

후종격동 종괴로 발견된 골수외 조혈 종괴의 비디오 흉강경 수술을 이용한 절제 1예

장 지 원* · 맹 영 희**

VATS Resection for a Posterior Mediastinal Extramedullary Hematopoietic Mass: Resection of Extramedullary Hematopoiesis

Jee Won Chang, M.D.*, Young-Hee Maeng, M.D.**

Extramedullary hematopoiesis is a common compensatory mechanism of chronic anemia, but an asymptomatic posterior mediastinal mass is rarely diagnosed as an extramedullary hematopoiesis after surgical resection. The differential from neurogenic tumors is important, but fine needle aspiration biopsy is not recommended because of the difficulty of approach and risk of bleeding. Although diagnosis and treatment can involve resection via thoracotomy, video-assisted thoracic surgery may also be a useful strategy. We performed video-assisted thoracic surgery on a 59-year-old man for posterior mediastinal extramedullary hematopoiesis, with no evidence of recurrence or related hematologic diseases.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:542-545)

Key words: 1. Mediastinal neoplasms
2. Thoracoscopy
3. Hematopoiesis, extramedullary

증례

59세 남자 환자가 건강 검진 시 시행한 흉부 촬영에서 후 종격동 종괴가 의심되어 의뢰되었다. 환자는 평소 건강하게 지내던 분으로 체중 감소, 쇠약 등의 전신 증상이나 흉통, 기침, 호흡 곤란 등의 호흡기계 증상을 호소하지 않았다. 고혈압, 당뇨, 폐 결핵 등의 과거 병력은 없었으며 비흡연자였고 이학적 검사 소견도 정상이었다. 내원 4년 전과 2년 전에 건강 검진을 위하여 실시한 흉부 촬영과 비교해 볼 때 하부 흉추 우측(paravertebral area)에 종괴를

의심할 만한 음영이 있었고 이 촬영들과 의뢰 전 촬영한 흉부 사진을 비교해 볼 때 크기가 점차 커지는 것을 관찰할 수 있었다.

혈액 검사에서 백혈구 $4.6 \times 10^3 / \mu\text{L}$, 혈색소 11.5 g/dL, 혈소판 $229 \times 10^3 / \mu\text{L}$ 로 모두 정상 범위에 있었고, MCV와 MCH는 각각 99.7 fL (참고치 81~96 fL)와 35.2 pg (참고치 27~33 pg)으로 정상 범위보다 증가해 있었다. 간 기능 및 혈액 응고 검사에서는 총 빌리루빈이 2.2 mg/dL (참고치 0.2~1.2 mg/dL)로 증가해 있는 것 외에는 모두 정상 범위에 있었다. 흉부 전산화 단층 촬영 결과 장축의 길이가 약 38 mm인 비

*제주대학교 의학전문대학원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Jeju National University

**제주대학교 의학전문대학원 병리학교실

Department of Pathology, College of Medicine, Jeju National University

논문접수일 : 2010년 2월 2일, 논문수정일 : 2010년 2월 21일, 심사통과일 : 2010년 2월 23일

책임저자 : 장지원 (690-756) 제주도 제주시 아라1동 1753-3, 제주대학교 의학전문대학원 흉부외과학교실

(Tel) 064-717-1779, (Fax) 064-717-1131, E-mail: jeewon71@naver.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

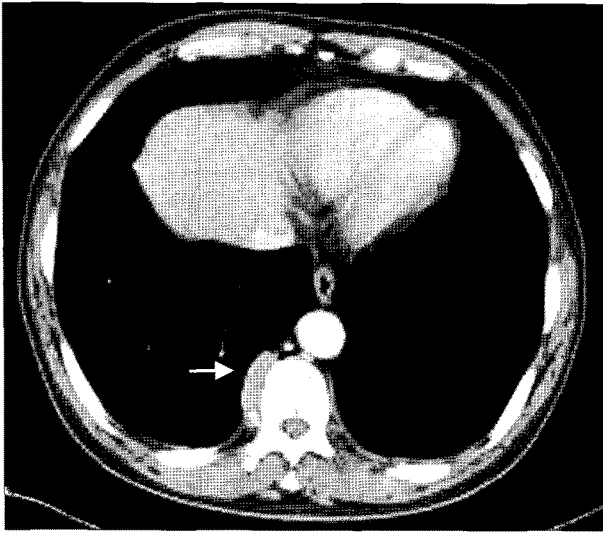


Fig. 1. Preoperative chest CT shows well-circumscribed and uniformly enhanced paravertebral mass.

