

소아의 흉선 과증식증 수술적 치험 1례

- 1례보고 -

김 성 철* · 최 진 호* · 김 진 국* · 심 영 목* · 김 관 민* · 한 정 호**

=Abstract=

Giant Thymic Hyperplasia in Children

- 1 case report -

Sung Chul Kim, M.D.*, Jin Ho Choi, M.D.*, Jhin Gook Kim, M.D.*
Young Mog Shim, M.D.*, Kwhan Mien Kim, M.D.*, Jung Ho Han, M.D.**

Giant thymic Hyperplasia is a rare lesion in children. We report a case of giant thymic hyperplasia in the right anterior mediastinum in a 2 year-old male patient. Presenting symptom was frequent cough and sputum, plain chest X-ray and computed tomography showed huge mass in the right anterior mediastinum. The tumor resection was done through a median sternotomy for the prevention of progression to atelectasis caused by mass effect and tissue diagnosis. An open biopsy specimen showed normal thymic architecture. The patient recovered without any problem and is doing well untill now. We report this rare case of giant thymic hyperplasia with review of the literature.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:964-7)

Key word: 1. Thymic hyperplasia
2. Thymus

증 례

환자는 2세된 남아로 수 개월전부터 자주 반복되는 상기도 감염증상으로 외부 종합병원을 거쳐 내원하였다. 외부병원에서 실시한 흉부 X-선 검사와 조직 검사상 흉선의 과증식증 혹은 흉선종이 의심되었다. 과거력상 특이한 소견은 없었고 기침, 가래, 등의 증상 이외는 별다른 증상은 없었다. 검사실 소견상 입원시 혈액학적 검사상 림프구 수가 55%로

상승되어 있는 것 외에는 정상이었다. 단순 흉부 X-선 검사에서 우측 종격동연에 5×10 cm 정도 크기의 큰 종괴가 관찰되었고(Fig.1), 흉부 컴퓨터 단층 촬영에서 우측 전종격동에 위치하는 것으로 확인되었으며 우측 상엽이 종괴에 의한 압박으로 무기폐화 할 가능성이 있어 보였고 우상엽과 종괴와의 유착 및 침범의 유무는 알 수 없었다(Fig. 2). 조직 검사의 필요성과 우측폐의 압박에 의한 무기폐 진행의 방지를 위한 수술적 적출이 필요하였다.

수술은 흉골정중절개를 통하여 시행하였으며 악성종양의

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Samsung Medical Center School of Medicine, Sungkyunkwan University

**성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 진단병리과

Department of Diagnostic Pathology, Samsung Medical Center School of Medicine, Sungkyunkwan University

논문접수일 : 2001년 6월 26일 심사통과일 : 2001년 9월 26일

책임저자 : 김진국(135-710) 서울특별시 강남구 일원동 50, 삼성서울병원 흉부외과. (Tel) 02-3410-3483, (Fax) 02-3410-0089

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

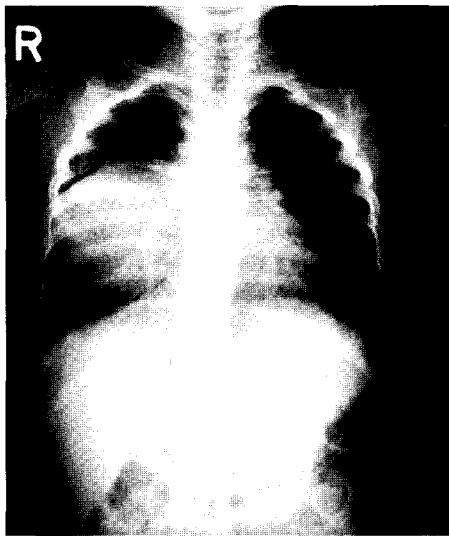


Fig. 1. preoperative chest X ray



Fig. 2. preoperative chest CT



Fig. 3. Gross morphology of thymic mass

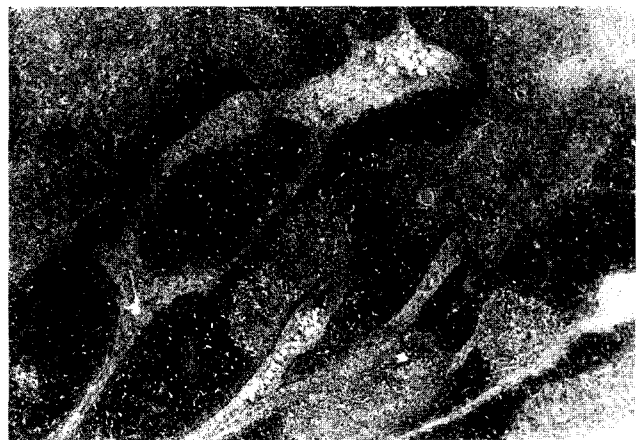


Fig. 4. b) Higher magnification shows the lobulation and sharp separation of cortex from the stalk-like medulla and scattered Hassall's corpuscles are apparent(H&E, ×100).

