대한두경부종양학회지
제 19 권 제 1 호 2003

갑상선 종괴로 오인된 이소성 경부 흉선 종양

연세대학교 의과대학 외과학교실,* 진단병리학교실**
김진수* · 정웅윤* · 홍순원** · 윤종호* · 장항석* · 박정수*

= Abstract =

Ectopic Cervical Thymic Tumor Misdiagnosed as a Thyroid Mass

Jin Soo Kim, M.D.,* Woung Yoon Chung, M.D.,* Soon Won Hong, M.D.,**
Jong Ho Yoon, M.D.,* Hang Seok Chang, M.D.,* Cheong Soo Park, M.D.*
Department of Surgery and Pathology,** Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Ectopic cervical thymic tumor, first described in 1941 by Boman, is a rare tumor of the neck displaying the same histologic features as mediastinal thymoma. It was classified into benign thymoma, invasive (or malignant) thymoma, thymic carcinoma histopathologically and clinically. The ectopic cervical thymic tumor is misdianosed as the thyroidal mass on radiologic examination and FNA cytology due to its rarity and unusual location. Recently, we have experienced two cases of ectopic cervical thymic tumor misdiagnosed as thyroid mass ; a case of thymic carcinoma;the other of invasive thymoma. So, we report these cases with review of the literature.

KEY WORDS : Ectopic cervical thymoma · Invasive · Thymic carcinoma.

서 론

이소성 경부 흉선 종양은 1941년 Boman 등[1]이 처음으로 기술하였으며, 종격동에서 볼 수 있는 흉선 종양과 같은 조직형을 보이는 매우 드문 질환이다. 이는 빈도가 극히 적고 비정상적인 위치에 있어 갑상선 종괴로 오인되기 쉽고 조직병리학적 으로도 상피세포와 림프구성 세포로 구성되어 있어 수술 전 방사선 검사 및 세침흡입검사상 편평상피세포암, 수질암, 미분화암, 하시모토 갑상선염, 림프종 등으로 혼동하기가 쉬워 수술 전 진단이 매우 어려운 것으로 알려져 있다[2]. 최근 저자들은 수술 전 방사선 검사 및 조직병리 검사상 갑상선 편평상피세포암종과 갑상선 유두상암으로 오인하여 수술적 치료를 시행하였으며, 병리학적으로 흉선 암종과 침습성 흉선종으로 진단된 이소성 경부 흉선 종양 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

교신저자 : 박정수, 150-752 서울 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 외과학교실
전화 : (02) 361-5540 · 전송 : (02) 313-8289
E-mail : ysurg@yumc.yonsei.ac.kr

증 례

증 례 1 :

40세된 여자환자가 약 1개월 전부터의 촉지된 전경부 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 타병원에서 절개생검을 시행하였고, 원발상 갑상선 편평상피암종이 의심되었다. 과거력상 당뇨, 결핵, 간염, 고혈압은 없었다. 내원 당시 문진상 특이 소견 없었고, 이학적 검사상 이전에 조직검사를 시행한 반흔이 관찰되었고 4cm 크기의 단단하고 고정되어 있는 종괴가 전경부에 촉지 되었다. 경부 전산화 단층촬영상 경부의 전하방 위치에 경계가 불분명하고 주위조직에 침윤소견이 보이는 종괴가 있었고(Fig. 1), 양전자방출단층촬영(PET scan)상 경부의 전하방에 섭취증가 소견이 보였다(Fig. 2). 수술 소견상 갑상선 직하방에 갑상선과 경계가 불분명한 종괴가 있었고 갑상선 전절제술 및 흉선 절제술을 포함하는 광범위 절제술을 시행하였다. 조직 병리소견으로 광학현미경 저배율소견에서는 림프구에 둘러 싸여진 분화도가 나쁜 세포집단이 관찰되고(Fig. 3A) 고배율 소견에서는 합포체 양상을 보이는 불규칙한 세포들이 보이며(Fig. 3B) 면역화학염색에서 CD5에 양성을 보여(Fig. 3C)

이소성 흉선에서 기인하는 흉선암종으로 진단되었으며, 퇴원 후 외부방사선조사 치료 후 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

