

흉막 삼출을 동반한 흉선 성숙 기형종 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실 및 알레르기 연구소, 진단방사선과학교실*, 병리학교실†

윤지현 · 강보훈 · 손명현 · 김명준* · 김세훈† · 김규언

=Abstract=

A Case of Thymic Mature Teratoma with Massive Pleural Effusion

Ji Hyun Yoon, M.D., Bo Hoon Kang, M.D., Myung Hyun Sohn, M.D.,
Myeung Jun Kim, M.D.* , Se Hoon Kim, M.D.† and Kyu-Earn Kim, M.D.

Department of Pediatrics and Institute of Allergy, Department of Diagnostic Radiology*,
Department of Pathology†, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Mediastinal tumors are uncommon in the pediatric age group and teratoma comprises 5 percent of mediastinal lesions developing in the anterior mediastinum. It is characterized by staying asymptomatic till adulthood and the most common symptoms of mediastinal teratoma are chest pains, dyspnea, and coughs due to the compression of adjacent airways. Untreated benign teratoma can cause complications such as atelectasis of the lung, adjacent tissue compression, infection and rupture of mass. The diagnosis can be made by chest radiography and chest CT, and the treatment of choice is surgical. We report a 2 year, 10 months male patient who presented with coughs, respiratory difficulty caused by pleural effusion due to rupture, and perforation of the mass. The diagnosis was made by chest radiography and chest CT and he underwent surgical resection successfully. [Pediatr Allergy Respir Dis(Korea) 2005;15:78-83]

Key Words : Mediastinal neoplasms, Thymic mature teratoma, Pleural effusion

서 론

종격동 종양은 소아에서는 흔하지 않으며 주로 성인에서 발생하는 것으로, 매년 100,000명당 1예의 빈도로 발생하는데¹⁾ 종격동 종괴가 있을 때 감별해야 할 질환으로는 신경성 종양, 림프종, 기관지원성 낭종(bronchogenic cyst), 흉선 종양(thymic neoplasm), 기형종이 있다. 이중

기형종은 5%를 차지하는데 소아에서는 신경성 종양과 림프종에 이어 세 번째로 흔한 종양이며 특히 전종격동 종양 중 가장 흔한 형이다.^{2,3)} 종격동 기형종의 증상은 보통 성인이 될 때까지 없는 것이 특징이며, 흉통, 호흡곤란, 기침 등의 주위 기도를 압박해서 생기는 증세가 있을 수 있고, 드물게 합병증으로서 종괴로 인한 주위 인접 장기의 압박, 감염, 파열 등에 의해 올 수 있다.⁴⁾ 종격동 종양의 진단은 단순 흉부촬영 및 흉부 전산화 단층촬영을 통해 가능하며, 치료는 외과적 절제술로 알려져 있다.⁵⁾

저자들은 소아에서 종격동 기형종 중 흉선 성숙 기형종이 흉막강내로 파열되어 흉막 삼출 및

접수 : 2004년 11월 1일, 승인 : 2004년 11월 29일
책임 저자 : 손명현 서울시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 소아과학교실
Tel : 02)361-5532 Fax : 02)393-9118
E-mail : mhsohn@yumc.yonsei.ac.kr

낭포액의 자극으로 인한 호흡 곤란이 생긴 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 레

환 아: 김○○, 남아, 2년 10개월

주 소: 기침, 호흡 곤란

과거력: 재태기간 40주에 출생시 체중 3,800g으로 정상 자연분만 하였고 과거력상 특이소견 없었다.

가족력: 특이소견 없었다.

현병력: 본 2년 10개월 된 남자 환아는 평소 건강하게 지내던 중 내원 1주일 전부터 기침, 가래 및 경한 복통이 간헐적으로 있었고 내원 당일 발생한 발열, 호흡곤란을 주소로 2차 병원 경유하여 본원 응급실 내원하였다.

