

소아에 발생한 종격동의 낭성 기형종

— 1 예 보고 —

홍원기*·박주철*·유세영*·강석철**

— Abstract —

Anterior mediastinal cystic teratoma in children

— a case report —

Won Kee Hong, M.D.,* Joo Chul Park, M.D.* and Seh Young Yoo, M.D.,* Suk Chul Kang, M.D.**

Mediastinal teratomas are encountered commonly in adult life, and rarely in childhood.

Characteristically, these mediastinal teratomas are located anteriorly with only rare examples in the posterior mediastinum. The cystic teratoma usually behaves as a benign neoplasm, but the solid (non-cystic) teratoma is frequently malignant.

We experienced a case of large anterior mediastinal cystic teratoma in a two-years old boy, which was treated by complete surgical excision with good result.

서 론

기형종(Teratoma)은 3가지 배엽인 외배엽(Ectoderm) 내배엽(Endoderm), 중배엽(Mesoderm)으로 구성된 조직을 포함하는 발생학적 종양(Embryonal neoplasm)이며 Totipotential Cell로부터 유래한다¹⁾.

기형종은 태액선의 혼합종양(Mixed Tumor), 배아종(Embryoma)과 유사한 종양(예; Nephroblastoma, Hepatoblastoma), 그리고 과오종(Hamortoma)계통의 종양과 구별된다²⁾.

본 경희대학병원 흉부외과에서는 소아의 전종격동에 발생한 거대한 낭성 기형종 1예를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 2년 3개월된 남아로서 1979년 10월달부터 기침, 식욕부진, 설사 등의 증상으로 고통을 받아왔다.

식사를 할 경우라든가 추운 날씨 때에는 증상이 더욱 악화되었다. 개인병원에서 백일해로 치료받아 왔으나 증상은 호전되지 않았고 입원 3일전부터 기침, 호흡곤란, 안면부종(puffy face)이 더욱 심하여져 본원 소아과에 1980년 3월 10일 입원하였다.

기왕력, 가족력은 특기할 만한 사항이 없었다.

이학적 소견 및 검사: 입원 당시 체중은 11.5 kg(25 percentile), 신장 80 cm(10 percentile), 두위 49 cm(75 percentile), 흉위 50 cm(50 percentile)로서 발육이 부진한 상태였고 혈압은 80/50 mmHg, 맥박은 116/min, 체온은 36.8°C, 호흡은 35/min이었다. 얼굴엔 부종이 있었고 결막이 충혈되어 있었다. 인두도 현저히 충혈되어 있었다. 경정맥은 노장되어 있었으며 경부 임파절 종창은 없었다. 우측 앞가슴은 약간 들쭉되어 있었으며 타진상 우측 흉부에서 둔탁음과 흉부 청진상 우측 폐야에 호흡음 감소와 천명음(Wheezing)을 들을 수 있었다. 심장잡음은 없었고 복부에 간, 비장비대는 없었다. 혈액은 백혈구 5700/mm³, 백혈구 분획상 분열상호중구 35%, 임파구 64%. 혈색소는 10.6 gm%, 적혈구량은 36%,

* 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

** 경희대학교 의과대학 소아과교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University,

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Kyung Hee University.

혈청속도는 16 mm/hr였다. 뇨검사 간기능검사는 정상 범위였고 심전도상 이상이 없었다. Mantoux test는 음성이었다.

입원 당시 흉부단순촬영상에 우측 폐야의 약 $\frac{3}{4}$ 정도를 차지하는 비교적 한계가 명확한 심장과 구별할 수 없는 원형의 종양 음영이 보였으며 중격동과 기관지 음영이 좌측으로 밀려 있었다. 식도조영촬영상을 시행한 결과 종양이 전중격동에 위치하여 식도가 후방으로 밀려 있었다(Fig. 1, 2 참조) 종양의 성상을 알기 위해 Computed Tomography를 시행하였는데 우측 폐야를 거의 전부 차지하는 한계가 명확한 원형의 종양에 의해 중격동과 심

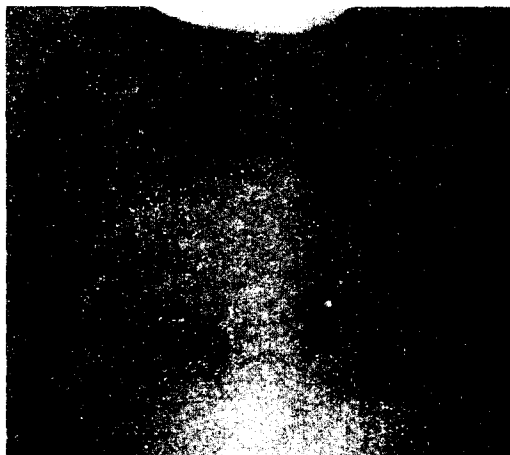


Fig. 1. Chest P.A.



Fig. 2. Chest lateral view with barium swallowing.

