Print ISSN 1226-9751

Original Article

심장 아밀로이드증의 지연 조영증강 MR 영상소견

송진화 · 박은아 · 이 활 · 정진욱 · 박재형
서울대병원 영상의학과

목적 : 심장 아밀로이드증 환자의 심장 자기공명영상의 지연 조영증강영상에서 좌심근의 조영증강 패턴과 다른 심장부위의 조영증강 유무를 평가하고자 하였다.

대상 및 방법 : 2009년 9월부터 2011년 6월 사이 심장 아밀로이드증이 의심되어 심장 자기공명영상을 촬영한 9명의 환자를 후향적으로 분석하였다. 좌심근의 조영증강 여부 및 패턴, 그리고 좌우심방 및 우심실의 조영증강 유무를 평가하였다. 또한 심방중격 두께, 좌심방 혈액신호 강도에 대한 심방중격과 심외막 지방의 상대적 신호강도 비를 계산하여 허혈성 심질환 대조군 16명과 Wilcoxon rank sum test를 통해 통계적으로 비교분석 하였다.

결과 : 총 9명중 8명에서 좌심근 조영증강소견을 보였으며, 8명중 4명의 환자에서 심내막하 원형성, 나머지 4명에서 미만성 패턴을 보였다. 심방중격 두께는 심장 아밀로이드증 환자에서 허혈성 심질환 환자에 비해서 증가되어 있었고 ($p = 0.02$), 심장 아밀로이드증 환자군에서 심방중격 대 혈액 신호 강도비 ($p = 0.0002$) 및 심외막 지방 대 혈액 신호 강도비 ($p = 0.0006$) 모두 의미있게 높았다.

결론 : 좌심실의 심내막하 원형성 혹은 미만성 조영증강 패턴은 심장 아밀로이드증 환자의 지연 조영 심장 자기공명영상의 특징적인 소견이며, 심방중격 및 심외막 지방 대 혈액 신호 강도비 신호강도가 상대적으로 증가된다.

서 론

아밀로이드증 (amyloidosis)은 불용성 아밀로이드 단백질이 세포 외 공간에 축적되어 여러 기관의 기능 부전이 나타나는 전신질환이다 (1). 아밀로이드가 심근 외 세포 공간에 침범하여 심근의 배열구조를 변형시키는 현상은 (2) 특발성으로 생기는 면역글로불린 경쇄 (AL) 아밀로이드증이나 transthyretin (TTR) 아밀로이드증에서 많이 일어나며 이로 인해 심장의 이완기능, 나아가서는 수축기능도 떨어지면서 나타나는 전신적 증후군을 심장 아밀로이드증(cardiac amyloidosis)이라고 한다 (3).

현재 심장 아밀로이드증의 확진 방법은 심내막심근 조직검사 (endomyocardial biopsy)이며 (4), 비교적 정확한 방식의 검사라고 할 수 있지만 적지 않은 단점이 있다. 우선 고령의 환자에서 많이 발병하는 아밀로이드증을 진단하는데 침습적인 방식으로 합병증이 병발할 수 있고 심근 전체를 평가할 수 없어 표본추출 오류가 발생할 수 있다 (5, 6). 따라서 비침습적인 자기공명영상 (MRI)을 통해서 심장 아밀로이드증을 진단하고자 하는 시도가 있다. 조영제 가돌리늄을 주사한 뒤 지연영상을 촬영한 경우 심근에 조영증강이 되는 부분은 아밀로이드 침윤이 일어난 병변이라고 추정할 수 있고 (7) MRI와 심근조직절편 조직검사소견을 비교한 연구들을 통하여 지연 조영증강이 되는 부분과 아밀로이드가 침착된 부분이 일치한다는 연구결과가 보고되었으며 (8, 9) 기존의 심전도와 심초음파 검사보다 MRI가 아밀로이드증 진단 정확도가 더 높다고 알려져 있다 (10). 특히 조영증강영상에서 특징적으로 전체적인 심내막하 조영증강은 매우 민감도가 높은 특징적인 소견으로 알려져 있다 (9). 그러나 좌심근 외 다른 조직의 조영증강소견에 대한 연구는 많이 시행되지 않았으며 아직까지 국내연구는 부족한 실정이다. 본 연구에서는 심장 아밀로이드증 환자에서 심장 MRI의 가돌리늄 지연 조영증강 소견, 특히 좌심근의 조영증강 패턴과 그외 심장조직의 조영증강 여부를 분석하고자 한다.

