

심장막 주위 지방 괴사로 오인된 흉선암 1예

경북대학교 의학전문대학원 내과학교실 순환기내과

송준혁 · 천상수 · 김남균 · 김창연 · 배명환 · 이장훈 · 양동현

A Case of Thymic Carcinoma Misdiagnosed as Epipericardial Fat Necrosis

Joon Hyuk Song, Sang Soo Cheon, Nam Kyun Kim, Chang Yeon Kim,
Myung Hwan Bae, Jang Hoon Lee, and Dong Heon Yang

*Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Kyungpook National University
College of Medicine, Daegu, Korea*

Epipericardial fat necrosis (EPFN) is an uncommon benign condition of unknown etiology. It presents as an unexplained acute severe pleuritic chest pain that is associated with the presence of a well-defined juxtapacardiac mass usually located in or near the cardiophrenic angle. Although its typical clinical manifestations and chest computed tomography findings might lead to successful diagnosis of this rare disease, an unusual mass location such as the anterosuperior mediastinum should be considered and biopsies should be performed. We herein report a case of thymic carcinoma that was suspected initially to be EPNF. (Korean J Med 2014;87:466-470)

Keywords: Fat necrosis; Pericardium; Thymus; Carcinoma

서 론

Epipericardial fat necrosis (EPFN)는 주로 이전 특이 질환이 없던 건강한 사람에게서 갑작스러운 흉막염양 가슴 통증을 일으킬 수 있는 드문 양성 질환이다. 원인은 명확히 알려져 있지 않으며 대부분 저절로 호전되는 양상을 보인다. 다른 원인으로 설명되지 않는 심한 전흉부 가슴 통증을 호소하는 환자에서 흉부 전산화 단층촬영(CT)과 같은 영상학적인 검사상 심장 주위 지방 조직의 종괴 및 주위에 동반된 염증 반

응을 보일 때 EPNF를 의심할 수 있다[1,2].

본 저자들은 전형적인 EPNF의 임상양상을 보이고 흉부 CT 검사상 전상방 종격동의 심장막 주위 지방 조직에 종괴가 발견되며 종괴 내부의 괴사 및 종괴 주위 염증성 변화가 확인되어, EPNF로 첫 진단 후 관찰하던 환자에서 흉부 CT 추적 검사 결과 종괴의 경계가 또렷해지고 크기가 증가하여 시행한 조직 검사에서 흉선암이 확인된 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

Received: 2013. 8. 11

Revised: 2013. 10. 14

Accepted: 2013. 10. 23

Correspondence to Myung Hwan Bae, M.D.

Department of Internal Medicine, Kyungpook National University Hospital, Kyungpook National University School of Medicine, 130 Dongdeok-ro, Jung-gu, Daegu 700-721, Korea

Tel: +82-53-200-5525, Fax: +82-53-426-2046, E-mail: bmh0325@dreamwiz.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.

증례

47세 남자가 가벼운 활동을 하던 중 갑자기 시작된 전흉부 통증을 주소로 내원하였다. 환자는 본원 방문 전까지 12시간 이상 흉통의 악화 및 호전이 반복되었으며 통증은 전흉부에 걸쳐 숨을 들이쉬거나 자세 변화 시에 악화되는 양상을 보였고 통증으로 인하여 숨쉬기가 곤란함을 호소하였으나 다른 부위로의 방사통은 없었다. 발열이나 기침, 가래 등의 호흡기 증상은 없었으며 최근 감염성 질환의 병력이나 흉부 외상의 병력은 없었다. 본원 방문 전 타 병원에서 설하니트로글리세린정을 투여하였으나 증상 호전 없는 상태로 본원 내원하였다. 내원 시 혈압은 134/83 mmHg였고 심박수는 89회였으며 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 들리지 않았다. 과거력상 특이 병력은 없었으며 30갑년의 흡연력이 있었다. 심전도는 정상 동율동이었으며 ST-T파의 변화 소견은 없었다. 단순 흉부 사진에서 정상 심장 크기였고 그 외 특이 소견은 없었다. 내원 시 시행한 일반 혈액 검사에서 백혈구 17,310/uL로 백혈구 증가증 소견을 보였으며 혈색소 13.6 g/dL, 혈소판 212,000/uL였다. 일반화학 검사에서 간기능 검사 및 신장기능 검사 모두 정상 소견을 보였으나 C-반응성 단백질(CRP)이 1.51 mg/dL (정상치: < 0.5 mg/dL)로 상승된 소견을 보였다. 심장 효소 검사상 creatine kinase MB (CK-MB) 및 troponin I 모두 정상이었으며 6시간 간격으로 3차례 추가

