

역위된 문어단지 양 심근병증으로 발현되어 진단된 악성 갈색세포종 1예

장정은 · 권혁희 · 이민정 · 정창희 · 배성진¹ · 김홍규¹ · 이우제

울산의대 서울아산병원 내과, 건강의학과¹

A Case of Malignant Pheochromocytoma Presenting as Inverted Takotsubo-Like Cardiomyopathy

Jung Eun Jang, Hyuk Hee Kwon, Min Jung Lee, Chang Hee Jung, Sung Jin Bae¹, Hong Kyu Kim¹, Woo Je Lee

Department of Internal Medicine, Health Screening and Promotion Center¹, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Takotsubo cardiomyopathy or stress induced cardiomyopathy is characterized by acute transient left ventricular apical ballooning without significant coronary artery disease. The pathophysiology of Takotsubo cardiomyopathy remains unclear, but it has been suggested that the stress related neurohumoral factors, especially catecholamines, play an important role. Recently, several reports have described an inverted Takotsubo cardiomyopathy, which is characterized by the dysfunction of the basal and mid-ventricular segments sparing the apex of the heart. In this report, we present a case of a 50-year-old female with a transient left ventricular dysfunction in an inverted Takotsubo pattern, that later was diagnosed as a malignant pheochromocytoma. (*Endocrinol Metab* 27:98-104, 2012)

Key Words: Pheochromocytoma, Takotsubo cardiomyopathy

서 론

갈색세포종은 부신 수질의 크롬친화성 세포에서 기원하는 카테콜라민 분비 종양으로 전체 고혈압 환자의 1% 미만을 차지하는 드문 질환이다[1]. 가장 흔히 동반되는 증상으로는 두통, 발한, 빈맥 등이 알려져 있다[1,2]. 갈색세포종의 가장 흔한 임상 양상은 고혈압이며[3], 전체 갈색세포종 환자의 약 95%가 고혈압을 동반하는데, 그 양상은 발작성일 수도 있고 지속성일 수도 있다[3]. 갈색세포종은 고혈압 이외에도 폐부종, 급성 관상동맥 증후군, 확장성 또는 비후성 심근병증, 심실상성 혹은 심실성 부정맥 등의 다양한 임상상으로 발현할 수 있다[3].

최근 들어 스트레스 유발성 심근병증 또는 Takotsubo (문어단지) 심근병증으로 불리는 가역적인 일과성 좌심실 기능부전이 갈색세포종과 동반되어 나타나는 증례가 보고되고 있다[4-10]. 이러한 Takot-

subo 심근병증은 감정적 또는 신체적 스트레스에 의해 유발되는 것으로 알려져 있으며, 정확한 발병기전은 알려져 있지 않지만 카테콜라민과 같은 신경내분비적 물질이 발병에 연관되어 있다는 가설이 제기되고 있다[11,12].

저자들은 최근 역위된 Takotsubo 심근병증 및 심실상성 부정맥으로 발현되어 치료 및 회복 과정 중 갈색세포종이 진단된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자: 유O O, 여자, 50세

주소: 40분 전 발생한 흉통

현병력: 6-7년 전 흉통으로 타 병원에서 협심증이라고 듣고 약물 복용하며 지냈고 이후 특별한 증상이 없었다. 내원 당일 건강검진 위

Received: 28 July 2011, Accepted: 9 November 2011

Corresponding author: Woo Je Lee

Department of Internal Medicine, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea
Tel: +82-2-3010-5882, Fax: +82-2-3010-6962, E-mail: lwjatlas@naver.com

Copyright © 2012 Korean Endocrine Society

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

해 수면 위내시경, 대장내시경 시행하면서 midazolam 4.5 mg, lidocaine 40 mg, buscopan 20 mg를 정맥 투여하였고, 시술 이후 flumazenil 0.5 mg를 정맥 투여하였다. 1시간 가량 지나 회복실에서 대기 하던 중 흉통, 발한 있어 시행한 심전도에서 V_{4-6} 의 ST 분절 하강 소견 보여 응급실에 내원하였다.

과거력: 협심증으로 타병원에서 항혈소판제 복용 중이던 것 외 특이사항 없었다.

가족력: 부친이 뇌졸중 진단받은 것 외 특이사항 없었다.

사회력: 특이사항 없었다.

진찰 소견: 키 156 cm, 체중 48.8 kg으로 체질량지수는 20.05 kg/m²이었다. 응급실 이송 중 니트로글리세린 설하정을 복용하였고 응급실 내원 당시 혈압은 96/65 mmHg, 맥박 85회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36°C, 산소포화도 79%였다. 흉통은 소실된 상태였으며 산소 공급을 시작하였고 산소포화도는 95% 이상으로 회복되었다. 환자는 외견상 의식상태는 명료하였으나 급성 병색을 보이고 있었고 약간의 호흡 곤란을 호소하였다. 흉부 청진상 심음은 규칙적이며 심잡음은 청진되지 않았고, 양폐 기저부에서 수포음이 청진되었다. 복부 진찰상 간과 비장의 비대 소견은 없었으며, 그 외 신체진찰에서 특이 소견은 없었다.

