

갑상선 일측 무형성증 3예

순천향대학교 의과대학 부천병원 이비인후과학교실,*
국민건강보험공단 일산병원 이비인후과**
김기현* · 정현필** · 김재욱* · 고운우*

= Abstract =

Three Cases of Thyroid Hemiagenesis

Ki Hyun Kim, M.D.,* Hyun Pil Chung, M.D.,** Jae Wook Kim, M.D.,* Yoon Woo Koh, M.D.*

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,* Soonchunhyang University College of Medicine,
Bucheon, Korea

Department of Otorhinolaryngology,** National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Koyang, Korea

Thyroid hemiagenesis is a very rare congenital anomaly in which one thyroid lobe fails to develop. The cause of thyroid hemiagenesis is still unknown. The true prevalence of thyroid hemiagenesis is not known, but it is estimated to be from 0.05% to 0.2% in normal children. Thyroid hemiagenesis is common in female with the left lobe being absent. The common disease in the remaining lobe is hyperthyroidism, benign adenoma, a toxic multinodular goiter, chronic thyroiditis, primary myxedema, and rarely carcinoma. Tc-99m pertechnetate scintigraphy, ultrasonography and computerized tomography can be used to confirm this anomaly. Here we report three cases with left lobe agenesis. Two of them were euthyroid state while the other hypothyroid patient had a ectopic lingual thyroid.

KEY WORDS : Thyroid gland · Hemiagenesis.

서 론

갑상선 일측 무형성증은 일측 갑상선엽이 선천적으로 발달되지 않는 매우 드문 질환이다. 1866년 Handfield-Jones가 처음 이 질환을 보고한 이후 전세계적으로 약 300예 미만 이 문헌상에 보고되어 있으나¹⁾, 일측 갑상선엽이 없어도 그 자체만으로 증상이 유발되지 않기 때문에 아직까지 정확한 유병률은 불확실하다²⁾. 이러한 원인으로 대부분의 보고들이 갑상선 질환을 가진 환자들만을 대상으로 하였고 갑상선 질환을 가지지 않은 정상인에서의 발생가능성은 포함하지 않았기 때문이다. 최근의 연구에 의하면 정상인의 약 0.05% 내지 0.2%에서 갑상선 일측 무형성증이 발생한다고 하였다²⁻⁴⁾.

저자들은 최근 개원 이래 약 5년간 3예의 갑상선 일측 무형성증 환자를 경험하였으며 이 중 2예는 심경부감염 등의 원인으로 경부 전산화촬영에 의해 우연히 발견되었고 나머지 1예의 경우에는 전경부종물을 주소로 내원하여 시행한 검사를 통하여 갑상선 일측 무형성증과 이소성 설갑상선이 공존함이 발견된 경우였다. 특히 갑상선 일측 무형성증과 더불어 이소성 갑상선이 공존하는 경우는 극히 드문 것으로 알려져 있어 이에 본 저자들은 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

증 례 1 :

13세 여자 환자로 일주일전 우연히 발견된 전경부의 이하부 종물(submental mass)을 주소로 내원하였다. 과거력상 4년전부터 본원 소아과에서 좌측 갑상선 편측 무형성증과 갑상선기능저하증 진단 하에 갑상선호르몬을 경구복용

교신저자 : 고운우, 420-021 경기도 부천시 원미구 중동 1174번지
순천향대학교 의과대학 부천병원 이비인후과학교실
전화 : (032) 621-5438 · 전송 : (032) 621-5016
E-mail : ywkovent@schbc.ac.kr

