

흉선 낭종을 동반한 비정형 흉선유암종

- 1례 보고 -

정재일*·김재욱*·김승우*·구본일*·강윤경**

=Abstract=

Atypical Thymic Carcinoid Tumor with Thymic Cyst - 1 case report -

Jae Il Chung, M.D.*, Jea Wook Kim, M.D.*, Seung Woo Kim, M.D.*,
Bon Il Ku, M.D.*, Yun Kyung Kang, M.D.**

Thymic carcinoid or neuroendocrine tumor of thymus is a very rare disease and has poor prognosis due to frequent recurrence and distant metastasis. A 43-year-old man was referred to our hospital because of Rt. chest pain and tightness. Chest X-ray revealed 7×8cm sized mass on Rt. anterior mediastinum. Surgical excision was performed and light microscopic, immunohistochemical and electron microscopic findings were confirmed as atypical thymic carcinoid tumor with thymic cyst. The patient has been followed up without recurrence or distant metastasis postoperatively for 3 months to now. We report a case of atypical thymic carcinoid with thymic cysts.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:634-7)

Key words : 1. Tymic neoplasm
2. Crcinoid tumor

증례

43세 남자 환자로 내원 1일전부터 시작된 우측 전상부 흉부의 통증과 불편감을 주소로 내원하였다. 과거력상 B형 간염 보균자로 약물 치료 중이었으며, 고혈압, 당뇨 등의 과거력은 없었다. 입원 당시 환자는 전신적 피로감이 있었으며 체중 증감이나 호흡 곤란, 발열 등의 증상은 없었다. 이학적 검사상 특이 소견은 없었으며, 내분비 질환을 의심할 만한 특이 증상도 없었다.

단순 흉부 촬영상 우측 전종격동에 경계가 명확한 7×8

cm 크기의 종괴가 보였으며, 석회화 등의 소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영상 7×7×8cm 크기의 경계가 명확한 낭성 종괴가 우측 전종격동에 위치하고 있었으며, 인접한 상행대정맥 및 우측 무명동맥을 압박하고 있었으나 이 구조물들을 직접 침범하지는 않았고, 폐실질의 이상 소견은 없었다(Fig. 2a, 2b). 복부 초음파상 미만성의 간경변성 변화 외에는 특이 소견이 없었다. 방사선 소견상으로는 원발성 흉선 낭종이 가장 의심되었다.

수술은 전신 마취하에 측와위에서 우측 4번째 늑간을 통한 개흉술을 시행한 후에 흉선 절제술을 시행하였다. 배

*인제대학교 서울백병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, InJe University Seoul Paik Hospital

**인제대학교 서울백병원 해부병리과
Department of Anatomical Pathology, InJe University Seoul Paik Hospital

논문접수일 : 2001년 5월 14일 심사통과일 : 2002년 8월 24일

책임저자 : 정재일(100-032) 서울시 중구 저동2가 85, 서울백병원 흉부외과. (Tel) 02-2270-0039, (Fax) 02-2270-0946

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

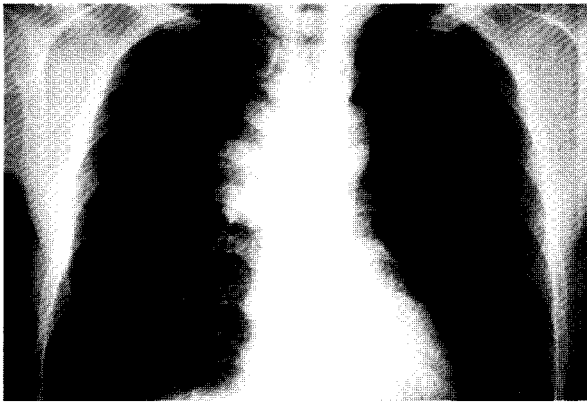


Fig. 1. Preoperative chest PA shows abnormal chest mass on right anterior mediastinum.