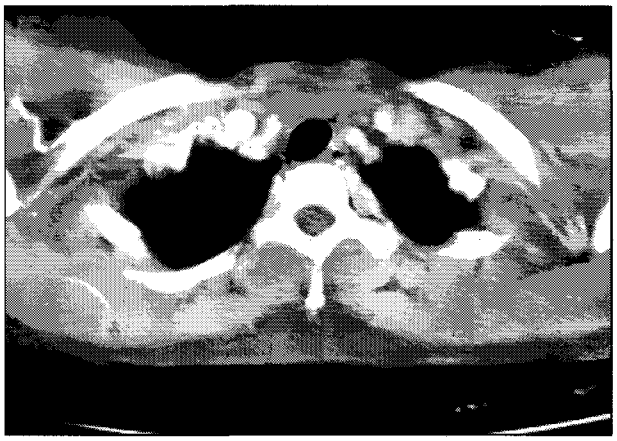

Fig. 1. A CT scan showing a 4.0cm sized, ill defined mass in pretracheal area of the lower neck.

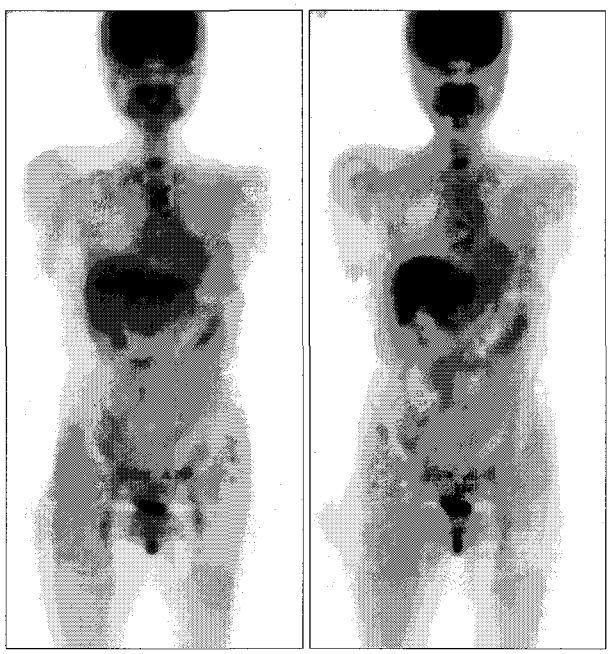

Fig. 2. A PET scan showing a hot uptake in the lower cervical area.

증 례 2 :

73세된 남자환자가 2개월간 목이 붓는 증상 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 20년 전 고혈압 진단받고 3년 전 허혈성 심질환으로 입원치료 받은 과거력이 있었다. 문진소견상 특이 소견 없었고, 이학적 검사상 좌측 전경부에 약 7.0 cm 크기의 단단하고 고정되어 있는 종괴가 촉지되었다. 자기공명영상에서 좌측 갑상선 종괴가 6.5×4.7cm 크기로 기관 및 경동맥의 침범이 의심되는 소견을 보였으며(Fig. 4), 이 종괴는 상종격동까지 내려와 있었다. 경부 초음파 및 세침 흡입검사 시행하였으며 갑상선 유두상암이 의심되었다. 수술 소견상 종괴는 7×4cm 크기로 주위 조직과 유착이 있었고 흉골 절개술하에 갑상선 전절제술 및 종격동내 종양 완전절제술을 시행하였다. 절제하여 얻은 표본에서 육안적 소견상 6.5×6×4.5cm 크기의 실톱모양의 다양한 크기를 보이는 결절성 종괴가 관찰되었다(Fig. 5A) 조직 병리검사 소견으로 광학현미경 저배율 소견에서는 결절성 소엽들이 지방조직과 섬유조직에 놓여있었고(Fig. 5B), 고배율 소견에서는 다수의 상피세포와 일부 림프구가 혈관주변을 둘러싸면서 밀집되어 있는소견이 보였으며(Fig. 6A) 면역화학염색에서 CD5에 음성을 보여(Fig. 6B) 이소성 흉선에서 기인하는 침윤성 흉선종으로 진단되었으며, 퇴원 후 외부방사선조사 치료후 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