중이었다. 이학적 검진상 전경부의 이하부에서 약 1.5×1.5cm 크기의 압통을 동반하지 않는 종물이 촉지되었고, 좌측 전경부에서는 정상 갑상선이 촉지되지 않았다(Fig. 1). 외래에서 시행한 후두내시경 검사상 설기저부에서는 설편도 조직 외에 종물을 의심할 만한 소견은 보이지 않았다. 갑상선 기능검사상 T3, free T4 등은 정상범위였으나 TSH는 8.16 μIU(정상치 : 0.49~4.67 μIU)으로 상승된 소견을 보였다. 소아과 내원시 시행한 Tc-99m pertechnetate 갑상선 스캔(Fig. 1), 경부 초음파 검사상 갑상선 좌엽과 협부의 무형성 및 우엽의 미만성 종대 소견이 관찰되었다. 금번 이비인후과 내원하여 시행한 경부 전산화 단층촬영상 역시 갑상선 좌엽, 협부의 무형성과 우엽의 미만성 종대소견이 관

찰되었고, 설근부에 설갑상선으로 생각되는 1.0×1.5cm 크기의 조영증강되는 종물이 관찰되었다(Fig. 2). 이상의 결과를 종합하여 좌측 갑상선 무형성증과 동반된 이소성 설갑상선으로 진단하였으며 내원시 내시경상 설갑상선의 발견이 어려울 정도로 크기가 크지 않았고 주관적인 압박증상이나 기타 미용상의 문제 등을 보이지 않아 갑상선기능저하증에 대한 갑상선호르몬 복용 외 특별한 치료없이 현재까지 소아과와 이비인후과 외래 추적관찰 중이다.

증 례 2 :

42세 남자 환자로 내원 5일전부터 시작된 인후통과 연하곤란을 주소로 내원하였다. 과거력, 가족력 및 사회력에서는 특이 사항은 없었다. 이학적 검진상 양측 편도선의 발적과 좌

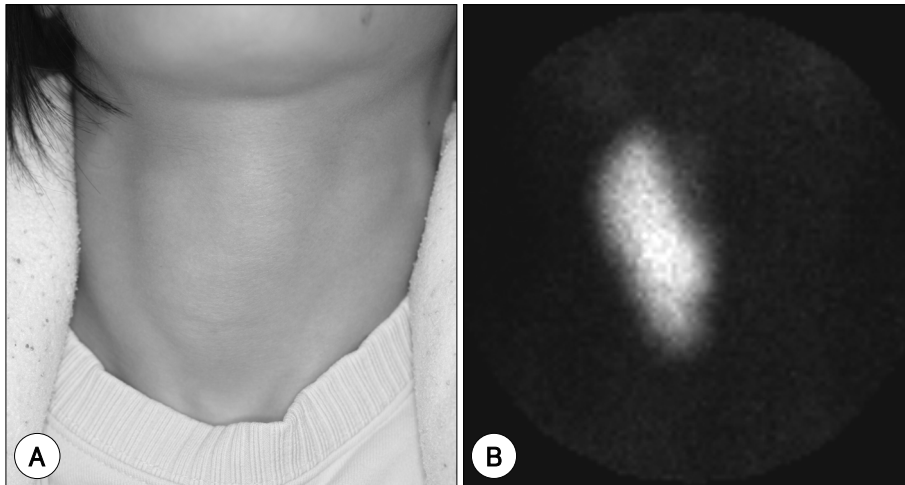


Fig. 1. Photograph and 99m Tc pertechnetate thyroid scintigraphy of case 1. A : Note that there is normal contour showing a right normal thyroid and relative flattening of the left anterior neck. B : Anterior image shows that an absence of the left lobe.

