

이소성 낭성 흉선종 1예

¹울지외과대학교 울지병원 내과학교실, ²한양대학교 의과대학 내과학교실, ³병리학교실, ⁴흉부외과학교실
이재형¹, 김일옥², 이희경², 민경환³, 김상현², 김태형², 손장원², 윤호주², 신동호², 박찬금³, 강정호⁴, 박성수²

A Case of Ectopic Cystic Thymoma

Jae Hyung Lee, M.D.¹, Il Ok Kim, M.D.², Hee Kyung Lee, M.D.², Kyueng Whan Min, M.D.³, Sang Heon Kim, M.D.²,
Tae Hyung Kim, M.D.², Jang Won Sohn, M.D.², Ho Joo Yoon, M.D.², Dong Ho Shin, M.D.², Chan Kum Park, M.D.³,
Jung Ho Kang, M.D.⁴, Sung Soo Park, M.D.²

¹Department of Internal Medicine, Eulji General Hospital, Eulji University School of Medicine, Seoul, Korea

²Department of Internal Medicine, ³Pathology, ⁴Thoracic Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

A thymoma commonly occurs in the superior mediastinum or the upper part of the anterior mediastinum but can be located in other places in rare cases. Cystic degeneration in a thymoma is a relatively common but focal event. In rare cases, the process proceeds to the extent that most if not all of the lesion becomes cystic. We report a case of a patient with a paracardial cystic thymoma in the lower aspect of the anterior mediastinum. A 49-year-old woman was referred to our hospital because of a mass discovered incidentally on a chest X-ray. She showed no symptoms or signs. Contrast-enhanced chest CT scan revealed a 5x5cm sized, well-margined, right paracardial cystic mass with a curvilinear and oval enhancing solid portion. A Surgical resection was performed. The mass was discontinuous with normal thymic tissue. Microscopy revealed a type B1 thymoma with prominent foci of medullary differentiation according to the WHO classification. There was no capsular or local invasion. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged in good health. (*Tuberc Respir Dis* 2007; 62: 331-335)

Key words: Ectopic, Cystic, Thymoma.

서 론

발생학적으로 흉선조직은 양측 3,4번째 새낭에서 기원하며, 각각이 중앙부로 하강하고 융합하여 흉선을 형성하게 된다. 이에 따라 흉선은 정상적으로 상종격동이나 전종격동의 상부에 위치하게 된다. 발생과정 중에 흉선조직의 이동이 잘못 이루어지게 되면 흉선조직이 이소성으로 위치하게 된다. 경부부터 흉강내까지 다양한 부위에 위치할 수 있으나 드물게 전종격동의 하부에서 발견되며, 더욱 드물게 이러한 이소성 흉선조직에서 흉선종이 발생할 수 있다¹.

흉선종의 낭성 변화는 비교적 흔히 발생한다. 그러나 이러한 낭성 변화는 대부분 종괴에 국소적으로 발생하며, 드물게 광범위하게 또는 전체적으로 발생한

다².

저자들은 전종격동의 하부에 심장 우측과 연결하여 발생한 이소성 낭성 흉선종 환자 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 이OO, 여자, 49세

가족력: 특이사항 없음.

과거력 및 현병력: 내원 5년 전 좌측 유방의 유관상 피내암으로 종괴적출술과 보조화학요법, 방사선치료를 받은 환자로, 추적관찰 중 시행한 단순 흉부방사선 촬영에서 종괴가 의심되어 본원으로 전원 되었다.

증상 및 이학적 소견: 환자가 호소하는 증상은 없었으며, 체중감소도 없었다. 내원 시 혈압은 120/70 mmHg, 체온은 36°C, 맥박수는 분당 76회, 호흡수는 분당 20회이었다. 결막의 빈혈이나 공막의 황달 소견은 없었다. 흉부 진찰상 과거 유방상피내암의 수술 흉터 이외에 특이 소견 없었고 간과 비장은 촉진되지 않았다. 림프절 비대도 없었으며, 신경학적 검사상 이상소견은 없었다.

