

파열된 종격동 양성 기형종에 동반하여 발생한 국소성 기종: 증례 보고¹

김 영 통 · 조 성 식 · 오 미 혜²

저자들은 20세 여자환자에서 종격동 양성기형종이 폐실질로 파열되면서 국소적인 폐기종을 동반한 1예를 보고한다. 영상과 조직소견을 기술하고 문헌고찰을 통해 양성기형종과 폐기종간의 상관관계를 설명하고자 하였다.

종격동 중앙 내에 지방과 석회화를 보이며, 모발위석과 같은 음영을 보일 때 양성 기형종을 먼저 생각할 수 있다. 그리고 양성 기형종은 낭종 내 출혈, 염증, 흉막이나 심막으로의 파열과 같은 합병증이 나타날 수 있다. CT에서 내부 구성물의 불균일성과 인접한 폐실질, 흉막, 심장막 주변의 변화가 보이면 종격동 양성 기형종의 파열을 생각할 수 있다. 양성 기형종이 파열되면 CT에서 늑막삼출이 가장 흔한 소견이며 무기폐와 폐렴을 동반한다(1, 2). 하지만, 폐로 파열되면서 폐기종을 동반한다는 보고는 거의 없어 저자들이 아는 한 본 증례가 최초의 증례로 생각된다.

저자들은 20세 여자환자에서 종격동의 양성 기형종이 폐실질로 파열되면서 그 주변에 국한된 폐기종을 동반한 1예를 문헌 고찰과 함께 영상소견을 보고하고자 한다.

증례 보고

20세 여자가 9년 전부터 3 내지 4개월에 1번씩 기침, 가래, 열감을 동반하면서 숨이 차는 증상을 보였고, 가만히 있으면 증상은 약하나 기침을 하거나 심호흡할 때 동통이 심해지는 증상을 보였다. 내원 1달 전에 증상이 심해지고 빈도도 늘어서 입원하였다. 혈액 검사상 C-반응성 단백질은 7.0 (n:0~4.99 mg/l), 백혈구 수치는 10910 (n:4000~10800 / μ l)로 미세한 증가세를 보였으며, 알파태아단백은 1.02 ng/l (정상치: 7.99 ng/l 이하), 사람용모성성선자극호르몬 0.100 mIU/ml (정상치: 0~1.0 mIU/ml)로 정상범위 내에 있었으며, 기타 종양표지자들의 수치도 모두 정상범위 내에 있었다. 흉부사진에서 좌측 전종격동에 종괴를 보여 전산화단층촬영(이하 CT)을 시행하였다. CT에서 지방성분과 조영증강이 잘 되는 연부조직을 포함한 낭성종괴가 좌측 전종격동에 있으며 인접한 좌

상엽에 기관지 확장증을 동반한 폐경화가 있었다(Figs. 1A, B). 그리고 좌상엽에 국한된 폐기종을 보였으며 다른 부위의 폐에는 이상소견을 보이지 않았다(Figs. 1B, C). 종격동과 폐문부위에 커진 림프절은 없었으며 늑막이나 심막유출은 없었다.

종격동 종괴의 절제술 및 폐의 좌상엽절제술이 시행되었다. 육안검사에서 종격동 종괴는 5.7×4.0×3.0 cm 크기로 불규칙한 표면을 보이며, 단면은 연노랑색의 피지를 함유하는 여러 개의 낭들과 고형성 조직이 혼재되어 있었다. 현미경적소견상 피부와 부속기, 호흡기 상피, 위장관 상피, 췌장조직, 연골, 평활근, 신경조직, 지방조직 등의 다양한 조직으로 이루어져 있었으며 악성을 시사하는 소견은 관찰되지 않아 양성 기형종으로 진단되었다(Fig. 1D). 절제된 폐의 흉막은 일부 거칠고 삼출물로 덮여 있었으며, 단면 소견상 다양한 크기의 공기 낭종들과 그 사이사이에 경화된 폐실질을 관찰할 수 있었다(Fig. 1E). 현미경적 검색상 폐의 낭종은 피복상피가 없는 다양한 크기의 폐기종으로 진단되었으며, 심한 급성 및 만성 염증세포의 침윤과 국소적 농양 형성을 관찰할 수 있었다(Fig. 1F).