진찰 소견: 내원시 신체 검진상 신장은 93cm(50-75 백분위수), 체중은 15.2 kg(50-75 백분위수)이었으며, 활력 징후상 체온은 37°C, 맥박수는 137회/분, 호흡수는 28회/분, 혈압은 110/71 mmHg으로 정상이었으며, 의식은 명료하였다. 환아는 급성 병색을 보였으며, 흉곽의 형태는 정상이었고 우측 폐야에서 호흡음이 감소되고 수포음이 청진되었다. 심음은 규칙적이고 잡음은 없었으며, 복부 종괴는 만져지지 않았다.

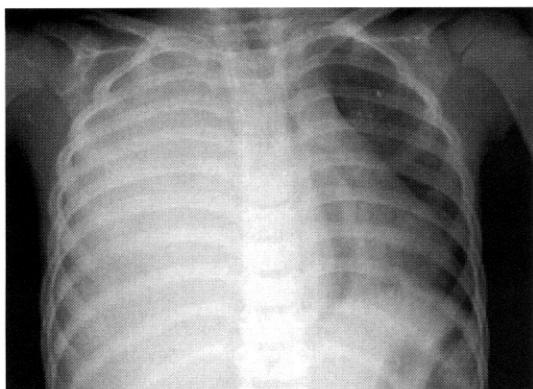


Fig. 1. Chest X-ray showed a mass like opacity in the right lung field and mediastinal shift.

검사 소견: 말초 혈액 검사상 백혈구 22,060/mm³으로 증가되어 있었고, 동맥혈가스분석에서 pH 7.4, PCO₂ 36 mmHg, PO₂ 91 mmHg, O₂ 포화도 97%를 보였으며, 전해질 검사 및 생화학 검사, 소변검사 소견은 정상이었다. 혈중 α -fetoprotein은 0.62 IU/mL으로 정상 범위 내였다. 내원 당시 단순 흉부 촬영상 10×10 cm의 동근, 주위의 조직과 잘 구분되는 연부 조직의 음영과 흉막 삼출 소견이 우측 폐야에 보였으며, 종격동과 기관지 음영이 좌측으로 밀려 있었다.(Fig. 1) 흉부전산단층촬영에서는 우측 전부 종격동에 최대 지름 7.8 cm으로 측정되는 종괴가 관찰되었으며 내부에는 지방 부분과 낭성 부분(cystic component)이 보였고 흉막, 흉선 등 인접 구조물과의 경계는 불분명하며 많은 양의 흉막액을 동반하고 있었다.(Fig. 2) 내원 당일 흉막 삼출에 의해 폐쇄성 흉강삽관 및 배액술을 시행하였으며, 검사 소견상 농성 삼출 소견이었고, 흉막액의 결핵검사 및 배양 검사는 음성이었다.

치료 및 경과: 환아는 흉막 삼출을 동반한 전종격동 종양 진단하에 흉부외과로 전과되어 입원 10일째 수술을 시행하였다. 수술은 전신 마취하에 좌측 5번째 늑간을 통해 후방 외측 흉벽 개흉술을 시행하였고 수술 소견상 10×10 cm의

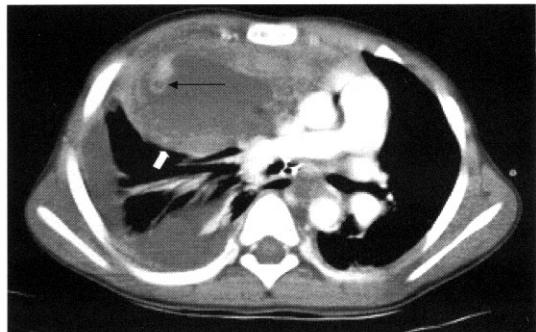


Fig. 2. Computed tomography(CT) scan of chest showed large mediastinal mass(thick arrow, maximal diameter:7.8 cm) with fat density(thin arrow) and cystic components, mass effect on the mediastinal structures and right pleural effusion.

