

흉선의 신경내분비 종양

이 응 배* · 이 상 철* · 박 태 인** · 조 준 용* · 장 봉 현* · 이 종 태* · 김 규 태*

= Abstract =

Thymic Neuroendocrine Tumor

Eung Bae Lee, M.D.*, Sang Cheol Lee, M.D.*, Tae In Park, M.D.**, Joon Yong Cho, M.D.*,
Bong Hyun Chang, M.D.*, Jong Tae Lee, M.D.*, Kyu Tae Kim, M.D.*

The neuroendocrine tumor is a rare thymic neoplasm, which has been regarded as a distinct tumor from thymoma and originates from Kultschitzky cell.

The pathologic diagnosis of thymic neuroendocrine tumor has been on findings from light microscopy, immunohistochemical studies, and electron microscopy. About 50% of thymic carcinoids are seen with endocrinopathies. Recurrence and extrathoracic metastasis are characteristics of thymic carcinoids.

Surgical removal of the initial and recurred tumor is considered to be the most effective treatment. The role of the adjuvant chemotherapy and radiotherapy is still uncertain.

Herein we report a case of thymic neuroendocrine tumor, which was resected surgically.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:325-8)

Key Words: 1. Thymic neoplasm
2. Neuroendocrine tumor

증 례

75세의 남자 환자로 건강검진상 우연히 흉부 X선 사진상 좌측 종괴가 보여 개인의원에서 흉부 단층촬영상 전종격동 종양으로 생검을 위해서 내원하였다. 과거력상 40년전 폐결핵이 있었으며 약물치료로 완치하였다. 담배는 피우지 않았으며 가족력은 특이사항이 없었다.

내원당시 특이한 증상은 없었으며, 이학적 검사상 내분비

계 질환을 의심할 만한 이상은 없었다. 내원 당시 흉부 단층 촬영상 전종격동에 경계가 뚜렷한 종양이 심장을 매우 압박하고 있었으며, 일부 심막의 침범 소견을 보였다(Fig. 1), 검사실 소견으로는 말초혈액 검사, 혈액화학 검사, 뇨검사 모두 정상이었으며, 종양지표 검사상 증가된 소견을 보이지 않았다.

수술전 경피적 생검으로 흉선 유암종으로 판명 되었으며, 좌측 전측방 개흉을 통하여 절제를 하였다. 종양은 직경 약

*경북대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital

**경북대학교병원 해부병리과

Department of Anatomic Pathology, Kyungpook National University Hospital

논문접수일 : 2001년 12월 28일 심사통과일 : 2002년 3월 11일

책임저자 : 이응배 (700-721) 대구광역시 중구 삼덕2가 50, 경북대학교병원 흉부외과. (Tel) 053-420-5675, (Fax) 053-426-4765

E-mail : bay@knu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

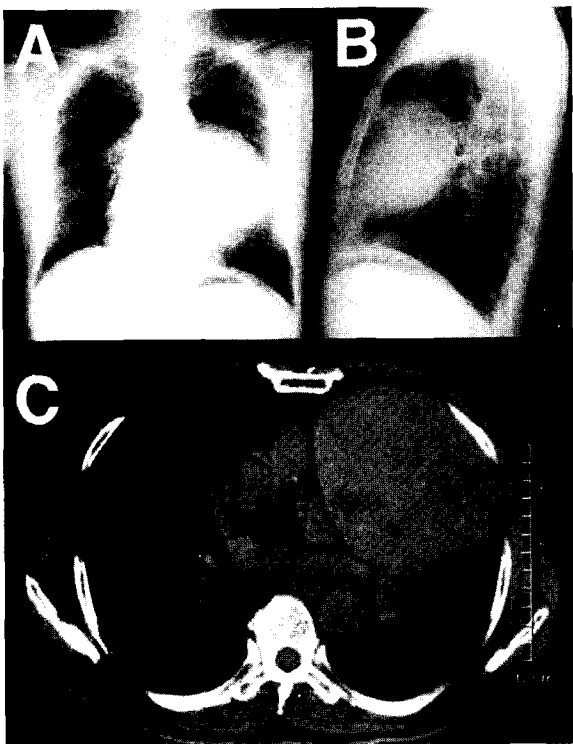


Fig. 1. Preoperative chest PA(A) and lateral(B) show huge anterior mediastinal tumor. The chest CT scan(C) shows huge mediastinal tumor which compresses the heart and has multifocal cystic component.