검사 소견: 응급실에서 시행한 말초혈액검사에서 혈액소 13.3 g/dL, 헤마토크리트 40.4%, 백혈구 7,900/mm³, 혈소판 292,000/mm³으로 정상범위였고, 혈청 생화학검사에서 혈당 106 mg/dL, 혈액요소질소 7 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, Na/K/Cl 143/3.7/84 mmol/L, AST 32 IU/L, ALT 23 IU/L, 알칼리인산분해효소(alkaline phosphatase) 78 IU/L, 총 콜레스테롤 148 mg/dL, 고밀도지단백 콜레스테롤 55 mg/dL, 저밀도지단백 콜레스테롤 81 mg/dL로 정상 범위였다. 심장 효소검사에서는 미오글로빈 220 ng/mL (정상 범위, 110 ng/mL 미만)로 상승되어 있었으나 크레아틴키나아제(creatin kinase, CK) 108 IU/L (정상 범위, 50-250 IU/L), CK-MB 3.7 IU/L (정상 범위, 5 ng/mL 미만), troponin I (Tn-I) 0.360 ng/mL (정상 범위, 1.5 ng/mL 미만)는 정상 범위였다. 이후 추적관찰 한 심장효소 검사치는 Table 1과 같다. 요검사에서는 케톤(+++) 이외에 특이 소견은 관찰되지 않았다.

심전도 및 방사선학적 소견: 증상 발생 전 본원 건강검진에서 촬영한 단순 흉부 X선 검사에서는 정상 소견이었으나(Fig. 1A), 증상 발생 후 응급실에서 촬영한 단순 흉부 X선 검사에서는 양측 폐야에 폐문부를 중심으로 증가된 간유리 음영이 관찰되는 급성 폐부종 소

견을 보였다(Fig. 1B). 증상 발생 3시간 전 본원 건강검진에서 시행한 12전극 심전도에서는 분당 65회의 정상 동율동 리듬이었으며, ST 분절 및 T파의 이상 소견은 관찰되지 않았다. 흉통이 발생한 다음 응급실 내원하여 촬영한 12전극 심전도에서는 V_4 - V_6 와 lead II, III, aVF에 걸쳐 ST 분절의 하강이 새롭게 관찰되었다.

심초음파 소견: 응급실 내원 당일 시행한 경흉부 심초음파검사에서 좌심실 구혈률은 42%였고, 좌심실 첨부를 제외한 중부에서 기저 좌심실 전중격 및 하후벽과 외벽의 대칭적인 무운동(akinesia) 소견을 보여 관상동맥 주행과 맞지 않는 좌심실벽 운동장애와 역위된 Takotsubo 심근병증의 심초음파 소견의 한 형태로 알려진 심기저부 확장 소견을 보였다[13]. 하지만 기저하벽(infero-basal wall)에 thinning을 동반한 무운동이 관찰되어 우관상동맥 주행의 허혈성 손상 가능성을 배제할 수 없는 소견이었다. 승모판은 tethering과 경증 내지 중등증의 승모판 역류 소견을 보였으며, 좌심실-좌심방 압력차는 29 mmHg로 폐동맥 고혈압 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

관상동맥 조영술 소견: 입원 다음 날 관상동맥 조영술을 시행하였고 정상 소견을 보였다. 관상동맥 조영술 시행 후 일반병동으로 전동된 상태에서 갑자기 심계항진을 호소하였고 심박수 150회/분 가량으로 심전도에서 발작성 심실상성 부정맥 소견을 보여 adenosine 6 mg을 정맥으로 주사하였고, 이후 정상 동율동으로 전환되었다. 내원 4일째 추적관찰한 경흉부 심초음파검사에서는 기저중격(mid-septal wall)과 기저하벽의 저운동(hypokinesia)은 여전히 관찰되었으나, 이전에 관찰된 심기저부 확장 소견은 호전되었으며 좌심실 구혈률 또한 58%로 회복된 소견을 보여 퇴원하였다. 이후 특별한 증

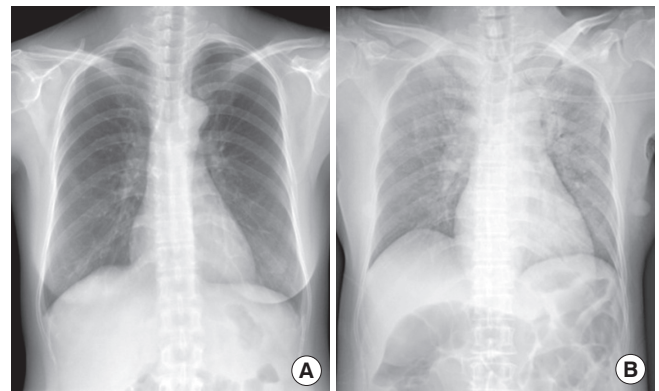


Fig. 1. The chest X-ray before (A) and after the symptom developed (B). A. Normal chest X-ray without cardiomegaly and pulmonary congestion. B. Increased pulmonary vascular marking and pulmonary edema around perihilar area.

