

후종격동에 발생한 거대 부갑상선 선종 1예

연세대학교 의과대학 외과학교실

김수희 · 이잔디 · 윤지섭 · 임치영 · 남기현 · 장항석 · 정웅운 · 박정수

Giant Parathyroid Adenoma in the Posterior Mediastinum

Soo-Hee Kim, M.D., Jandee Lee, M.D., Ji Sup Yun, M.D., Chi-Young Lim, M.D., Kee-Hyun Nam, M.D., Hang-Seok Chang, M.D., Woong Youn Chung, M.D. and Cheong Soo Park, M.D.

An ectopic hyperfunctioning parathyroid gland is a well-known cause of failure of an initial surgical procedure for primary hyperparathyroidism. Primary hyperparathyroidism, which is usually asymptomatic, occasionally presents with a hyper-parathyroid crisis. Techniques for preoperative localization are of great importance to prevent or minimize negative exploration and the possible need for future additional exploratory surgery. Surgical resection is the only way of managing mediastinal parathyroid adenoma. Without removal of the involved parathyroid glands, severe hypercalcemia will progress to multisystem organ failure affecting the gastrointestinal, cardiac, renal and cerebral functions, with the mortality rate approaching 100%. We describe a patient with hyperparathyroidism that was caused by a large posterior mediastinal parathyroid adenoma. (**Korean J Endocrine Surg 2006;6:42-45**)

Key Words: Primary hyperparathyroidism, Giant parathyroid adenoma

중심 단어: 원발성 부갑상선 기능항진증, 거대 부갑상선 선종

Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

책임저자 : 박정수, 서울시 서대문구 신촌동 134
☎ 120-752, 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 02-2228-2100, Fax: 02-313-8289
E-mail: ysurg@yumc.yonsei.ac.kr

게재승인일 : 2006년 7월 18일

본 증례는 2005년 5월 대한외과학회 춘계학술대회에서 포스터 발표하였음.

서론

원발성 부갑상선 기능항진증은 부갑상선 호르몬의 과다 분비로 인해 야기되며 가장 흔한 원인은 부갑상선 선종이다. 원발성 부갑상선 기능항진증은 대부분 무증상이거나 경미한 고칼슘혈증을 보이는 정도이지만, 심한 경우에는 골 실질 감소나 신결석과 같은 문제를 일으킬 수 있다.(1) 부갑상선 선종에 의한 원발성 부갑상선 기능항진증의 근본적인 치료는 병소가 있는 부갑상선의 외과적 제거이다. 수술 후 저칼슘혈증이 자주 발생하지만, 일시적이며 대부분 정상으로 회복된다.(2)

상 부갑상선과 하 부갑상선은 발생학적 기원 및 이동 경로가 서로 다르며 존재하는 위치도 다르다. 상 부갑상선은 보통 하갑상선동맥 상부인 갑상선 후면 중간 1/3 부위에 있으나, 하 부갑상선은 하악골 직하부부터 종격동까지 다양한 부위에서 발견된다.(3) 따라서 종격동에 발생하는 부갑상선 선종은 대부분 하 부갑상선 선종이며, 주로 상부 종격동(superior mediastinum)에 존재하여 후 종격동에 발생하는 경우는 상대적으로 드물다. 대부분 경부를 통한 제거가 가능하나,(4,5) 드물게 종격동절개술(mediastinal exploration)이 필요한 경우도 있다.(6,7)

저자들은 최근 원발성 부갑상선 기능항진증 환자에서 발견된 후종격동에 위치한 거대 부갑상선 선종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

