

# Good 증후군 치험 - 1예 보고 -

류 지 윤\*

## Good's Syndrome (Thymoma with Immunodeficiency) - A case report -

Ji Yoon Ryoo, M.D.

Good's syndrome (thymoma with immunodeficiency) is a rare cause of combined B and T cell immunodeficiency in adults. The clinical characteristics are increased susceptibility to bacterial infection and opportunistic viral and fungal infections. The most consistent immunological abnormalities are hypogammaglobulinemia and reduced or absent B cells. This syndrome should be treated by resecting the thymoma and replacing the immunoglobulin to maintain adequate IgG values. The author experienced one case of Good's Syndrome. The patient was a 64-year-old female who had a history of frequent sinopulmonary infection. Chest CT showed Pneumonia and anterior mediastinal mass and PCNB was taken and biopsy result was thymoma. She received thymectomy and replacement of immunoglobulin to control hypogammaglobulinemia.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:85-89)

**Key words:** 1. Thymoma  
2. Immunodeficiency  
3. Immunoglobulins

### 증례

#### 1) 1차 입원

환자는 64세 여자로서 허와 구강 접막에 발생한 궤양을 주소로 본원 내과 외래를 방문하였다. 내원 당시 압통을 동반한 복통을 동반하였다. 환자의 병력을 살펴보면 10년 전부터 간헐적인 하복부 복통이 있었으며 5년 전부터 지속적인 구강 내 궤양이 발생되었으며 심한 통증을 동반하였다. 타 병원에서 3번에 걸친 조직 검사를 시행하였으나 특별한 진단적 소견을 얻지는 못하였다. 내원 6개월 전부터 상기 증상이 악화되었다. 아울러 3년 전부터 소양감을 동반한 피부에 반점상 구진이 있었으며 이 병변은 악화와

완화의 양상을 보였다.

실시된 임상병리검사서 일반혈액검사는 Hb 11.7 g/dL, Hct 36.2%, WBC 17,480/uL, Platelet 234,000/uL, Herpes IgG/M (+/-) HBsAg & HBeAg (++) 소견을 보였다.

환자의 과거력은 30년간 고혈압이 있었고 안면신경 마비 병력과 충수돌기 절제술 및 요실금 수술 병력이 있었다. Behcet병을 의심할 만한 병변은 구강내 궤양 외에는 발견되는 병변이 없고 진단 기준에 의해 배제할 수 있었다.

#### 2) 2차 입원

양안의 백내장 수술을 위해 본원 안과에서 좌안 백내장 제거 및 인공 렌즈 삽입술을 시행하였다.

\*인제대학교 의과대학 일산백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ilsan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

논문접수일 : 2005년 10월 6일, 심사통과일 : 2005년 11월 16일

책임저자 : 류지윤 (411-706) 경기도 고양시 일산서구 대화동 2240번지, 인제대학교 일산백병원 흉부외과

(Tel) 031-910-7366, (Fax) 031-910-7614, E-mail: ctsry@ilsanpaik.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

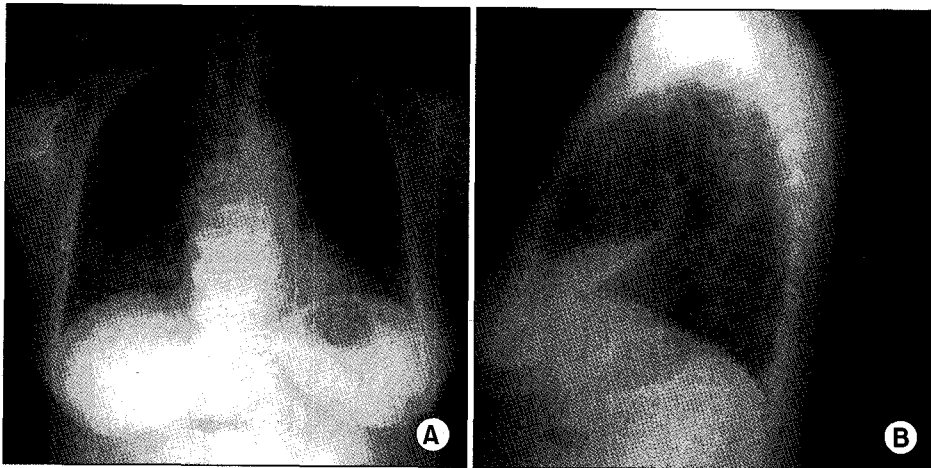


Fig. 1. A&B Chest X-ray shows lobar pneumonia in the right middle lobe.