Address for correspondence: **Sung Soo Park, M.D.**
Division of Pulmonology, Department of Internal
Medicine, College of Medicine, Hanyang University, 17
Haengdang-dong, Seongdong-gu, Seoul, Korea.
Phone: 82-2-2290-8347, Fax: 82-2-2290-8366
E-mail: parkss@hanyang.ac.kr
Received: Jan. 23, 2007
Accepted: Apr. 2, 2007

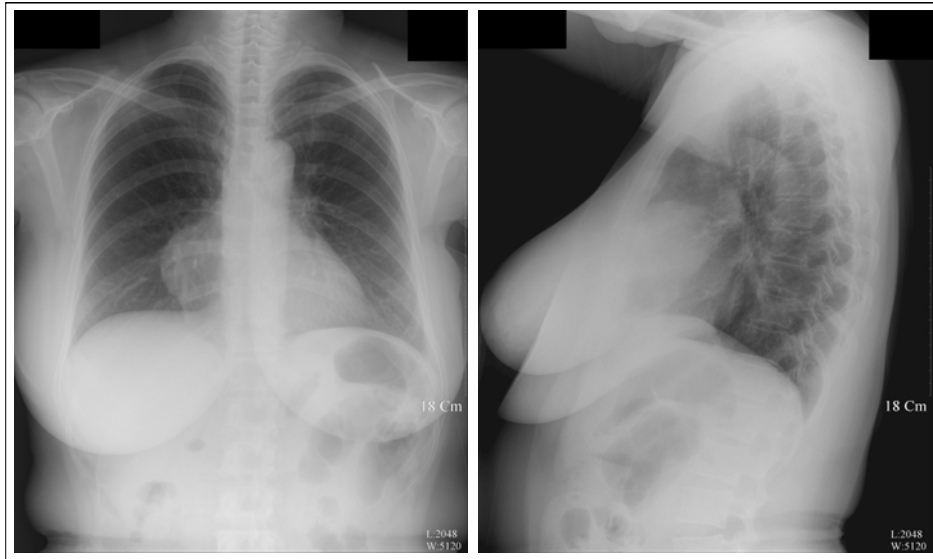


Figure 1. Chest PA and lateral radiograph show a well-margined right paracardial mass.

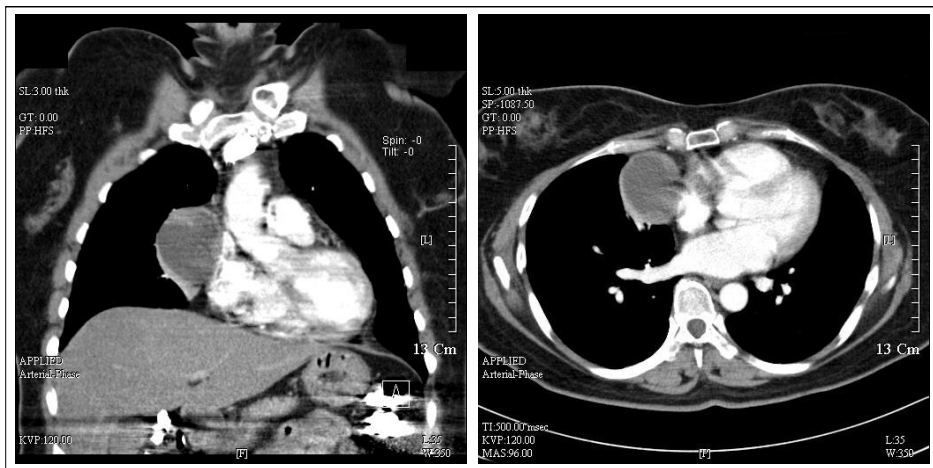


Figure 2. Contrast-enhanced chest CT scan shows a well-margined right paracardial cystic mass with curvilinear and oval enhancing solid portion.

검사실 소견: 말초혈액검사에서 백혈구수 6800/mm³(중성구 59%), 혈색소 13.9 g/dL, 혈소판수 21,700/mm³이었고, 생화학 검사상 총단백질 7.3 g/dL, 알부민 4.7 g/dL이었다. 폐기능 검사상 FVC는 2.76 L(정상 예측치의 86%), FEV₁은 2.2 L(정상 예측치의 83.1%), FEV₁/FVC는 0.797이었다.

방사선학적 소견: 단순 흉부방사선촬영(Figure 1)과 흉부 전산화단층촬영(Figure 2)에서 심장우측에 연결하여 약 5x5 cm 크기의 경계가 명확하고 불균일한 두께의 피막으로 둘러싸인 낭성 종괴가 관찰되었다.

폐실질과 림프절에 전이성 병변은 관찰되지 않았다.