Table 1. Serial follow-up of cardiac enzymes during hospitalization

	At presentation	After 3 hr	After 24 hr	After 36 hr	After 3 day
CK (IU/L)	108	148	276	189	69
CK-MB (ng/mL)	3.7	5.6	21.5	5.3	2.2
Troponin-I (ng/mL)	0.36	2.32	-	-	-

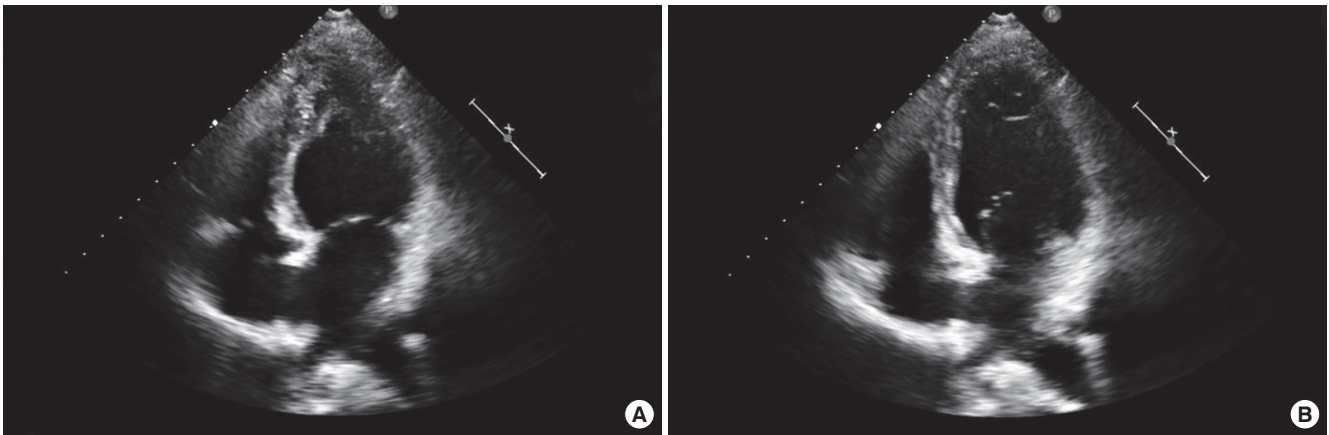


Fig. 2. Transthoracic echocardiography on admission. A. End systole. B. End diastole. It shows basal akinesia and thinning at mid to basal inferior wall with apical sparing.

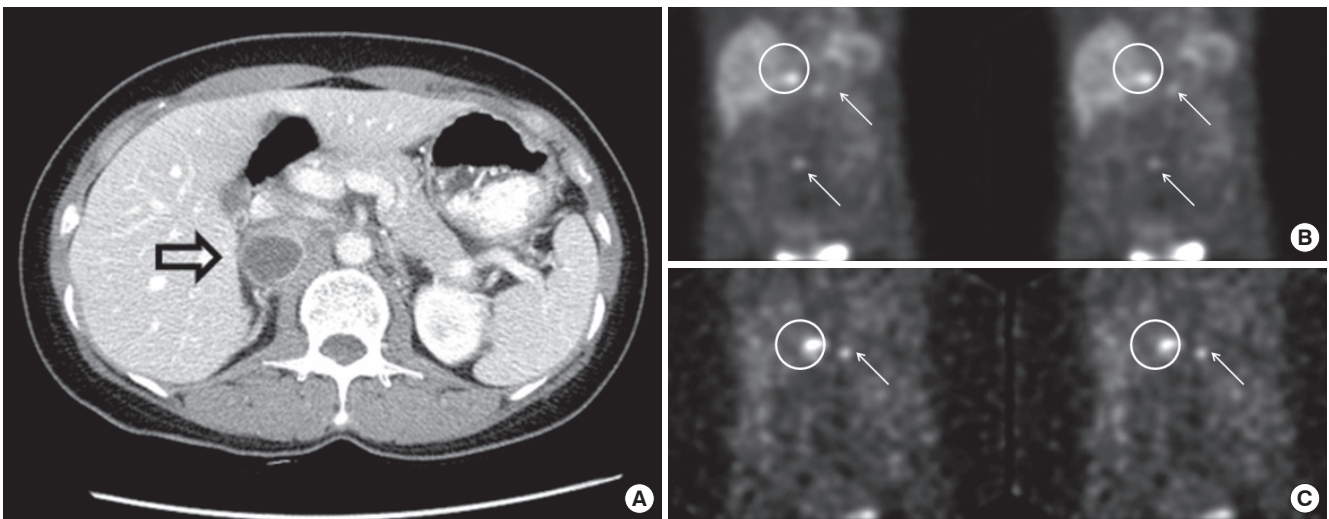


Fig. 3. A. Enhanced abdomino-pelvic computed tomography (APCT) scan. B & C, I-123 metaiodobenzylguanethidine (MIBG) scan. A. APCT shows a 5.2×3 cm-sized round, lobulated mass with internal cystic change (arrow) adjacent to the right kidney. B & C. Post 4 hour and 1 day after I-123 MIBG injection. Increased I-123 MIBG uptake at right adrenal gland (circle) and focal increased I-123 MIBG uptake in L4 and left ilium (arrows), suggesting right adrenal gland pheochromocytoma with metastatic lesion.

