

소아에서 발생한 흉선지방종 1예

중문외과대학교 의과대학 외과학교실

손 석 우

A Case of Thymolipoma in a Child

Suk Woo Son, M.D.

Division of Pediatric Surgery, Pochun CHA University Medical College
Sungnam, Korea

Thymolipoma is a rare benign mediastinal tumor, composed of mature fatty and thymic tissues. A 9-year-old boy was referred with a one-month history of neck swelling. Preoperative computed tomography scan and fine needle aspiration biopsy suggested thymolipoma. Despite it being rare, thymolipoma should be considered in the differential diagnosis of mediastinal tumors. Characteristics of its clinical feature and radiological findings that can differentiated it from other mediastinal tumors are discussed with a review of the literatures. (J Kor Assoc Pediatr Surg 10(1):39~42), 2004.

Index Words : Thymolipoma, Thymus, Neoplasm, Mediastinum

서 론

흉선지방종(thymolipoma)은 드문 양성 종격동 종양으로 흉선 조직과 성숙된 지방조직으로 구성되어있다. 대부분은 무증상이나 경부종창, 기침 호흡곤란 혹은 청색증 등을 호소할 수 있으며, 중증근무력증, 재생불량성 빈혈, Graves씨 병 그리고 Hodgkin씨 병과 같은 질환을 동반한 예도 있다. 감별 진단으로는 흉선종, 흉선 기형종, 흉선낭종, 흉선 과증식증 그리고 다른 종격동 종양 등이 있다. 경부 전산화단층 촬영, T1-자기공명조영술 혹은 좌측 내흉 동맥을 이용한 혈관조영술 등으로 수술 전 진단이 가능하다. 종양은 주위 구조로 침범이 드물어 외과적 절제는 비교적 용이하며, 종양의 위치나

크기에 따라 정중 흉골절개술이나 개흉술 등이 필요하다. 저자들은 경부 종창으로 내원한 소아에서 수술을 시행한 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

9세된 남아가 1개월 전부터 발견된 경부 종창을 주소로 내원하였다. 신체 검사에서 경부 좌측 전면부에서 5×10×7cm 크기의 유동성 무통성의 종괴가 촉진되었다 (그림 1). 환아는 호흡곤란이나 전신 무력감 등은 호소하지 않았으며, 말초혈액검사는 이상 소견이 관찰되지 않았다. 단순 흉부 방사선 검사에서는 종격동 종괴에 의해 기관이 우측으로 편향되어 있었다 (그림 2). 경부 CT scan에서는 좌측 경부에서부터 종격동 전상부에 위치한 비교적 경계가 명확하고 지방과 연부조직의 혼합성 음영을 보이는 종괴가 관찰되었다 (그림 3). 조직진단을 위해 세침 흡인 생검(fine needle aspiration biopsy)을 시행하였으며, 흉선에서 발생한 양성의 흉선지방종

Correspondence : Suk Woo Son, M.D., Department of Pediatric Surgery, Pochun CHA University, 351 Yatap-dong, Sungnam, KyeongKi-Do 463-070, Korea

Tel : 031) 780-5250, Fax : 031) 780-5259

E-mail : sonsukwoo@hanmir.com



Fig. 1. Inspection of neck swelling and deviated trachea.

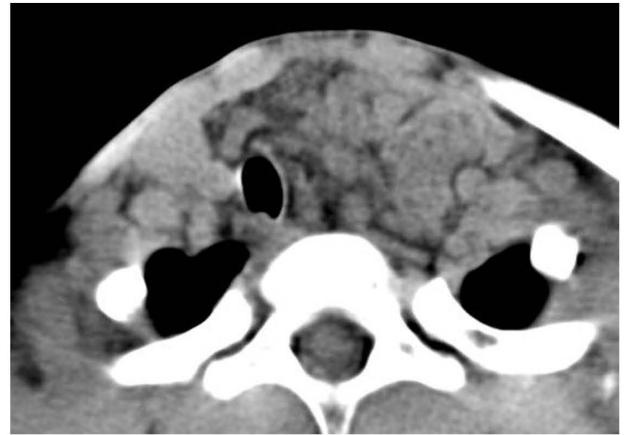


Fig. 3. Neck CT scan. Mass contains fatty septa, and trachea is displaced without invasion.