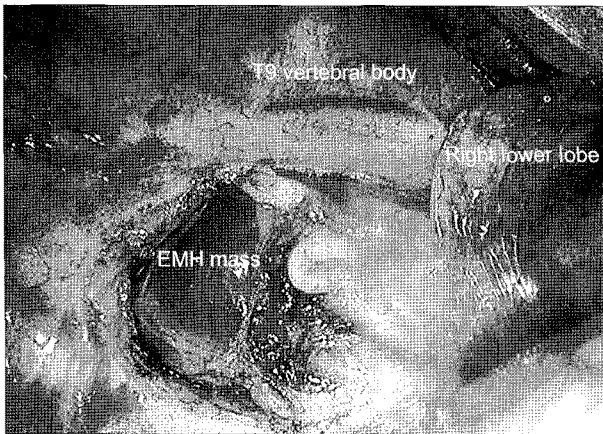


Fig. 2. Intraoperative photograph shows hemorrhagic cystic mass covered by parietal pleura.

교적 경계가 분명한 연부 조직성 종괴가 10번 흉추의 우측에 위치하고 있었다(Fig. 1). 이 종괴는 고른 조영 증강을 보였고 인접한 척추나 늑골을 침윤하거나 압박하는 양상은 아니었으며 흉강 내 의미 있는 림프절 종대도 관찰되지 않았다. 간-비장 종대, 신장이나 부신의 종괴, 복강 내 림프절 종대와 같은 이상 소견 역시 나타나지 않았다.

절제 가능한 후종격동 종괴로 판단하고 진단과 치료를 위해 수술적 절제를 시행하기로 결정하였으며 비디오 흉강경 수술을 실시하였다. 전신 마취 후 측와위로 환자를 위치시키고 일측 폐 환기를 실시한 다음 우측 여섯 번째 늑간에 길이 4 cm 가량의 절개 창을 만들었고 이를 통하

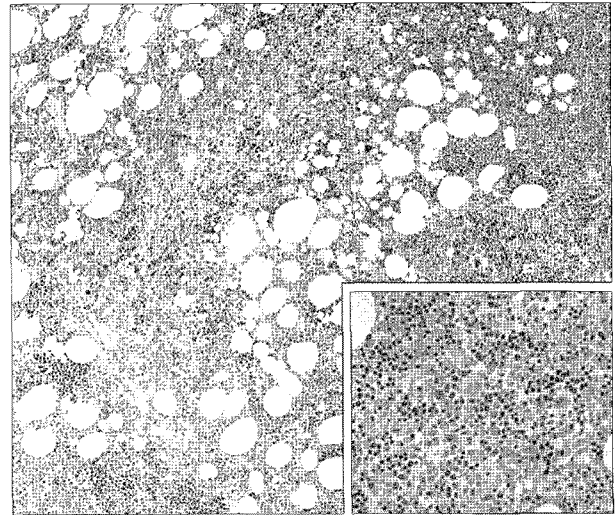


Fig. 3. The photomicrograph shows hematopoietic cells admixed with mature adipocytes (H&E, $\times 100$). The high power photomicrograph (inner square) shows active trilineage extramedullary hematopoiesis (H&E, $\times 400$).

여 오른쪽 폐를 앞으로 견인 한 다음 흉강경을 통하여 관찰하였을 때 10번 척추체에 인접하여 흉막으로 덮여 있는 출혈성 낭종성 종괴를 관찰 할 수 있었다(Fig. 2). 흉막을 일부 제거하였을 때 얇은 막에 둘러 싸여 있는 붉은 색 종괴로 혈종과 유사한 모양이었으며 척추체로부터 박리하면서 종괴를 싸고 있는 얇은 막이 일부 파열되자 종괴로부터 삼출성 출혈이 지속되었다. 종괴를 완전히 제거하고 난 후 척추체나 인접한 늑골로부터 육안적으로 남아 있는 종괴는 관찰할 수 없었고 출혈 되는 부위도 없었다.