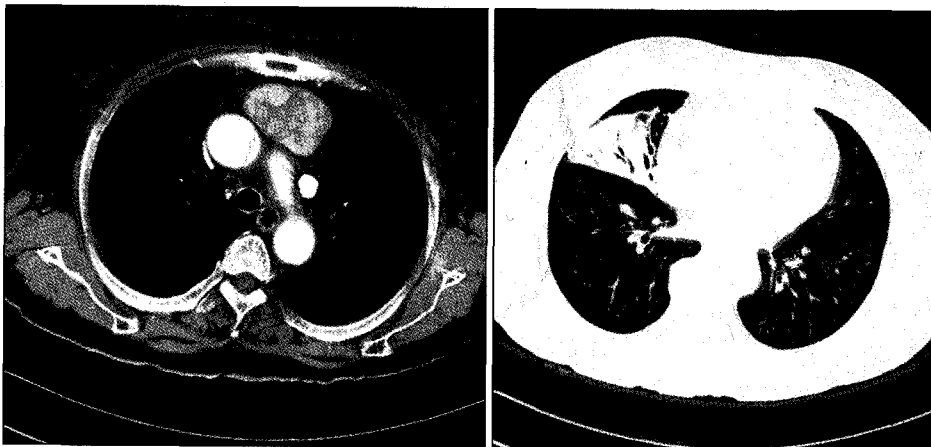


Fig. 2. Chest CT with enhancement shows well defined-heterogenous enhancing mass in the anterior mediastinum (5.5×3.7 cm size) with lobar pneumonia in right middle lobe.

### 3) 3차 입원

1달간 지속된 객담을 동반한 기침을 주소로 입원하였으며 흉부 방사선 사진에서 우 중엽 부위의 폐렴 소견을 보였다(Fig. 1). 아울러 시행한 흉부 전산화 단층 촬영에서 우중엽의 폐렴 소견과 함께 전 종격동에 5.5×3.7 cm 크기의 종괴 소견을 보였다(Fig. 2).

기관지 내시경 검사를 실시하여 채취한 분비물 세균 배양 검사에서 녹색 연쇄구균(*Streptococcus Viridans*)이 검출되어서 여기에 감수성이 있는 항생제로 폐렴을 치료하였고 종격동 종괴에 대한 경피적 침 생검을 실시하여 흉선종(medullary type)으로 진단되었다. 흉선종에 동반될 수 있는 중증근무력증의 증상은 없었고 근전도 검사에도 중증근무력증에 부합되는 소견은 없었다.

### 4) 4차 입원

환자는 흉선종 제거술을 위해서 흉부외과로 입원하였다. 수술은 전신마취 하에 정중 흉골 절개술하에 시행하였으며 대동맥궁 직상부에 5×5×2 cm 및 1.2×1.2×1 cm 크기의 종괴가 있었으며 이 종괴들은 피막이 잘 보존되어 있고 표면이 분엽된 단단한 종괴였다. 흉선은 비후되어져 있었으며 동결 절편에서 이 종괴는 흉선종으로 판정되었다. 종괴를 포함한 흉선을 완전 절제하였으며 수술 시야에서 세심한 지혈을 실시한 후 수술을 종료하였다. 환자는 수술 후 13일째 특이 합병증 없이 퇴원하였다. 조직병리검사에서 흉선종은 수질과 피질 혼합형으로 WHO 분류상 AB형으로 판명되었다(Fig. 3).

### 5) 5차 입원

우안 백내장 수술을 위해 입원하여 백내장 제거 및 인공 렌즈 삽입술 시행 후 퇴원하였다.