장이 좌측으로 밀려있었으며 종양의 음영이 심장의 음영보다는 낮고 폐의 음영보다는 높은 것으로 보아 액체로 생각하여 시침 천자하여 본 결과 감염되지 않은 암갈색의 액체를 검출하였다(Fig. 3 참조).

이상의 소견으로 전중격동에 생긴 낭종으로 생각하고 시침개흉술을 시행하였다.



Fig. 3. Computed tomography.

수술소견: 수술은 진신마취하에 우측 제5늑간을 통하여 개흉하였다. 우측 상엽은 종양에 의해 후상방으로 밀려있었고 중엽은 종양의 외측부를 싸고 있으며 막처럼 얇아져 있었으며 하엽은 종양에 의해 눌러 무기폐상태로 있었다. 낭성 종양은 주위 폐 및 심낭과 유착되어 있었으며 종양을 제거한 후 우측 폐는 정상적으로 팽창되었다.

조직병리소견: 육안적으로 종양은 원형으로 20 × 20 × 14 cm의 크기였고 종양의 외면은 회백색으로 평탄하였다(Fig. 4 참조) 낭종의 절단 결과 암갈색의 액체를 함유한 비교적 얇은 막으로 형성되어 있었다. 현미경



Fig. 4. Gross findings of the excised mass.

소견은 수질(medulla)에 특징적인 Hassall's Corpuscle 이 있는 흉선, 혈관결합조직, 피지선, 한선(Sweat-land) 각질성층편평상피세포(Keratinized stratified Squamous epithelium), 그리고 소화기의 구조인 위성층주상피세포(Pseudostratified Columar epithelium)와 임파조직의 상피하침윤(Subepithelial infiltration)이있는 결합점막의 관상구조가 보였다. 악성변화는 없었다(Fig.5.6.7 참조).



Fig. 5. Thymic tissue found in the teratoma 40×



Fig. 6. Skin tissue 40×

수술후 경과: 환자는 합병증이나 후유증 없이 수술후 제8일째 퇴원하였으며 퇴원시 흉부 X-선상에 이상소견이 없었다 (Fig. 8 참조).



Fig. 7. Intestine found in the teratoma 40×



Fig. 8. Postoperative chest P-A.

고 찰

전종격동의 기형종은 아마도 흉선의 불완전한 배발생 (Faulty embryogenesis)으로 부터 유래하거나 혹은 배발생 (Embryogenesis) 동안 조직의 위치상의 전위 (local dislocation)로부터 유래한다³⁾. 일반적인 기형종의 기원에 대한 학설은 다음과 같다.

1) 생식선(Gonad)내에 혹은 Extragonadal Site에서 배세포(Germ Cell)의 단성생식발생 (Parthenogenetic development)

2) Embryonic germ cell이 난황낭(Yolk Sac)에서 생식선으로 이동하는 동안에 뒤에 남겨지는 "Wandering" germ cell로 부터 Non-parthenogenetic origin

3) 발생 (Development)동안에 Escaped organizer 가 영향을 끼치는 다른 전능한 배세포(Totipotent embryonic cell)로 부터 기원한다는 설등이다²⁾.

대개 기형종은 소아에선 드물고 성인에서 발견되는데

이것은 아마도 기관이 압박받지 않거나 종양이 악성이 아닐 경우에 증상이 일반적으로 서서히 발달되기 때문으로 생각된다⁴⁾. 소아에서 발생하는 평균연령은 3세이며¹⁾ James Whit Comb Riley Hospital의 보고에 따르면 1960년부터 1975년 까지 기형종이 있는 85세의 소아에서 56명(68%)이 여아고 27명(32%)이 남아였다¹⁾.

종격동 기형종은 특징적으로 전종격동에 잘 생기며 아주 드물게는 후종격동에서 발견되기도 한다⁵⁾. Jay L. Grosfeld 등의 보고에 의하면 85명의 기형종을 가진 소아에서 발생장소를 보면 선미골부위에 55명(64.8%)으로 가장 많았고 그 다음이 종격동부위에 10명(11.7%) 순이었다. 기형종은 3가지 병리학적 범주로 나뉜다.

1) 단지 성숙조직을 포함한 양성기형종

2) 명백히 악성이 아닌 성숙조직과 미성숙조직을 가진 기형종

3) 성숙 혹은 미숙한 조직에 부가해서 명백히 악성조직을 가진 악성기형종이 있다. 3)번째 분류군은 Malignant type에 따라 Germinoma(Seminoma or Dysgerminoma), Embryonal Carcinoma, Yolk sac carcinoma, or Chorioncarcinoma로 나뉘어 분류된다²⁾. 기형종은 3배엽의 조직을 포함하는데 내배엽조직으로서 호흡기조직, 소화기조직(흉선, 위장, 간장 등) 중배엽조직으로서 결합조직, 혈관조직, 외배엽조직으로서 피부, 치아, 신경을 포함한다⁶⁾. 본 증례도 흉선, 갈장의 내배엽조직, 결합조직, 혈관조직의 중배엽조직, 피지선, 각질성증원경상피조직의 외배엽조직으로 형성되어 있었다. 기형종은 주로 충실성 종양(Solid)으로만 혹은 낭포성 종양(cyst)으로만 구성될 수도 있으나 혼합형이 대부분이다⁷⁾. 낭포성 기형종은 대개 양성 종양이고 충실성 기형종은 종종 악성 종양이다⁸⁾. 양성 기형종은 서서히 성장하고 경계가 명확하며 3가지 배엽을 포함하나 대개 외배엽조직이 주된 성분이다. 반면에 악성 종양은 신속히 증식하며 주위조직에 침윤, 침입한다⁹⁾.