수술 소견: 낭성 종괴의 확진 및 치료를 위해 종괴적출술을 시행하였다. 종괴는 심장 우측연과 폐 사이에 위치하고 있었으며, 정상 흉선조직과는 분리되어 있는 낭성 종괴로 관찰되었다. 크기는 5x5 cm으로 주변 구조물과의 경계가 명확하였다. 종괴에 공급되는 영양혈관은 후종격동에서 기원하고 있었다. 박리도중 종괴가 파열되었는데, 내부는 불균일한 두께의 피막 내에 장액혈액상의 분비물과 소량의 괴사성 조직이 낭종의 내부를 채우고 있었다.

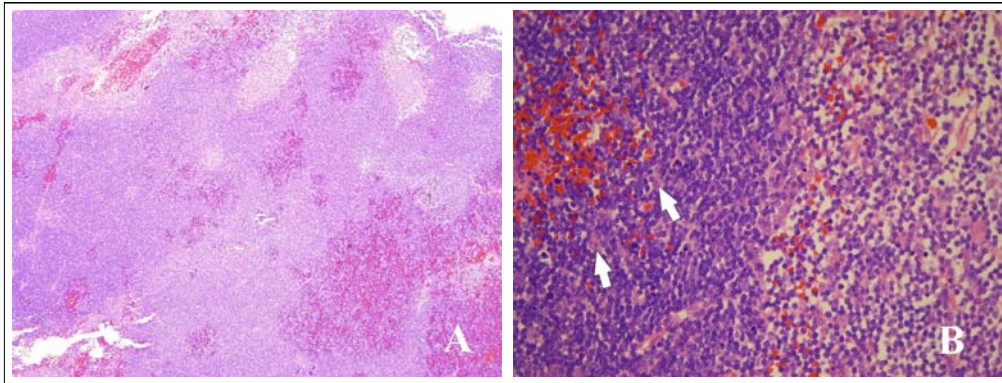


Figure 3. (A) Microscopy shows numerous lymphocytes with foci of medullary differentiation (H&E, x40). (B) The neoplastic cells are predominantly lymphoid cells compared to few inconspicuous epithelial cells characterized by vesicular, clear nuclei and small nucleoli (arrow: H&E, x400).

조직검사 소견: 현미경소견상 양성 종괴의 고형 부위는 주로 CD3(+), CD4(+), CD8(+)¹의 T림프구로 구성 되어 있었고, 소수의 상피세포가 림프구사이에 혼재되어 있었다. 또한 흉선조직과 같은 수질성 분화가 관찰되어 WHO Type B1의 흉선종을 진단할 수 있었다(Figure 3). 피막과 주변조직으로의 침윤소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

발생학적으로 흉선조직은 발생 6주에 3,4번째 새낭에서 기원하여 하강하게 되며, 발생 8주에는 2개의 흉선엽이 결합하여 상종격동 또는 전종격동의 상부에 위치하게 된다. 이 과정 중에 소량의 흉선 조직이 경부, 갑상선, 부갑상선, 심장주위, 중종격동이나 후종격동에 위치할 수 있다³. 한 부검 연구에 따르면 후용골(retrocarinal) 지방조직에 조사대상의 7.4%가 흉선조직을 가지고 있었다⁴. 이소성 흉선종의 발생에 대해 현재 받아들여지는 이론은 이와 같은 발생과정 중에 흉선조직의 이동이 잘못 이루어지게 되면 일부의 흉선조직이 이소성으로 위치하고, 이러한 이소성 흉선조직에서 흉선종이 발생한다는 것이다³.

이상의 소견들로 전종격동 이외의 부위에 흉선종이 높은 빈도로 존재할 가능성을 예상 할 수 있으나, 실제로 그 빈도는 높지 않다. 흉선종의 위치에 따른 빈도를 보면 전종격동에 위치하는 경우가 75%, 전상종

격동에 걸쳐 위치하는 경우가 15%, 상종격동에 위치하는 경우가 6%, 나머지 4%가 경부, 심장주위, 중종격동, 후종격동, 폐실질 등에 이소성으로 발생하게 된다⁵⁻⁷.

본 예의 경우 종괴는 수술소견에서 정상 흉선조직과는 떨어져 있었으며 전종격동의 하부의 심장 우측연에 흉선종이 발생한 드문 예이다. Cohn 등⁸은 70예의 흉선종에서 단지 2예 만이 전종격동의 하부에 위치하였다고 보고한 바 있다. 그러나 이외의 보고들에서 이러한 위치에 발생하는 흉선종의 빈도가 잘 알려져 있지는 않은데, 이는 대부분의 보고들이 전종격동에서 흉선종이 발생한 경우 전종격동의 상부와 하부부분을 나누어 보고하지 않았기 때문이다.

