

□증례□

주위 조직으로 파열된 종격동 기형종 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리학교실*, 흉부외과학교실†

전정배, 정정환, 문태훈, 조재화, 류정선, 곽승민, 이홍렬, 조철호, 한혜승*, 김광호†

= Abstract =

Spontaneous Rupture of Mediastinal Teratoma into Adjacent Tissues

Jeong Bae Jeon, M.D., Chung Chung Hwan, M.D., Tai Hoon Moon, M.D.,

Jae Wha Cho, M.D., Jeong Seon Ryu, M.D., Seung Min Kwak, M.D.,

Hong Lyeol Lee, M.D., Chul Ho Cho, M.D., Hye Seung Han, M.D.* , Kwang Ho Kim.M.D.†

Department of Internal Medicine, Pathology, and †Thoracic Cardiovascular Surgery,*

Inha University College of Medicine, Inchon, Korea

Mediastinal teratomas are rare and represent less than 10 per cent of all mediastinal tumors. Almost all arise in the anterosuperior mediastinal compartment, and most symptoms, when present, result from compression of adjacent structures. They contain different tissues derived from all three germinal layers, with the prevalence of ectodermal elements which can include hair, teeth and sebaceous material. Benign teratomas may rupture into adjacent organs. Up to 36% of all mediastinal teratomas rupture, most frequently into the lung and bronchial tree, followed by the pleural space, pericardial space, or great vessels. The signs and symptoms of a ruptured teratoma vary with the structures involved. We report a case of mediastinal teratoma ruptured spontaneously in a 18 year old female who experienced 4 or 5 times of hemoptysis for 1 year and sudden onset of pleural effusion, pericardial effusion and pneumonia. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 1999, 47 : 400-405)

Key words : Teratoma, Mediastinum, Hemoptysis, Pericardial effusion, Pleural effusion.

Address for correspondence :

Jeong Seon Ryu, M.D.

Department of Internal Medicine, Inha University Hospital,
7-206 3ga Shinheung-dong Chung-ku, Inchon, 400-103, Korea

Phone : 032-890-2397 · 3490 Fax : 032-882-6578 E-mail : jsryu@inha.ac.kr

서 론

종격동 종양 중 가장 흔한 일차성 생식세포 종양은 외배엽, 중배엽 및 내배엽을 포함하는 낭포성 기형종으로 대개 전상부 종격동에 위치한다. 종격동 기형종은 보통 양성인 경우가 많으며 대개는 증상이 없이 우연히 발견되는 경우가 가장 많으나 압박이나 천공, 파열 등에 의해 증상이 나타나기도 한다¹. 그러나 객혈, 호흡곤란, 기침 등의 증상이 종격동 기형종에만 나타나는 특유한 것이 아니기 때문에 진단이 어려워지는 경우가 있다².

1939년 Wheeler가 종격동 기형종이 늑막강으로 파열된 1예를 보고한 이래 종격동 기형종이 기관지, 대동맥, 심낭, 상공정맥, 식도, 흉벽 등의 인접장기로 파열된 예들이 보고되었으나 폐렴, 심낭삼출, 객혈, 흉막삼출이 같이 동반된 보고는 없었다³.

본 예는 객혈이 간헐적으로 지속되던 18세 여자 환자에서 종격동 기형종의 자연파열에 의해 갑자기 발생한 흉막삼출, 심낭삼출, 폐렴이 동시에 발생한 환자를 개흉술로 종양을 제거하여 치료한 드문 증례로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자 : 김○미, 18세, 여자

주소 : 갑자기 발생한 흉통, 호흡곤란, 객혈

현병력 : 환자는 내원전 3년간 4-5차례의 불규칙한 객혈이 있어온 환자로 특별한 치료 없이 지내오다 내원 당일 갑자기 발생한 좌측 흉통, 호흡곤란, 발열과 객혈을 주소로 개인병원 방문하여 시행한 흉부 X-선 검사상 경도의 흉막삼출, 심낭삼출 등의 소견이 있어 정밀검사 위하여 본원으로 전원되어 입원하였다. 입원 후 흉막천자, 심초음파 등의 검사를 시행하였고, 종격동 종양 여부를 확인하기 위한 흉부 전산화 단층촬영술 및 기관지 동맥조영술을 시행하려 하였으나 증상이 호전되었고 환자의 개인사정으로 자의퇴원 하였다. 이후 별 다른 증상 없이 지내다 퇴원 50일 후, 2일간

80ml의 객혈로 본원을 다시 방문하여 입원하였다.