상 없이 외래에서 추적관찰 하며 지냈고, 1개월 가량 경과 후 건강검진에서 촬영한 조영 증강 복부 컴퓨터단층촬영에서 우측 부신에 5.2×3 cm 가량의 종괴가 발견되어(Fig. 3A) 외과 외래 내원하였으며, 부신 우연종에 대한 호르몬검사가 시행되었다.

호르몬검사: 24시간 요 카테콜라민 검사상 에피네프린 $112.5 \mu\text{g/day}$ (정상 범위, $0-20 \mu\text{g/day}$), 노르에피네프린 $157.4 \mu\text{g/day}$ (정상 범위, $15-80 \mu\text{g/day}$)이었고, 메타네프린 3.2 mg/day (정상 범위, $0-1.2 \mu\text{g/day}$), 바닐릴만델산(vanillylmandelic acid) 10.7 mg/day (정상 범위, $0-9 \text{ mg/day}$)로 요중 카테콜라민과 그 대사산물이 증가되어 있었다. 혈중 에피네프린은 612.1 pg/mL (정상 범위, $0-110 \text{ pg/mL}$), 노르에피네프린은 $1,209 \text{ pg/mL}$ (정상 범위, $70-750 \text{ pg/mL}$)으로 상승된 소견을 보였다.

핵의학검사: I-123 metaiodobenzylguanethidine (MIBG) 스캔을 시행하였고 복부 컴퓨터촬영에서 관찰된 우측 부신의 5 cm 크기의 불규칙한 종괴에 방사성 섭취가 증가되었으며, 4번 요추와 왼쪽 장골에도 부분적인 I-123 MIBG 섭취가 관찰되어 갈색세포종과 전이성 병변에 합당한 소견이었다(Fig. 3B, C).

치료 및 경과: 복강경하 우측 부신 절제술을 시행하였고 3 cm 크기의 2개의 종괴가 아령형태를 이루고 있었으며 주변 하대정맥과의 유착 및 섬유화 소견을 보여 박리술을 함께 시행하였다. 수술 후 조직검사에서는 부신 지지세포에 대한 S-100 단백 면역염색과, 종양세포에 대한 synaptophysin 및 chromogranin 면역염색이 양성 소견을 보여 갈색세포종으로 확진되었다(Fig. 4). 병리 절편상 부신 주변 연부조직까지 암세포의 침윤이 확인되었으나 절제연의 침범은 없었으