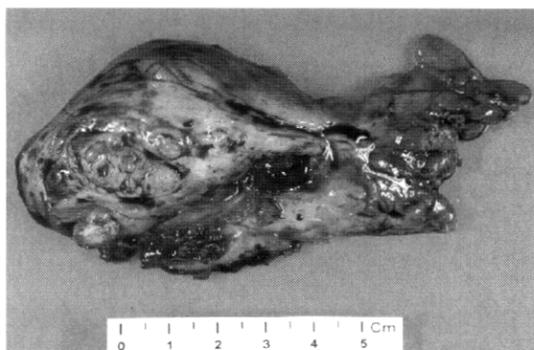


Fig. 3. Gross finding shows a partially ruptured variegated cystic mass(5.5×4.5 cm).

등근 모양의 종괴가 우측 전종격동에 위치하고 있었고 우측 폐 상, 중엽은 종양에 의해 눌려 무기폐 상태로 있어 종괴와 유착을 제거한 후에 흉선과 함께 종괴를 제거하였다. 흉막 유착이 전반적으로 관찰되어 종괴 제거 후 우측 폐의 충분한 팽창이 이루어지지 않아 흉막 박리 시행 후 회복되었으며 주위 조직으로의 침범은 보이지 않았다. 환자는 수술 후 합병증이나 후유증 없이 수술 7일째 퇴원하였다.