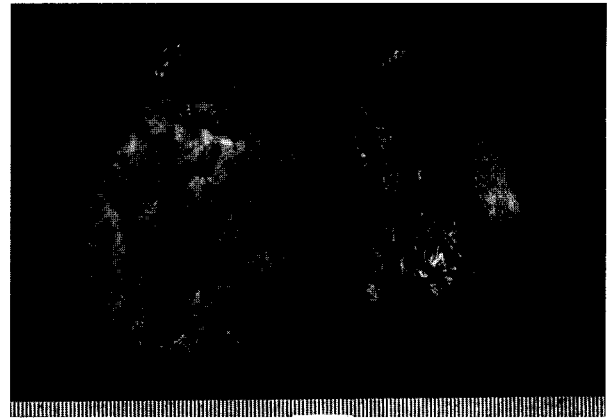


Fig. 3. The outer(left) and cut(right) surface of the tumor shows a partly encapsulated mass with reddish-gray necrosis and yellowish parenchyma.



Fig. 2a. Chest CT shows 7×8 cm mass on right anterior mediastinum(sagital-sectional-view).

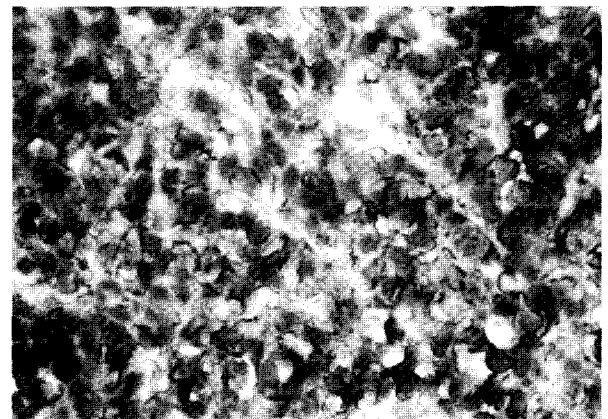


Fig. 4a. Immunohistochemically, the tumor cells are diffuse positive for NSE(a, ×400)

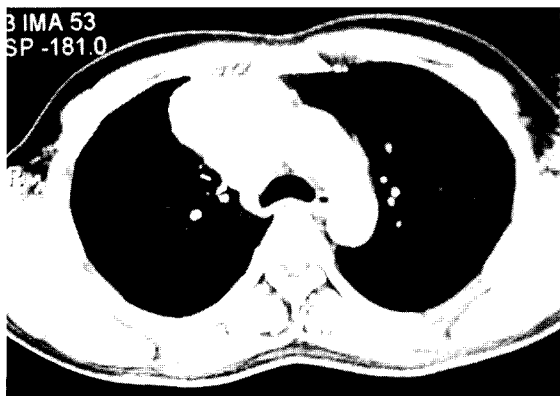


Fig. 2b. (cross-sectional view)

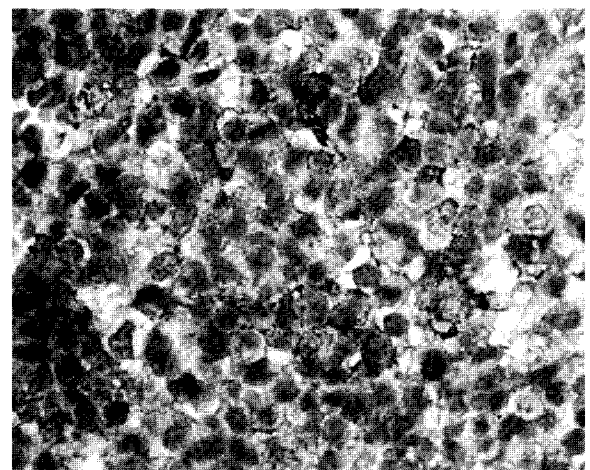


Fig. 4b. Focal positive for chromogranin A(B, ×400)

(cupula)로부터 상행대정맥 아래쪽까지 약 7×6cm 크기의 단단한 종괴가 관찰되었고, 우측 무명동맥과 상행대정맥에 단단하게 유착되어 있었으나 혈관을 직접 침범한 소견은 없었다. 심낭, 상행대동맥, 폐실질에 유착이나 침범된 소견은 보이지 않았다. 우측 횡격막 신경은 보존하였고, 종괴를 포함하여 전종격동 부위의 지방 조직을 제거하였다.

