

□ 증 려 □

흉선 유암종 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실* 및 진단방사선학교실**

김성민, 김정미, 김연수, 김병철, 손장원, 양석철, 윤호주,
신동호, 박성수, 이정희, 김완섭*, 박문항*, 최요원**

= Abstract =

A Case of Thymic Carcinoid Tumor

Seong Min Kim, M.D., Jeong Mee Kim, M.D., Yeon Soo Kim, M.D.,
Byeong Cheol Kim, M.D., Jang Won Sohn, M.D., Suck Chul Yang, M.D.,
Ho Joo Yoon, M.D., Dong Ho Shin, M.D., Sung Soo Park, M.D., Jung Hee Lee, M.D.,
Wan Seop Kim, M.D*., Moon Hyang Park, M.D*., Yo Won Choi, M.D.**

Departments of Internal Medicine, Pathology and Diagnostic Radiology**,
College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea*

Until 1972, many carcinoid tumors of the thymus were not recognized as distinct lesions and were mistakenly labeled as variants of thymomas. Thymic carcinoid tumors are unusual neoplasms that show different morphological, functional, and behavioral characteristics than those of thymomas. We report a case of a 65-year-old woman with thymic carcinoid tumor. The clinicopathological findings are discussed with a review of the literature.

Key words : Anterior, Mediastinal mass, Thymic carcinoid tumor

서 론

흉선 유암종은 1972년까지 흉선암과 형태학적으로 유사하기 때문에 흉선암의 변종으로 잘못 인식되어 왔는데 최근에 기능상, 생화학적 및 병리학적인 연구가 진행함에 따라 흉선암과 감별이 용이하게 되었다¹⁾. 흉선 유암종은 흉선에 정상적으로 존재하는 Kultschitsky세포에서 기원하며 흉선암과 달리 중증성 근 무력증이나 적혈구 형성 부전증을 동반하지는 않으나,

내분비 질환을 간혹 동반하면서 흉선암보다는 주위 조직으로의 침윤 및 전이가 잘된다²⁾. 원발성 흉선 유암종은 1972년 Rosai와 Higa³⁾가 처음으로 보고한 이래 최근까지 100예 이하로 보고되고 있다. 국내에서는 1983년 이등⁴⁾이 처음 보고한 이후 내과에서 보고한 예는 단 2예만 있을 뿐이다^{5,6)}.

저자들은 68세 여자에서 전종격동에 발생한 흉선 유암종 1예를 광학 및 전자 현미경소견들로 확인하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 구 0 회, 68세, 여자

주소: 우측 흉부불쾌감

현병력: 내원 17년전까지 건강하였으며, 우측 흉부불쾌감으로 본원에 내원함.

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음

흡연력: 없음

이학적 소견: 내원 당시 혈압은 120/80mmHg, 체온은 36.4°C, 맥박수는 분당 82회, 호흡수는 20회였고, 마른양상이었으며, 의식은 정상이었다. 두경부 검사상 쇄골위상의 1×1cm 크기의 단단하고 고정되어 있는 임파절을 촉진할 수 있었다. 청진상 정상이었으며 복부검사상 간이나 비장의 비대소견은 없었다.

검사소견: 내원당시 시행한 말초혈액검사상 혈색소 10.1gm/dl, 헤마토크리트, 31.6%, 백혈구 6,400/mm³ (중성구 65%, band 중성구 1%, 임파구 27%, 단핵구 3%, 비정형성 임파구 1%), 혈소판 359,000/mm³이었으며, 동맥혈가스분석 검사상 pH 7.426, PO₂ 83.8 mmHg, PCO₂ 49.7 mmHg, HCO₃ 32.6 m mol/l,