• Received; April 13, 2012 • Revised; November 27, 2012
• Accepted; December 27, 2012
Corresponding author : Eun-Ah Park, M.D.
Department of Radiology, Seoul National University Hospital, 101, Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-744, Korea.
Tel. 82-2-2072-2584, Fax. 82-2-743-6385
E-mail : iameuna1@gmail.com

대상 및 방법

환자군

2009년 9월부터 2011년 6월까지 혈청 검사를 통하여 단세포군 감마글로불린병증을 진단받고 심초음파에서 심장 아밀로이드증이 의심되어 심장 MRI을 촬영한 환자 9명을 후향적으로 분석하였다. 심초음파에서 심장 아밀로이드증을 의심한 경우는 다음과 같다. (1) 좌심실중격과 아래 외측벽 두께의 평균이 11 mm 이상으로 측정되었거나 (2) 평균 승모판 고리 도플러 속도 (tissue Doppler velocity of the medial mitral annulus; E')가 7 cm/s 미만으로 측정된 경우이다 (11). 환자의 성별분포는 남자 4명과 여자 5명이었고 평균연령과 표준편차는 60세 ± 12.9 (46 – 78세)였다. 이 중 6명은 우심실 심장내막 조직검사를 통해서 심장 아밀로이드증으로 진단받았으며, 2명은 복부지방과 골수 조직검사에서 각각 아밀로이드증으로 확진되었으며, 나머지 한 명은 병리 조직 검사를 시행하지 않았다 (Table 1).

대조군

MRI의 심방중격 두께, 심방중격 및 심외막 지방 (epicardial fat)의 조영증강 평가를 위한 대조군으로 임상적으로 허혈성 심질환이 의심되어 환자군과 동일한 방식의 심장 MRI을 촬영한 환자 16명을 연령과 성별을 고려하여 임의적으로 선별하였다. 대조군의 평균연령과 표준편차는 61.5세 ± 10.6 (42–73세)였다.

MR 영상획득 및 영상평가

영상획득

심장 MRI 검사는 1.5T의 MRI 기기 (Sonata Magnetom; Siemens, Erlangen, Germany)에서 위상배열 체표면 코일 (phased-array body surface coil)을 이용하여 시행하였다. 경흉부 심초음파 검사와의 시간간격은 5 ± 3.5 일이었다. 영화 MR 영상은 항정상태 자유세차 (steady-state free precession) (TrueFISP, 반복시간/에코시간, 2.2 ms/1.1 ms; 숙임 각도, 80°; 픽셀 크기, 1.3×1.3 mm; 절편 두께, 6 mm; NEX, 2; 심장주기 1회 당 20 주기)을 이용하여 세개의 장축면 영상 (2방, 3방, 4방 영상)과 단축영상을 얻었다. 지연 조영증강 영상은 가돌리늄 조영제 (Magnevist; Bayer Healthcare, Germany)를 0.2 mmol/kg로 정맥주사한 다음 10분 후에 얻었으며, 위상민감 역전회복 영상 (phase-sensitive inversion recovery, PSIR)을 동시에 획득하였다. 에코시간 (TE) 4.2 ms, 반복시간 (TR) 9.1 ms, 숙임 각도 (flip angle) 25도, 행렬수 (matrix) 256×123, 영상영역 (field of view) 240×320 mm, 절편 두께 (slice thickness) 5 mm로 하였다. 심장 아밀로이드증에서 최적의 역전시간 (inversion time, TI)을 얻는 것은 어려운 경우가 많아 TI를 다양하게 증가시키면서 획득된 영상 중에서 심내막하와 심외막하간의 대조도가 가장 높은 TI를 통해 얻어진 영상을 사용했다.

MR 영상평가

영상의 정성분석을 위해 두 명의 심혈관 전공 영상의학과 전문의가 좌심실 심근의 조영증강 패턴과 좌우심방 및 심실의 조영증강 여부를 합의하에 후향적으로 평가하였다. 좌심실 심근의 조영증강 패턴에 대한 분석은 4방, 2방, 단축 지연 조영증강 영상에서 심막 두께의 침범 정도와 분포양상에 따라 부분적 (patchy), 심내막하 원형성 (subendocardial circumferential), 미만성 (diffuse)으로 분류하였다 (1, 2). 17 분절 분석에 근거하여 아밀로이드의 좌심근벽 침윤

Table 1. Clinical and Histologic Characteristics of Patients with Cardiac Amyloidosis Showing Delayed Enhancement on CMR

Patient number	Mean (range)	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Age (yrs)	60 ± 12.9 (46–78)	78	77	53	51	46	47	61	67	74
Sex		F	F	F	M	M	F	F	M	M
Amyloid types		AL	AL	AL	AL	TTR	TTR	AL	AL	AL
κ to λ ratio (AL type)	0.21 ± 0.24 (0.03–0.69)	0.11	0.03	0.07	0.69	*	*	0.16	0.2	*
BNP level (pg/ml)†	962 ± 650 (354–2015)	2015	674	623	354	*	*	1530	576	*
Biopsy organ		none	fat§	EM	EM	EM	EM	EM	EM	BM