흉선 종양은 흉선의 상피세포에서 유래하는 종양을 칭하는 것으로 림프종, 흉선지방종 혹은 생식세포종 등과는 구별되고 종격동에 생기는 종양 중 가장 흔한 종양이다[3]. 1978년 Levine과 Rosai가 흉선암을 다른 흉선종의 질환에서 구별한 이후로 여러 학자들이 공감을 가지고 사용하고 있는데 현재는 흉선상피세포기원의 종양을 1) 양성 흉선종 : 주위 조직의 침범이나 타 장기로의 전이가 없고 세포의 이형성증이 없거나 조금만 있는 경우, 2) 침윤성(혹은 악성) 흉선종 : 세포의 이형성증이 없거나 조금만 있지만 주위 조직으

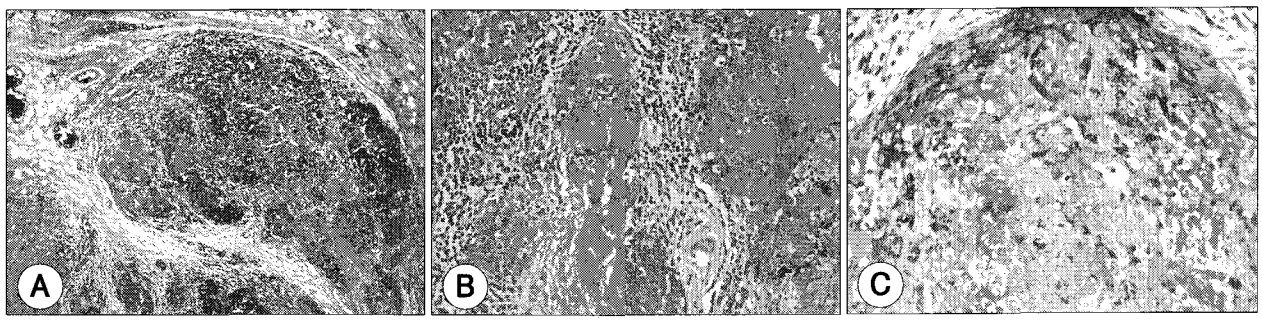

Fig. 3. A : The tumor composed of poorly differentiated cellular nests surrounded by lymphocytes(H & E ×40). B : Irregular islands of syncytial-appearing cells have vesicular nuclei and distinct nucleoli. There are intermingled lymphocytes(H & E ×200). C : The epithelial cells and lymphocytes have CD5 immunoreactivity(CD5 ×200).

로의 침범이 있거나 전이가 있는 경우, 3) 흉선암종 : 주위 조직으로의 침범이나 전이 소견에 관계없이 세포학적 및 조직학적으로 비정형성을 보이는 악성세포의 특징을 보이는 경우의 3가지 종류로 구분한다[4].

흉선은 발생학적으로 배아기 6주때에 주로 3번째 인두주머니에서 발달되어 전종격동으로 내려오는데[5] 이소성 흉선조직이 이 과정에서 종격동이외의 장소에서 남아 여러 가지 다양한 선천적 이상이 올 수 있다. 부분적 혹은 완전한 하강부전이 오기도 하고 일부는 경부에서 분해되어 갑상선이나 부갑상선 속으로 결합되기도 한다. Gilmore 등[6]은 흉선에 대한 발생학적 이상의 연구문헌을 고찰한 결과 5예에서 부분적 하강부전과 1예에서 완전 하강부전, 3예에서 경부 부흉선조직, 2예에서는 갑상선내에 흉선조직, 1예에서 부갑상선과 관계된 낭성 흉선을 보고하였다. 또한 Yamashita 등[7]은 657명의 그레이브스씨 병 환자를 대상으로 수술 후 조직을 검사하여 임상적으로는 증상이 없는 12명(1.8%)의 경부 흉선을 보고 하였다.

Fig. 4. A MRI showing a huge mass infiltrating the trachea and common carotid artery.