가능성을 배제할 수 없었기 때문에 우측 흉막을 절개하여 우측 흉강내로의 접근을 하였다. 수술 소견상 종괴는 우측 흉선에서 발생하였으며 종격동측의 흉막과 유착이 있었다. 종괴는 폐엽과의 유착이나 주위 조직의 침범은 없었으며 열은 분홍색의 잘 피막된 상태로 10 × 8 × 4cm 크기였으며 무게는 180 gm이었다(Fig. 3). 종괴의 공급혈관을 박리하여 분리하였고 좌측의 정상 흉선과 양측의 심낭막 지방조직 등을 같이 절제하였다. 조직 검사상 흉선의 cytokeratin 양성세포가 발견되지 않았고 Hassall's corpuscle 등이 남아 있었다. 또한 회색의 단단한 조직이 얇은 섬유성 격벽으로 나뉘어져 있는 등 정상 흉선 조직소견을 보였다(Fig. 4). 술후 시행한 혈액검사상 림프구 수가 23%로 감소된 소견을 보였다. 수술후 환자는 별다른 합병증 없이 회복하여 술후 7일째 퇴원하였다(Fig. 5).

고 찰

흉선의 과식증은 매우 드문 질환으로 현재까지 전세계적으로 약 10례 내외가 보고되고 있으며 국내에서는 아직 보고례가 없다. 흉선 과증식증의 특징적인 소견으로는 첫째, Hassall's corpuscles를 포함하고 있는 주질과 피질로 구성되는 정상 흉선조직 소견을 보이며 둘째, 해당 연령 및 성별 군에 비해 흉선의 무게가 증가된 것이다¹⁾. 또한 흉선 과증식증의 임상적 특징으로는 첫째, 전종격동내 비대된 종괴 소견을 보이며 이중 55%는 정상이 없으며 45%는 호흡곤란 같은 압박증상을 보이며, 둘째, 45%의 환자에서 림프구가 증가되었고 흉선 적출술후 감소하는 소견을 보이며, 셋째, 근무력증 같은 자기면역질환이 없으며, 넷째, 양성의 임상 과정을 보인다²⁾. 정상 흉선의 무게는 1세에서 3세사이일 경우 23~55gm±13gm이며 16세에서 31세 사이일 경우는 34±1gm

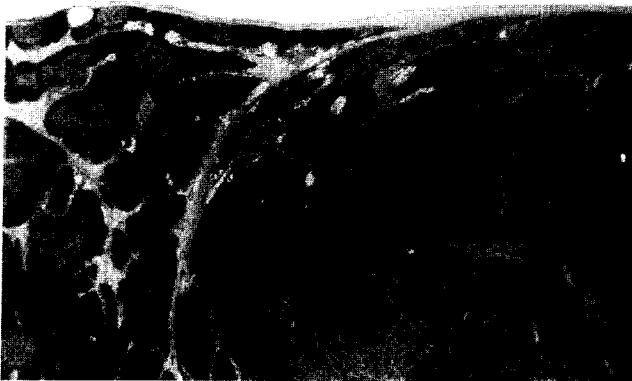


Fig. 5. a) Photomicrography of massive thymic hypertrophy of 2 year-old male showing retension of normal lobular architecture(H&E, ×12.5)

으로 보고되고 있다³⁾. 흉선 과증식증은 정상 흉선 조직을 유지한채로 크기와 무게 모두 증가한 것으로 흉선의 크기나 무게에 관계 없이 비정상적인 조직을 보이는 아림프성(lymphoid) 및 반동성(reactive) 증식과 구별되어야 한다⁴⁾. 발병 원인으로는 생식세포 종양(germ cell tumor)이나 호지킨씨 림프종의 항암제 치료후에 반동현상으로 발생하는 것이 가장 많이 보고되고 있고 그 외 외상이나 Beckwith-Wiedemann 증후군 등으로 추정되고 있으나 이의 발생상의 생물학적 특성이 다른 장기에서는 발견되지 않는 특이한 것이며 정확한 원인이나 예후에 관하여 알려진 것이 없다.