특히 과거력 없는 64세 여자로 건강검진상 혈액검사에 이상소견이 발견되어 본원으로 전원되었다. 내원 시 시행한 혈액 검사상, 혈청 칼슘 13.5 mg/dl (정상; 8.5~10.5), ionized Ca⁺⁺ 6.2 mg/dl (정상; 4.5~5.2)로 상승소견을 보였고, 무기인은 1.5 mg/dl (정상; 2.5~4.5)로 감소 소견을 보였다. 또한 부갑상선 호르몬은 705 pg/ml (정상; 15~65 pg/ml, Radio-immunometric assay)로 현저한 증가를 보였다. 그외, 혈청 알칼라인 포스파타제 91 IU/L (정상; 38.0~115.0), BUN 10.1 mg/dl (정상; 5.0~25.0), 크레아티닌 0.8 mg/dl (정상; 0.5~1.3) 및 포타슘 4.1 mmol/L (정상; 3.5~5.5) 등은 모

두 정상 소견을 보였다. 경부 초음파 검사에서는 특이소견이 없었으며, 부갑상선 스캔(^{99m}Tc Sestamibi scan)에서 후종격동에 이상 흡착소견이 관찰되었다(Fig. 1A). 또한, 흉부 전산화 단층촬영에서도 같은 위치에서 강한 조영 증강을 보이는 약 12×12 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1B). 후종격동에 위치한 부갑상선 종양이 의심되어 우측 흉곽절개를 통한 종괴 절제술을 시행하였다. 수술 소견으로 주위 조직과의 경계가 명확하고 피막이 형성되어 있는 약 11.0×3.5×1.7 cm 크기의 종괴가 식도 후면 후종격동에서 관찰되었다(Fig. 2A). 종괴는 주위 침습 소견이 없었으며 박리가 잘 되어 완전한 절제가 가능하였다(Fig. 2B). 병리 조직 검사상 부갑상선 선종으로 확인되었다(Fig. 3). 환자는 수술 후 7일

째 별다른 문제없이 퇴원하였으며, 수술 후 6개월째 시행한 혈청 칼슘(9.9 mg/dl) 및 무기인(2.7 mg/dl), 부갑상선호르몬(15.45 pg/ml) 수치는 정상으로 회복되었다. 환자는 현재 수술 후 22개월째 혈청 검사상 재발의 증거 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

부갑상선 선종은 원발성 부갑상선 기능항진증의 가장 흔한 원인이며, 전체 부갑상선 기능항진증의 약 80%의 빈도를 차지한다고 알려져 있다.(2) 원발성 부갑상선 기능항진증에서 골 감소 혹은 신 결석과 같은 증상을 일으키는 경우는 약 20%에 불과하며,(1) 대부분 무증상으로 혈액검사상 칼슘 및 부갑상선 호르몬의 상승으로 우연히 발견되는 경우이다. 저자들의 경우도 무증상 환자로 검진상 시행한 고칼슘혈증을 통해 진단되었다.

부갑상선 선종의 육안적인 특징은 난원형의 황갈색 내지 적갈색을 띠고 있으며 부드럽고 매끈한 표면과 풍부한 혈관을 갖고 있다. 선종은 주위 조직과 유착 또는 국소 침윤의 소견은 없으며 때로 낭종을 함유하거나 출혈, 석회 침착, 괴사 부분이 포함된 경우도 있다. 병리조직학적으로 부갑상선 선종 중 주세포 선종(chief cell adenoma)이 가장 흔한 형이며, 드물게 수명세포 선종(water clear cell adenoma) 혹은 호산세포 선종(oxyphil adenoma) 등의 아형이 있다.(10) 저자들의 경우는 가장 흔한 형인 주세포 선종이었다.

발생학적으로 부갑상선은 인두 오목(pharyngeal pouch)에서 기원하며, 상 부갑상선은 제4 인두 오목부터 짧은 거리를 하강하여 하갑상선동맥 상부인 갑상선 후면 중간 1/3 부위의 비교적 고정된 부위에 위치하나, 하 부갑상선은 흉선(thymus)과 함께 제3 인두 오목에서 발생되어 같이 하강하다가 분리되어 경부의 다양한 위치에 자리잡게 된다. 하지