* Not measured

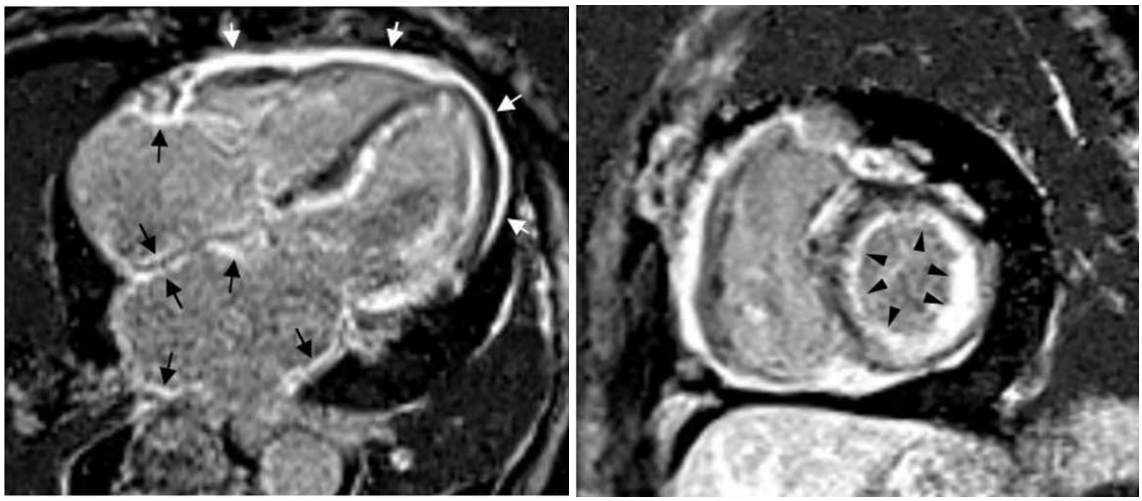
† Cut-off value of BNP : 100 pg/ml

§ Abdominal fat was sampled to histopathologic study

CMR, cardiac magnetic resonance; DE, delayed enhancement; BSA, body surface area; BNP, brain natriuretic peptide; AL, amyloid light chain; TTR, transthyretin; ECG, electrocardiogram; EM, endomyocardium; BM, bone marrow

여부를 분석하였다 (1, 3). 좌 및 우심방과 우심실의 아밀로이드 침윤여부는 2 mm 이상의 비후를 동반한 조영증강을 보일 때 양성으로 평가하였다. 추가적으로 심막삼출과 흉막삼출 존재 여부를 평가하였다.

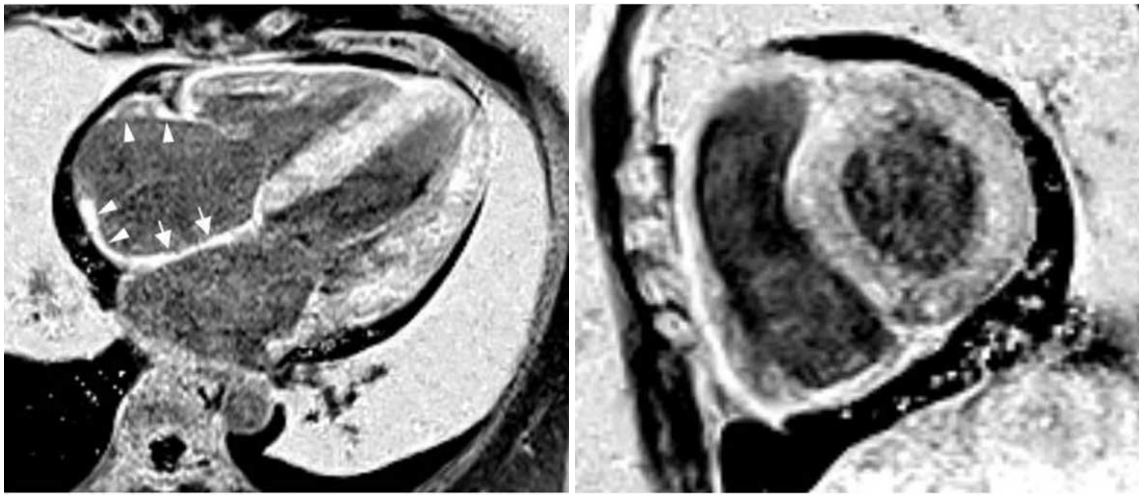
정량적 분석을 위해서 PSIR영상을 이용하여 환자군과 대조군에서의 심방중격 두께와 심방중격 대 혈액신호강도비 및 심외막 지방 대 혈액신호강도비를 한 명의 심혈관 전문영상의학과 전문의가 측정하였다. 심방중격의 두께는 지연조영 4방 PSIR 영상에서 가장 두꺼운 부분을 측정하여 구하였다. 심방중격 대 혈액신호강도비 및 심외막 지방 대 혈액신호강도비를 구하기 위해서, 먼저 심방중격과 심외막 지방의 신호강도는 지연 조영 4방 PSIR 영상에서 각각 측정하였고, 이를 같은 영상에서 측정한 좌심방 혈액의 신호강도로 나누어 산출하였다.



a b

Fig. 1. Phase-sensitive inversion recovery sequence images showing subendocardial circumferential enhancement pattern in 79-year-old female with cardiac amyloidosis.