고 찰

양성 기형종의 파열에 대한 기전은 여러 가지로 설명하고 있는데, 감염, 허혈, 괴사에 의해 유발되기도 하고, 종괴에서 분비된 지방성분이나 소화효소가 염증과 괴사를 유발하기도 한다. 병리학적으로 양성 기형종의 내부에는 피부조직, 기관지점막, 지방, 근육, 연골, 뼈, 위장관 점막, 췌장, 신경과 전립선 조직 등의 여러 조직이 보이는데, 내부에 췌장조직이 있으면 주변으로 유착이나 파열될 가능성이 더 크다고 하며, 양성 기형종이 파열된 증례에서 종괴의 내부 혹은 흉막삼출에서 측정 한 아밀라아제 수치가 증가하였다는 보고들이 있다(4, 5). 본 증례에는 양성 기형종 내부에 췌장조직이 보였다(Fig. 3A). 하지만, 마이코플라스마 감염이 동반된 13세 된 남아에서의

¹순천향대학교 천안병원 영상의학과

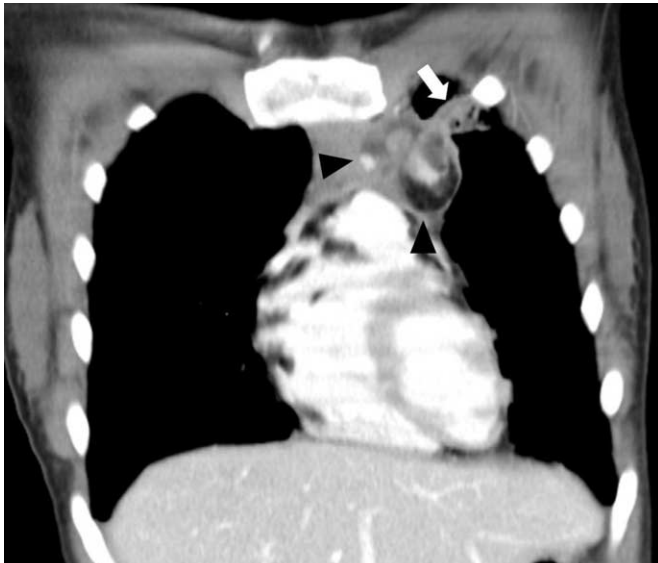
²순천향대학교 천안병원 병리학과

이 논문은 2009년 5월 7일 접수하여 2009년 6월 19일에 채택되었음.

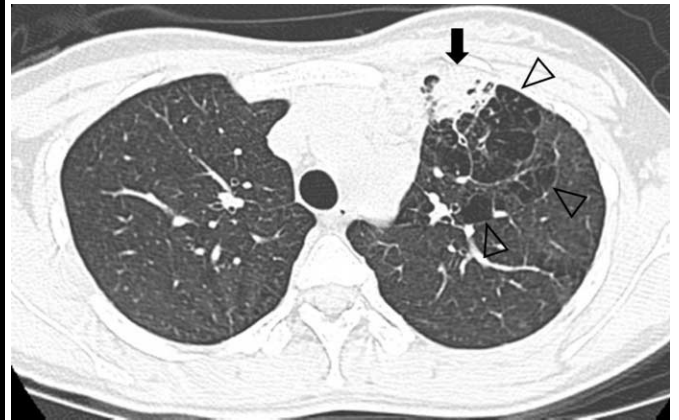
양성기형종의 파열에서 종괴 내의 아밀라아제, 리파아제, 암성태아성 항원(carcinoembryonic antigen, CEA)의 농도가 정상이었기 때문에 감염에 의한 허혈과 괴사에 의해 기형종이 파열되었을 것으로 설명하였다(3).