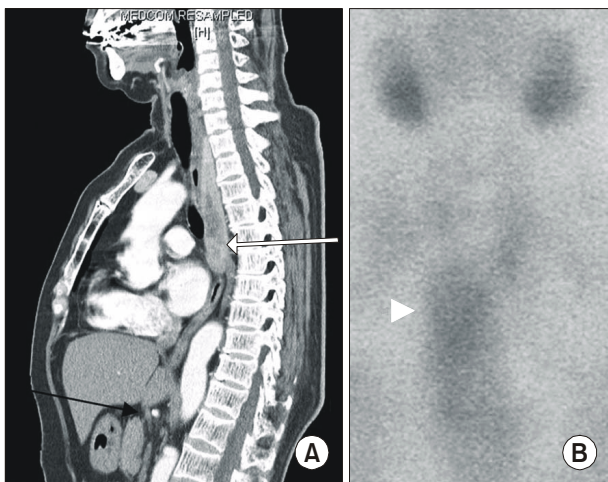


Fig. 1. (A) Chest CT shows that about 12 cm sized elongated mass is noted at the periesophageal and posterior mediastinum (arrow). (B) MIBI scan shows abnormal uptake in the posterior mediastinum (arrow head).

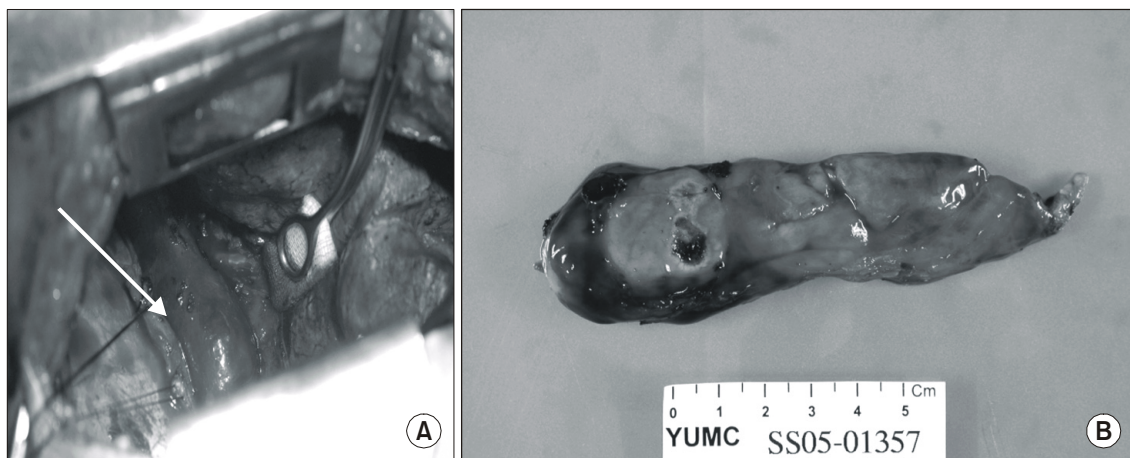


Fig. 2. (A) Operative findings shows well-circumscribed parathyroid tumors located in the posterior mediastinum (arrow). (B) Surgical specimen revealed the mass was approximately 12.5×3.5×1.7 cm in size.