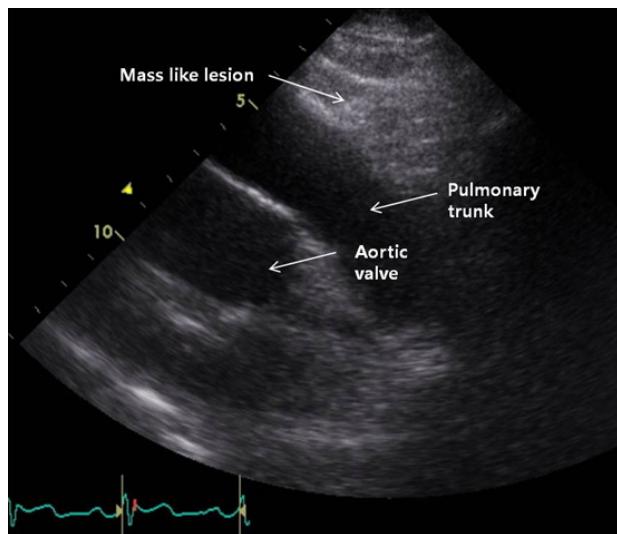


Figure 1. Two-dimensional echocardiography. A mass-like lesion with a central hypoechoic density is shown in a parasternal short-axis view.

검사 모두 정상 소견을 보였다. 흉통이 호흡 및 자세 변화와 관련이 있는 상태로, 첫 진단으로 우선 심막염 가능성을 고려하여 추가적인 검사를 진행하였으며 심장 초음파 검사상 좌심실 구혈률 64%로 정상이었고 좌심실의 국소적 벽운동 장애 소견은 없었으며 이완기 기능 역시 정상 소견을 보였다. 심막 삼출액 소견도 없었으나 흉골연 단축 단면도(parasternal short axis view)의 대동맥판 단면(aortic valve plane)에서 폐동맥간(pulmonary trunk) 앞쪽으로 내부에 저반향 병소가 동반되어 있는 종괴같은 병변이 확인되었다(Fig. 1). 이에 흉부 CT를 시행하였으며 CT상 전상방 종격동의 왼쪽 심장막 주위 지방 조직층에 비균일한 음영 증강을 보이는 종괴같은 병변이 확인되었으며 내부에 괴사로 생각되는 저음영성 병변이 동반되어 있었고 주위로 심한 연부조직 염증 침윤 소견 및 주변 심장막의 광범위한 비후가 관찰되었다(Fig. 2A). 그리고 소량의 흉막 삼출액도 확인되었다. 환자는 비록 발열이나 다른 감염성 질환을 시사하는 소견은 없었으나 이전 특이 병력없이 건강하던 환자에서 발생한 갑작스러운 흉막염 양상의 흉통 및 흉부 CT의 영상학적 소견, 그리고 백혈구 증가증 및 CRP 상승 소견으로 우선적으로 EPFN에 동반된 농양 가능성을 고려하였으며 감별 진단으로 결핵에 의한 냉농양(cold abscess) 혹은 종격동 종양에 합병된 감염증 등의 가능성을 생각하였다. 일단 항생제 치료를 시행하면서 추후 흉부 CT 추적 검사를 시행하기로 하였으며 통증 조절 위하여 NSAIDs (non-steroidal anti-inflammatory drugs) 및 colchicine을 투약하였다. 항생제는 ampicillin/sulbactam 3 g을 정맥으로 6시간 간격으로 투약하였다. 왼쪽의 흉막 삼출액에 대하여 초음파 유도하 흉강천자를 시도하였으나 양이 적어 실패하였다. 추가적으로 시행한 자가면역 검사상 C3, C4, Anti-nuclear antibody (ANA), anti-neutrophil cytoplasmic antibody는 모두 정상으로 확인되었다. 환자는 상기 치료를 시행하면서 흉통 호전 소견을 보였으며 다른 특이 증상 없는 상태로 경구용 항생제로 변경하여 퇴원하였으며 항생제는 정맥 주사 및 경구 제재 합쳐서 총 2주간 사용 후 중단하였다. 이후 1달 후에 흉부 CT 추적 검사를 시행하였으며 처음 촬영한 CT와 비교 시 전상방 종격동의 종괴의 크기는 감소하였으며 내부의 저음영성 병변 또한 줄어든 양상이었고 이전에 보이던 왼쪽 흉막 삼출액은 사라진 소견을 보였다(Fig. 2B). 외래에서 확인한 결핵균 특이 항원 자극 인터페론 감마 검사 상에서 양성으로 확인되어 감염 내과 협진 후 결핵성 임파선