CT에서 양성 기형종에서 파열과 파열이 되지 않는 군간에 내부 격막, 석회화, 종괴 내 지방성분에 통계학적 차이가 없다고 한다(1). 양성 기형종이 폐로 파열되면 무기폐, 폐렴, 간유리음영을 보이며, 본 증례에서도 양성 기형종의 인접한 좌상엽에 폐경화와 폐기종이 있었는데, 인접한 폐의 폐경화는 양성기형종의 파열을 생각할 수 있다. 하지만, 양성기형종과 관련한 폐기종에 관한 보고는 드물다. 폐기종은 일반적으로 노화와 관

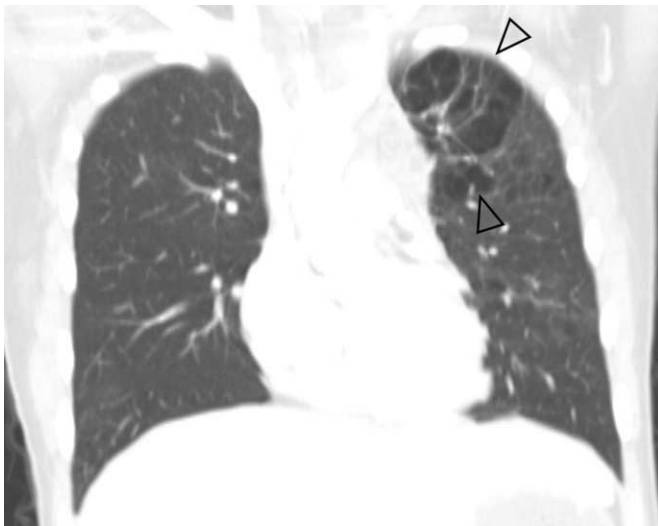
련이 있기 때문에 20세 젊은 여성에서 국한된 폐기종은 수포를 제외하고는 드문 소견이다. 폐기종은 종말 세기관지 원위부의 폐포 공간의 비정상적이고 영구적인 확장이고 폐포 벽의 파괴를 수반한다. 폐기종의 기전은 아직 분명하지 않은데 여러 가지 외적, 내적 인자에 의해 발생한다. 외적인자로는 흡연, 오염된 공기의 흡입, 감염 등이 있고 내적인자로는 환자가 중년 이후의 남성에게 많은 점에서, 노화와 남성이 발병과 관계가 있다고 생각한다. 또한, 혈액속의 당단백의 하나인 안티프로테아제의 결핍도 발병인자의 하나로 들 수 있다. 폐기종은 폐기종이나 폐섬유화와 같은 만성 폐질환을 일으키는 기전에는 폐 실질에 있는 결합조직의 이상이 큰 역할을 한다. 폐의 외부세포 매트릭스(extracellular matrix)에 주요 성분은 탄력소(elastin), 콜라겐(collagen), 프로테오글리칸(proteoglycans) 등이다. 폐기종의 기전은 프로테아제



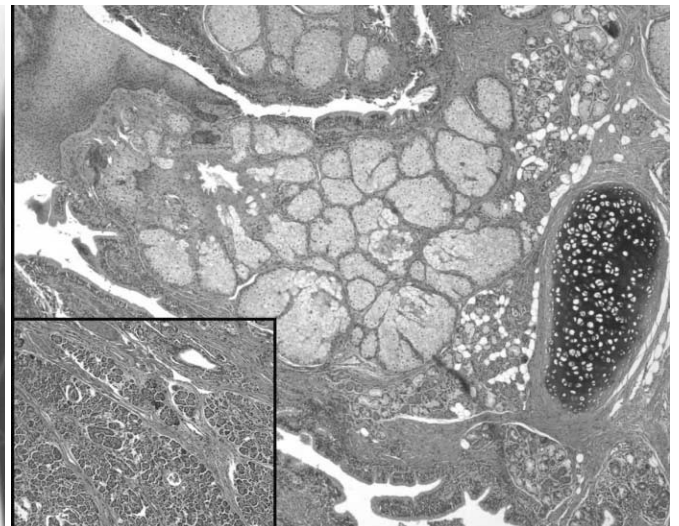
A



B



C



D

Fig. 1. A. Reformatted coronal CT image shows anterior mediastinal mass (arrowheads), which contains fat and highly enhancing soft tissue. Focal consolidation (arrow) near the mass, is suggestive of intrapulmonary rupture of mediastinal teratoma. B, C. Axial (B) and reformatted coronal (C) images with lung setting show focal consolidation with air bronchogram (arrow) and localized emphysema (open arrowheads) in the left upper lobe. No evidence of emphysema in other portion of both lungs. D. Microscopically, the tumor shows various teratomatous components including cartilage, skin and its adnexae, respiratory epithelium and cartilage. Inset) pancreatic acinar and ductal tissue (H & E, $\times 40$).