Four-chamber (**a**) and short-axis views (**b**) show global subendocardial circumferential enhancement of left ventricular wall (arrowheads) in a nonvascular distribution. Diffuse enhancement of interartrial septum and both atria was noted (arrows). Of note, diffuse epicardial strong enhancement was associated (white arrows). Ratio of atrial septum to left atrial cavity signal was 1.02 and ratio of epicardial fat signal to left atrial cavity signal was 1.06.



a b

Fig. 2. Phase-sensitive inversion recovery sequence images showing diffuse transmural enhancement pattern in 51-year-old male with cardiac amyloidosis.

Four-chamber view (**a**) shows diffuse transmural enhancement of left ventricular wall in a nonvascular distribution. Interatrial septum (arrow) and right atrial wall (arrowheads) were thickened with enhancement. Short-axis view (**b**) shows diffuse enhancement and dark blood pool commonly seen in cardiac amyloidosis. Ratio of atrial septum to left atrial cavity signal and ratio of epicardial fat signal to left atrial cavity signal was 1.18 and 1.26, respectively.

좌심실 구혈률, 이완기말용적, 수축기말용적, 일회 박출량은 상업적으로 사용되고 있는 소프트웨어 (Argus; Siemens Medical Solutions)를 통해 한 명의 영상의학과 전문의가 계산했다.

통계

환자군과 대조군 간의 심방중격의 두께와 신호강도는 Wilcoxon rank sum test를 이용하여 비교하였다. 통계분석은 통계 패키지 프로그램 (SPSS, version 17.0; Chicago, Ill)을 사용하였고, 유의수준 0.05보다 작은 경우에 통계적으로 유의하다고 판단하였다.

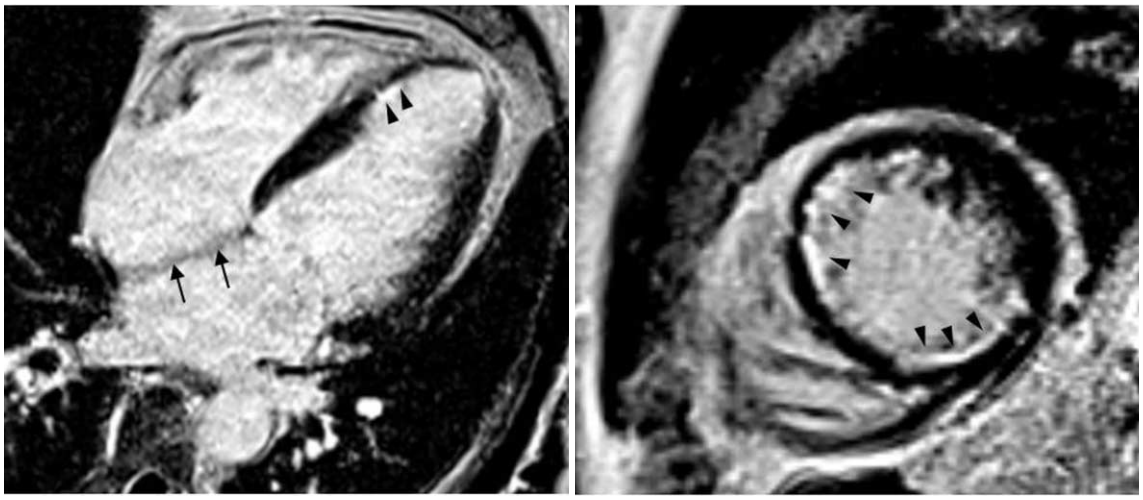
결 과

MRI 분석결과

9명의 환자 중 8명에서 가돌리늄에 의한 지연조영증강이 나타났다 (88%). 좌심실의 조영증강의 형태학적 패턴을 분석한 결과 부분적 (patchy)형태를 보인 환자는 없었고, 심내막하 원형성 (subendocardial circumferential)은 4명 (Fig. 1), 미만성 (diffuse)을 보인 환자가 4명 (Fig. 2)이었다. 17분절법에 따라 분석한 결과 평균 15.3 ± 1.3개의 좌심실벽 분절을 침범하였고, 기저부에 조영증강을 보이는 경우는 8명 (89%), 중간부는 8명 (89%), 심첨부에 조영증강을 보이는 경우는 7명 (78%)이었다. 좌심실 외에 우심실에

Table 2. Left Ventricular Enhancement Pattern and Distribution in Patients with Cardiac Amyloidosis

Patient number	1	2	3	4	5	6	7	8
Left ventricular enhancement pattern								
Subendocardial circumferential	present	present			present		present	
Diffuse transmural			present	present		present		present
Number of involved segments	14	13	16	17	17	15	15	15
Involved chamber								
Left atrium	present	present	present	present			present	present
Right atrium	present	present	present	present	present		present	present
Left ventricle	present	present	present	present	present	present	present	present
Right ventricle		present	present	present	present	present	present	present



a b

Fig. 3. Phase-sensitive inversion recovery sequence images showing subendocardial infarction in 57-year-old male with ischemic heart disease.