10cm로 길이가 약 13cm 되는 크기로 전종격동에 위치하였으며, 개흉직후에는 약간 박동이 느껴지면서 긴장이 되어있었으나 주위로 부터의 많은 동맥과 정맥의 분지가 있었으며 (Fig. 2), 이들을 모두 분리후에는 다소 긴장도가 완화되었다. 횡격막 신경으로의 침범은 없었으나, 일부 폐와의 유착이 심하여 폐조직을 일부 제거하였다.

육안적 소견상 종괴는 광범위한 괴사와 출혈소견이 있고 국소적인 낭성변화가 있다(Fig. 1). 광학 현미경 소견으로는 전체적인 모양은 균일한 충실성 덩어리를 형성하고 있으며 세포질은 풍부하고 다수의 유사분열상과 비정형성을 보이며 괴사가 관찰된다(Fig. 3). 면역조직화학 소견으로는 NSE (neuron-specific enolase)와 cytokeratin에 양성 소견을 보였다 (Fig. 4).

술후 항암요법이나 방사선치료는 시행하지 않고 현재 술 후 약 7주로 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

흉선 신경내분비 종양(흉선 유암종)은 국내에서 몇 번의 보고¹⁻³⁾ 이외에는 거의 없을 정도로 아주 드문 질환이다. 특히 최진호 등³⁾은 쿠싱증후군을 동반한 흉선 유암종을 보고

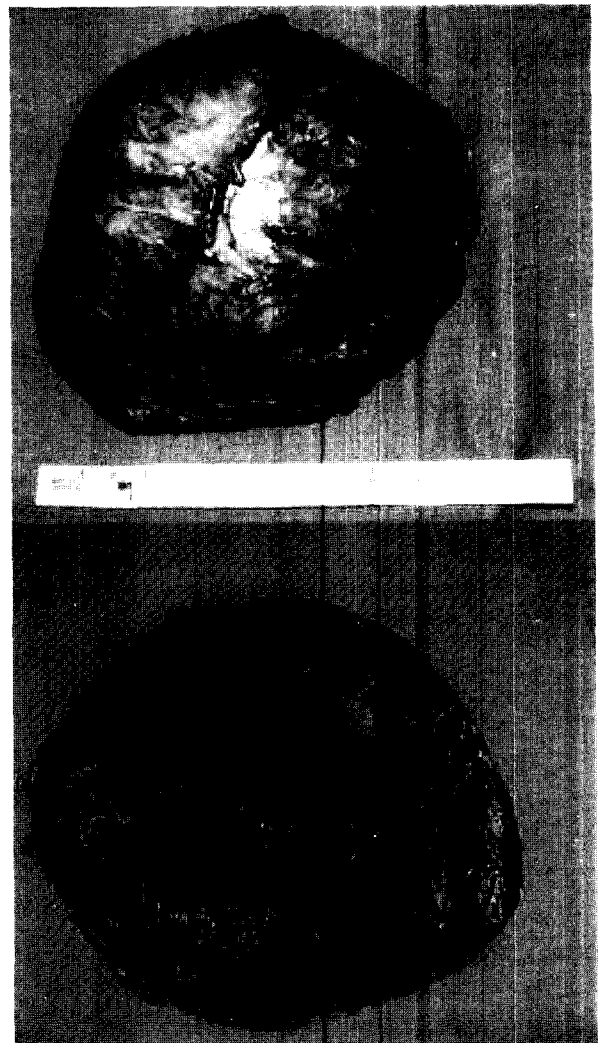


Fig. 2. The gross finding(upper) was hypervascular, well encapsulated and about 13cm sized. The cut surface(lower) shows that the tumor has multiple cystic, necrotic, and hemorrhagic component.

하였다.

1972년 Rosai와 Higa⁴⁾가 흉선종과 다른 질환으로 흉선 유암종을 정의하였고 상피성 흉선종과 자연경과와 병리학적인 양상이 다르다고 지적하였으며, 특히 Moran 등⁵⁾은 다른 부위의 유암종 보다 공격적인 특징 때문에 이를 흉선 신경내분비암 (thymic neuroendocrine carcinoma) 이라는 용어로 대체하자고 제안하였다.