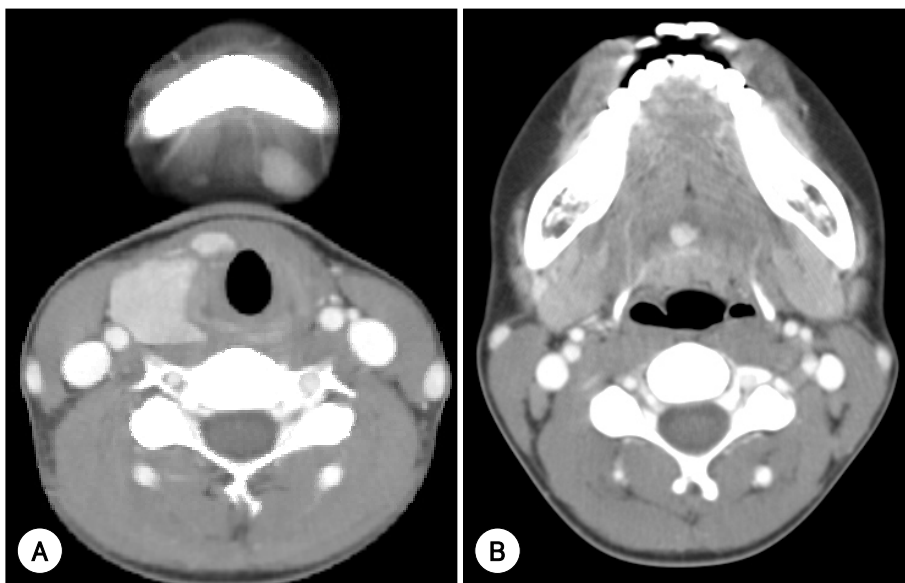


Fig. 2. Axial CT scan(case 1) with contrast enhancement. A : Visualization of the right lobe with diffuse enlargement is noted whereas there is no normal thyroid tissue on the the left side and the isthmus. B : There is a well enhanced 1.0×1.5cm sized mass in the base of tongue area.

측 연구개 및 편도주위의 종창이 관찰되었고, 목젓이 우측으로 편위되어 있었다. 말초 혈액 검사상 백혈구가 $22,000/\text{mm}^3$ 로 상승된 소견 외에 특이 소견없었으며 이상의 결과를 종합하여 편도주위 농양 진단하에 항생제치료를 시행하였다. 농양의 범위를 알아보기 위한 경부 전산화 단층촬영상 약 $1 \times 1 \text{ cm}$ 크기의 농양이 좌측 편도주위에서 관찰되었고 정상적으로 관찰되어야 할 갑상선 좌엽과 협부가 관찰되지 않았다(Fig. 3). 환자의 과거력상 갑상선수술의 기왕력이 없었으며 이학적 검사상에서도 전경부에 수술반흔을 포함한 기타 특이소견은 관찰되지 않았다. 입원시 시행한 갑상선 기능검사소견에서도 정상 범위를 보였다. 현재 갑상선에 대한 특별한 치료없이 경과관찰 중이다.

증례 3 :

39세 여자환자로 내원 3일전부터 시작된 연하통과 목의 이물감을 주소로 내원하였다. 과거력, 가족력, 및 사회력 상 특이 사항은 없었다. 이학적 검사상 인두 후벽의 발적이 관찰되었고 후두내시경 검사상 좌측의 피열후두개주름의 종창과 발적 소견이 관찰되었다. 말초 혈액 검사상 백혈구가 $17,000/\text{mm}^3$ 로 상승되어 있었으며 이상의 결과로 급성 인

후두염 진단하에 입원하여 항생제치료를 시행하였다. 입원시 시행한 경부 전산화 단층촬영에서 좌측 피열후두개주름과 이상과 부위의 종창소견이 관찰되었고 정상적으로 관찰되어야 할 갑상선 좌엽과 협부가 관찰되지 않았다(Fig. 4). 증례 2와 마찬가지로 환자의 과거력상 갑상선수술의 기왕력이 없었으며 이학적 검사상에서도 전경부에 수술반흔을 포함한 기타 특이소견은 관찰되지 않았다. 입원시 시행한 갑상선 기능검사소견에서도 정상 범위를 보였다. 현재 갑상선에 대한 특별한 치료 없이 경과관찰 중이다.