기족력, 과거력, 사회력 : 특이사항 없음

개인력 : 흡연력은 없었고 월경은 주기적이었으나 시기적으로 객혈과 일치하지는 않았다.

신체 검사소견 : 환자는 내원 당시 객혈은 없었으나 급성 병색과 경도의 호흡곤란, 발열, 좌측 흉통을 호소하였고 환자의 객담에서 모발, 피지 등의 성분은 없었다. 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수 110회/분, 호흡수는 24회/분이었고 체온은 39.2°C 이었다. 흉부 청진상 좌측 하부 폐야에서 호흡음이 감소되어 있었으나, 경부의 입파절 종대나 경정맥의 올혈은 보이지 않았고, 심잡음도 들리지 않았다. 복부 및 사지 진찰에서 특이 소견은 없었다.

검사실 소견 : 첫 번째 입원 당시 말초혈액 검사상 백혈구 17,200/mm³ (호중구 74.6%, 림프구 15.7%, 단핵구 9.0%, 호산구 0.1%), 혈색소 11.5g/dl, 헤마토크리트 34.4%, 혈소판 355,000/mm³이었고 적혈구 침강속도는 51mm/hr이었고 CRP는 18.1mg/dl로 증가되었다. 혈청 생화학 검사 상 혈당은 96.0mg/dl, LDH 366 IU/L, 총 단백질 6.3mg/dl, 알부민 3.6mg/dl, 혈액요소질소 12.0mg/dl이 크레아티닌 0.8mg/dl이었고 면역혈청검사상 류마티스 인자는 음성, 자가핵항체 음성이었다. 좌측 흉수천자 검사상 흉수는 pH 7.0이며 장액성 이었고, 적혈구 20500/mm³, 백혈구 1500/mm³ (호중구 88%, 림프구 %, 단핵구 %, 호산구 %)였다. 흉수의 생화학 검사상 단백질 4.9mg/dl, LDH 402mg/dl, 포도당 145mg/dl였고, ADA 14IU/L, CEA 3.5ng/ml이었다.

방사선 소견 : 첫 번째 내원 당시 단순 흉부 X-선 검사상 중등도의 심비대와 좌측 폐문부가 증대되었으며 양측 늑막격막 각이 약간 둔탁하게 흐려져 보였고 좌하엽에 구역성 허탈 소견이 관찰되었으나, 두 번째 내원하여 시행한 흉부 X-선 검사에서는 좌측 폐문부 증대이외에 특이 소견이 없었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층촬영상 전종격동에 직경 2.5cm의 원형 종괴가 있었고 종괴 내부에는 HU -72.5, -95로 측정되는 지방성분이 관찰되었으며(Fig. 2) 종괴와 기관지가 연

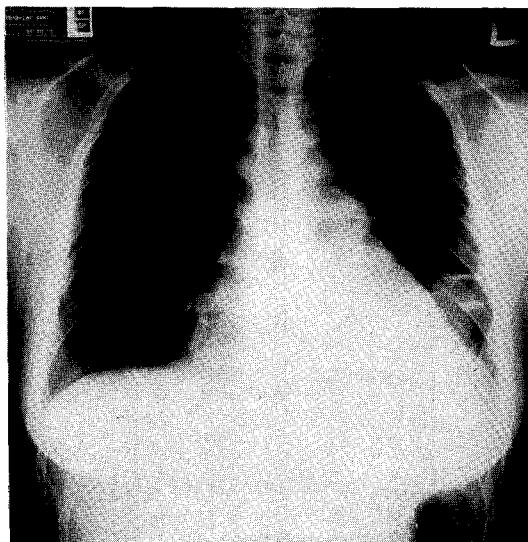


Fig. 1. Chest PA of 2nd admission shows improved cardiomegaly and both effusions, but shows persistent Lt parahilar enlargement.

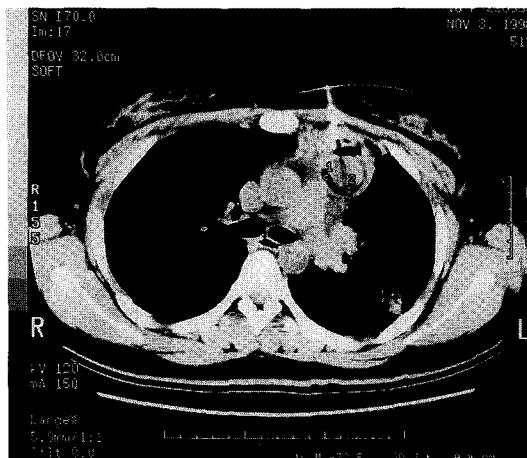


Fig. 2. Chest CT shows cystic round mass composed of variable internal architecture including fat component, measured HU - 72.5(1) and -95(2).