Four-chamber (**a**) and short axis views (**b**) show subendocardial delayed enhancement in apical anterior, septal and inferior wall of left myocardium, indicating subendocardial infarction in the territory of right coronary and left anterior descending arteries (arrowheads). Blood signal was increased and interatrial septum (arrows) was relatively dark. Ratio of atrial septum to left atrial cavity signal and ratio of epicardial fat signal to left atrial cavity signal was 0.91 and 0.92, respectively.

Table 3. Comparison of Patients with Cardiac Amyloidosis Versus Ischemic Heart Disease

Variables	Cardiac amyloidosis (n = 8)	Ischemic heart disease (n = 16)	p value
Atrial septum thickness	8.25 ± 3.14	4.76 ± 2.06	0.02
Ratio of atrial septum to left atrial cavity signal	1.2 ± 0.12	0.84 ± 0.05	0.0002
Ratio of epicardial fat signal to left atrial cavity signal	1.2 ± 0.14	0.91 ± 0.08	0.0006

서도 조영증강을 보인 환자는 7명 (78%)이었고, 좌심방과 우심방에서 조영증강을 보인 환자는 각각 6명 (67%)과 7명 (78%)이었다 (Table 2).

MRI에서 심낭 삼출은 8명 (89%)에서 관찰되었고, 흉막 삼출은 7명 (78%)에서 보였다.

심방중격은 심장 아밀로이드증 환자에서 허혈성 심질환 환자 (Fig. 3)에 비해서 의미 있게 두꺼웠다 (p = 0.02). 허혈성 심질환 대조군에서 심방중격 대 혈액 신호강도비 및 심외막 지방 대 혈액 신호강도비는 각각 0.86 ± 0.05와 0.92 ± 0.09 를 보인데 반해, 심장 아밀로이드증 환자군에서는 좌심방 내 혈액신호강도가 낮아 각각의 비가 1.2 ± 0.12와 1.2 ± 0.14로 심장 아밀로이드증환자군에서 의미 있게 높았다 (모두, p 〈 0.05) (Table 3). 환자군의 MRI에서 정량적으로 측정된 평균 구혈률은 41.5% ± 13.4 (범위, 19.4 – 55.0%), 평균 이완기말 용적은 81.7 ml/m^2 ± 9.2 (70.2 – 96.4 ml/m^2), 평균 수축기말 용적은 48.3 ml/m^2 ± 12.5 (38–76.1 ml/m^2), 평균 일회 박출량은 34.4 ml/m^2 ± 10.4 (18.3 – 47.2 ml/m^2)이었다.

고 찰

본 연구에서는 MRI을 이용해서 심장 아밀로이드증 환자의 지연 조영증강 소견을 분석하여 특이적인 소견을 찾고자 하였으며, 좌심근의 심내막하 원형성 혹은 미만성 조영증강 패턴은 심장 아밀로이드증 환자의 지연 조영 심장 MRI의 특징적인 소견임을 확인할 수 있었다. 또한 심장 아밀로이드증 환자에서 심방중격 두께는 대조군에 비해서 의미 있게 두꺼웠고 심방중격 대 혈액 신호강도비 및 심외막 지방 대 혈액 신호강도비가 증가해 있는 것을 확인할 수 있었다. 대상환자군의 67%에서 심장내막조직검사를 통해 심장아밀로이드증이 확진되었으며, 다른 부위 조직검사를 통해 확진된 경우까지 포함하면 89%로 대부분의 환자가 조직검사를 통해서 아밀로이드증이 진단된 환자군을 대상으로 심장 MRI 소견을 분석한 연구이다.