고찰

갑상선은 태생기에 처음으로 발생하는 내분비기관으로 중앙 설배아(median tongue bud)의 미측(caudal), 즉 제 1 및 2 새열(branchial cleft)사이에 있는 원시인두 중앙 기저부의 내배엽이 태생 4주경 두꺼워지면서 발생한다⁵⁾. 내배엽의 증식된 세포들은 인두벽으로 함입되어 들어가 갑상선관으로 연결되며 이후 발생이 진행되면서 전하부로 하강하여 좌우 두개의 갑상선엽으로 발달하게 된다. 갑상선 발생과정 중에 발생할 수 있는 기형으로는 갑상선관이 소실되지 않

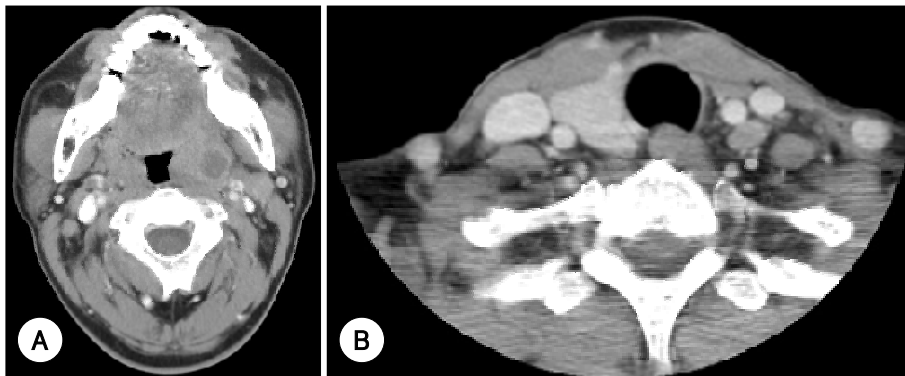


Fig. 3. Axial CT scan (case 2) with contrast enhancement shows that there is a $1 \times 1 \text{ cm}$ sized abscess cavity in the left palatine tonsil (A) and no normal thyroid tissue on the left side and the isthmus (B).

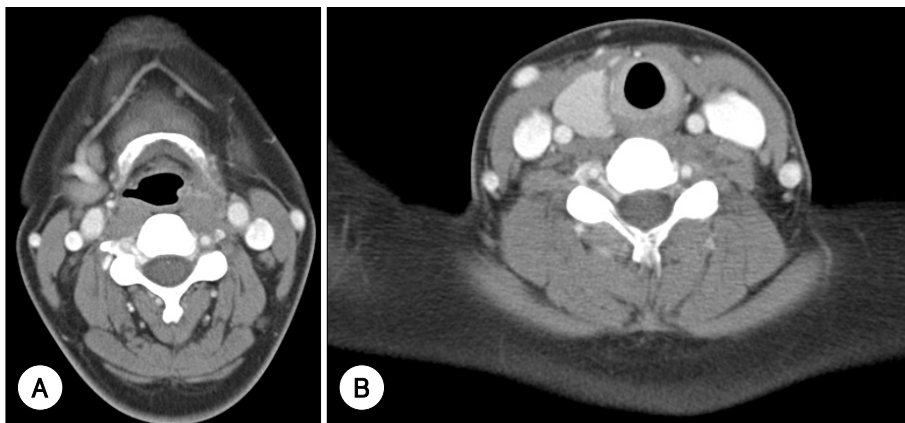


Fig. 4. Axial CT scan (case 3) with contrast enhancement showing asymmetrical wall thickening of left pyriform sinus and swelling of left aryepiglottic fold (A) and no normal thyroid tissue on the left sided and the isthmus (B).

고 지속적으로 남아 있거나, 갑상선이 설맹공부위에서 하강시 본래의 위치 이외의 곳에 위치하는 경우, 마지막으로 갑상선의 형성부전, 무형성증 등이 있을 수 있다.