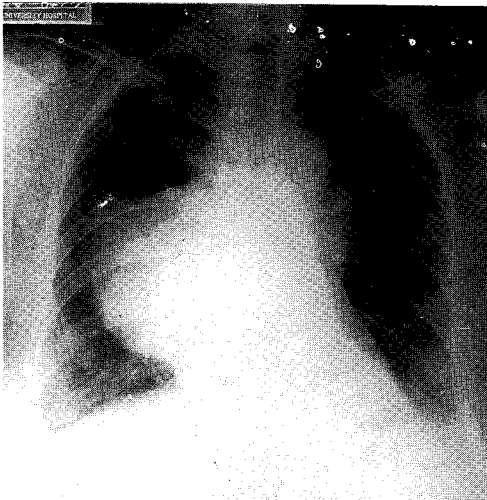


Fig. 1. Huge well marginated anterior mediastinal mass obliterating right cardiac border and well demarcating mass is seen at upper left hilum

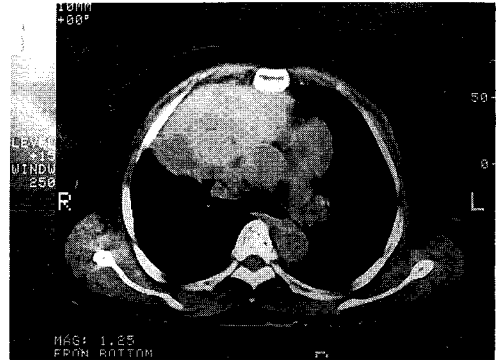


Fig. 2. On computed tomography of the chest, well marginated huge lobulated anterior mediastinal mass is compressing heart structure and anterior chest wall. There is low density area, which seems to be necrosis

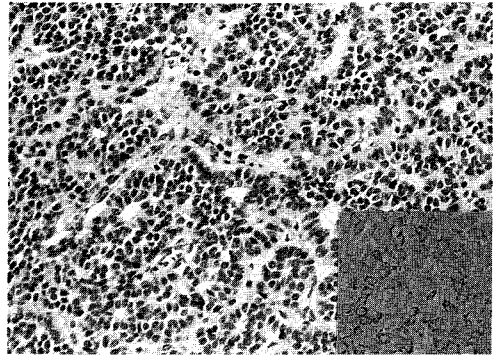


Fig. 3. A. Classic organoid growth pattern in thymic carcinoid wherein monomorphic cells were arranged in trabeculae or cords with rosettes (Hematoxylin Eosin stain, ×100)

산소포화도는 96.3%이었다. 혈청생화학 검사상 FBS 85mg/dl, BUN 23mg/dl, creatinine 0.5mg/dl, Na⁺ 139mEq/L, K⁺ 4.6mEq/L, Ca 9.2mg/dl, P 4.0mg/dl, 총단백질 6.4gm/dl, 알부민 3.2gm/dl, AST 48U, ALT 57U, Alkaline phosphatase 133 U 였다. 소변검사상 SG 1.010, 단백 (-), 당

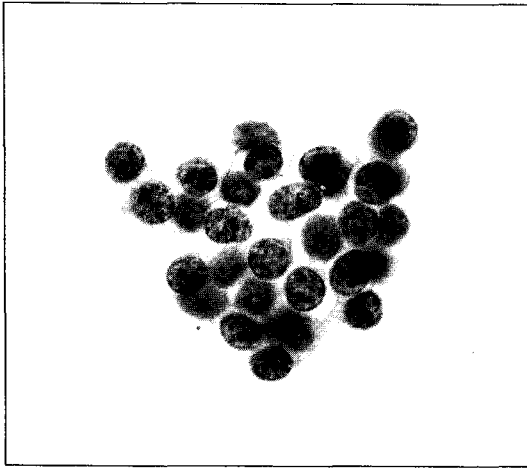


Fig. 3. B. The cytoplasm contained numerous argyrophilic granules (Grimelius, $\times 100$)

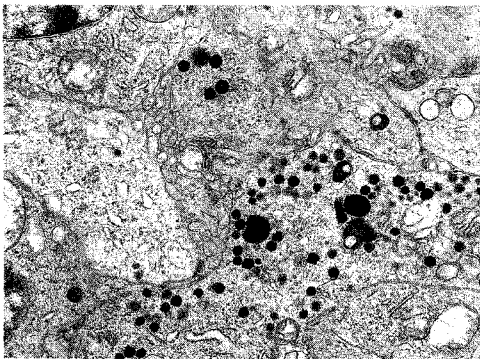


Fig. 4. Electron micrograph of thymic carcinoid, showing cytoplasmic neurosecretory granules ($\times 100,000$)