종격동종양 혹은 낭종이 있는 소아의 약 50%가 증상이 없으며 그런 병소는 대개 다른 원인에 의한 흉부단순촬영시에 발견된다. 그들의 크기와 정도(Consistency) 때문에 기관, 상공정맥등을 압박함으로써 증상이 나타날 수도 있다. 흔히 볼 수 있는 증상은 해소, 호흡곤란, 진통등이며 진통은 악성 종양때 종종 일어난다⁷⁾. 이 밖에 천명, 흉골상 혹은 늑골간 견축 혹은 청색증도 나타난다. 증상은 기침과 식사를 할 때 더욱 악화될 수 있으며 산소공급에 의해 호전될 수 있다¹⁰⁾. 소아에 있어서 기도폐쇄를 유발하는 종양의 대부분이 양성이다¹⁰⁾. 이학적소견은 대개 적상이며 병변이 있는 쪽의 흉곽의 호흡음의 감소와 같은 positive finding이 소수에서 발견된다⁷⁾. 기형종에 취장조직이 있을때 무증상의 저혈당증을 나타

낸다는 보고도 있다¹¹⁾.

호흡곤란이 있는 소아에서 종격동 종양은 빠른 진단을 필요로 한다. 이학적 소견과 함께 흉부단순촬영, 흉부측방촬영 식도조영촬영을 함으로써 병소의 위치를 아는 데 도움을 준다¹⁰⁾. 종종 종양내의 석회야 (Calcific area)는 기형종진단에 도움을 주는 특징적인 X-선 소견이다. 일단 이런 지식이 얻어지면 시험재흡술이 명확한 진단과 치료방법이다^{10,12,13)}.

기형종의 치료는 종양의 크기나 환자의 연령(미숙아조차)에 관계없이 근본적으로 외과적 절제술이다. 수술은 가능한 한 곧 행하여져야만 한다²⁾. 완전히 제거될 수 없는 병소이거나 혹은 어떤 악성상태로 있는 병소일 경우엔 보조화학요법, 혹은 방사선치료가 행하여질 수도 있다⁷⁾.

결 론

2년 3개월된 남아의 우측 전종격동에 생긴 낭성 기형종 1예를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Grosfeld, J. L., Ballantine, T.V.N., Daniel, Lowe, and Baehner, R.L. : *Benign and malignant teratoma in children: Analysis of 85 patients. Surg., 80:297, 1976.*
- Hossein. Manour, G., Woolley, M.M., Trivedi, S.N., Landing, B.M. : *Teratomas in infancy and childhood: experience with 81 cases. Surg. 76:309, 1974.*
- Cending, E.H. : *Disorder of the Respiratory tract in children (3rd ed.) Philadelphia, Saunders 1977, p. 726.*
- Heimburger, I.L., Battersby J.S. : *Primary mediastinal tumors of childhood. J. Thorac, Cardiovasc, Surg. 50:92, 1965.*
- Sabiston, D.C., Oldham, H.N. : *Gibbon's surgery of chest (3rd ed) Philadelphia, Saunders, 1976, p. 412.*
- Langman, J. : *Medical embryology (2nd ed) Baltimore, The Williams and Walkins Co. 1969 p. 61.*
- Wihittaker L.D., Lynn, H.B. : *Mediastinal tumor and cyst in the pediatric patient. Surg. Clin. Nor. Am., 53:893, 1973.*
- Robbins, S.L. : *Pathologic basis of disease (1st ed) Philadelphia, Saunders 1974:108.*
- Dae, P.B., Bhaktaviziam, A., Gupta, R.P., Kanhere M.H., Jairaj, P.S., Ray, D., Joh, S. : *Primary malignant tumors of mediastinum and their management. Aust. N.Z.J., Surg., 45:42, 1975.*

10. Alex Haller, J., Shermeta, D.W., Donahoo, J.S., White, J.J. : *Life threatening Respiratory distress from Mediastinal Masses in infants. Ann. Thorac. Surg.* 19:364, 1975.
11. Honicky, R.E., Depopp, E.W. : *Mediastinal teratoma with endocrine function. Am. J. Dis. Child.*, 126:650, 1973.
12. Bower, R.J., Kiesewetter, W.B. : *Mediastinal masses in infants and children. Arch. Surg.* 112:1003, 1977.
13. Alex Haller, J., Maeur, D.O., Morgan W.W. : *Diagnosis and management of mediastinal masses in children. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 58:385, 1969.
-