절제된 조직은 8.5×5.0×5.0cm 크기의 난원형 종괴로서 변연부에 흉선 조직이 포함되어 있었으며 무게는 121g 이었다. 절단면상 비교적 경계가 좋은 충실성 종괴로서 심한 괴사와 출혈로 인하여 회색색을 띠었으며 일부에서 황색의 종양실질이 관찰되었다(Fig. 3). 광학현미경적으로 종양세포들은 육주형 및 충실성 소를 형성하고 있었으며 일부에서 선방 구조를 형성하기도 하였고, 종양세포의 군집을 얇은 섬유혈관 조직이 싸고 있었다. 종양세포들은 풍부한 호산성 또는 투명 세포질을 가지고 있었으며, 핵은 둥글거나 타원형이었고, 약간의 핵 다형성과 과염색성이 있었으며, 핵소체는 불분명하거나 작았다. 유사분열상은 10개의 고배율시야 당 2~8 개가 관찰되었고, 림프관 및 혈관내 종양세포의 침입이 자주 관찰되었다. 양세포들은 면역조직화학염색에서 NSE(neuron specific enolase)와 CD56에 미만성 양성, chromogranin A에 초점성으로 양성 반응을 보였으며, cytokeratin에 양성이었다(Fig. 4a, 4b). 전자현미경 검색에서 종양세포의 대부분이 괴사성 변성을 보였으나 세포질내에서 직경 100~200nm 정도의 신경내분비 과립을 관찰할 수 있었다. 변연부의 비종양성 흉선 조직 내에서 허탈되어 있는 2~3개의 흉선낭들이 관찰되었고, 직경은 대략 0.5cm 정도였으며, 내벽은 중층 편평상피 세포로 피복되어 있었다. 함께 절제된 5개의 영역 림프절에 전이의 소견은 관찰되지 않았다.

환자는 수술직후 중환자실로 이송되어 기도발관을 시행하였으며, 술 후 2일째 흉관을 제거하였다. 술 후 5일째 시행한 흉부 단순 촬영상 우측 흉부에 흉막삼출액 소견이 보여 흉강천자술로 약 500ml의 흉막삼출액을 제거하였고, 술 후 14일째 퇴원하였다. 술 후 3개월이 지난 현재까지 재발이나 전이의 소견은 없으며, 항암요법이나 방사선치료 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

흉선 유암종(carcinoid tumor of thymus) 또는 흉선 신경내분비 종양(neuroendocrine tumor of thymus)은 신체의 여러 부위에 발생하는 유암종 중 2%, 전종격동 종양의 2~4%를 차지하는 드문 질환으로, 1972년 Rosai와 Higa에 의해 흉선종괴는 조직 형성, 현미경적 소견, 자연 경과가 다른 별개의 종양으로 분류되었다.^{1,3)} 이후 이 종양의 명칭에 많은 혼란이 있

었고, 최근 Moran과 Suster는 흉선 유암종은 다른 신체 부위에서 발생하는 유암종과는 달리 임상양상이 매우 나쁘고 조직학적으로 세포질의 비정형성(atypia)이 심하므로 흉선 신경내분비 종양으로 명명되어야 한다고 주장하였다.⁴⁾ 그러나 아직 이 종양에 대한 명칭이 통일되지 못하고 보고하는 저자들에 따라 혼용되고 있는 실정이다.¹⁻⁸⁾

흉선 유암종은 40대에 가장 호발하며, 여자보다 남자에서 3배 정도 호발한다.^{1,2)} 30~50%의 환자에서 기침, 호흡곤란, 흉통 같은 주위 조직의 압박이나 침범에 의한 증상을 보이며, 진단시 20~30%의 환자에서 폐, 골격, 간으로의 원격전이 소견을 나타내며, 1/3에서는 증상 없이 우연히 발견된다.^{2,5)} 약 50%의 환자에서 호르몬과 관련된 증상을 보이며, 이 중 1/3에서 쿠싱증후군 소견을 보이며, 1/4에서 1형 다발성내분비 종양(MEN 1, Wermer syndrome) 소견을 보인다.²⁾