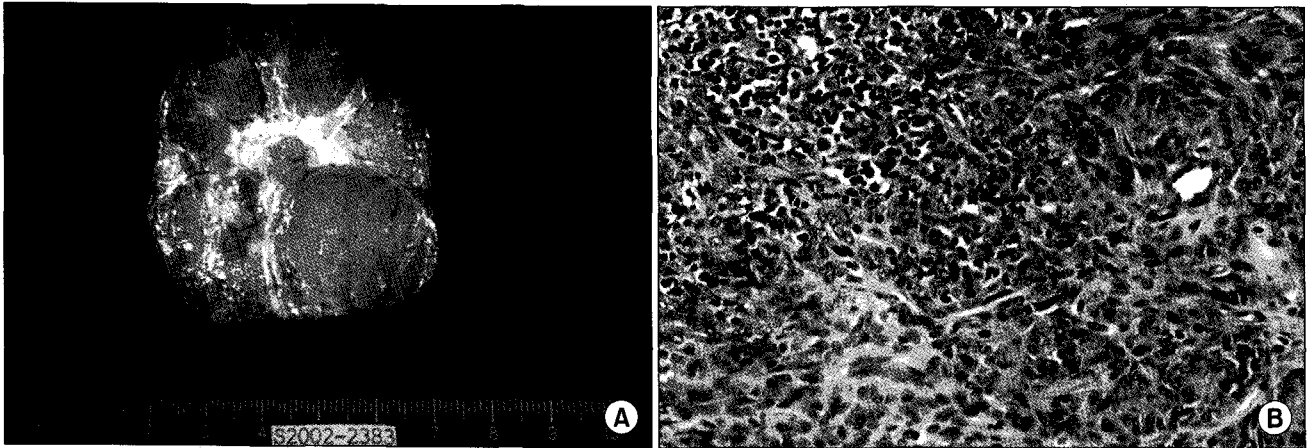


Fig. 3. (A) Cut section reveals pale brown solid mass showing well encapsulation & fibrous band septation. (B) Microscopically, the tumor shows mixed patterns of lymphocyte-poor spindle cell proliferation & lymphocyte- rich epithelial cell component (H&E, X200)

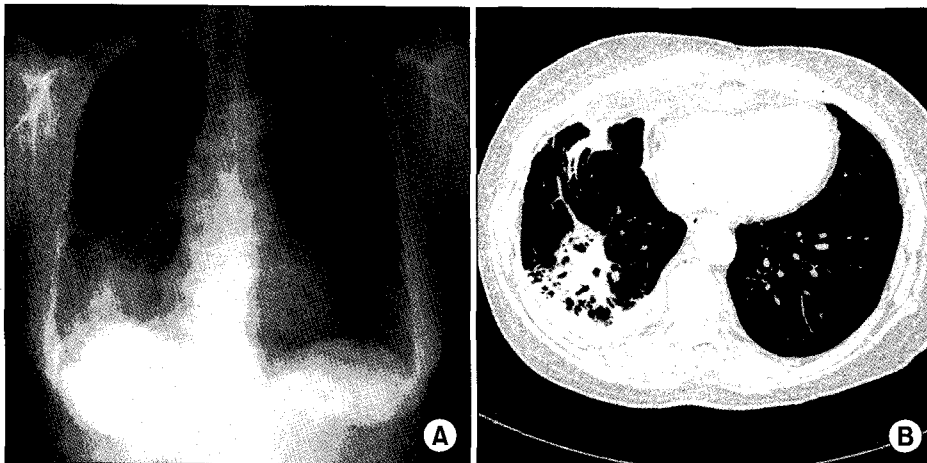


Fig. 4. (A) Postoperative follow up chest x-ray shows newly appeared peribronchial infiltrate in the right lower lung zone suggestive finding of pneumonia. (B) HRCT shows airspace consolidation in the right middle and lower lobe with ipsilateral parapneumonic effusion.