심장 MRI은 심장의 형태학적 변화를 관찰하는 동시에 기능적인 평가가 가능하기 때문에 심장 아밀로이드증을 두 가지 측면에서 진단할 수 있는 비침습적인 수단이 된다. 또한 최근에 가돌리늄 지연 조영증강 기법은 다양한 종류의 심근병증을 평가하는데 활발하게 활용되고 있다 (1, 2). 심장 아밀로이드증의 심근은 세포외 공간에 아밀로이드가 침착되어 가돌리늄 농도가 높아지고 정상심근에 비하여 가돌리늄이 빠져나가는 시간이 지연되어 지연 조영증강에서 병변의 신호강도가 증가되어 보이게 된다 (1, 4). 심장 아밀로이드증 환자에서 지연 조영증강 유무로 심장 아밀로이드증을 진단할 경우 연구에 따라서 민감도 80–88%, 정확도 86–94%, 양성예측도 88 – 95%, 음성예측도 67–90%로 보고하고 있다 (9, 10, 15). 기존의 연구에서는 심초음파에서 심장 아밀로이드증으로 진단한 환자의 68–73%에서 조영증강이 나타난 것과 비교해 볼 때 우리 연구에서는 88%로 조영증강의 빈도가 높았는데 이는 조직검사로 확진된 환자군이 많이 포함되고, 거의 모든 환자에서 심낭삼출과 흉막 삼출이 동반된 점으로 미루어볼 때 보다 진행된 심장 아밀로이드증 환자가 포함되었기 때문으로 추측된다 (8, 14, 16).

심장 아밀로이드증 환자에서 좌심근의 조영증강 패턴은 심내막하 원형성이 특징적인 소견 (12)으로 알려져 있으며, 최근의 연구에서는 국한성 혹은 미만성 전층 형태로 보이는 경우들도 보고되고 있다 (8, 15). 본 연구에서는 국한성은 보이지 않았고, 심내막하 원형성이 50%, 미만성 전층이 50%를 보였는데, 그 이유는 보다 진행된 심장 아밀로이드증 환자를 포함했기 때문으로 추정된다. Syed 등은 지연 조영증강이 나타나는 부분이 큰 미만성 전층 형태가 나타나는 환자들이 심내막하 원형성 형태나 국한성 형태로 나타나는 환자들보다 brain natriuretic peptide (BNP) 수치가 높고 좌심실 구혈률이 감소되어 있으며 좌심실벽 두께가 증가되어 있음을 밝힌바 있다 (8). 따라서 지연 조영증강이 나타나는 범위가 넓을수록 질병의 진행 정도가 심함을 시사한다고 볼 수 있다.

보고에 따르면 40–60%의 환자에서 나타나는 것으로 알려져 있는 심낭 삼출과 흉막 삼출이 현재 우리 연구에서는 80–90%의 환자에서 나타났다 (8, 17, 19). Berk 등의 연구에서는 전신 아밀로이드증 환자 중 흉막 삼출이 나타난 환자 35명을 나타나지 않은 환자 120명과 비교하였을 때 심초음파에서 운동성이 더 떨어져 있음을 보고하였다 (20). 본 연구의 환자들 9명 중 7명은 호흡곤란을 주소로 내원하였는데, 아밀로이드 침윤으로 인한 심장 기능 저하로 심부전에 병발한 호흡곤란이 있는 상태에서 촬영한 영상에서 심낭 삼출과 흉막 삼출이 발견되는 경우가 많았던 것으로 보인다.

심장 아밀로이드증에서 심방중격 두께의 증가는 기존 문헌에서도 특이적인 소견의 일종으로 보고된 바 있다 (16,

20, 21). 본 연구에서는 허혈성 심질환 대조군과 비교할 때, 심방중격 대 혈액 신호강도비가 심장 아밀로이드증 군에서 의미 있는 증가를 보였는데, 두 가지 해석이 가능하다: 첫째는 심방 중격부위에 아밀로이드 침윤에 의한 소견, 다른 하나는 심장내의 혈액 신호강도 저하에 따른 심방중격의 상대적인 신호 증가로 해석할 수 있다. 양자간의 감별을 위해서, 특히 심방 중격부위에 아밀로이드 침윤 여부를 확인하기 위해서는 T1 지도를 통해 절대적인 T1 이완시간을 산출해야 할 필요가 있다. Maceira 등의 T1 이완시간을 이용한 정량화 연구에서 지연 조영증강 영상에서의 좌심근 심내막하와 심외막하의 T1 이완시간을 산출함으로써 아밀로이드 침착이 증가되어 있음을 보고하였고, 아밀로이드증 환자의 영상에서 심장 내 혈액의 신호강도가 저하되어 보이는 현상은 세포외공간이 증가되어 있어 가돌리늄이 혈액 공간에서 빠르게 빠져나가기 때문으로 설명하였다 (14). 심장 아밀로이드증 환자에서 심외막 지방 대 혈액 신호강도비에 대한 분석은 본 연구에서 처음으로 시행되었으며, 심방중격 대 혈액신호 강도비의 증가와 같은 원리로 증가되는 것으로 추측된다. 심장 아밀로이드증 환자에서의 심외막 지방 대 혈액 신호강도비의 증가는 일반적으로 지방에 침윤하는 경향이 있는 아밀로이드의 지방 침윤에 의한 지방 신호강도 증가 혹은 심장내의 혈액 신호강도 저하에 따른 심외막 지방의 상대적인 신호 증가로 해석된다 (14, 22).