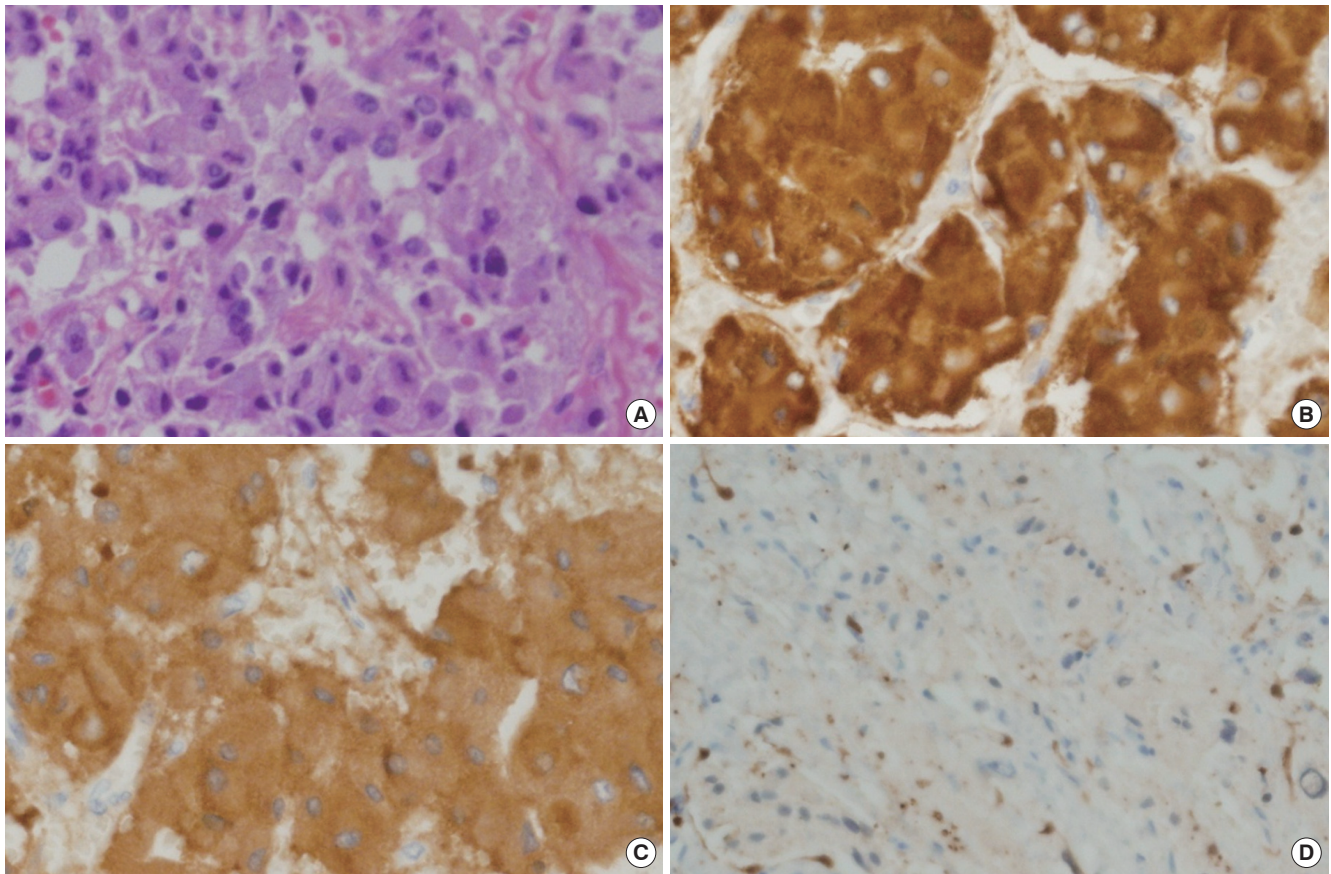


Fig. 4. Histologic finding of right adrenal gland. A. Large and pinkish cells with pleomorphic nuclei and prominent nucleoli (H&E stain, $\times 400$). B. Immunohistochemistry for chromogranin was positive in tumor cells (chromogranin, $\times 400$). C. Synaptophysin staining was positive (synaptophysin, $\times 400$). D. Immunohistochemical stain for sustentacular cell, S-100 was positive reaction (S-100, $\times 200$). These findings confirmed the diagnosis of pheochromocytoma.

며 림프혈관 침윤도 관찰되지 않았다. 이후 환자는 전이성 병변에 대해 2차례 고용량 (200 mCi) I-131 MIBG 동위원소 치료를 시행 받고 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

1991년 일본에서 Dote 등[14]에 의해 ‘Takotsubo 양 좌심실 기능 부전’이라는 가역적인 심근병증이 처음 보고된 이래, 2001년 이후 일본 이외의 지역에서 Dote 등[14]이 보고한 질환과 같은 질환이면서 ‘일과성 심첨부 확장’, ‘스트레스 유발성 심근병증’ 등의 다른 명칭으로 불리는 질환의 보고가 증가되면서 이 질환에 대한 관심이 높아졌다[11,15]. Takotsubo 심근병증은 심초음파 또는 좌심실 조영술 시 심첨부의 확장으로 인해 좌심실의 모양이 일본에서 사용하는 문어잡이 단지를 뜻하는 단어인 ‘Takotsubo’와 그 모양이 비슷하다고 하여 명명된 심근병증이다[16]. 이러한 Takotsubo 심근병증은 심근경색과 비슷한 임상 양상을 보이나, 관상동맥 조영술에서 설명할만한 관상동맥의 협착 및 연축(spasm)이 관찰되지 않고 수주 이내에

회복되는 비교적 양호한 경과를 보이는 질환으로 알려져 있다[17]. Takotsubo Cardiomyopathy Study Group에서는 Takotsubo 심근병증 진단 지침을 제시하고 있는데[17], 정의상으로는 급성 좌심실 심첨부 확장으로 인해 좌심실이 ‘Takotsubo’라는 일본의 문어잡이 단지와 비슷한 모양을 보이고, 1개월 이내에 대부분 완전히 호전되는 경과를 보이는 질환이다. 하지만 분명한 관상동맥 병변이 있거나, 뇌혈관 이상, 갈색세포종 또는 심근염 등이 있을 경우 Takotsubo 심근병증의 진단에서 제외할 것을 추천하며, 이 중 뇌혈관 이상과 갈색세포종에서 유사한 현상을 보일 경우 ‘Takotsubo 양(like) 심근병증’으로 진단할 것을 제시하고 있다.

Takotsubo 심근병증의 발병 기전은 정확히 밝혀진 바는 없으나, 몇 가지 가설이 제기되고 있는데, 1) 관상동맥의 다발성 혈관수축, 2) 관상동맥 미세혈관의 부전, 3) 카테콜라민 심장독성, 그리고 4) 신경학적 기질심근 등이다[12]. Wittstein 등[16]은 13명의 심첨부 확장을 보이는 스트레스 유발성 심근병증 환자와 7명의 급성 심근경색 환자들의 입원 시 카테콜라민 수치를 비교하였고, 에피네프린과 노르에피네프린 모두 스트레스 유발성 심근병증 환자들에서 심근경색

환자들보다 상승되어 있어, 이러한 상승된 카테콜라민 수치가 발병 기전 중 하나일 가능성을 주장하였다. 하지만 스트레스 유발성 심근 병증 환자 모두에서 카테콜라민 수치가 상승한 것은 아니기 때문에, 발병 과정에는 여러 가지 기전이 같이 작용하는 것으로 생각되고 있다[16].