갑상선 일측 무형성증의 발생 원인에 대해서는 현재까지 확실히 알려진 것은 없으나 태생기에 양측엽으로 분화해야 할 갑상선각(thyroid angle)의 편측 이동에 의해서일 것이라는 견해가 있으며⁶⁾, 갑상선염 발병 후의 위축 혹은 정상적인 갑상선염의 비대칭 현상이 극심한 경우로 설명하기도 한다.⁷⁾

남녀 발생 빈도는 약 3배에서 여자에서 많은 것으로 알려져 있고, 우엽보다는 좌엽에서 약 4배 정도 호발하며, 50% 정도에서는 협부가 존재한다고 한다^{7,8)}. 본 증례 3예 모두에서도 갑상선 일측 무형성이 좌측에서 발생하여 기존의 보고를 뒷받침한다고 할 수 있다. 하지만 기존의 보고들이 대개 갑상선질환을 동반한 경우에 우연히 발견된 예를 토대로 한 것으로 정확한 남녀비나 좌우 발생비율에 대해서는 이견의 여지가 있다. 가족력은 확실히 없으나 자매간 발생한 경우가 한 예 보고된 적이 있으며⁹⁾ 본 증례들에서는 특별한 가족력을 확인할 수는 없었다.

갑상선 일측 무형성증 자체는 대부분 증상이 없으며, 다른 갑상선 질환때문에 시행하는 검사나 수술시 우연히 발견되는 경우가 대부분이다¹⁰⁾. 동반되는 갑상선 질환으로는 갑상선 기능항진증이 가장 많고 그 외에 갑상선 선종, 중독성 다발성 갑상선 결절, 만성 갑상선염, 및 점액성 수종(myxedema) 등이 보고되고 있으며 드물게 갑상선암종이 동반되기도 한다¹¹⁾. 본 증례 중에서는 갑상선기능저하증 1예와 이소성 갑상선 1예가 동반되었다. 문헌고찰에서 갑상선 일측 무형성증과 다른 질환들이 동반된 예는 드물지 않게 보고되고 있었으나, 이소성 갑상선을 동반된 예는 매우 드물었으며 국내에서 1예가 보고된 바 있다¹²⁾. 갑상선 일측 엽의 형성부전이 이처럼 다양한 질환과 연관되어 발견되는 이유로는 갑상선 일측 무형성증 자체로는 아무런 증상이 없어 발견되지 않지만 반대측엽의 질환으로 인하여 검사 중 발견되는 경우가 대부분이기 때문인 것으로 생각된다.

갑상선 일측 무형성증의 진단을 위해서는 경부에 대한 촉진 중 기관의 가장자리가 쉽게 만져지거나 환측의 흉쇄유돌근의 경계가 전경부 중앙선에 더 가까이 위치할 때 의심해 볼 수 있으며 갑상선 스캔을 시행하여 환측에서 동위원소의 섭취가 관찰되지 않기 때문에 일측의 갑상선과 협부가 존재하는 경우에는 특징적인 하키채(hockey stick) 모양을 관찰할 수 있다고 한다¹³⁾. 그러나 갑상선스캔 상 이러한 소견이 관찰시 감별해야하는 질환으로는 자율신경성 결절로 인해 결절 외 조직이 억제되는 경우, 하시모토씨병으로 인한 일측 갑상선 엽의 위축, 국소적 혹은 일측의 아급성 갑상선염, 일측의 원발성 종양 혹은 악성 종양의 편측 전이가 있는 경우, 그리고 침윤성 질환이 일측 갑상선을 침범한 경우 등이 있다¹⁰⁾.

갑상선 일측 무형성증과 이들 질환과의 감별 방법으로는 갑상선 자극 호르몬 투여 후 갑상선 스캔검사를 시행하면 갑상선 일측 무형성증에서는 투여 전과 변화가 없으나, 억제된 갑상선 조직, 염증성 갑상선 조직, 종양 및 침윤성 질환 조직에서는 투여 전에는 보이지 않았던 영상이 어느 정도 나타난다고 하였다¹⁰⁾. 그러나 Pierluigi 등¹⁴⁾은 갑상선 자극 호르몬 자극검사 및 갑상선 스캔검사로 갑상선 일측 무형성증으로 진단이 되었던 7예의 여자 환자에서 갑상선 초음파 검사를 시행하여 이들 중 3예에서만 갑상선 일측 무형성증으로 확진하여 갑상선자극 호르몬에 반응하지 않는 기능성 갑상선 반측 무형성증(functional hemiagenesis)이 있음을 보고하였다. 따라서 최근에는 갑상선 초음파 검사나 경부 단층촬영 등이 갑상선 일측 무형성증의 확진에 쉽고 정확한 방법으로 쓰여지고 있다.