(-), 케톤 (-), bile (-)였다. β -human chorionic gonadotropin 6.3mIU/ml, α -fetoprotein 1.8 ng/ml, carcinoembryonic antigen 1.0ug/l, neuron specific enolase 19.5ng/ml (normal 0-10)였다. 세차례 객담세포학적 검사상 악성세포들은 보이지 않았고 심전도상 limb lead에서 low voltage QRS 소견을 보였다. 폐기능검사상 FVC 1.97L(predicted value의 86.7%), FEV₁ 1.60L(predicted value의 87.6%), FEV₁/FVC 81.2% (predicted value의

101%)였다. 쇄골위상의 입파절에서 침흡인생검을 실시하였으나 reactive hyperplasia 소견이었다.

방사선 소견: 흉부 X-선상 우측 심장경계를 소멸시키는 전방 종격동에 경계가 뚜렷한 거대한 종괴소견 및 좌측 폐문부의 종괴소견을 보였다. 흉부 컴퓨터 단층촬영상 심장 및 전방 흉벽을 압박하는 소엽상의 거대한 종괴소견을 보였으며, 종괴내부에는 괴사양상의 소견을 나타냈다 (Fig.1 및 Fig.2). 복부초음파검사상 췌장주위에 다발성 입파절이상증 소견이 있었다.

병리소견: 병리과에서 받은 조직은 6 \times 5 \times 2cm 크기의 우폐상엽의 전방분절에서 췌기모양의 분홍빛을 띠는 생검조직이었다. 광학 현미경상 흉선유암종의 전형적인 기관과 유사한 성장양상이며 단형성의 세포들이 로젯(rosette)들을 형성하면서 trabeculae나 cord들내 정돈되어 있다(Fig.3 a). 세포질은 수많은 argyrophil과립들을 포함하고 있고(Fig.3 b) 전자현미경상 세포질내 크기가 140내지 220nm인 신경분비성과립(neurosecretory granule)들을 보여주고 있다(Fig.4). 흉선종양에서 실시한 immunoperoxidase염색상 neuron specific enolase 및 chromogranin에 대하여 약양성반응을 나타냈다.

치료 및 경과: 환자는 종괴의 탐색 개흉술상, 종괴의 크기는 12 \times 10 \times 8cm의 크기였으며 폐실질부, 상대정맥, 심낭 및 흉벽에 전이소견이 있었고 종괴에서 일부조직들을 채취하여 병리학교실에 보내졌다. 그후 환자는 41.4Gy의 방사선치료를 하였으나 퇴원후 1주일 만에 사망하였다.

고 찰

흉선 유암종은 대부분 성인 남자에서 발생하며 무증상, 흉통, 호흡곤란, 기침등의 증상을 보이기도 한다⁷⁾. 본예에서는 여자에서 발생하였으며 우측 흉부불쾌감을 호소하였다.

전종격에 발생하는 질환들은 흉선의 병변들, 임파종, 섬유종, 지방종, germ cell tumor들이다. 흉선암은 후종격동에서 발생한 예도 보고되고 있지만은 전

종격에 발생하는 질환 중 가장 흔하며, 내분비 증후군을 동반하지 않는 흉선 유암종의 가장 흔한 양상은 전종격의 종괴로 나타난다⁸⁾. 흉선종, 기관지 유암종, 이소성 부갑상선종, 흉선의 과형성, 흉선의 태생종등과 감별진단을 요한다.

흉선 유암종의 50%에서 쿠싱 증후군, 다발성 내분비 종양 증후군, 항이노호르몬 분비 이상 증후군등의 내분비질환과 관련이 있고 그 이외에 다발성근염, 곤봉지, 다발성관절이상 및 심낭염이 보고되고있다²⁾. Wick 등⁷⁾은 보고한 12예 중 5예(41.7%)에서 내분비 이상증후군과 관련이 있었다 하였다. 본예에서는 상기한 내분비질환들을 동반하지는 않았다.