면역조직학적 및 조직학적인 특징은 정상 흉선과 비슷하여, 조직학적 소견은 피질과 수질대로 나뉘어져 있는 소엽성 구조를 가지며 피질 우세성을 보인다. 피질 상피세포는 흉선 세포들 사이로 분포하고 있으며 많은 수의 Hassall's corpuscles 들이 있고 때로 이들은 피질 가까이에 위치 하기도 한다. 조기 지방성퇴행 부분이 존재하기도 한다. 면역조직학적 소견은 수질 주위로 많은 비아림프성 세포 집합이 있으며 이러한 세포 집합을 둘러싸는 세포들은 keratin 과 수질 표식자(TE4)에 대해 강하게 염색되나 피질 표식자(TE3와 CDR2)에 대해서는 약하게 염색된다^{5,6)}.

치료는 다른 전종격동 종양과의 감별 및 종괴압박으로 인

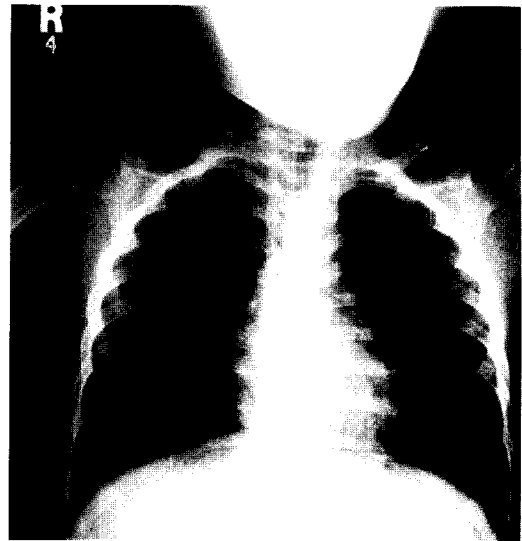


Fig. 6. Postoperative chest X ray

한 증상 경감을 위해 대부분 수술적 치료가 필요하다. 본 증례에서도 악성종양과의 감별 및 종괴의 압박에 의한 무기폐로의 진행을 방지하기 위해 흉선 적출술을 시행하였으며 상기 흉선 과증식증의 특징적인 임상 및 조직소견을 보였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Obaro RO. *True massive hyperplasia*. Clin Radiol 1996;51: 62-4.
2. Ricci C, Pescarmona E, Rendina E A, Venute F. *True thymic hyperplasia : a clinicopathological study*. Ann Thorac Surg 1989;47:741-5.
3. Lee Y, Moallen S, Clauss RH. *Massive hyperplastic thymus in a 22month old infant*. Ann Thorac Surg 1979;27:356-8.
4. Rice HE, Flake AW, Hori T, Galy A, Verhoogen RH. *Massive thymic hyperplasia : characterization a rare mediastinal mass*. J Ped Surg 1994;29:1561-4.
5. Ruco LP, Rosati S, Palmieri B, Pescarmona E, Rendina EA. *True thymic hyperplasia : a histological and immunohistochemical study*. Histopathology 1989;15:640-3.
6. Linegar AG, Odell JA, Fennell WM, Close PM. *Massive thymic hyperplasia*. Ann Thorac Surg 1993;55:1197-201.

=국문초록=

흉선 과증식증은 소아에서 아주 드물게 발생하는 질환으로써 우리나라에서는 아직 보고례가 없다. 환자는 2살된 남아로 잦은 기침과 객담을 주소로 입원 후 시행한 혈액검사상 림프구 수가 55%로 증가되었는 소견 외에는 정상이었으며 흉부 단순촬영 및 흉부 단층 촬영상 우측 전중격동에 5×10 cm 크기의 종괴가 발견되었다. 정중 흉골절개를 통한 종괴 적출술을 시행하였다. 적출된 종괴는 180 gm이었고 조직검사상 정상 흉선 구조를 유지하고 있는 등 흉선 과증식증에 합당한 소견을 보였다. 환자는 술후 별다른 합병증 없이 회복된 후 2년이 지난 현재까지 정상생활을 영위하고 있다. 이에 저자들은 소아에서 발생하는 흉선 과증식증으로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. 흉선 과증식증