진단은 수술적 절제나 생검 또는 경피적 세침 흡입에 의한 조직학적인 확진에 의한다. 흉선 유암종은 인체 다른 부위에 발생하는 유암종과 유사한 조직학적 소견을 보이는 비충실성 및 육주형 소, 리본 구조, 내강을 가지는 선방 구조 등을 형성하며 이를 둘러싸는 풍부한 혈관기질을 가진다. 괴사나 출혈은 대개 초점성이며 림프관 및 혈관 침윤이 흔히 관찰된다. 면역조직화학 염색상 NSE, chromogranin, synaptophysin, CD 56 등 신경내분비 표식자 중 하나 이상에서 양성 소견을 보이고, 대개 cytokeratin에 양성이며 일부에서 S-100 protein을 발현할 수 있다.⁴⁾ 흉선 유암종은 조직학적 악성도에 따라 고분화성, 중분화성, 저분화성 신경내분비 종양으로 분류하기도 하는데 이는 각각 전형적 유암종, 비정형 유암종 및 신경내분비 암종에 해당하며, 이의 분류 기준은 세포의 비정형성 및 유사분열 수에 의한다.⁴⁾ 본 증례의 경우는 조직학적, 면역조직화학적 및 전자현미경 적으로 유암종의 소견을 보였으며, 약간의 세포 비정형성과 괴사 및 중등도의 유사분열 수를 보여 비정형 유암종에 해당하였다.

치료로는 수술적 완전 절제가 최선의 방법으로 생각되고 있다.¹⁻⁸⁾ 술 후 보조적인 항암 치료와 방사선 치료의 효과에 대해서는 아직 논란의 여지가 있다. Gal등은 보조적 항암 치료와 방사선 치료가 생존율에는 영향을 미치지 않는다고 하였으며, 항암제의 병용 요법의 효과에 대해 의문을 제기한 저자도 있다.^{1,6)} 반면 종양 완전 절제 후 국소적 재발 방지를 위해 방사선 치료가 필요하다고 주장하는 저자들도 있다.⁸⁾

예후와 관련된 인자로 조직의 분화도, 쿠싱증후군의 동반 유무, 수술적 완전 절제 유무 및 임상 병기 등이 제시되고 있다. Moran과 Suster는 조직의 분화도에 따른 5년 생존율을 각각 50%(low-grade), 20%(intermediate-grade), 0%(high-grade)로 보고 하였고, Fukai등은 동일한 임상 병기에서 쿠싱증후군을 동반한 환자가 더 나쁜 예후를 보인다고 하였다.^{4,8)} Gal

등은 수술적 완전 절제 유무와 임상 병기(Masaoka criteria for thymic tumor)가 통계적으로 유의한 예후 인자라고 보고하였다.⁶⁾

저자들은 흉선 낭종을 동반한 비정형 흉선 유암종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Fujiwara K, Segawa Y, Takigawa N, et al. *Two cases of atypical carcinoid of the thymus*. Inter Med 2000;39:834-8.
2. Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML. *Tumor of the thymus*. J Thorac Imag 1999;14:152-71.
3. Rosai J, Higa E. *Mediastinal endocrine neoplasm of probable thymic origin related to carcinoid tumor*. Cancer 1972;29:1061-75.
4. Moran CA, Suster S. *Neuroendocrine carcinomas(carcinoid tumor) of the thymus*. Am J Clin Path 2000;114:100-10.
5. Wang DY, Chang DB, Kuo SH, et al. *Carcinoid tumours of the thymus*. Thorax 1994;49:357-60.
6. Gal AA, Kornstein MJ, Cohen C, Duarte IG, Miller JI, Mansour KA. *Neuroendocrine tumors of the thymus: a clinicopathological and prognostic study*. Ann Thorac Surg 2001;72:1179-82.
7. de Montpreville VT, Macchiarini P, Dulmet E. *Thymic neuroendocrine carcinoma(carcinoid) : a clinicopathologic study of fourteen cases*. J Thorac Cardiovas Surg 1996;111:134-41.
8. Fukai I, Masaoka A, Fujii Y, et al. *Thymic neuroendocrine tumor(thymic carcinoid): a clinicopathologic study in 15 patients*. Ann Throac Surg 1999;67:208-11.

=국문초록=

흉선 유암종 또는 흉선의 신경내분비 종양은 매우 드문 질환이며 재발이나 전이가 많아 예후가 좋지 못하다. 43세 남자 환자로 우측 흉부의 통증과 불편감으로 내원하였다. 단순 흉부 촬영상 우측 전종격동에 7×8cm 크기의 종양을 발견하였으며 추가검사 후 수술적 절제를 시행하였다. 절제된 종괴는 조직학적, 면역조직화학적, 전자현미경적 소견상 흉선 낭종을 동반한 흉선의 비정형 유암종으로 진단 되었다. 수술 후 재발이나 전이 소견 없이 3개월째 외래 관찰중이다. 저자들은 흉선 낭종을 동반한 비정형 흉선유암종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어: 1. 흉선 종양
2. 유암종