조직 소견: 육안적 소견으로는 5.5×4.5 cm의 크기였고 종양의 외면은 연분홍빛으로 약간 거

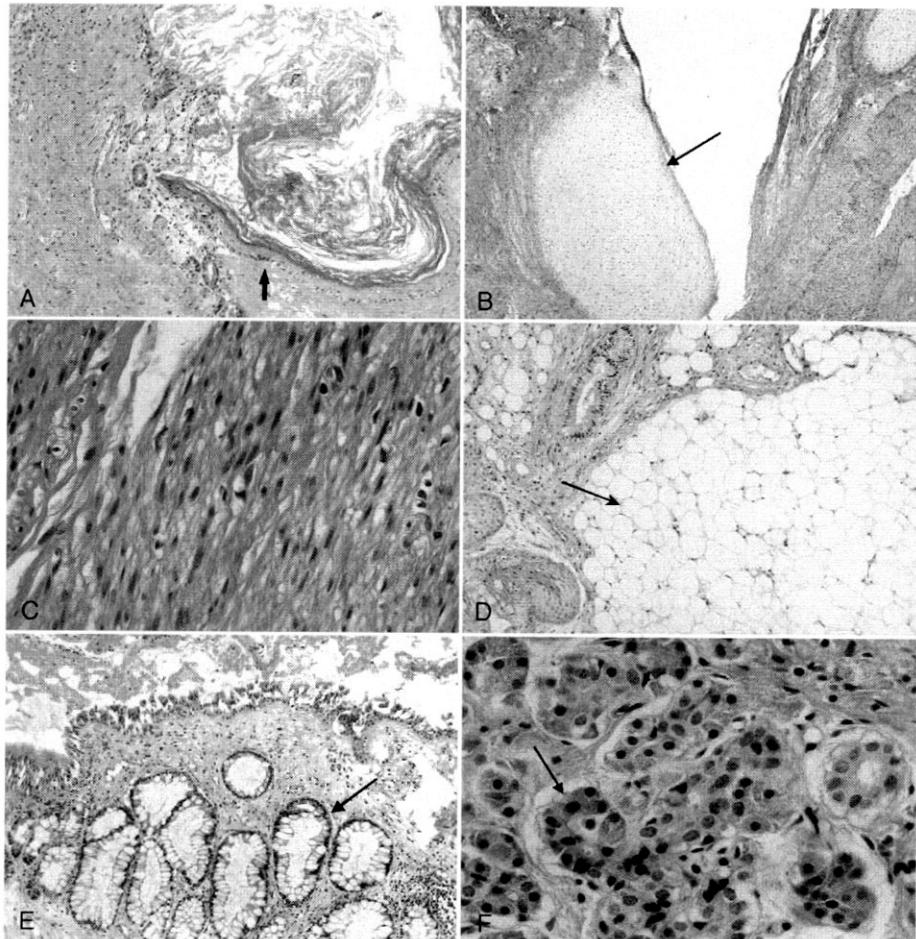


Fig. 4. Microscopic finding of the specimen. Several mature tissues from three germinal components; epidermis from ectoderm(A; H&E, $\times 100$), cartilage, smooth muscle and adipose tissue from mesoderm(B; H&E, $\times 40$, C; H&E, $\times 200$, D; H&E, $\times 100$), colonic mucosa and pancreatic acinar cells from endoderm(E; H&E, $\times 100$, F; H&E, $\times 400$) components.

칠며 피막 형성이 잘 되어 있었으며, 절단면은 다발성 결절을 동반한 불규칙한 낭성막으로 형성되어 있었다.(Fig. 3) 혈미경적 소견상, 표피를 가진 외배엽과, 연골, 평활근, 지방 조직 등의 중배엽, 그리고 대장 점막과 췌장 샘꽈리 세포(acinar cell) 성분의 내배엽이 함께 보여 생식세포 종양에 합당한 소견이었으며, 악성 변화는 없이 성숙 조직 소견을 보여 양성 기형종을 시사하였다.(Fig. 4)

고 찰

기형종은 외배엽, 내배엽, 중배엽으로 구성된 조직을 포함하는 생식세포 종양(germ cell tumor)이며 내배엽 조직으로서 호흡기조직, 소화기조직(흉선, 췌장, 간장), 중배엽 조직으로서는 결합조직, 혈관 조직, 그리고 외배엽 조직으로서 피부, 치아, 신경을 포함한다.⁶⁾ 종격동은 성인에서 성선 다음으로 기형종이 호발하는 부위이며 소아에서의 기형종은 천미골, 종격동, 생식선, 전천골(presacrum), 후복막(retroperitoneum), 경부 순서로 발생한다.^{2, 7)} 또한 전부 종격동의 기형종은 흉선의 불완전한 배발생(faulty embryogenesis)에서 유래하거나, 배발생시 조직 위치상의 전위(local dislocation)에 의해 생긴다는 보고가 있으며,⁸⁾ 이와 같이 종격동 종양은 그 종양이 기원할 정상 조직을 풍부히 포함하고 있는 종격동 내의 부위에서 다발하므로 종양의 위치가 진단적인 가치를 가진다.⁹⁾

기형종은 본 증례의 경우와 같이 단지 성숙 조직을 포함한 양성 기형종과 명백히 악성이 아닌 성숙 조직과 미성숙 조직을 가진 기형종, 그리고 성숙 혹은 미성숙 조직과 명백히 악성 조직을 가진 악성 기형종의 세 가지 병리학적 범주로 나눌 수 있다.¹⁰⁾ 고체성(soild), 또는 낭포성(cystic) 종양으로만 구성될 수 있으나 혼합형이 대부분이며, 낭포성 기형종은 대개 양성 종양이고 고체성 기형종은 악성 종양인 경우가 많

다.¹⁰⁾ 양성 기형종은 서서히 성장하고 경계가 명확하며 세 가지 배엽을 포함하나 대개 외배엽성 조직이 풍부한 경우가 많아 양성 기형종의 일부를 유피낭종이라고 하기도 한다.¹¹⁾ 종격동 종양의 20%에서 악성 조직 소견을 가지고 신속히 증식하며 주위 조직에 침윤하고 alpha-fetoprotein(AFP)과 carcino-embryonic antigen(CEA)의 상승을 동반하는 경우가 많다.^{2, 12)} 종격동 기형종의 증세는 보통 성인이 될 때까지 없는 것이 특징으로 대개 다른 원인에 의한 흉부 촬영 시에 발견되는 경우가 많으나, 소아에서는 증세 발현율이 높다는 보고가 있으며,¹³⁾ 증세의 유무는 종양의 크기 및 조직학적 분화도와 일치한다고 알려져 있다.¹⁴⁾