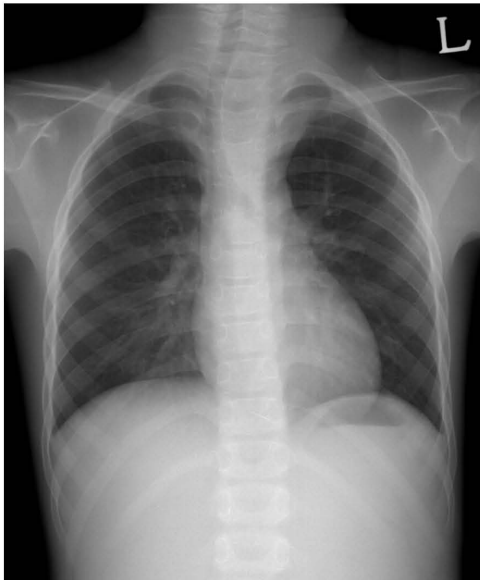


Fig. 2. Chest PA. Trachea is deviated by the mediastinal mass.

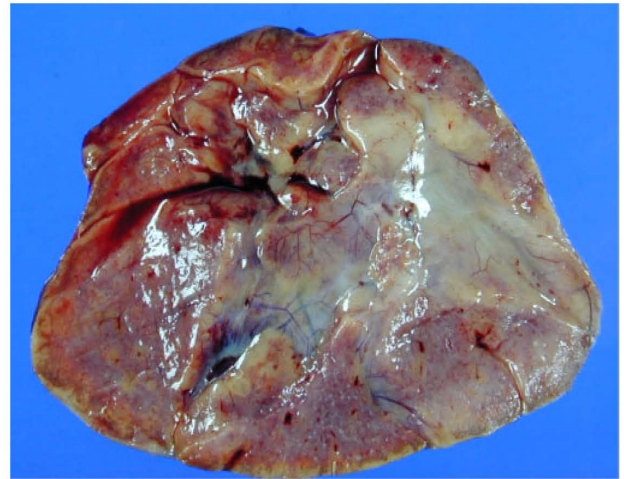


Fig. 4. Cut surface of the thymolipoma. Central area shows yellowish white fibrofatty tissue, surrounded by purplish red thymic tissue.

진단 하에 수술을 계획 하였다. 종괴의 하부 절제를 위하여 필요한 경우 정중 흉골절개술에 대한 준비를 하였다. 환아는 전신 마취 상태에서 경부를 충분히 신장시켰으며, 우선 경부 횡절개선을 통하여 종괴의 상부 절제를 진행하였다. 종괴는 주위조직의 침범 소견 없었고, 비교적 용이하게 절제가 가능하였다. 종괴 상부의 충분한 절제술로 하부의 시야가 충분하여 추가 절개술 없이 종격동 부위의 절제가 가능하였다. 종괴는 크기는 약 $3 \times 9 \times 6$ cm이고 무게는 80 g이었으며, 얇은 피막에 의해 주위 조직과 잘 경계지워져 있었다. 종괴는 옅은 황색의 지방 조직과 밝은 갈색의 흉선조직이 혼재해 있으며, 단면은 엽상모양으로 구성되어 있었다 (그림 4). 병리조

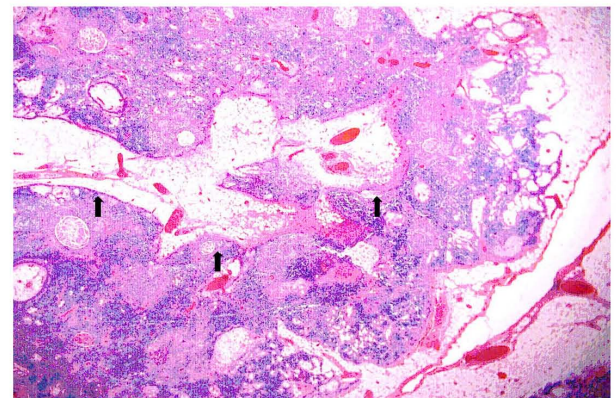


Fig. 5. Photomicrogram, showing an admixture of normal-looking thymic tissue and mature adipose tissue (arrows). (H & E, x20)



Fig. 6. Chest PA at the 3rd postoperative day. Trachea is returned to the normal position with disappearance of the mediastinal mass.

직 검사상 절제된 종괴는 정상 흉선 조직과 성숙된 지방 조직이 침윤되는 것 같은 모양의 혼재 양상을 보였다 (그림 5). 수술 후 3일째 단순 흉부 방사선 검사에서 수술 전 우측으로 편향되었던 기관은 정상 위치로 환원되었다 (그림 6). 환아는 수술 후 특이한 경과 없이 5일째 퇴원하였다.