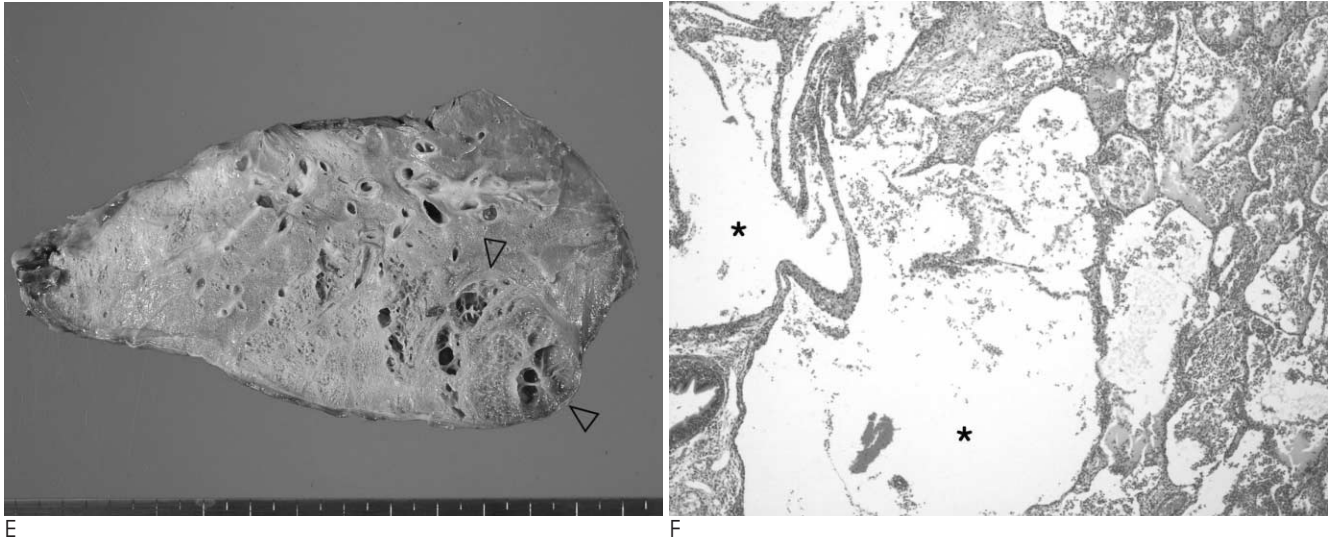


Fig. 1. E. Grossly, the cut surface shows multiple emphysematous areas (open arrowheads), especially subpleural area. F. Microscopically, multiple emphysematous area (*) with severe infiltration of inflammatory cells are revealed (H & E, $\times 100$).

(protease)와 안티프로테아제(antiprotease)불균형으로 설명하는데, 즉 프로테아제가 증가하거나 안티프로테아제가 감소하면 기종이 발생한다. 프로테아제는 엘라스타아제(elastase)와 콜라게나제(collagenase) 등이 있으며 안티프로테아제로는 알파-1 안티트립신에 대표적이다. 흡연이나 병원 미생물의 감염과 같은 자극이 가해지면 폐포 영역에 중성구 백혈구 혹은 대식세포와 같은 이물질을 무독화하는 세포들이 유리되는데, 이들 세포에서 프로테아제가 방출되어 폐포 벽을 구성하는 단백질을 분해한다. 이러한 효소들의 원치 않는 활동에 대항하는 방어 기전이 알파-1 안티트립신(alpha-1 antitrypsin)이다. 이 알파-1 안티트립신이 프로테아제를 억제해서 폐기종을 막는데 알파-1 안티트립신이 부족해지면 프로테아제에 의해 폐기종을 형성한다. 또한, 담배내의 산화제와 흡연에 의해 분비된 백혈구의 산화제는 알파-1 안티트립신을 포함한 안티프로테아제의 활동을 비활성화시키며 폐기종을 만든다(6-9).