전형적인 Takotsubo 심근병증이 심첨부의 확장과 심기저부의 과

운동성을 보이는 것에 비해[17], 최근 들어 본 증례와 같이 비전형적 Takotsubo 심근병증, 혹은 역위된 Takotsubo 심근병증으로 불리는 심실 중벽(mid portions of ventricular wall) 및 기저 하벽(basal inferior wall)의 확장을 보이는 증례가 보고되고 있으며, 이 경우 신경학적 혹은 내분비적 이상을 동반하는 경우가 많았다[13,18,19]. Kurowski 등[15]은 Troponin T 양성을 보인 3,265명의 급성관상동맥

Table 2. Clinical characteristics of patients with pheochromocytoma associated Takotsubo-like cardiomyopathy (TTC) in Korea

	Age/ Sex	Type of TTC	Clinical feature at presentation	Cardiac enzyme	EKG findings	EchoCG or ventriculography findings	Follow-up EchoCG findings	CAG findings
	50/F	Inverted	Chest pain	Elevated CK-MB, Tn-I	ST depression II, III, aVF, V ₂₋₆	Akinesia of the mid septal and inferoposterior wall, thinning at inferobasal wall EF = 42%	Normalized LV function and wall motion abnormalities after 4 days	Normal
Kim et al. [6]	47/M	Inverted	Chest pain, dyspnea	Elevated CK, Tn-I	Normal sinus rhythm, ST depression II, III, aVF, V ₁₋₆	Akinesia of the LV basal and midventricular segment, hyperkinesia of the apical area	Not mentioned	Normal
Kim et al. [7]	40/M	Inverted	Palpitation	Elevated CK-MB	Normal sinus rhythm, tall T wave, no ST elevation or depression	Severe basal dyskinesia, sparing of the apical wall motion, significant MR EF = 48.9%	Not mentioned	Normal
Cho et al. [8]	52/F	Inverted	Squeezing epigastric pain	Elevated Tn-T, CK-MB	Sinus tachycardia, ST depression II, III, aVF, V ₂₋₅	Apical hyperkinesias, akinesia of the basal and mid portion of LV EF = 53%	Normalized LV wall motion abnormalities after 6 days	Normal
Jang et al. [9]	62/F	Regular	Dizziness	Elevated CK-MB	T wave inversion, ST depression V ₁₋₆	Impaired wall motion of all basal and mid-ventricular segment of the LV	Normalized LV wall motion abnormalities after 2 weeks	Normal
Kim et al. [20]	32/M	Inverted	Palpitation, squeezing chest pain, hypertension	Elevated CK-MB, Tn-I	Sinus tachycardia, ST elevation II, III, aVF	LV akinesia and dilatation of basal and mid ventricular segment, preserved apical motion EF = 35%	No regional wall motion abnormalities, after 3 days	Normal
Kim et al. [20]	47/M	Inverted	Transient hypertension after subcutaneous epinephrine injection	Elevated CK-MB, Tn-I	Normal sinus rhythm	Dilated LV, akinesia of the basal to mid portions of the LV EF = 28%	Normalized LV size and systolic function after 2 days	Not done
Park et al. [10]	41/M	Inverted	Dyspnea	Elevated CK-MB, Tn-I	Sinus tachycardia	Severe LV dysfunction, akinesia of the basal and mid ventricular segment, hyperkinesis of the apical segment	Normalized LV function and regional wall motion abnormalities after 2 days	Not done
Park et al. [10]	49/M	Global hypo- kinesia	Dyspnea, chest discomfort	Elevated CK-MB, Tn-I	Sinus tachycardia	Severe LV systolic dysfunction, severe hypokinesia of all segment EF = 20%	Normalized LV function and regional wall motion abnormalities after 2 days	Normal

CAG, coronary angiography; EchoCG, echocardiography; F, female; LV, left ventricle; M, male; Tn-I, troponin I.

