

선천성 종격동 기형종 (신생아에 발생한 미성숙 기형종)치험 1례 보고*

정승혁*·강경민*·박성동*·박재홍*·문준호*·
강경훈*·허용*·김병열*·이정호*

=Abstract=

Clinical Experience of Mediastinal Immature Teratoma in a Newborn

Sung Hyock Chung, M.D.*, Kyoung Min Kang, M.D.*, Sung Dong Park, M.D.*,
Jae Hong Park, M.D.*, Joon Ho Moon, M.D.*, Kyoung Hoon Kang, M.D.*,
Yong Hur, M.D.*, Byung Yul Kim, M.D.*, Jung Ho Lee, M.D.*

The teratomas seem to be the most common mediastinal tumor in Korea. However, the immature teratomas are the rarest type of these mediastinal teratomas. A case of immature teratoma of the mediastinum occurring in a newborn male is reported. He suffered from severe dyspnea since birth. Simple chest X-ray and chest sonogram revealed huge mass shadow in right whole lung field. On 6th day after birth, the operation was done and the mass was completely excised. Biopsy showed elements of mature tissues derived from 3 germ cell layers including immature neuronal components. The baby is well without evidence of disease till now.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 530-2)

Key words : 1. Mediastinal neoplasm
2. Infant, New born

중 례

생후 1일된 남아가 출생시부터 시작된 호흡곤란을 주소로 본원 소아과에 입원하였다. 출생력상 임신 39주째에 전치태반으로 인하여 제왕절개수술을 받았고 체중 및 신체치수는 정상범위였다. 이학적 소견상 1분 Apgar score 6, 5분 Apgar score 8이었고 맥박 분당 125회 호흡수 분당 58회였으며, 늑간 함몰을 보였으나 청색증은 없었다. 양측 폐야에서 거친 호흡음 및 수포음이 청취되었으며 심잡음은 없었다.

단순흉부 X-선 촬영에서 우측 폐야 전체에 균등질의 종괴음영이 관찰되었고(Fig. 1) 환자의 상태가 위중하여 흉부 CT촬영을 실시하지는 못하였으나, 흉부 초음파 검사에서 선천성 낭포성 선암양 기형 (congenital cystic adenomatoid malformation)으로 생각되어 우측 전폐저출술을 계획하였다.

수술은 생후 6일째에 기관내 삽관을 통한 전신마취하에 우측 4번째 늑간을 통하여 개흉하였다. 약 10×7×5cm 크기의 피막을 가진 회갈색 종괴가 우측 흉곽 거의 전체를 차지하고 우폐 중엽 및 하엽을 완전히 압박하고 있었