흉선 유암종의 기원은 흉선에 정상적으로 존재하는 내분비 세포의 일종인 Kultschitzky 세포에서 유래한다⁶⁾. 유암종이 가장 많이 발생하는 곳은 소화기관이며, 흉선 유암종은 소화기관의 유암종 보다는 임상 양상이 더 나빠 재발이나 전이가 더 많다^{5,7)}.

임상양상은 약 30% 이상에서 무증상의 환자에서 우연히

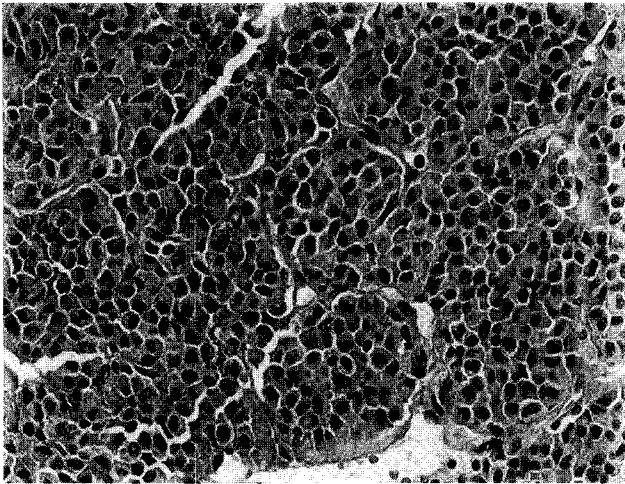


Fig. 3. Microscopic finding shows that the tumor cells are uniform in appearance and solid growth pattern with marked vacuolization (H&E, ×400)

발견되고^{4,5)}, 증상이 있는 경우는 흉통, 기침, 호흡곤란, 상대 정맥증후군 등의 국소증상을 나타낼 수 있다. 국소 증상이외 에도 흉선 유암종의 약 반수에서 호르몬을 생성할 수 있으며, 호르몬과 관련되는 증상을 보이는 경우의 30%이상에서 쿠싱증후군을 나타내며, 약 20%에서 다발성 내분비 종양증 후군과 동반될 수 있다⁷⁾. 국내에서의 보고를 보면 일부에서는 국소증상만을 나타냈으며^{1,2)}, 쿠싱 증후군을 동반한 경우도 있었다³⁾. 그러나 본 증례에서는 증상을 나타내지 않았다. 방사선 소견은 전종격동의 종양으로 나타나며 흉선종괴는 잘 구별되지 않고 다른 원발병소나 전이병소를 확인하는데 는 Indium-111 DTPA를 이용한 스캔이 사용될 수 있다⁷⁾.

치료는 수술적 절제가 최선의 치료 방법으로 여겨지고 있으며 항암 요법이나 방사선 치료에는 아직 논란의 여지가 있다. 완전절제 후에도 전이가 흔히 발생하는데, 특히 림프 절, 폐, 골격계, 식도, 흉벽, 및 간으로 흔히 발생한다^{5,7)}. 이런 이유로 생존률을 높이기 위해서 술후 방사선치료와 항암치료 및 재발 병소의 절제 등의 적극적인 치료를 주장하기도 한다⁷⁾. 전체적인 5년 생존률은 약 30%가 되나, 분화도가 좋은 경우에 약 50%, 중증도의 경우 약 20%, 및 분화도가 좋지 않은 경우 0%로 등급에 따라서 생존에 차이를 보인다⁹⁾.

결론으로 본 증례는 완전 절제되었으나 향후 재발이나 전 이에 대한 추적검사를 철저히 하여 적극적인 절제 및 보조 치료를 시행하여야 할 것으로 판단이 된다.

참 고 문 헌

1. 김수현, 이정철, 한승세. 흉선에 생긴 carcinoid tumor -1례 보고-. 대흉외지 1992;25:1236-9.