심장 MRI의 지연 조영증강의 유무가 예후를 판정하는 기준이 되는지에 관해서는 서로 상충된 결과가 있는데, Ruberg 등은 지연 조영증강의 유무는 생존율을 예측할 수 없다고 보고한 반면 (15), Migrino 등은 AL 아밀로이드증의 경우 지연 조영증강이 보이는 경우 통계적으로 유의한 생존율 차이가 나타난다고 보고했고 (23), Austin 등은 지연 조영증강이 나타나는 경우 1년 생존율이 더 낮다고 보고하였다 (10).

심장 MRI을 이용한 심장 아밀로이드증의 조기 진단에 관해서는 일정 수준 이상의 아밀로이드가 침착되어야 지연 조영증강이 나타나기 때문에 조기 발견에는 제한이 있다고 생각할 수 있으나, Syed 등의 연구 (8)에 따르면 심초음파에서 음성인 경우에도 47%에 이르는 좌심근의 조영증강을 보여 비침습적 영상 검사로서 MRI가 아밀로이드증의 조기발견에 유용하게 쓰일 수 있을 것으로 보인다.

본 연구의 가장 큰 제한점은 후향적인 연구 디자인이다. 이로 인해 선택적 비뚤림이 반영된 환자군이 연구의 대상이 되었을 수 있고, 환자들이 후향적으로 선택되었기 때문에 지연 조영증강이 나타나는 부분에서 조직검사를 시행하여 영상과 일대일 대조를 할 수 없었다는 한계가 있다. 둘째로 환자수가 적어 통계적 유의성 검증 및 결과 해석에 제한점이 있다. 한정된 기간 동안에 단일기관에서 심장 MRI을 촬영한 적은 수의 환자들을 대상으로 한 연구이므로 심방중격의 지연 조영증강 신호강도나 심외막 지방 신호강도를 진단적인 도구로 활용하기 위해서는 더 많은 수의 환자군을 전향적으로 분석해야 할 필요가 있다. 셋째로 심장 아밀로이드증 환자에서 심방중격 대 혈액 신호강도비 및 심외막 지방 대 혈액 신호강도비의 증가와 아밀로이드 침윤의 연관성에 대해서 병리적 확인 및 추가적인 고찰이 필요할 것으로 보인다. 넷째로 본 연구에서는 비록 심외막 지방 대 혈액 신호강도비를 산출하였으나 절대 조영증강여부를 판정하려면 지방억제 T1 강조영상이 평가에 용이했을 것으로 판단된다. 마지막으로 본 연구의 환자들은 모두 흉막 삼출과 심낭 삼출이 동반된 호흡곤란을 호소하는 심장 아밀로이드증 환자로 호흡 인공물뿐만 아니라 유동 인공물 (flow artifact)로 인해 좋은 영상을 얻기 어려운 제한점이 있었다.

결 론

본 연구에서 환자들의 심장 MRI을 분석한 결과, 좌심근의 심내막하 원형성 혹은 미만성 조영증강 패턴은 심장 아밀로이드증 환자의 지연 조영 심장 MRI의 특징적인 소견임을 확인할 수 있었다. 또한 심장 아밀로이드증 환자에서는 대조군에 비하여 심방중격이 두꺼워져 있고, 심방중격 및 심외막 지방 신호강도가 상대적으로 증가하였다.

참고문헌

1. Merlini G, Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloidosis. N Engl J Med 2003;349:583-596
2. Smith TJ, Kyle RA, Lie JT. Clinical significance of histopathologic patterns of cardiac amyloidosis. Mayo Clin Proc 1984;59:547-555
3. Rodney HF, Dubry SW. Amyloid heart disease. Prog Cardiovasc Dis 2010;52:347-361
4. Falk RH. Diagnosis and management of the cardiac amyloidosis. Circulation 2005;112:2047-2060
5. Pellikka PA, Holmes Jr DR, Edwards WD, et al. Endomyocardial biopsy in 30 patients with primary amyloidosis and suspected cardiac involvement. Arch Intern Med 1988;148:662-666
6. Yilmaz A, Kindermann I, Kindermann M, et al. Comparative evaluation of left and right ventricular endomyocardial biopsy: differences in complication rate and diagnostic performance. Circulation 2010;122:900-909
7. Perugini E, Rapezzi C, Piva T, et al. Non-invasive evaluation of the myocardial substrate of cardiac amyloidosis by gadolinium cardiac magnetic resonance. Heart 2006;92:343-349
8. Syed IS, Glockner JF, DaLi F, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis. J Am Coll Cardiol Cardiovasc Im 2010;3:155-164
9. Vogelsberg H, Mahrholdt H, Deluigi CC, et al. Cardiovascular magnetic resonance in clinically suspected cardiac amyloidosis: noninvasive imaging compared to endomyocardial biopsy. J Am Coll Cardiol 2008;51:1022-1030
10. Austin BA, Wilson Tang WH, Rodriguez R, et al. Delayed hyper-enhancement magnetic resonance imaging provides incremental diagnostic and prognostic utility in suspected cardiac amyloidosis. J Am Coll Cardiol 2009;12:1369-1377