가장 흔한 증상은 흉통, 호흡 곤란, 기침, 잦은 호흡기 감염 등으로, 주위 기도를 압박해서 생기게 되며 종괴의 크기나 성장 속도에 영향을 받는다. 그 외 종괴의 파열, 샛길(fistula)의 형성, 여러 조직에서 생성된 분비물에 의한 염증 등 합병증에 의한 증상이 발생할 수 있다.⁴⁾ 기관지로 파열된 경우 객혈, 객담 내 모발이나 치아, 피지성 물질이 나올 수 있으며 본 증례의 환아와 같이 흉막강내로 파열되어 흉막 삼출 및 낭포액의 자극으로 인한 급성 호흡 부전이 보고된 바 있다.¹⁵⁾ 또한 주위 심혈관계로 파열되는 경우는 1% 미만이나 드물게 심낭, 심막으로 유착과 파열을 일으켜 심막 삼출, 심장 눌림증(cardiac tamponade)을 일으킬 수 있다는 보고도 있다.¹⁶⁾ 기형종의 파열 기전으로는 종양이 팽대하면서 주위 조직과 유착 및 압박에 의한 종양의 허혈 및 괴사가 일어나거나 감염이 원인이 될 수 있으며, 종양 자체에 장관 점막이나 췌장 조직을 포함한 경우 유출되는 소화 효소에 의해 종양 주위에 염증과 괴사가 일어나서 파열된다고 하였다.¹⁷⁾ 또한 기형종 내에 내분비선 또는 외분비선을 가지고 있는 경우 이로 인한 전신 증세를 가져 올 수 있으며, 특히 췌장 조직이 있을 경우 저혈당증과 인슐린치의 상승이 보고된

바가 있다.¹⁸⁾ 본 증례의 환아의 경우 종양 주위의 염증 및 괴사 조직이 관찰되었는데 이는 종양이 팽대되면서 발생한 주위 흉막과의 유착 및 허혈에 의한 것으로 종양의 파열의 원인이 된 것으로 보이며, 또한 종양 내의 췌장 조직에서 소화 효소의 유출이 종양의 염증 및 괴사를 진행시켜 결국 종양이 흉막강내로 파열되어 흉막 삼출 및 호흡 부전이 생긴 것으로 보인다.

종격동 종양은 상당한 크기에 도달할 때까지 증상이 거의 없고 나타나는 증상 자체가 비특이적이기 때문에 수술 전에는 진단이 어려웠으나 최근에는 단순 흉부 촬영이 많이 보급되어 무증상 시기에 우연히 발견되는 예가 많다.¹⁴⁾ 정확한 병리학적 진단이 수술 전에는 거의 불가능하고 단지 단순 흉부촬영과 전산화 단층 촬영으로 얻은 정확한 위치와 종양 내의 석회 침착과 지방 조직의 유무 및 밀도의 균질성 여부 등으로 임상 진단을 내리게 되는데 특히 특정 종양은 특정 부위에서 다발하는 것으로 알려져 있어 종양의 위치가 수술 전 진단에 가장 큰 도움을 준다.²⁾

치료는 발생 위치나 조직 분화도에 관계없이 외과적 절제만이 효과적으로, 양성인 경우 주위 조직과 심한 유착으로 절제가 어려운 경우도 있으나 대부분 완전 절제가 가능하고 수술 후 다른 치료는 필요치 않고 예후가 좋은 것으로 알려져 있다.⁵⁾ 악성의 경우 대부분 진단시 주위 조직에 침윤, 침습되어 완전 적출이 어려우나 최근 들어 cisplatin, bleomycin, binblastin, VP16, ifosfamide 등의 병합 화학 요법으로 좋은 결과를 얻고 있다.⁵⁾