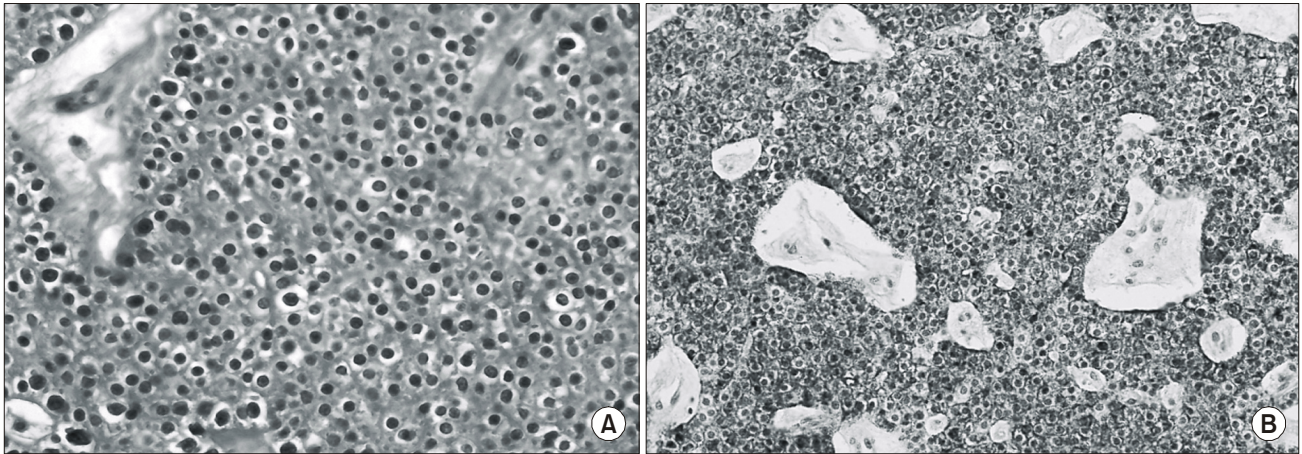


Fig. 3. (A) Sheet like proliferation of monotonous cohesive cells with uniform nuclei punctuated by loose edematous vascular stroma (H&E $\times 100$). (B) Immunohistochemical staining with chromaffin also showed discoloration.

만 부갑상선과 흉선의 정상적인 분리가 이루어지지 않는 경우에는 종격동, 대혈관, 심막 등의 흉곽 내에 비정상적으로 위치하는 경우도 있다.(1) 즉, 부갑상선은 98% 이상은 경부의 정상적인 위치에 존재하지만, 나머지 2%는 종격동에 서 관찰된다고 알려져 있다.(3,5,9)

이소성 부갑상선 선종의 존재는 원발성 부갑상선 항진증의 수술적 치료 실패의 흔한 원인이 되므로 술 전 정확한 위치 파악이 필수적이다.(12) 진단방법으로 초음파, 전산화 단층 촬영(CT), 자기 공명 영상 촬영(MRI), Thallium-technetium scan, Sestamibi scan (MIBI) 등이 이용되고 있는데, 적절한 진단방법을 선택하였을 때 정확도는 약 95%에 이르고 보고되고 있다.(12,13) 또한, 종격동에 발생한 이소성 부갑상선 선종의 빈도는 1.4%에서 12%까지 다양하게 보고되고 있으며, 대부분 상부 종격동에 위치하여 경부 접근법으로 제거가 가능하지만, 일부에서는 경부 접근이 불가능하여 흉곽절개술(lateral thoracotomy)이 필요하다.(3-7) 저자들의 경우도 MIBI scan 및 CT를 이용하여 선종의 위치를 정확히 파악할 수 있었으나, 부갑상선 선종이 후종격동의 흉부 깊숙이 위치하고 있어 경부 접근법이 불가능하다고 판단하여 흉곽 절개술을 이용 종양 제거술을 안전하게 시행할 수 있었다. 최근에는 종격동 절개술의 수술 위험에 따라서 최근에는 video-assisted thoracoscopic surgery (VATS) 및 Video-assisted mediastinoscopic surgery (VAMS)와 같은 최소 침습 수술을 사용하여 수술위험을 줄이려 하는 시도들이 보고되고 있다.(14-16)

이소성 부갑상선 선종에 의한 일차성 부갑상선 기능항진증에 대한 수술 후에도 혈청 칼슘수치 및 부갑상선 호르몬 수치는 1~4일 이내에 정상으로 회복되지만 일시적인 저칼슘혈증이 나타나기도 한다. 일시적인 저칼슘 혈증의 원인은 남아 있는 정상 부갑상선이 칼슘에 대한 감수성을 회복하는 데에 상당 기간이 소요되기 때문이거나, 또한 골질환