이소성 경부 흉선 종양은 1941년 Boman 등[1]에 의해 처음으로 기술되었고 종격동에 위치하는 흉선 종양과 같은 조직소견을 보인다[6]. 대부분의 이소성 경부 흉선 종양은 경부 전측면에 위치하는데 비정상적인 위치와 낮은 발생율 때문에 초음파 검사, 컴퓨터 단층촬영, I-123 또는 technetium-99m pertechnetate 갑상선 동위원소촬영과 같은 방사선학적 검사로 진단하기가 어렵다. 또한 세포병리학적 으로도 진단하기가 어려운데 이는 흉선 종양이 상피세포와 림프구성 세포의 다양한 비율로 구성되어 있어 이들의 구성에 따라서 세포학적 소견이 달라지기 때문이다[7].

세침흡입검사상 상피세포와 림프구성 세포가 서로 적절하

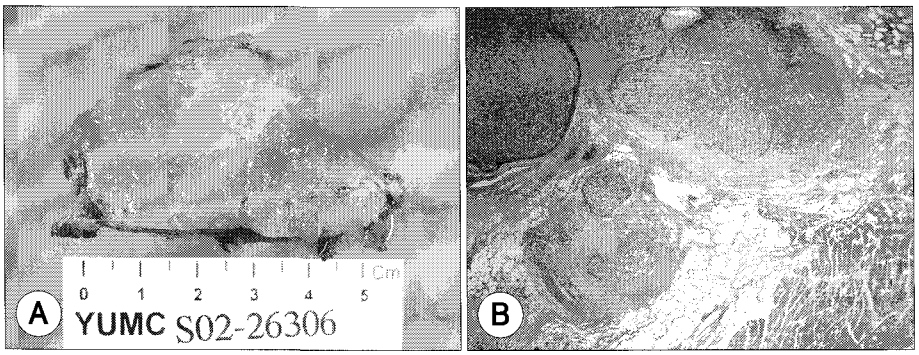

Fig. 5. A : The cut surface of tumor shows variable sized, jigsaw-like, tan-colored tumor nodules, demarcated by whitish fibrous septa. B : The invasive lobules lie "naked" in the fat and lack sleeves of fibrous tissue (H & E ×40).

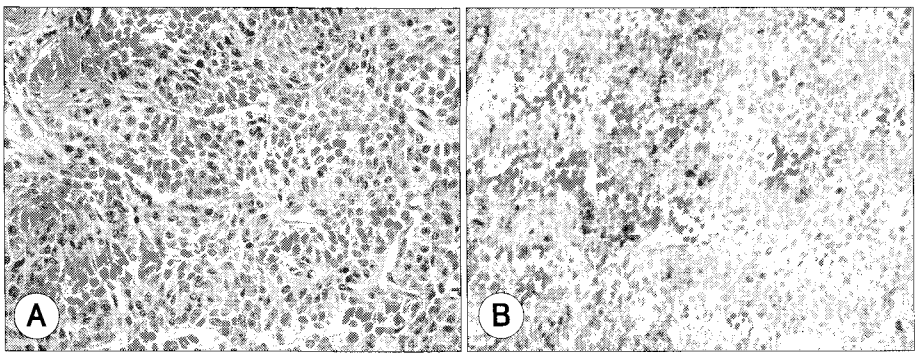

Fig. 6. A : The tumor composed of polygonal epithelial cells with few admixed lymphocytes. Note the palisading of cells around the narrow perivascular space (H & E ×200). B : The epithelial cells have no immunoreactivity with CD5, but admixed lymphocytes have CD5 immunoreactivity (CD5 ×200).

게 잘 표현되어 있으면 진단은 어렵지 않으나 상피세포나 림프구성 세포중 어느 하나가 현저하게 많이 보이면 진단은 어렵게 된다. 상피세포가 우세한 경우 상피세포는 호산성 세포질에 원형-다변형 이거나 방추형-난형 모양을 가지고 핵은 소포성이며 인은 뚜렷하게 보인다. 경부 종괴에서 흡입검사를 시행하였다면 갑상선 편평상피세포암이나 갑상선 미분화암과 감별해야하고 괴사소견이 없고 핵이 과색소성이거나 거칠게 보인다면 이소성 경부 흉선종 진단에 도움이 된다. 갑상선 수질암의 가능성도 염두해야 하는데 흉선종보다 핵이 좀 더 과색소성이고 거칠게 보이며 핵내 봉입체와 간질 아밀로이드가 보인다는 점이 감별점이다. 그리고 림프구성 세포가 우세한 경우 하시모토 갑상선염과 림프종과도 감별해야 하는데 호산성 여포세포가 보이면 하시모토 갑상선염 진단에 도움을 줄 수 있다[8]. 본 증례에서도 증례 1에서는 수술전 원발성 갑상선 편평상피세포암으로 오진했고, 증례 2에서는 갑상선 유두상암으로 오진했었다.