염 가능성 고려하여 항결핵약제 치료를 시행하기로 하고 4제 요법(isoniazid, rifampin, ethambutol, pyrazinamide)으로 시작 하였으나 환자가 약제를 자의로 복용하지 않았으며 외래 방문도 하지 않아 추적관찰에 실패되었다. 이후 환자는 타 병원에서 흉부 CT 촬영 후 결핵약 복용 권유받았으나 임의로 중단 후 7개월 뒤 본원 순환기내과 외래에 재방문하였으며 방문 당시 특이 증상 호소는 없었다. 흉부 CT를 시행하였으며 이전과 다르게 종괴는 경계가 또렷하였으며 크기도 약간 증가한 소견을 보였고 내부의 저음영성 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 2C). 종괴 압박 효과로 인하여 폐동맥을 압박하는 소견을 보이는 상태로 흉선종이나 림프종 가능성 고려하여 양전자 방출 컴퓨터 단층촬영을 시행하였다(Fig. 2D) 전상방

종격동에 대사 증가 병변이 확인되며(SUVmax 23.3) 그 외 다른 장기나 임파선으로 전이를 시사하는 소견은 없는 상태로 수술을 통해 조직검사 및 종괴제거를 시행하였고 최종 흉선암으로 진단되었다(Fig. 3). 수술 후 조직 검사에서 심장막 침범이 확인되어 환자는 수술 이후 추가적인 방사선 치료를 시행하였고 이후 항암화학 약물 치료를 시행하면서 경과관찰 중이다.

고 찰

Epipericardial fat necrosis (EPFN)에 대한 증례 보고는 1957년 Jackson 등에 의해 첫 보고된 이후 현재까지 적어도 25건