결된 소견을 보여서 기형종의 파열이 의심되었다. 객 혈의 출혈부위를 확인하기 위하여 시행한 기관지동맥 조영술상 좌측 폐문부 주변에 혈관이 집중하여 밀집된

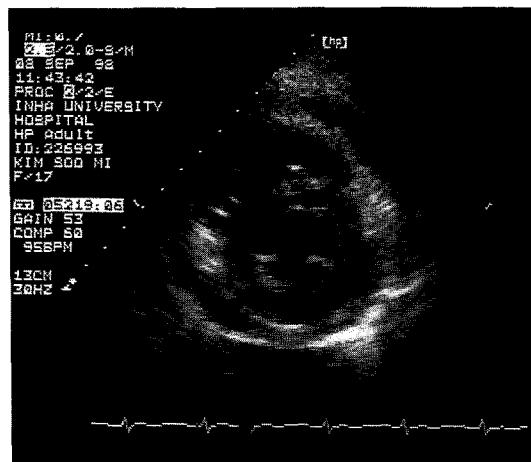


Fig. 3. Echocardiography shows moderate pericardial effusion.

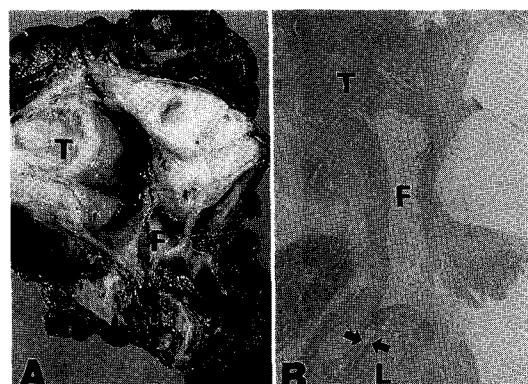


Fig. 4. A : Gross photograph of the fistula(F) between mature teratoma(T) and the bronchiole(Arrow) of the lung (L)
B : Low magnification photomicrograph of the fistula.

부분이 관찰되었고, 심초음파 검사상 중등도의 심낭수출 소견을 보였다(Fig. 3).

수술소견 : 전신 마취하에 홍강경으로 종양의 절제를 시도하였으나 주변 조직과의 심한 유착으로 부득이 좌측 제 5 늑간을 통하여 개흉술을 시행하였다. 종괴의 표면은 단단하였고 섬유 막으로 덮여서 종격동 전상부에 위치하였다. 종괴는 폐의 좌상엽과 심하게 유착되



Fig. 5. The fistula within the mature teratoma is covered with gastrointestinal epithelium.

어 있었고 특히 좌상엽 전구역과 심하게 유착되어 있어서 주변 조직으로부터 종괴를 일부 박리한 후 좌상엽 전구역과 같이 절제하였다.

병리학적소견 : 육안 적으로 종격동내 종괴는 부분적으로 흉선에 의해 둘러싸여 있었고 크기는 $4.5\text{cm} \times 4.3\text{cm} \times 2.8\text{cm}$ 이었다. 주변 폐 조직과 심하게 유착되어 있었으며 흉막이 두꺼워져 있었다. 종괴는 황백색의 충실성 종괴였고 부분적으로 낭성 병변을 동반하고 있으며 좌상엽 세기관지와 통하는 누공을 형성하고 있었다(Fig. 4). 조직학적으로 종괴는 편평상피, 피지선, 연골, 평활근 조직, 지방 조직, 위장관 점막, 기관 및 기관지상피, 췌장 조직 등으로 이루어진 양성 기형종이었고, 종괴의 누공을 형성하고 있는 부위는 위장관 점막으로 덮여 있었다(Fig. 5). 누공 주변 폐 실질 조직은 섬유화 및 만성 염증 소견을 보였고 누공 주변 흉막에서는 두꺼워진 혈관들이 다수 관찰되었다.

경과 및 치료 : 수술 2개월 후 환자는 증세의 호전과 함께 흉부 X-선 검사상 더 이상의 흉막삼출 소견과 심비대 소견을 보이지 않았다.