이소성 경부 흉선 종양은 평균연령은 44세로 종격동내 흉선종과 비슷하나[10] 종격동내 흉선종과 달리 남녀성비는 1 : 7로 여성에서 호발하며 방종양성 증상발현이 드물고, 대부분은 양성으로 악성소견은 극히 드물다[2]. 종격동내의 종양과 같은 조직 소견을 보이므로 치료는 흉선 종양에 준해서 시행한다.

흉선 종양의 예후에 대한 연구는 많은 조사자들에 의해서 연구되었으나 워낙 드문 질환이라 종양의 병기 결정이나 병기에 따른 치료방법, 그리고 예후결정 인자들에 대해서는 많은 논란이 있다. 우선 병기결정에 있어 주위 조직의 침범 정도에 근거하는 변형된 Masaoka 병기결정 시스템이 비교적 보편적으로 받아들여지고 있는 실정이다[11]. 그러나 조직학적 소견에 근거한 통일된 병기결정 시스템이 없어서 서로 혼란이 가중되는 문제점이 있어 1999년에 WHO에서 병기 시스템을 발표하게 되었다[12]. WHO 병기 시스템은 흉선종을 A, AB, B1, B2, B3형으로 5가지로 분류하였고, 흉선암종은 C형으로 따로 분류하였다. 본 증례에서는 Masaoka 병기결정 시스템에 의하면 증례 1, 2 모두 타 장기 전이가 없고 주변 조직에 침범이 있었으므로 stage Ⅲ에 해당되고 WHO 병기 시스템에 의하면 증례 1은 C형에 해당되고 증례 2는 invasive B3 형에 해당된다. 피막형성이 잘된 stage Ⅰ의 양성종양은 2%이하의 재발율을 보이며 이중 과반수만 국소적으로 재발하는 것으로 알려져 있으며 5년 생존율이 80~100%로 보고되고 있다[13][14]. 악성흉선종은 예후가 좀 더 불량하여 5년 생존율이 23~54%로 보고되고 있고[15-17], 흉선암은 예후가 매우 불량하여 Wick 등[18]은 사망환자 20례중 18례의 평균사망기간이 18개월이었다고 보고하였고, Hsu 등[19]은 3년 생존율이 45.9%, 5년 생존율이 34.4%였고, 평균생존기간은 25.5개월로 보고 하였다.

흉선종의 치료는 가능한 외과적절제술을 시도하여야 하며[20] 주위침윤이 없고 피막형성이 잘된 양성종양은 종양의 완전 적출만으로도 충분하나[13] 주위조직이나 주변장기의 침윤이 있는 변형된 Masaoka 병기 시스템 stage Ⅱ, Ⅲ의 경우 수술적 절제술 후 방사선치료가 권유되고 있는데 조사량은 적어도 4000Rad가 필요하다[15]. stage Ⅳ와 같이 종양의 완전 적출이 어렵거나 재발한 경우 항암요법을 시행하는데 부신피질호르몬의 효과는 알려져 있으며[21], Evan 등[22]은 COPP 병합화학요법을 권장하였고, Hu 등[23]은 prednisone과 cisplatin의 병합치료가 효과가 있다고 보고하였다. 본 증례에서는 모두 변형된 Masaoka 병기 시스템의 stage Ⅲ에 해당하여 수술적인 절제술 후 외부 방사선조사를 시행하였다.

이소성 경부 흉선종은 매우 드문 질환이고 수술 전 방사선학적 검사 및 세침흡입검사 만으로는 진단이 어렵고 갑상선종으로 오인 되기 쉬운 질환이다. 문헌상에서는 대부분 양성 종양으로 보고되고 있고, 악성 종양이나 흉선 암종은 매우 드물다. 국내에서는 경부 악성 흉선종 및 흉선암종은 보고된 바가 없어 저자들은 경부 악성 흉선종 및 흉선 암종을 수술적으로 절제하고 외부방사선 조사 치료를 시행한 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 이소성 경부 흉선종양 · 침습성 흉선암종.