병리 소견상 종괴는 조혈 세포와 성숙한 지방 세포로 구성되어 있었고 고배율로 관찰하였을 때 적혈구계 세포(erythroid cells), 골수 세포(myelocyte) 및 단핵 세포(monocyte), 거대 핵 세포(megakaryocyte)를 모두 관찰할 수 있어서 활발한 조혈 작용이 이루어지고 있는 종괴임을 확인할 수 있었다(Fig. 3).

환자는 수술 후 별다른 합병증 없이 회복되었고 술 후 제 5일에 퇴원하였으며 수술 후 8개월 간 정기 추적 관찰한 결과 재발의 증거나 혈액학적 질환의 증거 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

골수의 조혈(Extramedullary hematopoiesis, EMH)은 지중해 빈혈증(thalassemia), 낫적혈구 빈혈증(sickle cell ane-

mia), 유전성 구상적혈구증(hereditary spherocytosis) 등과 같은 헤모글로빈병증을 가진 만성 빈혈 환자에게서 흔히 나타나는 보상 기전이지만, 백혈병, 림프종, 골수 섬유증과 같이 골수가 비정상적인 세포에 의해 치환되어 정상적인 조혈 작용이 이루어지지 않는 경우에도 발생 할 수 있다.

EMH의 발생 기전은 아직 명확하게 밝혀지지 않았으나, 줄기 세포가 혈류를 타고 확산되었다가 특정 장기에 가서 침윤되어 형성된다는 가설과[1], 골수가 증식하면서 골 피질에서부터 이동하여 골막 아래까지 이르러 돌출한 다음 종괴를 형성한다는 가설 등이 유력하게 받아들여지고 있다[2]. 가설 중 후자는 흉강 내 EMH가 이 증례에서와 마찬가지로 주로 척추 주변이나 늑골의 경계를 따라서 잘 발생한다는 점이나, 늑골의 팽창이 동반되어 나타날 수 있다[3]는 보고를 뒷받침하는 가설이다. 그러나, EMH를 구성하는 세포들은 단일 클론에서부터 기원하여 증식한 세포들로 이루어져 있다[1]는 최근의 연구 결과는 가설 중 전자를 지지하는 것이므로 아직까지는 두 가설 중 어느 것이 더 유력하다고 보기 어렵다.

EMH가 흔히 발견되는 장기는 세망 내피 장기(reticuloendothelial organ)에 해당하는 간과 비장이지만 신장, 부신, 림프절, 폐, 흉막, 위장관 등 다양한 장기에서 그 발생이 보고되고 있다[2]. 흉강 안에 발생하는 EMH는 Guizzetti가 1912년 부검 소견에서 발견하여 보고한 것이 최초이며[3], 다발성 또는 일측성의 후 종격 종괴, 척추 주위 종괴, 또는 늑골의 외측 경계를 따라가며 발생하는 종괴 등으로 나타난다[4]. EMH는 대개 그 자체로는 증상을 유발하지 않으나, 척추 주변에 발생한 EMH가 척추 쪽으로 자라면서 척추 압박에 의한 증상을 나타내는 경우[5], EMH를 가지고 있던 환자가 외상을 받거나 혹은 자연히 파열되면서 혈흉이 발생하여 발견되는 경우[6], 흉수나 유미흉을 유발하여 발견되는 증례들이 보고된 바 있다.

이 증례는 흉부 전산화 단층 촬영 소견 상 비교적 경계가 분명하고 고른 조영 증강을 보이는 척추 주위 연부 조직 종괴로 지금까지 보고된 EMH의 전산화 단층 촬영 소견과 잘 맞지만, 건강 검진 시 우연히 발견된 무증상 종괴로 이학적 검사나 혈액 검사상 간-비장 종대나 빈혈과 같은 소견이 발견되지 않았고 EMH 발생의 기저 질환을 의심할 만한 과거 병력 또한 찾을 수 없었으며 일측성 단일 종괴였으므로 후종격동에서 가장 흔히 발생하는 신경성 종양과의 감별 진단이 필요한 상황이었고 따라서 진단과 치료의 과정 또한 일반적인 종격동 종양에 준하여 시행하