* 국립의료원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center

본 논문은 1994년도 국립의료원의 임상연구비 보조로 이루어 졌음

논문접수번호: 941010-6 심사통과일: 1994년 11월 19일

통신저자: 정승혁, (100-196) 서울시 중구 을지로6가 18-79, Tel. (02) 260-7177, Fax. (02) 273-7508

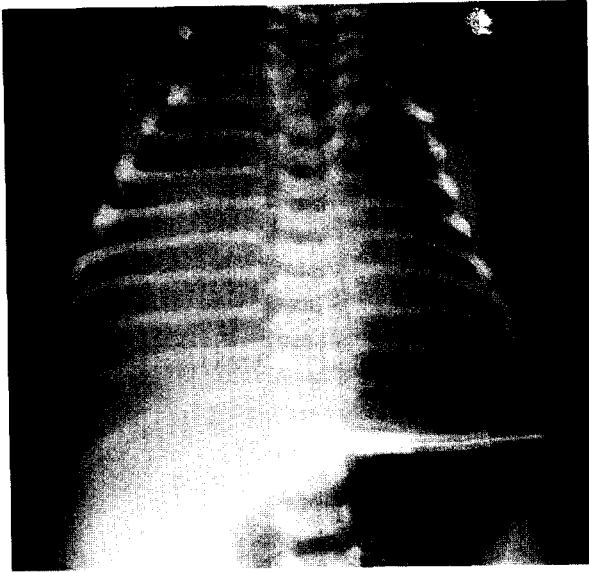


Fig. 1. 수술 전 단순흉부 X-선 소견

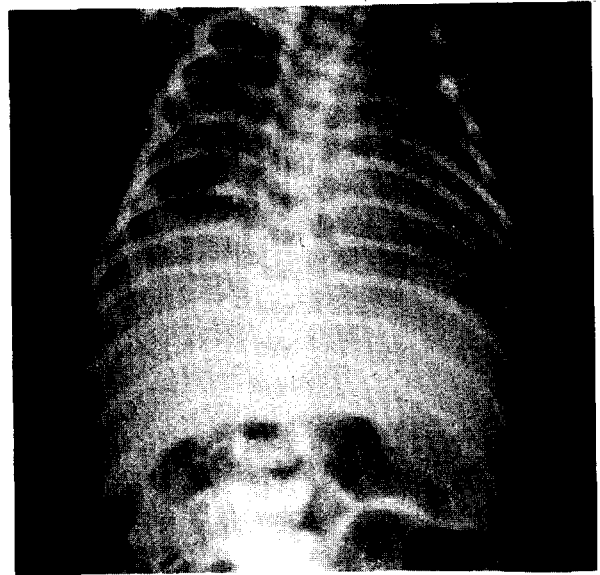


Fig. 2. 수술 후 단순흉부 X-선 소견

다. 종괴는 주변조직을 침범하지는 않았고 늑흉막과 증격 흉막에 유착되어 있었고 상대정맥에 접촉하고 있었다. 종괴는 완전히 제거되었고 허탈된 우측폐는 정상적으로 팽창하였다(Fig. 2). 수술 후 환아는 농흉 및 패혈증 소견을 보였으나 수술 38일만에 완쾌되어 퇴원할 수 있었다.

조직병리소견:육안적으로 종괴는 크기 9×6×4cm, 무게 100gm으로서 주로 충실성(solid)부위로 이루어지고 부분적으로 낭포성(cystic)부위가 혼합되어 있었다. 낭포성 부위는 투명한 장액성 액체를 함유하고 연골양 물질을 포함하고 있었다(Fig. 3). 현미경 소견은 위장관, 연골, 골, 간엽조직, 근육, 호흡기, 신경, 피부부속기의 성숙조직과, 미성숙 신경조직이 보였으며, 악성 변화나 다른 미성숙 조직은 보이지 않았다(Fig. 4, 5). 이상의 소견으로 미성숙 기형종으로 진단하였다.

고 찰

증격동에 발생하는 기형종은 서양에서는 전체 증격동 종양의 10% 내외를 차지하며 성인에서는 신경성종양, 흉선종양, 임파종에 이어 네번째로 흔한 종양이며, 소아에서는 신경성종양과 임파종에 이어 세번째로 흔한 종양이라고 한다¹⁾. 그러나 우리나라의 경우는 기형종이 전체 증격동 종양중 가장 빈도가 높다는 보고가 많으며, 이석재 등²⁾이 1983년부터 1992년까지의 국내 보고를 종합한 결과에 의하면 24.4%로서 역시 가장 흔한 증격동 종양이었다. 증



Fig. 3. 절단면 소견

격동 기형종은 1) 성숙 기형종 2) 미성숙 기형종 3) 악성 기형종으로 분류할 수 있고 이중에서 미성숙 기형종은 극히 빈도가 낮아서 Carter에 의하면 전체 증격동 기형종중에서 1%를 차지하고³⁾, Ito 등에 의하면 0.8%에 불과하였다⁴⁾.

병리학적으로 기형종은 3배엽유래의 조직으로 형성되며, 내배엽조직으로서 호흡기조직, 소화기조직, 중배엽조



Fig. 4. 광학 현미경 소견. 피부, 위장관 상피세포, 연골, 골, 간엽조직 등이 보임.



Fig. 5. 광학 현미경 소견. 미성숙 신경조직이 보임.