이소부위에 흉선종이 발생하는 경우 병리의사가 이소성 흉선종의 가능성을 간과하거나, 병리조직소견이 흉선종의 전형적인 소견이 보이지 않는 경우 진단이 어려워지거나 잘못 될 수 있다. 본 예과 같이 전종격동의 하부에 종괴가 있는 경우 폐암뿐 아니라 흉선종, 생식세포암, 림프종, 전이성 종양 등과 감별이 필요하다. 병리조직소견 상으로는 이소성 흉선종에 대한 주의가 없다면, 미분화 상피암, 암성병변의 림프절 전이, 또는 림프구가 우세하게 관찰되는 경우 림프종 등으로 오진할 수 있다.

흉선종은 대부분이 고형 종괴이나 3분의 1에서는 괴사, 출혈, 낭성 변화를 보일 수 있다. 그러나 종괴에 광범위한 낭성 변화가 보이는 경우는 드물며 대부분

이 단일 증례로 보고되어 왔다^{9,10}.

광범위한 양성 변화를 보이는 흉선종의 경우 1) 낭종 벽의 고형부분은 망상상피세포와 성숙한 작은 림프구의 두 세포군으로 구성이 되고, 2) 상당히 풍부한 혈관주위 공간과 수질성 분화를 보이며, 3) 낭종의 내면은 상피조직이 없는 것을 특징으로 한다². 이러한 특징을 통해 종괴의 양성변화 기전을 추정하여 볼 수 있는데 즉, 혈관주위 공간이 팽창하면서 주변의 혈관주위 공간과 융합되고, 그 결과 광범위한 양성변화가 온다는 것이다. 광범위한 양성 변화 주위에 위와 같은 특징적 병리소견이 존재하며 낭종 벽의 내면에 상피조직이 없는 것은 이러한 기전의 근거가 된다.

낭성 흉선종의 감별진단 중 가장 중요한 것은 다방성 흉선 낭종(multilocular thymic cyst)이다¹¹. 낭성 흉선종과 다른 점은 혈관주위 공간이 풍부하지 않으며 수질성 분화를 보이지 않는다. 또한 다방성 흉선 낭종은 낭종벽의 내면에 상피조직이 존재한다. 본 예에서도 혈관주위 공간이 풍부하며 낭종벽은 수질성 분화를 보이며, 상피조직은 관찰되지 않아 흉선 낭종을 감별할 수 있었다.

이소성 흉선종의 증상은 다른 흉선종과 크게 다르지 않다. 대부분 호소하는 증상 없이 흉부방사선에서 우연히 발견되나, 종양이 커지면서 주위 장기를 압박하거나 침범하여 흉통, 기침, 호흡곤란 등의 증상을 유발할 수 있다. 종종 이소성 흉선종에서도 중증근무력증, 저감마글로블린혈증, 적혈구 형성부전증 등의 전신성 증상(Parathyroid syndromes)이 동반될 수 있다.

흉선종의 경우 34%에서는 피막과 주위 구조물을 침범하고, 횡격막을 통한 복강내 전이나, 동측의 늑막 또는 심막의 침범을 유발한다¹². 그러나, 림프관과 혈관성 전이는 드문 것으로 알려져 있다¹³. 양성 흉선종의 임상경과는 일반적인 흉선종과 다르지 않는 것으로 생각되고 있으며, 보고된 대부분의 예에서는 양호한 예후를 보였다^{14,15}. 그러나 종괴 전반에 양성 변화를 보이는 것 자체가 양호한 예후인자는 아닌데, 흉선종 제거 후 3년 뒤 흉선암으로 재발하거나, 양성 흉선종의 전이 병소가 있었던 예도 보고된 바 있다^{16,17}.

흉선종의 중증도를 결정하는 주요기준이 주변구조

물로의 국소 침범유무라는 것은 잘 알려져 있으며 이는 이소성 흉선종에서도 다르지 않다. 예후인자로서 침윤 정도에 따른 병기가 가장 중요하지만 그 밖의 예후인자로는 종양의 크기가 클수록, 동반되는 전신증상이 있거나, 조직학적 형태가 상피형인 경우 예후가 나쁘다¹⁸.