증후군 의심 환자 중 Takotsubo 심근병증으로 진단된 환자를 대상으로 전형적, 비전형적 Takotsubo 심근병증의 빈도와 기전, 예후에 대해 전향적 분석을 시행하였고, 35명의 Takotsubo 심근병증 환자 중 22명(60%)이 전형적, 13명(40%)이 비전형적 유형을 보였다고 보고한 바 있다. Agarwal 등[5]은 현재까지 갈색세포종에서 Takotsubo 양 심근병증이 동반된 환자들과 primary Takotsubo 심근병증 환자들의 유사점과 차이점에 대한 분석을 위해, 254건의 primary Takotsubo 심근병증 환자와 38건의 갈색세포종-동반 Takotsubo 양 심근병증 환자의 증례보고를 분석하였다. 갈색세포종-동반 Takotsubo 양 심근병증 환자 중 23건(60.5%)에서 전형적인 심첨부 확장을 보였고, 12건(31.5%)이 역위된 Takotsubo 양 심근병증으로 나타났다. 이러한 결과는 primary Takotsubo 심근병증에서 전형적, 비전형적 유형과 유사한 비율이었다. 또한 갈색세포종에서 전형적 및 비전형적 Takotsubo 양 심근병증이 동반된 환자들을 비교한 결과 비전형적 Takotsubo 양 심근병증 환자에서 전형적 Takotsubo 양 심근병증에 비해 남성의 유병률이 다소 높은 경향을 보였고 심전도 소견에서도 ST 분절의 하강이 비교적 흔하였다. 합병증 측면에서도 비전형적 Takotsubo 양 심근병증 환자에서 심인성 쇼크(66.7% vs. 17.4%)와 신부전(25% vs. 0%)의 발생이 유의하게 높았고, 승압제의 사용(66.7% vs. 8.7%) 및 대동맥내풍선펌프(intra-aortic balloon pump) 사용(33.3% vs. 4.3%)이 필요한 경우가 유의하게 많았다. 하지만 사망률에서는 특별한 차이 없이 오히려 전형적 Takotsubo 양 심근병증 환자에서 사망이 보고되어, 질병의 예후적 측면에서는 뚜렷한 차이를 보이지 않았다[5].

현재까지 우리나라에서 보고된 갈색세포종에서 Takotsubo 양 심근병증이 동반된 증례는 본 증례를 포함하여 총 9건으로 임상적인 특징은 Table 2와 같다[6-10,20]. 아직 보고된 증례의 수가 적지만, 일반적으로 primary Takotsubo 심근병증이 여성에서 흔하고 전형적인 형태가 많은 것에 비해[15], 우리나라에서 보고된 갈색세포종 동반 Takotsubo 양 심근병증에서는 남성에서의 발병이 흔하였고 역위된 형태가 많았다. 또한 Agarwal 등[5]의 보고에서 갈색세포종 동반 Takotsubo 양 심근병증에서도 전형적 형태가 많았던 것과 달리, 우리나라에서는 역위된 Takotsubo 양 심근병증의 발생이 흔하였고, 추적검사에서 대체적으로 가역적이며 양호한 결과를 보였다.

최근의 연구에서는 교감신경 및 adrenoceptor의 분포 차이 및 생리적 농도와 독성 농도에서의 카테콜라민에 대한 adrenoceptor의 반응 차이 등으로 심실벽 운동 이상의 다양성을 설명하려는 시도가 있으나 아직 정립된 가설은 없다[2,12]. 따라서 향후 이러한 과도한 교감신경 항진에 대한 심실의 반응 및 심실벽 운동 이상의 차이에 대한 추가적인 연구가 이루어질 필요가 있다. 또한 현재까지 우리나라에서 보고된 증례들에서 역위된 형태가 흔한 것에 대한 분자생물학적인 측면의 연구뿐만 아니라, 나이가 역위된 형태의 Takotsubo 심근병증과 전형적 형태의 Takotsubo 심근병증으로 발현되는 경우의

임상경과 및 예후 등에 대한 주의 깊은 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

본 증례는 급성 폐부종을 동반한 역위된 Takotsubo 양 심근병증 및 발작성 심실상성 부정맥으로 표현된 환자에서 추후에 악성 갈색세포종이 진단되었던 경우로, Takotsubo 양 심근병증은 갈색세포종에 드물게 동반될 수 있다. 특히 고혈압 및 심계항진 등의 비교적 흔한 동반 증상이 없이 심근병증으로 발현한 경우 진단이 어려울 수 있지만, 정확한 진단 및 치료를 통해 완치를 기대할 수 있는 질환이다. 따라서 비교적 젊은 나이에 특별한 기저 질환 및 설명할만한 원인이 없는 가역적 심부전 증상을 보일 경우 감별진단에 반드시 갈색세포종을 고려할 필요가 있다.