#### 6) 6차 입원

환자는 흉선절제술 시행한 후 약 2년 7개월 후 기침과 호흡 곤란을 주소로 호흡기 내과에 입원하였다. 방사선 소견상 우폐의 중엽 및 하엽에 기관지 폐렴 소견과 소량의 늑막액 소견을 보였으며(Fig. 4) 객담 배양 검사에서 녹색 연쇄구균(*Streptococcus Viridans*)과 백색 칸디다(*Candida Albicans*)가 검출되었으며 Rhino Virus 배양 검사에도 양성 결과를 보였다. 또한 혈청 단백질 전기영동 검사에서 저감마글로부린혈증 소견을 보이며 Lymphocyte Subset test에서 B cell 이 전혀 검출되지 않았다(Table 1). 말초 혈액 검사에서 normocytic normochromic anemia와 경한 neutrophilia 소견을 보였다.

환자의 병력을 종합하여 Good 증후군으로 진단하고 면역글로부린(IVIg, total 20 gm)을 투여하였으며 환자는 현

재 외래로 경과 관찰 중이다.

#### 고 찰

Good 증후군은 1954년 흉선종과 면역 결핍의 연관성을 처음 보고한 Robert Good에 의해 기술되었으며[1] 성인에서 발생하는 저감마글로부린혈증환자의 7~13%에서 발생하며 보통 40~70세 사이에서 진단된다[2]. 남녀의 발생 비율은 유사하며 어린아이에서도 발생가능하나 그 빈도는 지극히 드물다. 재발되는 비강폐(sinopulmonary) 감염이 흔한 증상이다. 환자의 25~35%에서 설사를 동반하며 추가적인 흡수 장애와 삼출성 장관병변(exudative enteropathy)이 동반된다. 진균감염이 피부와 점막을 침범하며 치료에 잘 저항한다.

또한 80%에서 저감마글로부린혈증이 흉선종과 동반되

Table 1. Lymphocyte subset study

Subset	Specificity	Result	Ref. Range (%)
CD 3	Total T cell	78%	53.8~81.8
CD 19	Total B cell	0%	6.2~22.7
CD 4	Helper/Inducer T cell	45%	28.4~56.4
CD 8	Suppressor/Cytotoxic T cell	31%	20.9~46.9
CD16+CD56	Natural killer cell	22%	7.2~34.5
LHA-DR+CD3	Activated T cell	23%	5.5~25.8

어 나타나거나 흉선종 발견 후 5년 이내에 나타난다[3]. 이 질환은 기본적인 결함이 골수에 있다는 몇몇 증거에도 불구하고 아직 원인과 병인론은 확실치 않다[4]. 가장 흔한 병인론은 Good씨 증후군환자에서 감염의 기회가 증가하는 것이 T림프구의 숫자나 기능의 이상에 기인하는 것이다. Waldmann 등[5]에 의하면 억제 T세포수의 증가 또는 Helper T세포 기능의 부재가 항체를 생산하는 성숙된 B 세포의 능력을 손상시킨다고 보고하였다. 또 다른 보고자에 의하면 Good 증후군환자의 T 세포는 Pre B세포의 성장을 억제한다고 하였다. Brenner 등[6]은 B세포 수 감소는 증가된 억제 T 세포와 연관이 있다고 기술하였다. 또 다른 병인론은 B세포 기능의 일차적인 장애 또는 정상적인 항원 과정의 부재라 생각된다.

흉선종과 면역결핍과의 연관관계를 설명하는 데는 3가지 가설이 제안되어지는바[7], 첫째 가설은 흉선종이 면역결핍을 야기시킨다는 것으로, 흉선이 면역감시(immunosurveillance)의 힘을 고취한다고 생각하므로, 흉선제거술이 면역 결핍을 호전시키는 역할을 한다고 주장한다. 두 번째는 면역 결핍의 보상 기전이 흉선의 증식을 야기시킨다는 것이며, 세 번째는 일부의 이상이 면역 결핍과 흉선종을 따로따로 야기시킨다는 가설이 있다.