11. Bellavia D, Pellikka PA, Abraham TP, et al. Evidence of impaired left ventricular systolic function by Doppler myocardial imaging in patients with systemic amyloidosis and no evidence of cardiac involvement by standard two-dimensional and Doppler echocardiography. Am J Cardiol 2008;101:1039-1045
12. Cummings KW, Bhalla S, Javidan-Nejad C, Bierhals AJ, Gutierrez FR, Woodard PK. A pattern-based approach to assessment of delayed enhancement in nonischemic cardiomyopathy at MR Imaging. Radiographics 2009;29:89-103
13. Cerqueira MD, Weissman NJ, Diilsizian V, et al. Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart: a statement for healthcare professionals from the cardiac imaging committee of the council on clinical cardiology of the American heart association. Circulation 2002;105:539-542
14. Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, et al. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. Circulation 2005;111:186-193
15. Ruberg FL, Appelhaum E, Davidoff R, et al. Diagnostic and prognostic utility of cardiovascular magnetic resonance imaging in light-chain cardiac amyloidosis. Am J Cardiol 2009;103:544-549
16. Mekinian A, Lions C, Leleu X, et al. Prognosis assessment of cardiac involvement in systemic AL amyloidosis by magnetic resonance imaging. J Am Med 2010;123:864-868
17. Siqueira-Filho AG, Cunha CL, Tajik AJ, Seward JB, Schattenberg TT and Giuliani ER. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. Circulation 1981;63:188-196
18. Di Bella G, Minutoli F, Mazzeo A, et al. MRI of cardiac involvement in transthyretin familial amyloid polyneuropathy. AJR Am J Roentgenol 2010;195:394-399
19. Berk JL, Keane J, Seldin DC. Persistent pleural effusions in primary systemic amyloidosis - etiology and prognosis. Chest 2003;124;969-977
20. Falk RH, Plehn JF, Deering T, et al. Sensitivity and specificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis. Am J Cardiol 1987;59:418-422
21. Fattori R, Rocchi G, Celletti F, Bertaccini P, Rapezzi C, Gavelli G. Contribution of magnetic resonance imaging in the differential diagnosis of cardiac amyloidosis and symmetric hypertrophic cardiomyopathy. Am Heart J 1998;136:824-830
22. Westermark P, Stenkvist B. A new method for the diagnosis of systemic amyloidosis. Arch Intern Med 1973;132:522-523
23. Migrino RQ, Christenson R, zabo A, Bright M, Truran S, Hari P. Prognostic implication of late gadolinium enhancement on cardiac MRI in light chain (AL) amyloidosis on long term follow up. BMC Med Phys 2009;9:5

JKSMRM 17(1) : 33-40, 2013

Delayed Enhancement Magnetic Resonance Imaging Findings in Cardiac Amyloidosis

Jin Hwa Song, Eun-Ah Park, Whal Lee, Jin Wook Chung, Jae Hyung Park

Department of Radiology, Seoul National University Hospital

Purpose : To evaluate late gadolinium enhancement (LGE) pattern of left ventricular (LV) myocardium and presence or absence of LGE in other regions of the heart on cardiac magnetic resonance (CMR) imaging in patients diagnosed with cardiac amyloidosis.

Materials and Methods: From 2009 to 2011, 9 patients who were suspected cardiac amyloidosis underwent CMR. We retrospectively analyzed the presence or absence of LGE and enhancement pattern in LV myocardium, and the presence or absence of LGE in other chambers as well. Also we measured interatrial septal thickness (IST), relative signal intensities of atrial septum and epicardial fat over the left atrial (LA) cavity on delayed enhanced images. MRI parameters in these patients were compared to those of control group of patients with ischemic heart disease by Wilcoxon rank sum test.

Results: Of nine patients, LGE were found in 8; subendocardial circumferential pattern in 4 and diffuse pattern in 4. LGE in right ventricle was observed in 7. IST was significantly increased in patients with cardiac amyloidosis ($P = 0.02$). Ratio of atrial septum to LA cavity and ratio of epicardial fat to LA cavity showed a significant difference ($P = 0.0002$ and $P = 0.0006$, respectively).

Conclusion: In LGE CMR, subendocardial or diffuse enhancement pattern is a typical finding for patients with cardiac amyloidosis. Atrial septum and epicardial fat show relatively increased signal intensities over LA blood cavity.

Index words : Cardiac MR · Delayed enhancement · Cardiac amyloidosis

Address reprint requests to: Eun-Ah Park, M.D., Department of Radiology, Seoul National University Hospital, 101, Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-744, Korea.
Tel. 82-2-2072-2584 Fax. 82-2-743-6385 E-mail: iameuna1@gmail.com