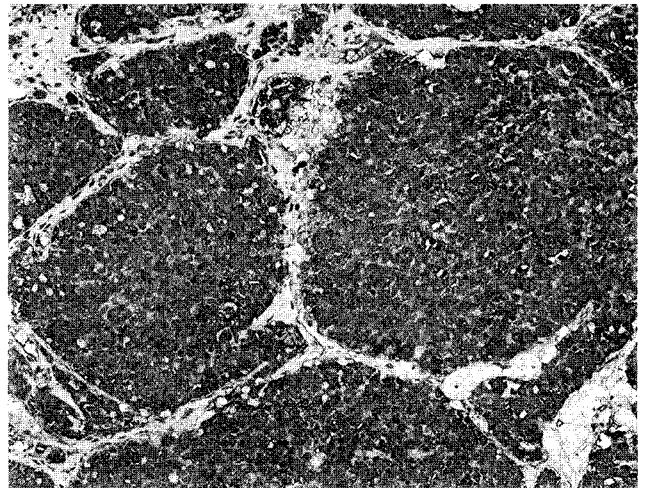
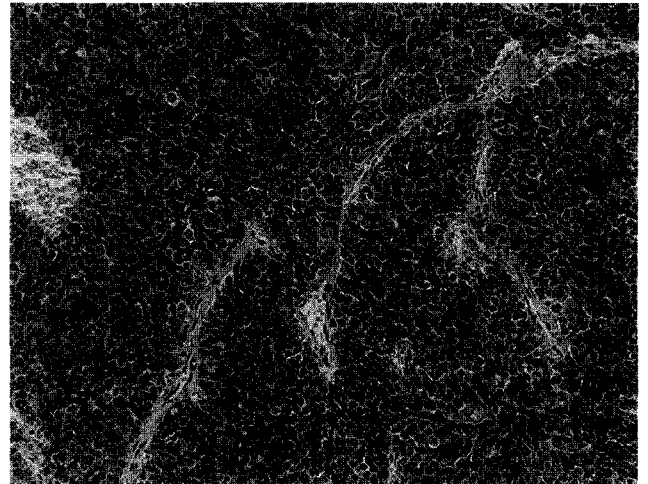


Fig. 4. The tumor cells are positive for neuron-specific enolase(upper, ×200) and cytokeratin (lower, ×200) in immunohistochemical stain.

2. 이재영, 김명천, 유세영, 조황래, 강홍모, 양문호. 흉선 유 암종 -1례 보고-. 대흉외지 1998;31:319-23.

3. 최진호, 김진국, 심영목, 김관민, 한정호. 쿠싱 증후군을 동 반한 흉선의 신경내분비 종양증 -2례 보고-. 대흉외지 2001;34:887-90.

4. Rosai J, Higa E. Mediastinal endocrine neoplasm of probable thymic origin, related to carcinoid tumor. Clinopathologic study of 8 cases. Cancer 1972;29:1061-74.

5. Moran CA, Suster S. Neuroendocrine carcinomas (carcinoid tumor) of the thymus. A clinopathologic analysis of 80 cases. Am J Clin Pathol 2000;114:100-10.

6. Sundstrom C, Wilander E. Thymic carcinoid. A case report. Acta Pathol Microbial Scand 1976;84:311-6.

7. Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML. Tumors of the thymus. J Thorac Imag 1999;14:152-71.

8. Fukai I, Masaoka A, Fujii Y, et al. *Thymic neuroendocrine tumor (thymic carcinoid): a clinopathologic study in 15 patients.* Ann Thorac Surg 1999;67:208-11.

=국문초록=

신경내분비 종양은 매우 드문 흉선 종양으로, Kultschizky 세포에서 유래하는 것으로 흉선종과는 다른 것으로 생각된다.

흉선 신경내분비 종양의 병리학적 진단은 광학 현미경 검사, 면역조직화학 염색 및 전자현미경의 소견을 바탕으로 한다. 흉선 유암종의 약 50%에서 내분비 질환을 가지며, 재발과 흉곽외 전이가 특징적이다.

초발 종양이나 재발의 경우에 외과적 절제가 가장 효과적이라고 생각되나, 항암치료나 방사선 치료의 역할은 분명하지 않다.

최근 외과적 절제가 시행된 흉선 신경내분비 종양을 경험하였기에 여기에 보고한다.

- 중심 단어: 1. 흉선증
2. 신경내분비 종양