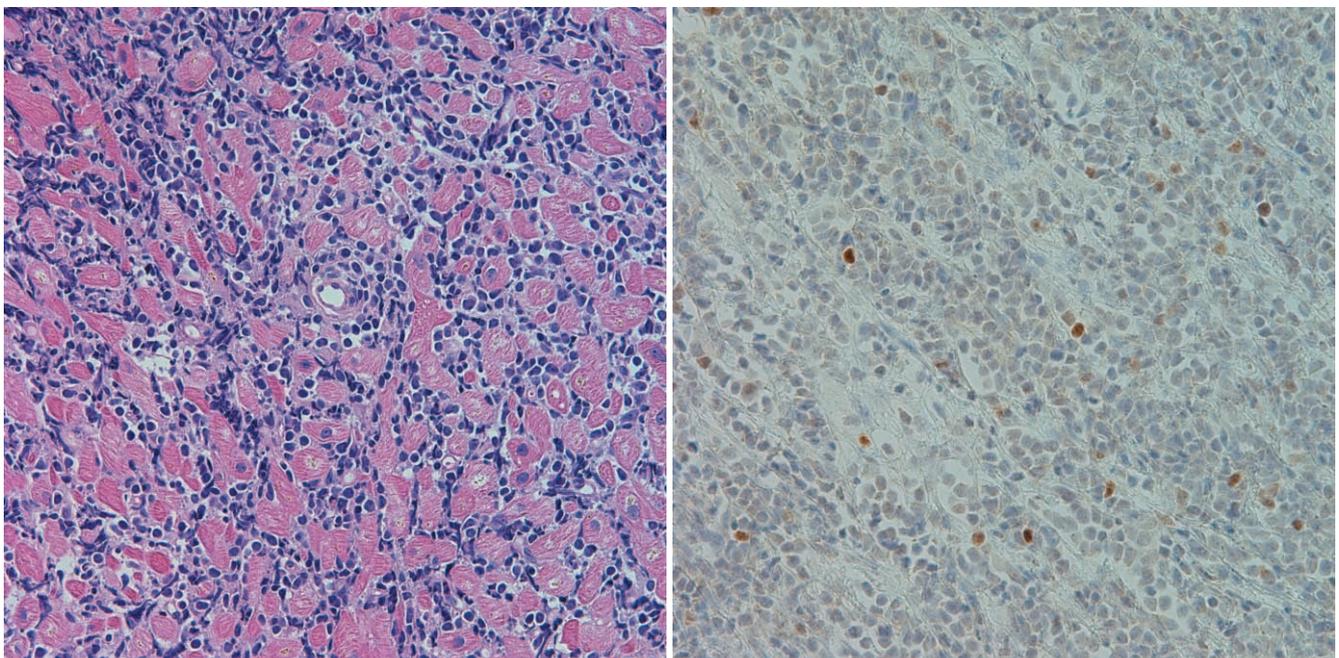


Fig. 4. Pathological findings.
 a. Photomicrograph reveals small-to-medium sized atypical lymphoid cells having a high nucleus-to-cytoplasm ratio with minimal cytoplasm. The chromatin of the neoplastic cells are fine and nucleoli are either absent or inconspicuous (hematoxyline and eosine; magnification, ×400).
 b. Tumor cells express the terminal deoxynucleotidyl transferase (TdT; magnification, ×400).

(mitochondrial abnormality), 이온 채널 질환(ion channel diseases) 등이 있고, 후천적 질환으로 스트레스성 심근병증(stress cardiomyopathy), 빈맥 유도 심근병증(tachycardia-induced cardiomyopathy) 등이 있고, 유전적 요인에 후천적 요인이 복합적으로 작용하는 확장심근병증, 제한심근병증이 있다. 전신질환에 의한 결과로 나타나는 이차성 심근병증에는 아밀로이드증(amyloidosis), 고세병(Gaucher disease), 혈색소침착증(hemochromatosis), 중금속 독성에 의한 심질환(heavy metal toxicity), 사르코이드증(sarcoidosis) 등이 있다 (9).

심근경색이 심내막하층이나 심근전층의 LGE를 나타냄에 비해, 비허혈성 심근병증은 중간벽이나 심외막 또는 심내막 전체의 LGE로 보인다. 중간벽 LGE는 확장심근병증, 심근염, 비대심근병증, 선천성 심질환이나 폐동맥 고혈압과 같이 우심실에 고혈압을 유발할 수 있는 질환, 사르코이드증, 심근염, 앤더슨-패브리 질환(Anderson-Fabry disease), 샤가스 병(Chagas disease)에서 관찰되며 심외막 LGE는 사르코이드증, 심근염, 앤더슨-패브리 질환, 샤가스 병에서 볼 수 있고 심내막하층 전체의 LGE는 아밀로이드증, 전신경화증, 심장 이식 후 거부반응에 관찰된다 (10).

이 증례와 같이 심근이 전반적으로 두꺼워지면서 이완기능장애 및 심근 섬유화를 보일 수 있는 질환으로 아밀로이드증, 비대심근병증, 글리코겐 축적병, 앤더슨-패브리 질환, 대동맥 판막 협착증, 고혈압성 심비대 등을 들 수 있으며, 위에 기술한 바와 같이 LGE 양상과 임상 양상이 감별진단에 도움이 될 수 있다.