References

1) Boman K : *On thymusfoeraendringar via myasternier. Nord Med. 1941 ; 10 : 1625-1634*
2) Chan JKC, Rosai J : *Tumors of the neck showing thymic or related branchial pouch differentiation. A unifying concept. Hum Pathol. 1991 ; 22 : 349-367*
3) Rosai J, Levine GD : *Tumors of the Thymus. fascicle 13, series 2. Washington, DC : Armed Forces Institute of Pathology, 1976*
4) Levine GD, Rosai J : *Thymic hyperplasia and neoplasia. A review of current concepts. Hum Pathol. 1978 ; 9 : 495-515*
5) Gilmour JR : *The embryology of the parathyroid glands, the thymus and certain associated rudiments. J Pathol Bacteriol. 1937 ; 45 : 507-522*
6) Gilmour JR : *Some developmental abnormalities of the thymus and parathyroids. J Pathol Bacteriol. 1941 ; 52 : 213-218*
7) Tao LC, Pearson FG, Cooper JD, Sanders DE, Weisbrod G, Donat EE : *Cytopathology of thymoma. Acta Cytol. 1984 ; 28 : 165-170*
8) Oh YL, Ko YH, Ree HJ : *Aspiration cytology of ectopic cervical thymoma mimicking a thyroid mass. Acta Cytol. 1998 ; 42 : 1167-1171*
9) Yamashita H, Murakami N, Noguchi S, et al : *Cervical thymoma and incidence of cervical thymus. Acta Oathol Jpn. 1983 ; 33 : 189-194*
10) Justin MEM, Gurmeet R, Walley JT : *Cervical thymoma. Arch*

Pathol Lab Med. 1986 ; 110 : 354-357

11) Masaoka A, Monden Y, Nakahara K, Tanioka T : *Follow-up study of thymomas with special reference to their clinical stages. Cancer. 1981 ; 48 : 2485-92*

12) Rosai J, Sobin LH : *Histological typing of tumours of the thymus. International histological classification of tumours, 2nd edition. New York, Springer, 1999*

13) Fechner RE : *Recurrence of noninvasive thymomas. Report of four cases and review of literature. Cancer. 1969 ; 23 : 1423*

14) Rosenberg JC : *Cancer. Principles and practice of oncology. In : Devita VT Jr, Hellman S, Rosengerg SA, et al : Neoplasms of the mediastinum. 2nd ed. Philadelphia : JB Lippincott Co, 1985 : 599*

15) Batata MA, Martini N, Huvos AG, Aguilar RI, Beattie EJ : *Thymomas. Clinicopathologic features, therapy, and prognosis. Cancer. 1974 ; 34 : 389*

16) Salyer WR, Eggleston JC : *Thymoma. A clinical and pathological study of 65 cases. Cancer. 1974 ; 37 : 229*

17) LeGolvan DP, Abell MR : *Thymomas. Cancer. 1977 ; 39 : 2142*

18) Wick MR, Weiland LH, Scheithauer BW, Bernats PE : *Primary thymic carcinoma. Am J Surg Pathol. 1982 ; 6 : 613-630*

19) Hsu CP, Chen CY, Chen CL, et al : *Thymic carcinoma ; ten years' experience in twenty patients. J Thorac Cardiovasc Surg. 1994 ; 107 : 615-20*

20) Legg MA, Brady WJ : *Pathology and clinical behavior of thymomas. A survey of 51 cases. Cancer. 1965 ; 18 : 1131*

21) Green JD, Forman WH : *Responses if thymoma to steroids. Chest. 1974 ; 65 : 114*

22) Evans WK, Thompson DM, Simpson WJ, Phillips MJ : *Combination chemotherapy in invasive thymoma. Role of COPP. Cancer. 1980 ; 46 : 1523*

23) Hu E, Levine J : *Chemotherapy of malignant thymoma. Cases report and review of literature. Cancer. 1986 ; 57 : 1101*