직으로서 결합조직, 혈관조직, 외배엽조직으로서 피부, 치아, 신경을 포함한다. 미성숙 기형종은 3배엽유래의 성숙한 조직과 미성숙한 조직이 혼재하는 소견을 보이며 미성숙한 소견은 신경조직에 많다⁵⁾. 본 증례에서도 신경조직에 미성숙한 소견을 보였다.

증상으로는 상대정맥 및 기관지 등을 압박하여 기침, 호흡곤란, 흉통 등을 나타낼 수 있으나 증상없이 우연히 흉부 단순촬영상 발견되는 수도 많다.

종격동 기형종의 술전진단은 단순 흉부 X-ray 촬영과 CT, MRI 등 방사선 검사가 매우 유용하며, 경피적 흡인생검 등의 침습적 진단법은 그리 큰 도움을 주지 못한다고 한다²⁾. 기형종은 원칙적으로 전부종격동에서 발생하고 아주 드물게 후부종격동에서 발생한다⁶⁾. 전산화 단층촬영상 석회침착이나 지방성 조직을 발견할 경우 비전형적인 위치의 기형종도 진단할 수 있으며 석회침착은 20~43%에서 관찰되고 후부종격동에서 지방조직을 보일 경우 신경성 종양과의 중요한 감별점이 된다⁷⁾. 본 증례의 경우 환아의 상태가 위중하고 인공호흡기를 부착한 상태에서 흉부전산화 단층촬영이 곤란하여 그 대안으로서 흉부 초음파검사를 실시하였던 것이나 이로서도 종양의 존재 및 종격동 내에서의 위치확인으로 술전 진단이 가능하여 의미가 있을 것으로 생각된다.

종격동 미성숙 기형종의 예후는 병리학적 소견과 직접 연관되지는 않고 Carter에 의하면 발증시의 연령이 중요한 인자로 작용하여 15세 이상에서는 극히 예후가 불량하여 거의 전례가 1년 이내에 광범위한 전이로 사망한 반면, 15세 미만 특히 영아에서는 성숙 기형종과 비슷하게 양성의 임상 경과를 취한다고 한다³⁾. 본원의 치험례에서도 17세

남자의 연속적 재발성 미성숙 기형종에서 4차례의 수술에도 불구하고 결국 사망한 예가 있었다⁸⁾. 따라서 15세 미만의 미성숙 기형종에서는 좋은 예후를 기대할 수 있으나, 15세 이상의 미성숙 기형종에서는 악성 기형종과 동일하게 신중한 치료 및 추적검사가 필요할 것으로 생각된다. 본 증례의 경우는 비록 출생지후라는 극단적인 연령이기는 하나 이들 보고에 의하면 매우 예후가 좋을 것으로 기대 된다.

치료는 그 발생위치나 조직학적 분화와는 관계없이 수술적 제거만이 효과적인 치료이며 악성변이나 파열 등의 조기수술로 막을 수 있는 부작용이 생기지 않는 한 좋은 예후를 보이므로 진단 즉시 수술해 주는 것이 좋다.

참고 문헌

1. Silverman NA, Sabiston DC Jr. *Mediastinal Masses*. Surg Clin North Am 1980; 60: 757-61
2. 이석재, 성숙환, 홍종면, 서필원, 김주현. 종격동 종양의 외과적 고찰. 대흉외지 1993; 26: 395-402
3. Carter D. *Benign Clinical Behavior of Immature Mediastinal Teratoma in Infancy and Childhood*. Cancer 1982; 49: 398-402
4. 伊藤元彦, 藤村重文. 縦隔腫瘍アトラス. 東京: 眞興交易醫書出版部. 1987
5. Marchevsky AM, Kaneko M. *Surgical Pathology of the Mediastinum*. New York: Raven Press. 1984.
6. Lewis BD, et al. *Benign Teratomas of Mediastinum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86: 727-32
7. Weinberg B, et al. *Posterior Mediastinal Teratoma (Cystic Dermoid): Diagnosis by Computerized Tomography*. Chest 1980; 77: 694
8. 홍민수, 차경태, 최병철 등. 연속적 재발성 미성숙 기형종의 외과적 치료. 대흉외지 1991; 24: 792-6