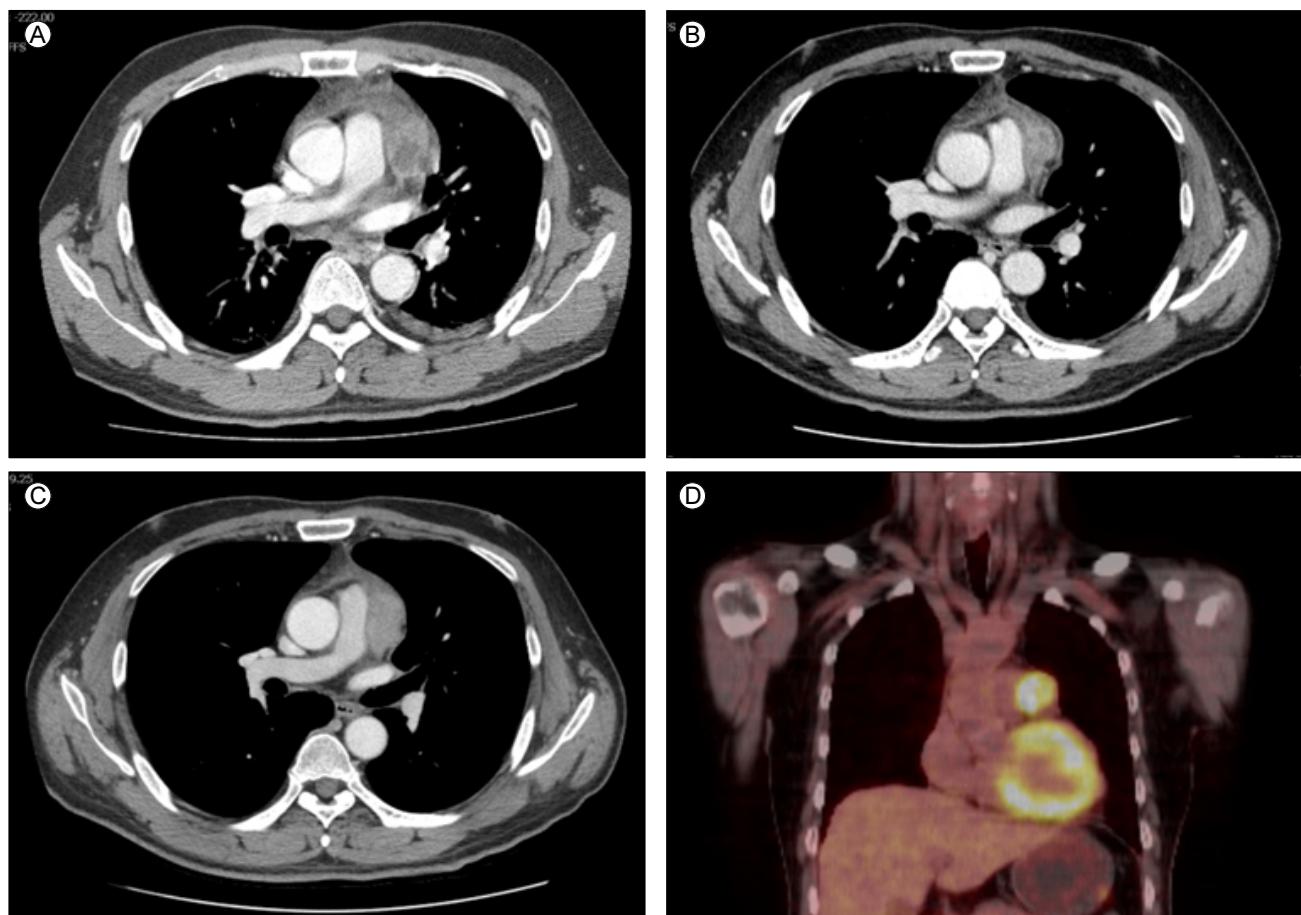


Figure 2. (A) Initial chest CT showing an irregularly defined mass at the left epipericardial layer located in the anterosuperior mediastinum. Note the marked soft tissue infiltration with internal necrosis and diffuse thickening of the adjacent pericardium. Also note the small amount of left pleural effusion. (B) A chest CT taken 1 month later. The size of the mass had decreased slightly and pleural effusion was no longer detected. (C) A chest CT taken 8 months later. The previously irregularly defined mass was well-demarcated and the size of the mass had increased. (D) PET/CT showing a hypermetabolic lesion at the anterosuperior mediastinum (SUV_{max} 23.3) without distant metastasis.

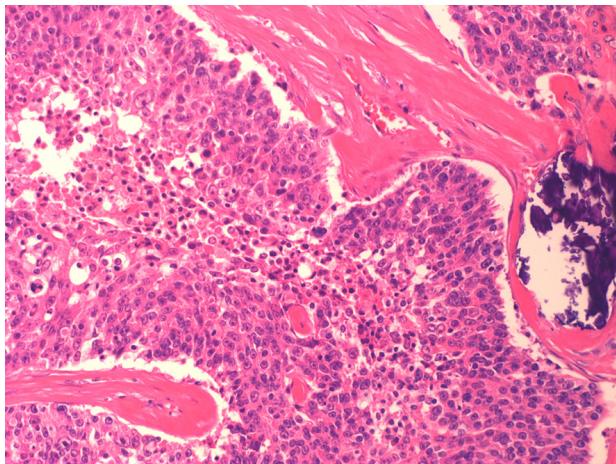


Figure 3. Histological section showing a thymic squamous cell carcinoma consisting of large tumor cells with eosinophilic glassy cytoplasm (H&E, $\times 200$).

이상이 보고되고 있다[1,2]. 가능한 형태 생리학적 기전으로 vascular pedicle의 꼬임(torsion)이나 발살바 수기 혹은 지방종(lipoma)이나 과오종(hamartoma), 지방종증(lipomatosis)과 같은 지방 조직의 구조적인 질환 때문이라고 설명하기는 하지만 현재까지 명확한 기전은 알려지지 않은 상태이다[3].

EPFN은 전형적으로 갑자기 시작되는 흉막염 양상의 심한 가슴 통증을 특징으로 하며 폐동맥 색전증이나 심근 경색과 같은 질병들과 감별이 필요하다. 통증은 대개 몇 주 동안 지속될 수 있으며 저절로 호전되는 양상을 보이고 때로 수일 후에 통증이 재발할 수도 있다. 발열이나 기침 등의 증상은 없다[4]. 진단에 있어 흉부 CT가 도움이 되는데 EPFN에 주요한 CT 소견은 조영 증강된 막(strands)에 둘러쌓인 지방성 병변이며 이는 염증성 반응이 동반된다. 그리고 인접한 심장막의 비후 역시 중요한 소견이다[5,6]. 본 증례에서도 환자의 전형적인 통증의 임상양상 및 흉부 CT상 확인되는 광범위한 염증 그리고 인접한 심장막의 비후 소견으로 EPFN을 의심하였다. 하지만 흉부 CT상 다른 증례와의 차이점은 대부분의 증례에서 EPFN의 병변은 좌측 심횡격막각(cardiophrenic angle) 부위에서 확인되었으나 본 증례에서는 병변이 전상방 종격동에 위치하였으며 병변의 크기가 이전 다른 증례에 비하여 상당히 광범위하며 염증성 침윤도 심한 소견을 보였다 [2,5,7-9]. 그리고 전상방 종격동에 위치한 병변이기 때문에 이는 흉선암, 림프종, 지방종, 지방육종, 부갑상선 종양 등과 감별이 반드시 필요한 병변이라는 것이다[10].