프로테아제를 이용하여 폐기종을 유발하는 동물실험에서 돼지 폐장의 엘라스타아제를 이용하거나 파파인에서 추출한 파파인(papain)을 이용한다(8-10). 엘라스타아제는 시험관 내에서 여러 단백질을 분해하는 기능이 있지만 생체 내에서의 역할에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 쥐의 기관지 내에 폐장의 엘라스타아제를 주입해서 폐기종을 유발하는 실험에서 주입 후 3시간부터 3일간 폐출혈과 부종을 보이다가 5-7일 후 폐가 정상으로 돌아왔다가 2주 후에 폐기종이 발생하였다고 한다(10). 본 증례는 20세의 젊은 여성 환자에서 좌상엽에만 국한된 폐기종이 생겼고 좌측 전종격동에 양성 기형종이 있었기 때문에 여러 문헌보고를 뒷받침으로 하여 양성 기형종 내부에 있는 폐장조직에서 분비된 프로테아제와 기형종이 폐로 파열되면서 반복된 폐렴과 동반감염에 의해 폐기종이 유발된 것으로 생각한다.

결론적으로 종격동의 양성 기형종이 폐실질로 파열되면 폐경화와 함께 드물지만 주변에 국한된 폐기종을 동반할 수 있다.

참 고 문 헌

1. Choi SJ, Lee JS, Song KS, Lim TH. Mediastinal teratoma: CT differentiation of ruptured and unruptured tumors. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:591-4
2. Yang CJ, Cheng YJ, Kang WY, Huang MS, Hwang JJ. A case of dermoid cyst ruptured into the lung. *Respirology* 2007;12:931-933
3. Yu CW, Hsieh MJ, Hwang KP, Huang CC, Ng SH, Ko SF. Mediastinal mature teratoma with complex rupture into the pleura, lung, and bronchus complicated with mycoplasma pneumonia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1114-1115
4. Ege G, Akman H, Cakiroglu G, Kalayci G. Spontaneous rupture of mediastinal cystic teratoma with high levels of amylase, lipase, CA 19-9, CA 125 and CEA in cystic fluid: a case report. *Acta Radiol* 2004;45:111-112
5. Southgate J, Slade PR. Teratodermoid cyst of the mediastinum with pancreatic enzyme secretion. *Thorax* 1982;37:476-477
6. Reilly JJ, Silverman EK, Shapiro SD. Chronic obstructive pulmonary disease. In Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL. *Harrison's principles of internal medicine*. 16th ed. New York: McGraw-Hill 2005:1547-1551
7. Abboud RT, Vimalanathan S. Pathogenesis of COPD. Part I. The role of protease-antiprotease imbalance in emphysema. *Int J Tuberc Lung Dis* 2008;12:361-367
8. Finlay GA, O'Donnell MD, O'Connor CM, Hayes JP, FitzGerald MX. Elastin and collagen remodeling in emphysema. A scanning electron microscopy study. *Am J Pathol* 1996;149:1405-1415
9. Lieberman J. Elastase, collagenase, emphysema, and alpha1-antitrypsin deficiency. *Chest* 1976;70:62-67
10. van de Lest CH, Versteeg EM, Veerkamp JH, van Kuppevelt TH. Digestion of proteoglycans in porcine pancreatic elastase-induced emphysema in rats. *Eur Respir J* 1995;8:238-245

Ruptured Mediastinal Benign Teratoma with Focal Emphysema: A Case Report¹

Young Tong Kim, M.D., Sung Shick Jou, M.D., Mee-Hye Oh, M.D.²

¹*Department of Radiology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital*

²*Department of Pathology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital*

We present a case of intraparenchymal rupture of a mediastinal benign teratoma with focal emphysema in a 20-year-old woman. We describe the imaging and histological findings and we review the literature to explain the relationship between a benign teratoma and emphysema.

Index words : Mediastinal neoplasms
Teratoma
Pulmonary emphysema
Rupture

Address reprint requests to : Young Tong Kim, M.D., Department of Radiology, Soonchunhyang University, Cheonan Hospital
23-20 Bongmyung-dong, Cheonan 330-721, Korea.
Tel. 82-41-570-3515 Fax. 82-41-579-9026 E-mail: ytokim@schca.ac.kr