요 약

저자들은 흉통을 주소로 내원한 50세 여자 환자가 역위된 Takotsubo 심근병증을 진단받고 대증적 치료 후 호전되어 퇴원하였다가 추후에 갈색세포종이 진단된 1예를 경험하였다. 현재까지 우리나라에서 보고된 갈색세포종 동반 Takotsubo 양 심근병증 증례는 전 세계적으로 보고된 증례와 비교하여 남성이 더 많았고, 대부분 역위된 Takotsubo 양 심근병증 형태를 보였다. 본 증례 또한 그 동안의 우리나라에서 보고된 증례와 유사한 임상양상을 보였다. Takotsubo 양 심근병증은 갈색세포종에서 드물게 동반되는 질환이지만, 갈색세포종에 대한 치료를 통해 교정 가능한 질환이라는 점에서 원인 불명의 심부전을 보이는 환자에서 감별할 필요가 있다고 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Sica DA: Endocrine causes of secondary hypertension. *J Clin Hypertens* (Greenwich) 10:534-540, 2008
2. Kim S, Yu A, Filippone LA, Kolansky DM, Raina A: Inverted-Takotsubo pattern cardiomyopathy secondary to pheochromocytoma: a clinical case and literature review. *Clin Cardiol* 33:200-205, 2010
3. Zuber SM, Kantorovich V, Pacak K: Hypertension in pheochromocytoma: characteristics and treatment. *Endocrinol Metab Clin North Am* 40:295-311, 2011
4. Pfister R, Diedrichs H, Dietlein M, Erdmann E, Schneider CA: Typical and atypical takotsubo-like cardiomyopathy as a manifestation of pheochromocytoma. *J Endocrinol Invest* 31:382-383, 2008
5. Agarwal V, Kant G, Hans N, Messerli FH: Takotsubo-like cardiomyopathy in pheochromocytoma. *Int J Cardiol* 153:241-248, 2011
6. Kim HS, Chang WI, Kim YC, Yi SY, Kil JS, Hahn JY, Kang M, Lee MS, Lee SH: Catecholamine cardiomyopathy associated with paraganglioma rescued by percutaneous cardiopulmonary support: inverted takotsubo contractile pattern. *Circ J* 71:1993-1995, 2007
7. Kim TS, Chu EH, Kang HH, Chun SW, Cho EJ, Kim JH: A case of re-

- versal of takotsubo cardiomyopathy in patient with pheochromocytoma. *J Cardiovasc Ultrasound* 15:50-54, 2007
8. Cho M, Shin IS, Jin AR, Park JB, Noh HJ, Kim HS, Kim HY, Park BH, Cho CG, Jeong JW: A case of pheochromocytoma that presented as inverted Takotsubo cardiomyopathy. *J Korean Endocr Soc* 24:47-53, 2009
 9. Jang SY, Yang DH, Lee SH, Kim JH, Park SH, Park HS, Cho Y, Chae SC, Jun JE, Park WH: Recurrent catecholamine-induced cardiomyopathy in a patient with a pheochromocytoma. *Korean Circ J* 39:254-257, 2009
 10. Park JH, Kim KS, Sul JY, Shin SK, Kim JH, Lee JH, Choi SW, Jeong JO, Seong IW: Prevalence and patterns of left ventricular dysfunction in patients with pheochromocytoma. *J Cardiovasc Ultrasound* 19:76-82, 2011
 11. Gianni M, Dentali F, Grandi AM, Sumner G, Hiralal R, Lonn E: Apical ballooning syndrome or takotsubo cardiomyopathy: a systematic review. *Eur Heart J* 27:1523-1529, 2006
 12. Akashi YJ, Goldstein DS, Barbaro G, Ueyama T: Takotsubo cardiomyopathy: a new form of acute, reversible heart failure. *Circulation* 118:2754-2762, 2008
 13. Van de Walle SO, Gevaert SA, Gheeraert PJ, De Pauw M, Gillebert TC: Transient stress-induced cardiomyopathy with an "inverted takotsubo" contractile pattern. *Mayo Clin Proc* 81:1499-1502, 2006
 14. Dote K, Sato H, Tateishi H, Uchida T, Ishihara M: Myocardial stunning due to simultaneous multivessel coronary spasms: a review of 5 cases. *J Cardiol* 21:203-214, 1991
 15. Kurowski V, Kaiser A, von Hof K, Killermann DP, Mayer B, Hartmann F, Schunkert H, Radke PW: Apical and midventricular transient left ventricular dysfunction syndrome (tako-tsubo cardiomyopathy): frequency, mechanisms, and prognosis. *Chest* 132:809-816, 2007
 16. Wittstein IS, Thiemann DR, Lima JA, Baughman KL, Schulman SP, Gerstenblith G, Wu KC, Rade JJ, Bivalacqua TJ, Champion HC: Neurohumoral features of myocardial stunning due to sudden emotional stress. *N Engl J Med* 352:539-548, 2005
 17. Kawai S, Kitabatake A, Tomoike H; Takotsubo Cardiomyopathy Group: Guidelines for diagnosis of takotsubo (ampulla) cardiomyopathy. *Circ J* 71: 990-992, 2007
 18. Ennezat PV, Pesenti Rossi D, Aubert JM, Rachenne V, Bauchart JJ, Auf-fray JL, Logeart D, Cohen Solal A, Asseman P: Transient left ventricular basal dysfunction without coronary stenosis in acute cerebral disorders: a novel heart syndrome (inverted Takotsubo). *Echocardiography* 22:599-602, 2005
 19. Dande AS, Fisher LI, Warshofsky MK: Inverted takotsubo cardiomyopathy. *J Invasive Cardiol* 23:E76-E78, 2011
 20. Kim EM, Park JH, Park YS, Lee JH, Choi SW, Jeong JO, Seong IW: Catecholamines may play an important role in the pathogenesis of transient mid- and basal ventricular ballooning syndrome. *J Korean Med Sci* 23: 898-902, 2008