Good 증후군의 치료는 흉선종의 절제 및 저감마글로부린혈증에 대한 면역글로부린의 투여이다.

Good 증후군에 동반되는 흉선종의 조직학적 형태는 보통 방추상 세포(spindle cell)의 이형이며 악성 흉선 암은 드물다. 다른 조직학적인 형태로는 상피세포 종양이나 상피조직과 임파조직 혼합형이 보고되어진다[4]. 흉선종 절제의 가장 중요한 예후 인자는 완전 절제의 여부이다. 저감마글로부린혈증에 대한 흉선절제술의 효과는 아직 논란이 많다. 면역기능 결핍이 B 세포의 기능의 원인적인 결함에 의해 야기되기 때문에 흉선 절제술이 저감마글로

부린혈증을 호전시키는데 효과적이지 않을 수 있다.

항체 결핍의 치료를 위해 면역 글로부린 투여가 필요하며, 면역 글로부린 투여 후 환자에서 세균성 비강폐 감염의 빈도가 감소하였다는 보고가 이를 입증하고 있다[8].

Good 증후군은 40세 이상의 원인 모를 항체 결핍을 가진 환자에서 진단을 고려해야 하며, 가장 일치하는 면역학적 이상은 저감마글로부린혈증이며 B 세포가 감소되거나 결핍되어 있다. 인제대학교 일산백병원 흉부외과학교실에서는 64세 여자 Good 증후군 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 참 고 문 헌

1. Good RA. Agammaglobulinemia: a provocative experiment of nature. Bull Univ Minnesota 1954;26:1-19.
2. Jeandel C, Gastin I, Blain H, et al. Thymoma with immunodeficiency (Good's syndrome) associated with selective cobalamin malabsorption and benign IgM-kappa gammopathy. J Intern Med 1994;235:179-82.
3. Raschal S, Siegel JN, Huml J, Richmond GW. Hypogammaglobulinemia and anemia 18 years after thymoma resection. J Allergy Clin Immunol 1997;100(6 Pt 1):846-8.
4. Kelleher P, Misbah SA. What is Good's syndrome? Immunological abnormalities in patients with thymoma. J Clin Pathol 2003;56:12-6.
5. Waldmann TA, Broder S, Duran M, Blackman M, Krakauer R, Meade B. Suppressor T cells in the pathogenesis of hypogammaglobulinemia associated with thymoma. Trans Assoc Am Phys 1975;88:120-34.
6. Brenner MK, Reitte JG, Chadda HR, Pollock A, Asherson GL. Thymoma and hypogammaglobulinemia with and without T suppressor cells. Clin Exp Immunol 1979;122:728-32.
7. Rosenow EC 3rd, Hurley BT. Disorders of the thymus. A review. Arch Intern Med 1984;144:763-70.
8. Tarr PE, Sneller MC, Mechanic II, et al. Infections in patients with Immunodeficiency with thymoma (Good Syndrome) Report of 5 cases and review of the literature. Medicine 2001;80:123-33.

**=국문 초록=**

Good 증후군은 성인에서 발생하는 B세포와 T세포 면역 결핍증의 드문 원인 질환으로 임상적인 특징은 세균 감염 빈도의 증가 및 바이러스, 진균의 기회 감염이다. 가장 일치하는 면역학적 이상은 저감마글로부린혈증과 B세포가 감소되거나 소실되는 것이다. 이 증후군의 치료는 흉선종의 절제 및 적절한 면역글로부린 G 역가를 유지하기 위한 면역글로부린의 투여이다. 저자는 1예의 Good 증후군을 경험하였는데 환자는 64세 여자로서 빈번한 비강 폐 감염의 병력을 가지고 있다. 흉부전산화단층 촬영에서 폐렴과 전 종격동 종괴의 소견을 보였으며 경피적 침 생검에서 흉선종으로 진단되었다. 환자는 흉선절제술을 시행 받았으며 저감마글로부린혈증을 치료하기 위해서 면역글로부린을 투여 받았다.

- 중심 단어 :**
1. 흉선종
  2. 면역 결핍증
  3. 면역글로부린