치료원칙은 수술로써 흉선종을 절제하는 것이다. 수술 후 국소적으로 남아있는 종양조직이 있거나 침윤형인 경우 국소 재발을 방지하기 위해 방사선 치료를 실시하며 원위부 전이가 있는 경우 화학요법치료를 시행한다¹⁹. 양성 흉선종이 주변구조에 이차적인 염증을 유발하거나 섬유화 병변을 형성하는 경우 주변구조로의 침범유무를 판단하기 어려울 수 있는데, 수술 시 종괴가 부적절하게 적출되거나 병리조직소견 상에 주변 침범유무를 확신하기 어려운 경우 보조적 방사선치료가 권유된다².

요 약

전종격동 하부에 심장과 연결한 이소성 흉선종은 폐암뿐 아니라 흉선종, 생식세포암, 림프종, 전이성 종양 등의 여러 질환과 감별이 필요하다. 병리조직상으로는 이소성 흉선종에 대한 주의가 없는 경우, 미분화 상피암, 암성병변의 림프절 전이, 또는 림프구가 우세하게 관찰되는 경우 림프종 등으로 오진될 수도 있으므로 감별진단에 있어 주의가 필요하다. 또한 양성 흉선종은 이러한 감별진단을 더욱 어렵게 한다.

저자들은 하부 종격동에 심장 우측과 연결하여 발생한 이소성 양성 흉선종 환자 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Sim EK, Lee CN, Mestres CA, Adebo OA. Ectopic thymoma: a case for median sternotomy for complete thymectomy. *Singapore Med J* 1992;33:407-8.
2. Suster S, Rosai J. Cystic thymomas. A clinicopathologic study of ten cases. *Cancer* 1992;69:92-7.
3. Yamazaki K, Yoshino I, Oba T, Yohena T, Kameyama T, Tagawa T, et al. Ectopic pleural thymoma a

- presenting as a giant mass in the thoracic cavity. *Ann Thorac Surg* 2007;83:315-7.
4. Fukai I, Funato Y, Mizuno T, Hashimoto T, Masaoka A. Distribution of thymic tissue in the mediastinal adipose tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:1099-102.
 5. Moran CA, Suster S, Fishback NF, Koss MN. Primary intrapulmonary thymoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of eight cases. *Am J Surg Pathol* 1995;19:304-12.
 6. Minniti S, Valentini M, Pinali L, Malago R, Lestani M, Procacci C. Thymic masses of the middle mediastinum: report of 2 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging* 2004;19:192-5.
 7. Kiyosue H, Miyake H, Komatsu E, Mori H. MRI of cervical masses of thymic origin. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:206-8.
 8. Cohn LH, Grimes OF. Surgical management of thymic neoplasms. *Surg Gynecol Obstet* 1970;131:206-15.
 9. Graeber GM, Thompson LD, Cohen DJ, Ronnigen LD, Jaffin J, Zajchuk R. Cystic lesions of the thymus. An occasionally malignant cervical and/or anterior mediastinal mass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:295-300.
 10. Soorae AS, Stevenson HM. Cystic thymoma simulating pulmonary stenosis. *Br J Dis Chest* 1980;74:193-7.
 11. Suster S, Rosai J. Multilocular thymic cyst: an acquired reactive process. Study of 18 cases. *Am J Surg Pathol* 1991;15:388-98.
 12. Lewis JE, Wick MR, Scheithauer BW, Bernatz PE, Taylor WF. Thymoma. A clinicopathologic review. *Cancer* 1987;60:2727-43.
 13. Verstandig AG, Epstein DM, Miller WT Jr, Aronchik JA, Gefter WB, Miller WT. Thymoma: report of 71 cases and a review. *Crit Rev Diagn Imaging* 1992;33:201-30.
 14. Bernatz PE, Harrison EG, Clagett OT. Thymoma: a clinicopathologic study. *J West Soc Periodontol Periodontol Abstr* 1961;42:424-44.
 15. Lattes R. Thymoma and other tumors of the thymus: an analysis of 107 cases. *Cancer* 1962;15:1224-60.
 16. Effler DB, McCormack LJ. Thymic neoplasms. *J Thorac Surg* 1956;31:60-82.
 17. O'Gara RW, Horn RC Jr, Enterline HT. Tumors of the anterior mediastinum. *Cancer* 1958;11:562-90.
 18. Wick MR. Assessing the prognosis of thymomas. *Ann Thorac Surg* 1990;50:521-2.
 19. Masaoka A, Monden Y, Nakahara K, Tanioka T. Follow up study of thymoma with special reference to their clinical stages. *Cancer* 1981;48:2485-92.
-