는 것이 가장 바람직하다고 판단하였다. EMH는 위치 상 미세침 흡인 생검술을 시행하기 어렵고, 시행에 성공한다 하더라도 일부 세포의 모양을 확인할 수는 있지만 전체 종괴의 구조는 파악하기 어렵기 때문에 확진을 내리기 어려울 것으로 추정된다. 더욱이 미세침 흡인 생검술 후 출혈에 의한 혈흉이 발생할 위험이 높으므로 EMH가 의심되는 상황에서는 피하는 것이 좋을 것이다. 과거 보고된 증례들에서는 진단을 위하여 주로 개흉술을 사용하였으나 최근 비디오 흉강경을 사용한 수술이 널리 사용되면서 이 증례와 같이 비디오 흉강경 하 절제를 시행하여 EMH의 진단 성공률은 높이고 개흉술의 위험은 피하는 경우들이 보고 되고 있다[3,7]. 만일 증상, 과거 병력, 혈액 검사 등을 통하여 EMH가 강력하게 의심되는 상황이라면 ¹¹¹indium transferring scan, ^{99m}Tc sulphur colloid scan 또는 ⁵²Fe marrow scan을 골수 성분 추적자로 사용하면 유용한 검사 방법이 될 수 있을 것이다[8].

참 고 문 헌

1. Rapezzi D, Racchi O, Ferraris AM. *Perirenal extramedullary hematopoiesis in agnogenic myeloid metaplasia: MR imaging findings.* Am J Roentgenol 1997;168:1388-9.
2. Lawson JP, Ablow RC, Pearson HA. *The ribs in the thalassemia. II: the pathogenesis of the changes.* Radiology 1981;140:673-9.
3. Ng CSH, Wan TW, Lee TW, et al. *Video-assisted thoracic surgery for mediastinal extramedullary haematopoiesis.* Ann R Coll Surg Engl 2002;84:161-3.
4. Chu KA, Lai RS, Lee CH, Lu JY, Chang HC, Chiang HT. *Intrathoracic extramedullary hematopoiesis complicated by massive haemothorax in alpha-thalassemia.* Thorax 1999;54:466-8.
5. Gemenis T, Philippou A, Gouliamos A, et al. *Atypical location of extramedullary hematopoietic masses in the thalassemia.* Radiology 1989;29:295-6.
6. Pornsuriyasak P, Suwatanapongched T, Wangsuppasawad N, Ngodngamthaweesuk M, angchaisuksiri P. *Massive hemothorax in a beta-thalassemic patient due to spontaneous rupture of extramedullary hematopoietic masses: diagnosis and successful treatment.* Respir Care 2006;51:272-6.
7. Kubokura H, Koizumi K, Yoshino N, et al. *A case report: thoracic extramedullary hematopoiesis found by occurring spontaneous pneumothorax.* Ann Throac Cardiovasc Surg 2008;14:382-5.
8. Bronn LJ, Paquetet JR, Tetelman MR. *Intrathoracic extramedullary hematopoiesis: appearance on ^{99m}Tc sulfur colloid marrow scan.* Am J Roentgenol 1980;134:1254-5.

=국문 초록=

골수외 조혈은 만성 빈혈을 유발하는 혈액 질환이 있는 환자에게 종종 나타날 수 있는 보상 기전으로 알려져 있으나 무증상 환자에게 종격동 종괴로 발견되어 수술적 절제를 하게 되는 경우는 드물게 보고되고 있다. 흉강 내에 발생하는 경우 후 종격동에 흔히 발생하는 신경성 종양과의 감별이 필요하고, 출혈의 위험이나 접근상의 어려움 때문에 미세 침 흡인 생검이 권장되지 않으므로 진단과 치료를 위해 과거에는 주로 개흉을 통한 절제를 실시하였으나 최근에는 비디오 흉강경을 이용한 수술이 시행되고 있다. 이 증례에서는 59세 남자 환자가 우연히 발견된 후종격동의 골수외 조혈 종괴에 대해 비디오 흉강경을 이용한 절제 후 합병증 없이 퇴원하였고 외래 추적 관찰 중이며 현재까지 혈액학적 질환의 증거나 재발의 증거는 없기에 이를 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 종격동 신생물
2. 비디오 흉강경 수술
3. 골수 외 조혈