이전 증례 고찰상에서 대부분의 확진은 개흉술을 통한 조

직 검사를 통하여 이루어졌으나 몇몇 증례는 흉부 CT 추적 검사를 통한 종괴의 크기 감소로 임상적으로 진단하였다 [2,5]. EPFN은 저절로 호전되는 양성 질환이기 때문에 만일 이의 진단이 임상적 소견 및 영상학적 소견으로 확실하다면 조직 검사 없이 흉부 CT 추적 검사를 하면서 종괴 크기 호전 여부를 관찰하면 되겠지만 본 증례에서처럼 병변의 위치가 전상방 종격동에 위치하거나 주위 염증 반응이 광범위하고 심한 경우와 같이 EPFN에서 흔히 보이는 영상학적 소견과 차이가 있을 경우 혹은 흉부 CT 추적 검사에서 종괴 크기 감소가 없는 경우라면 반드시 조직 검사가 필요할 것으로 사료된다. 본 증례에서 흉부 CT 추적 검사에서 종괴의 변연이 명확해지며 크기 증가 소견을 보여 조직 검사를 통해 흉선암을 진단할 수 있었으며 이로 인해 성공적으로 치료할 수 있었다.

요 약

본 증례는 갑작스러운 흉막염 양상의 흉통으로 내원한 환자에서 흉부 CT상 전상방 종격동의 종괴와 그 주위로의 광범위한 염증 반응 및 주변 심장막의 비후에 근거하여 EPFN으로 진단 후 치료하였으며 추적 검사에서 일시적 종괴 크기 감소 소견을 보였으나 7개월 후 검사에서의 종괴 변연이 더욱 명확해져 시행한 조직 검사에서 최종적으로 흉선암으로 진단된 예이다. 종격동의 종괴는 EPFN과 같은 양성 질환이 의심이 되더라도 병변의 위치가 EPFN에서 흔히 보이는 좌측 심횡격막각이 아닌 다른 곳에 있거나 흉부 CT 추적 검사에서 종괴 크기 호전이 없어 진단이 명확하지 않은 상황이라면 확진을 위하여 반드시 조직 검사가 필요하다는 것을 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어: 지방 괴사; 심장막; 흉선; 암

REFERENCES

1. Jackson RC, Clagett OT, McDonald JR. Pericardial fat necrosis; report of three cases. J Thorac Surg 1957;33: 723-729.
2. Runge T, Greganti MA. Epipericardial fat necrosis - a rare cause of pleuritic chest pain: case report and review of the literature. Arch Med Sci 2011;7:337-341.
3. Lee BY, Song KS. Calcified chronic pericardial fat necrosis

- in localized lipomatosis of pericardium. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:W21-24.
4. Fred HL. Pericardial fat necrosis: a review and update. *Tex Heart Inst J* 2010;37:82-84.
 5. Pineda V, Cáceres J, Andreu J, Vilar J, Domingo ML. Epicardial fat necrosis: radiologic diagnosis and follow-up. *AJR Am J Roentgenol* 2005;185:1234-1236.
 6. Lacasse MC, Prenovault J, Lavoie A, Chartrand-Lefebvre C. Pericardial fat necrosis presenting as acute pleuritic chest pain. *J Emerg Med* 2013;44:e269-271.
 7. Hernandez D, Galimany J, Pernas JC, Llauger J. Case 170: pericardial fat necrosis. *Radiology* 2011;259:919-922.
 8. Ataya D, Chowdhry AA, Mohammed TL. Epipericardial fat pad necrosis: computed tomography findings and literature review. *J Thorac Imaging* 2011;26:W140-142.
 9. Baig A, Campbell B, Russell M, Singh J, Borra S. Epicardial fat necrosis: an uncommon etiology of chest pain. *Cardiol J* 2012;19:424-428.
 10. Song HS, Han SB, Kang YW, Jeon YJ, Kim H, Lee SS. Invasive thymoma. *Korean J Med* 1987;33:548-556.