고 찰

양성 기형종(benign teratoma)은 전체 종격동 종양의 5-8%의 빈도를 보이며 종격동 생식세포 종양

(germ cell tumor)의 약 80%를 차지한다. 다른 이름으로 성숙기형종(mature teratoma), 유피낭종(dermoid cyst), 기형유피종(teratodermoid)으로 불리며 95%가 전상부 종격동에서 발생하며 약 5%에서만 후종격동에 위치한다¹⁻³. 양성 기형종은 잘 분화된 외배엽, 중배엽, 내배엽의 성숙 조직으로 구성된 종양으로 성선에 가장 흔히 발생하며 성선외 분포는 뇌강, 종격동, 후복벽부, 천골미골부 등 주로 인체의 중앙선에 위치한다. 종격동의 양성 기형종은 모든 연령 대에서 발견되나 10대나 20대에 가장 많은 빈도를 보이며 성별 차이는 관찰되지 않는다².

종격동에 위치한 양성 기형종의 증상은 보통 성인이 될 때까지 없는 것이 특징이고, 증상이 나타난다고 하더라도 종양 자체에 의한 것이 아니고 주위 장기를 압박하거나 감염, 파열 등의 합병증에 의한 증상이 대부분이다. 그러나, 일부 환자에서 흉부, 배부, 견갑 부위의 통증이나 기침을 동반한 호흡곤란 등이 관찰되기도 한다^{4,5}.

종격동의 양성 기형종은 드물게 인접 조직으로 파열되어 여러 증상을 일으킬 수 있다. 종양이 세기관지로 파열되면 객혈을 보일 수 있고 머리카락(trichoptysis)이나 피지물질이 객담에 혼합되기도 한다. 폐 실질로 파열되면 폐렴을 유발하여 발열, 기침, 호흡곤란 등을 보일 수 있고, 흉강 내로 파열시 화학적 흉막 염에 의한 흉통과 요통을 나타내기도 한다^{6,7}. 또한 드물게 기흉, 심낭압진, 대동맥이나 대정맥 파열 등이 발생할 수도 있으나 이렇게 심한 합병증들은 진단 방법의 향상으로 점차 감소되고 있다. 종양의 파열은 종격동 기형종의 가장 심각한 합병증으로 흉막염, 심낭 삼출, 객혈 등의 소견이 동반될 수 있어 침윤성 악성 종양과 감별이 필요한 상태로 발견되는 경우도 있다. 악성 종양과의 감별점은 흉부 전산화 단층 촬영상 보이는 석회화, 지방조직 소견 등으로 연령상 초기 성년기에 발생하며, 증상이 갑자기 발생하는 점이 감별점이 될 수 있다⁸.

본 예는 다른 종격동 기형종에 비하여 종괴의 크기가 작았고 장기간에 걸친 객혈이 특징적이어서 폐내

자궁내막증, 기관지성 결핵 등 객혈의 다른 원인들과 감별하는 것이 중요하였고 내원 당시 중등도의 심낭삼출 및 흉막삼출로 인하여 일시적으로 발생한 심부전의 다른 원인을 고려해야 하는 등 내원 당시 진단이 어려웠다. 본 예에서 보였던 폐렴은 양성 기형종 종괴의 주위 조직 압박효과 및 파열과 관련된 만성적 화학적 자극이 주된 원인으로 생각되었고 세균성 폐렴이 동반되었을 것으로 추정되었으나 미생물학적 증거는 없었다.

기형종이 파열되는 기전으로 종양에 췌장 조직, 타액선 분비조직, 장 상피 조직 등의 분비물에 의한 자가분해로 종양이 파열되는 설명이 가장 설득력이 있으나 화학적 염증반응, 종양의 크기 증가에 의한 허혈성 궤사, 감염 등도 원인으로 고려되었다⁹. Schlumberger는 악성 종양에는 잘 분화된 기능성 조직이 없기 때문에 소화효소를 분비하지 못하므로 악성 기형종에서는 염증이나 감염 및 누공을 거의 형성하지 않는다고 하였다¹⁰. 본 예에서도 종양 내에서 췌장 조직이 발견되었으나 흉수에서 증가된 소화효소를 확인하지 못하여 기형종 파열의 직접적인 원인을 알기 어려웠으나 종양의 크기가 작아서 허혈성 궤사, 압박성 궤사의 가능성이 적었기 때문에 자가분해에 의한 가능성이 높다고 생각하였다.