우리 증례는 중간벽 또는 심외막 LGE를 나타내지만 종괴를 형성하지 않아 심장 종양과 다른 양상이며, 심실 기저부를 제외한 전체 부위에서 마치 아밀로이드증에서 볼 수 있는 심내막 전체의 LGE를 뒤집어 놓은 듯한 심외막과 중간벽 전체의 LGE를 보여 우리는 이를 역 아밀로이드 상(reversed amyloid appearance)으로 지칭하고자 한다.

MRI는 심초음파에 비교하여 조직 대조도가 탁월하기 때문에 심근 섬유화의 유무, 종양의 침범 정도와 치료 후 경과 관찰에 유용한 정보를 제공한다. 이 증례에서 종격동 종괴는 림프종과 유사한 CT 소견을 보였으며 병리학적으로 경화성 종격동염으로 진단되었으나 심한 섬유화를 동반하는 림프모구 림프종의 가능성을 완전히 배제할 수 없었다 (11, 12).

이 증례보고의 의미로서, 심초음파검사서 심근비대와 제한성 심장생리소견을 보였고 심장 MRI 검사서 전반적인 지연조영증강 소견을 보여 비허혈성 심근병증과 유사한

양상으로 나타난 심장림프종을 보고함으로써 심장림프종이 종괴를 형성하지 않고 전반적인 심근 지연조영 양상, 특히 중간벽과 외막의 지연조영증강을 보여 MRI에서 심근병증과 유사하게 보일 수 있음을 강조하고자 한다.

참고문헌

1. Rolla G, Bertero MT, Pastena G, et al. Primary lymphoma of the heart. A case report and review of the literature. *Leuk Res* 2002;26:117-120
2. Fujisaki J, Tanaka T, Kato J, et al. Primary cardiac lymphoma presenting clinically as restrictive cardiomyopathy. *Circ J* 2005;69:249-252
3. Lee PW, Woo KS, Chow LT, et al. Images in cardiovascular medicine. Diffuse infiltration of lymphoma of the myocardium mimicking clinical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2006;113:e662-664
4. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-1103; quiz 1110-1071, 1112
5. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999;19:1421-1434
6. Karube K, Ohshima K, Tsuchiya T, et al. Non-B, non-T neoplasms with lymphoblast morphology: further clarification and classification. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1366-1374
7. Khuddus MA, Schmalfuss CM, Aranda JM, Pauly DF. Magnetic resonance imaging of primary cardiac lymphoma. *Clin Cardiol* 2007;30:144-145
8. O' Donnell DH, Abbara S, Chaithiraphan V, et al. Cardiac tumors: optimal cardiac MR sequences and spectrum of imaging appearances. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193:377-387
9. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006;113:1807-1816
10. Mahrholdt H, Wagner A, Judd RM, Sechtem U, Kim RJ. Delayed enhancement cardiovascular magnetic resonance assessment of non-ischaemic cardiomyopathies. *Eur Heart J* 2005;26:1461-1474
11. Flannery MT, Espino M, Altus P, Messina J, Wallach PM. Hodgkin's disease masquerading as sclerosing mediastinitis. *South Med J* 1994;87:921-923
12. Miyata T, Takahama M, Yamamoto R, Nakajima R, Tada H. Sclerosing mediastinitis mimicking anterior mediastinal tumor. *Ann Thorac Surg* 2009;88:293-295

Non-mass-forming Lymphoma of the Left Ventricle Mimicking Non-ischemic Cardiomyopathy on MR Imaging: A Case Report

Wonseon Shin¹, Sung Mok Kim¹, Yeon Hyeon Choe¹, Jiyeon Hyeon²,
Jung-Sun Kim², Sung-A Chang³

¹Department of Radiology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine

²Department of Pathology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine

³Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine

We report a case of cardiac lymphoma in a 40-year-old man, who had a mediastinal mass which was diagnosed as sclerosing mediastinitis pathologically. The mediastinal mass caused right pulmonary arterial stenosis. The patient developed myocardial hypertrophy and echocardiography showed restrictive physiology and severely decreased left ventricle ejection fraction, 6 months later. MRI showed global left ventricular myocardial hypertrophy and diffuse late gadolinium hyperenhancement after administration of contrast material. Thus, non-ischemic cardiomyopathy was suspected on MRI. However, pathology confirmed the myocardial abnormality as lymphoma after myocardial biopsy. Because a basal part of the left ventricle and global subendocardial myocardium were not involved on contrast-enhanced delayed MRI, the MRI abnormalities could be differentiated from amyloidosis and other myocardial diseases. The peculiar non-mass forming diffuse hypertrophy pattern of cardiac lymphoma has not been known in the MRI literature.

Index words : Cardiac lymphoma · Non-ischemic cardiomyopathy · Magnetic resonance imaging (MRI)

Address reprint requests to :Yeon Hyeon Choe, M.D., Department of Radiology, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, 50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul 135-710, Korea.
Tel. 82-2-3410-2509 Fax. 82-2-3410-2559 E-mail: yhchoe@skku.edu