흉선 유암종은 증세가 특이하지 않고 흉부 X선 및 전산화 단층사진으로는 흉선암과 감별이 어렵기 때문에 병리학적 소견으로 확진할 수 있다. 흉선 유암종의 특징적인 구조는 광학 현미경상 중앙에 lumen을 가지는 로켓모양과 비교적 큰 원형 또는 난형의 세포의 ball 모양이다. Diazo 반응과 argentaffin반응은 음성이며 argyrophil과립이 관찰되는 세포들이 산재되어 있다^{3,7)}. 본예에서도 광학 현미경상 전형적인 기관과 유사한 성장양상이며 단형성의 세포들이 로켓들을 형성하면서 trabeculae나 cord들내 정돈되어 있었고 세포질은 수많은 argyrophil과립들을 포함하고 있었다. 전자현미경상 세포질내 다른 foregut유암종에서 관찰되는 것과같은 크기가 100~300nm인 신경분비성과립들이 관찰되며 이과립들은 막에 둘러싸여 있으며 electron dense하다. 흉선종에서 관찰되는 교소체(desmosome), tonofilament, 신장된 세포질돌기들은 관찰되지 않는다. 본예에서도 전자현미경상 세포질내 크기가 140내지 220nm인 신경분비성과립들을 보여주고 있었다.

흉선 유암종은 주위조직으로의 침윤이 50%에서 발생하는데 비하여 흉선종에서는 35%에서 존재하며, 흉곽의 전이는 흉선 유암종이 흉선종보다 빈번하여 70%에서 임파절, 골전이 및 다른부위에 전이할 수 있다⁸⁾. 본예에서는 폐실질부, 상대정맥, 심낭 및 흉벽에 침윤 및 전이소견이 있었다.

흉선 유암종의 치료는 유암종에 침입을 받은 주위조직을 포함한 흉선의 광범위 적출을 원칙으로 하며 수술후 재발성이거나 수술후에도 유암종이 지속적으로 남아 있을시 방사선 치료를 시행하는데 본예에서는 수술시 주위장기와 유착이 심하여 탐색개흉술만 시행하였고 방사선치료만을 시행하였다. 흉선 유암종은 처음 진단후 생존기간이 1개월내지 15년 보고되고 있으나^{2,7)} 본예에 있어서는 진단후 일개월 생존한후 사망하였다.

요 약

저자들은 68세 여자에서 전종격동에 발생한 흉선 유암종 1예를 광학 및 전자현미경소견들로 확진하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Levine GD, Rosai J. Thymic hyperplasia and neoplasia : A review of current concepts. Human Pathol 9 : 495, 1978
2. Economopoulos GC, Lewis JW, Lee MW, Silverman NA : Carcinoid tumors of the thymus. Ann Thorac Surg 50 : 58, 1990
3. Rosai J, Higa E. Mediastinal endocrine neoplasm of probably thymic origin, related to carcinoid tumor : clinicopathologic study of 8 cases. Cancer 29 : 1061, 1972
4. 이교영, 양기화, 김원일, 김선무, 이종무 : 흉선 유암종 1예. 대한병리학회지 17 : 447, 1983
5. 오광제, 윤여운, 안철민, 손희영, 김성규, 김기호, 정순희, 최인준 : 흉선 carcinoid 1예. 결핵 및 호흡기질환 33 : 116, 1986
6. 정인성, 김원, 이용철, 이양근, 이동근 : 흉선 유암종 1예. 대한내과학회지 47 : 421, 1994
7. Wick MR, Scheithauer BW : Thymic carcinoid ; A histologic, immunohistochemical, and ul-

- trastructural study of 12cases. *Cancer* 53 : 475, 1984
8. Ringertz N, Lidholm SO. Mediastinal tumors and cysts. *J Thorac Surg* 31 : 458, 1956
9. Wick MR, Carney JA, Bernaty PE, Brown LR : Primary mediastinal carcinoid tumors. *Am J Surg Pathol* 6 : 195, 1982