단순 흉부 방사선학적 소견으로는, 파열되기 전의 양성 기형종은 대부분 낭성으로 매끈하고 원형 또는 난형의 경계가 분명한 전종격동 종괴로 나타나며 폐실질로 파열시 화학적 폐렴에 의한 폐 침윤 소견을 보이나 세균성 폐렴과 감별이 어려우나 흉막삼출, 심낭삼출이 동반되었고 이의 양상이 급격히 발생하였다면 세균성 폐렴과의 감별에 도움을 줄 수 있다¹¹. 종격동 기형종의 약 25%에서 종괴 벽이나 종괴 내부에 석회화가 나타나고, 15~40%에서 골이나 치아가 동반되어 보이는데, 이런 경우 기형종 진단에 있어 가장 믿을만한 수술 전 소견이 된다^{7,11}. 단순 X-선 검사상 공기-수면이 보이는 경우, 기도와의 교통이 있음을 나타내며 일부 보고자는 기-수면이 보이는 경우를 기형종에 특이한 소견으로 보았다¹². 흉부 전산화 단층

촬영은 내부에 지방, 액체, 골, 연골 등의 다양한 밀도를 보이는 전종격동 종괴가 나타난다¹¹. 본 증례에서도 흉부 전산화 단층촬영에서 종괴 내에 HU가 -72.5와 -95인 지방조직 소견이 있었고 종괴 내부에 다양한 밀도가 관찰되었다.

기형종의 치료로는 다른 종양과 마찬가지로 가능한 조기에 외과적 절제를 시행해야 하며 양성이라도 시기적으로 늦을 경우 악성화가 될 수 있고 인접장기를 압박하여 유착되면 제거하기 힘들고 출혈, 감염 등이 발생할 수 있어 조기진단 및 절제가 중요하다. 대부분의 경우 쉽게 박리되지만 일부 유착이 심한 경우는 완전제거가 어려운 경우도 있으며 종양-기관지루(Tumorobronchial fistula)가 생긴 경우는 염절제술이 필요한 경우도 있다¹³. 본 증례에서도 수술 전 흉부 전산화 단층촬영상 종양-기관지루가 의심되었고 수술 후 병리소견에서 이를 확인할 수 있을 정도로 주위 조직과 유착이 심하여 종양과 좌상엽 전구역을 같이 절제하였다. 예후는 좋으며 종양이 완전히 제거되면 완치가 가능하다.

요 약

저자들은 간헐적으로 객혈을 하였던 18세 여자 환자에서 종격동 기형종의 자연파열에 의해 발현될 수 있는 심낭삼출 및 흉막삼출, 폐렴, 객혈 등의 소견이 동시에 발현된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Davis RD, Oldham HN, Sabiston DC:Primary cysts and neoplasms of the mediastinum; recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management, and results. Ann Thorac Surg 1987;44:229-34.
2. Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, Farrow GM, Knapp RH, Muhm JR:Benign teratoma of the

— Spontaneous rupture of mediastinal teratoma into adjacent tissues —

- mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86:727-31.
3. Wheeler D:Dermoid cyst of mediastinum with rupture into pleural cavity. Canad Med Ass J 1939;41:235-8.
4. Sasaka K, Kurihara Y, Nakajima Y, Seto Y, Endo I, Ishikawa T:Spontaneous rupture. A complication of benign mature teratomas of the mediastinum. AJR 1998;170:323-6.
5. Choi SJ, Lee JS, Song KS, Lim TH:Mediastinal teratoma. CT differentiation of ruptured and unruptured tumors. AJR 1998;171:591-4.
6. Ashour M, Hawass N, Adam KA, Joharji I: Spontaneous intrapleural rupture of mediastinal teratoma. Respir Med 1984;87:69-72.
7. Feo CF, Chironi G, Porcu A, Scanu AM, Dettori G:Videothoracoscopic removal of a mediastinal teratoma. Am Surg 1997;63:459-61.
8. Southgate J, Slade PR:Teratomatoid cyst of the mediastinum with pancreatic enzyme secretion. Thorax 1982;37:476-7.
9. 유용규, 안영수, 라동집, 김도진, 이상무, 김현태, 어수택, 김용훈, 박춘식: 전종격동 고형성 종괴. 결핵 및 호흡기질환 1993;40:747-52.
10. 박해문, 김용수, 강정호, 지행옥: 농흉을 합병한 전종격동 기형종 1예. 대한흉부외과학회지 1988;21:535-42.
11. Rice TW,:Benign neoplasms and cysts of the mediastinum. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1992; 4:25-33.
12. Fulcher AS, Proto AV, Jolles H:Cystic teratoma of the mediastinum;Demonstration of fat/fluid level. Am J Radiol.1990;154:259-60.
13. Paterson IM, Cockburn JS:Acute pericarditis due to perforation of a benign mediastinal teratodermoid into the pericardial sac. Thorax 1982;37:863.