1세 이후의 환아에서 제거시 80%가 악성이며, 미숙한 조직 소견을 보여 악성이라도, 임상적으로 양성 양상을 띠다가 15세가 지나면 악성 종양의 임상 경과를 가지게 된다고 한다.¹⁹⁾ 특히 원발성 종양은 장기적인 예후는 병변의 biologic behavior에 좌우되며,²⁾ 인접 장기의 압박이나 주위와의 유착, 출혈, 감염 등의 합병증을 막기

위하여 조기 적출이 추천되고 있다.⁶⁾

요약

저자들은 소아에서 양성 종격동 기형종의 전형적인 임상증상과 흉막파열에 의한 흉막 삼출의 합병증을 가진 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) LeRoux BT. Cysts and tumors of the mediastinum. *Surg Gynecol Obstet* 1962;115:695-9.
- 2) Lee JW, Kim YJ, Kim JH. Posterior mediastinal teratoma. *Korean Thorac Cardiovasc Surg* 1984;17:299-304.
- 3) Adebonodjo SA, Nicola ML. Teratoid tumors of the mediastinum. *Am Surg* 1976;42:361-5.
- 4) Sommerlad BC, Cleland WP, Yong NK. Physiological activity in mediastinal teratomata. *Thorax* 1975;30:510-5.
- 5) Loehrer PJ, Einhorn LH, Williams SD. VP-16 plus ifosfamide plus cisplatin as salvage therapy in refractory germ cell cancer. *J Clin Oncol* 1986;4:528-36.
- 6) Cho SW, Chee HK, Ann HS, Shin YC, Nam ES. Rapidly grown huge mediastinal benign teratoma: one case report. *Korean Thorac Cardiovasc Surg* 2000;33:521-4.
- 7) Grosfeld JL, Ballantine TV, Lowe D, Baehner RL. Benign and malignant teratoma in children: analysis of 85 patients. *Surgery* 1976; 80:297-305.
- 8) Silverman NA, Sabiston DC. Mediastinal masses. *Surg Clin North Am* 1980;60:757-77.
- 9) Hope JW, Borns PF, Koop CE. Radiologic diagnosis of mediastinal masses in infants and children. *Radiol Clin North Am* 1963;1:17-50.
- 10) Hong WK, Park JC, Yoo SY, Kang SC. Anterior mediastinal cystic teratoma in children. *Korean Thorac Cardiovasc Surg* 2000;33:521-4.
- 11) Robbins SR. Pathologic basis of disease. 1st ed. Philadelphia : WB Saunders Co, 1974:108.
- 12) Das PB, Bhaktaviziam A, Gupta RP, Kanhere

- MH, Jairaj PS, Ray D, et al. Primary malignant tumours of the mediastinum and their management. *Aust N Z J Surg* 1975;45:42-8.
- 13) Whittaker LD Jr, Lynn HB. Mediastinal tumors and cysts in the pediatric patient. *Surg Clin North Am* 1973;53:893-904.
- 14) Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, Farrow GM, Knapp RH, Muhm JR. Benign teratomas of mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86:727-31.
- 15) Thompson DP, Moore TC. Acute thoracic distress in childhood due to spontaneous rupture of a large mediastinal teratoma. *J Pediatr Surg* 1969;4:416-23.
- 16) Marsten JL, Cooper AG, Ankeney JL. Acute cardiac tamponade due to perforation of a benign mediastinal teratoma into the pericardial sac. Review of cardiovascular manifestations of mediastinal teratomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966;51:700-7.
- 17) Southgate J, Slade PR. Teratodermoid cyst of the mediastinum with pancreatic enzyme secretion. *Thorax* 1982;37:476-7.
- 18) Honicky RE, dePapp EW. Mediastinal teratoma with endocrine function. *Am J Dis Child* 1973;126:650-3.
- 19) Carter D, Bibro MC, Touloukian RJ. Benign clinical behavior of immature mediastinal teratoma in infancy and childhood: report of two cases and review of the literature. *Cancer* 1982;49:398-402.