갑상선 일측 무형성증은 비록 유병률이 낮다고 하더라도 철저한 진찰과 검사를 통해 술전에 진단을 놓치는 일이 없도록 해야하며, 일측 엽절제술만으로도 갑상선 기능을 모두 상실할 수 있기 때문에 충분한 술전 검사와 술중의 정확한 판단이 요구된다. 저자들은 매우 드물게 발생하는 갑상선의 선천성 기형인 갑상선 일측 무형성증 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 갑상선 · 일측 무형성증.

References

- 1) Karabay N, Comlekci A, Canda MS, Bayraktar F, Degirmenci B: *Thyroid hemiagenesis with multinodular goiter: A case report and review of the literature. Endocr J. 2003;50:409-413*
- 2) Maiorana R, Carta A, Floriddia G, et al: *Thyroid hemiagenesis: prevalence in normal children and effect on thyroid function. J Clin Endocrinol Metab. 2003;88 (4):1534-1536*
- 3) Shabana W, Delange F, Freson M, Osteaux M, Schepper J: *Prevalence of thyroid hemiagenesis: Ultrasound screening in normal children. Eur J Pediatr. 2000;159:456-458*
- 4) Mikosch P, Gallowitsch HJ, Kresnik E, Molnar M, Gomez I, Lind P: *Thyroid hemiagenesis in an endemic goiter area diagnosed by ultrasonography: report of sixteen patients. Thyroid. 1999;9 (11): 1075-1084*
- 5) Henry JF: *Applied embryology of the thyroid and parathyroid glands. In: Randolph GW, editor. Surgery of the thyroid and parathyroid glands. Pennsylvania: Elsevier Science. 2003:12-20*
- 6) Shaha AR, Gujarati R: *Thyroid hemiagenesis. J Surg Oncol. 1997; 65 (2):137-140*
- 7) Hamburger JL, Hamburger SW: *Thyroid hemiagenesis: Report of a case and comments on clinical ramifications. Arch Surg. 1970;100:319-320*
- 8) Il-Ho Park, Woo-Jin Cho, Kwang-Yoon Jung, Jeong-Soo Woo: *Thyroid Hemiagenesis: Case Report. Korean J Otolaryngol. 2005;*

48 (5):668-670

- 9) Rajmil H, Espinosa J, Soldevila J, Lianos J: *Thyroid hemiagenesis in two sisters. J Endocrinol Invest* 1984;7:393-394
- 10) Melnick JC, Setmkowski PE: *Thyroid hemiagenesis: A review of the world literature and a report of four case. J Clin Endocrinol Metab.* 1981;52:247-251
- 11) Shaha AR, Gujarati R: *Thyroid hemiagenesis. J Surg Oncol* 1997;65:137
- 12) Lee SH, Yang YS, Hong KH, Oh JK: *A case of lingual thyroid with unilateral thyroid agenesis and contralateral goiter. Korean J Otolaryngol.* 2005;48:271-274
- 13) Greening WP, Sarker SK, Osborne MP: *Hemiagenesis of the thyroid gland. Br J Surg.* 1980;67:446-448
- 14) Pierluigi DR, Massimo DA, Sandro B, Vincenzo DG, Sergio S: *Comparison of ultrasonic scanning and scintiscanning in the evaluation of thyroid hemiagenesis. J Clin Ultrasound.* 1985;13:561-563