이 동반된 경우에는 수술 후 혈중 칼슘과 인산염이 빠르게 이동하여 기아골 증후군(hungry bone syndrome)이 발생할 수 있기 때문이다.(2) 따라서 수술 후 발생할 수 있는 일시적인 저칼슘혈증을 고려하여, 골의 무기화 작용(mineralization)이 완전해 질 때까지는 충분한 칼슘의 보충이 이루어져 한다. 본 증례에서도 수술 후에 저칼슘혈증으로 5개월간 칼슘 보충을 하였으며, 이후 정상 칼슘수치로 회복되었다.

본 저자들은 세계적으로도 드문 후종격동에서 발생한 과기능성 거대 원발성 부갑상선 선종을 수술 전 영상학적 정확히 진단하여 수술적 절제를 통해 성공적으로 치료하였기에 이를 보고하는 바이다

REFERENCES

- 1) Silverberg SJ, Shane E, Jacobs TP, Siris E, Bilezikian JP. A 10-year prospective study of primary hyperparathyroidism with or without parathyroid surgery. *N Engl J Med* 1999;341:1249-55.
- 2) Bergenfelz A, Valdermarsson S, Ahren B. Functional recovery of the parathyroid glands after surgery for primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1994;116:827-36.
- 3) Wang CA. The anatomic basis of parathyroid surgery. *Ann Surg* 1976;183:271-5.
- 4) Nudelman IL, Deutsh AA, Reiss R. Primary hyperparathyroidism due to mediastinal parathyroid adenoma. *Int Surg* 1987; 72:104-8.
- 5) Gaz RD, Doubler PB, Wang CA. The management of 50 unusual hyperfunctioning parathyroid glands. *Surgery* 1987; 102:949-57.
- 6) Russell CF, Edis AJ, Scholz DA, Sheedy PF, van Heerden JA. Mediastinal parathyroid tumours. Experience with 38 tumours requiring mediastinotomy for removal. *Ann Surg* 1981;193: 805-9.

- 7) Doherty GM, Doppman JL, Miller DL, Gee MS, Marx SJ, Spiegel AM, et al. Results of a multidisciplinary strategy for management of mediastinal parathyroid adenoma as a cause of persistent primary hyperthyroidism. *Ann Surg* 1992;215: 101-6.
- 8) Yoon JH, Chang HS, Park JS. Surgical strategy in the management of primary hyperparathyroidism. *J Korean Surg Soc* 2004;66:372-8.
- 9) Clark OH. Mediastinal parathyroid tumors. *Arch Surg* 1988; 123:1096-100.
- 10) Jung SH, Yu HC, Kang NP, Lee SY, Kang MJ. Primary hyperparathyroidism caused by a giant parathyroid adenoma. *J Korean Surg Soc* 2000;59:270-4.
- 11) Park YK, Kim JW, Chung ES, Seel DJ, Lee KM. Parathyroid Tumors: clinical presentation of five cases. *J Korean Surg Soc* 1989;37:385-95.
- 12) Dieter RA, O'Brien T, Carpenter R. Giant mediastinal parathyroid adenoma with hypercalcemia. *Int Surg* 2002;87:217-20.
- 13) Bargallo E, Cabral AH, Mesko TW. Detecting intrathyroidal parathyroid adenoma with radioguided surgery. *Surg Rounds* 2001;24:195-8.
- 14) Smythe WR, Bavaria JE, Hall RA, Kline GM, Kaiser LR. Thoracoscopic removal of mediastinal parathyroid adenoma. *Ann Thorac Surg* 1995;59:236-8.
- 15) Kelemen JJ 3rd, Nauheim KS. Minimally invasive approaches to mediastinal neoplasms. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2000;12:301-6.
- 16) Prinz RA, Lonchyna V, Carnaille B, Wurtz A, Proye C. Thoracoscopic excision of enlarged mediastinal parathyroid glands. *Surgery* 1994;116:999-1005.