고 찰

흉선지방종은 종격동에 발생하는 양성 종양으로 매우 드물며, 종양은 흉선 조직과 성숙된 지방성 조직으로 구성되어 있다. 1916년 Lange이 흉선의 지방종을 보고하였고(Uber ein Lipoma des Thymus), 1948년 Hall이 지방과 흉선조직으로 구성된 혼합성 종양으로 흉선지방종으로 명명되었다¹². 흉선 지방종은 문헌에 보고 된 예가 130여 정도의 희귀한 종양으로 국내에서는 1970년 장 등이 보고한 “흉선에서 발생한 종양 9예” 중에서 1예가 있었다³. 전체 흉선 종양의 2 %~9 %이며, 1994년 Rosado-de-Christianson ML 등이 27예의 흉선 지방종을 보고하였으며, 발생의 성별 차이는 없었고, 증상 발현의 평균 연령은 26.7세 였다⁴. 질병발생에 대해서는 명확히 않으며, 몇가지 가설로 설명된다. 흉선 내 지방조직의 과형성, 흉선종의 지방조직 변성, 비대 흉선의 지방조직 치환, 내분비와 중배엽 기원의 혼합성 종양 또는 지방 종양의 흉선 침윤 등의 여러 가지 가설이 보고 되었다²⁵⁻⁹.

일반적으로 종양은 전방 경부에서 발견되며 종격동 하방

까지 이를 수 있다. 대개는 특이한 증상이 없으며, 흉부 방사선 촬영에서 우연히 발견된다¹⁰. Rosado-de-Christianson ML 등의 보고에서는 약 56 % 환자에서 상기도감염, 흉통, 호흡 곤란 그리고 만성 흉부 불편감 등을 호소하였다⁴. 본 증례도 경부 종창 외에 특이증상은 없었으며, 단순 흉부 방사선 검사상 기관이 우측으로 편향되어 있었으나 호흡곤란은 호소하지 않았다. 하지만 종격동내 종양의 과다한 성장은 기관과 흉곽의 압박을 유발하여 심각한 호흡 장애를 일으켜 생명을 위협하기도 한다¹¹. 흉선 지방종은 중증근무력증¹²⁻¹⁵, 재생불량성 빈혈¹⁶, Graves씨 병⁷ 그리고 Hodgkin씨 병¹⁷ 등의 질환을 동반한 예가 보고되었다. 특히 중증근무력증 동반을 보고한 12예에서 종양 절제술 후 증상이 호전되었으나, 3예는 증상이 재발하였다¹⁸. 또, 중증근무력증의 발병에 중요한 근육형 세포(myoid cell)가 흉선 지방종 내에서 확인되었다¹⁹.

감별진단으로는 흉선종, 지방종, 기형종, 지방육종, 종격동 지방종증(lipomatosis), 횡경막 탈장, 괴상 흉선 과형성(massive thymic hyperplasia) 등이 있다¹⁰. 흉선 조직의 증식없이 지방조직의 증식만 있는 경우는 흉선의 지방종으로 분류되고, 지방 조직의 증식없이 흉선 조직만 증식한 경우는 괴상 흉선 과형성증으로 분류된다²⁰.

수술 전 진단으로 흉부 방사선 사진에서 주로 전상부 종격동에 종괴의 음영이나 확장 소견을 보이며, 횡경막에 이르는 종괴 음영을 보이기도 한다. 경부 CT scan과 T1-MRI 에서는 종격동에 지방조직과 연부조직의 혼합성 종괴를 관찰할 수 있다^{4,21,23}. 수술 전 진단 기준으로 (1) 환자의 상태에 따라 양태의 변화를 보이는 유연성 종괴, (2) 전종격동에 위치한 종괴, (3) CT scan과 MRI 에서 지방조직의 나선체를 포함한 연부조직 음영의 종괴, 그리고 (4) 내흉 동맥서 공급되는 조양 혈관 등이다²⁴.

일반적으로 종양은 주위 구조물과 잘 경계져 있고 침습의 소견은 없으며, 비교적 수술적 절제가 용이하다. 그러나 종양의 위치와 크기에 따라 정중 흉골절개술이나 개흉술 등을 시행한 예도 있다¹⁰. 본 증례에서도 수술 전 정중 흉골절개술이 필요할 것으로 생각 하였으나, 경부를 충분히 신전시킨 상태에서 종양의 하부 절제가 쉽게 이루어져 경부 횡절개술만으로 수술이 가능하였다.

결 론

흉선지방종은 흉선과 지방조직으로 구성되어있는 양성 종

격동 종양으로 일반적으로 경부전방부에서 부터 종격동 하방과 횡격막까지 이룰 수 있다. 대부분은 무증상이나 발생 위치와 크기에 따라 경부종창뿐 아니라 기침, 호흡곤란 혹은 청색증 등을 호소할 수 있으며, 중증근무력증, 제생불량성 빈혈, Graves씨 병 혹은 Hodgkin씨 병 등을 동반한 예도 있다. 경부 CT scan, T1-MRI 에서 특징적인 지방조직과 연부 조직의 혼합성 종괴 음영으로 수술 전 진단이 가능하다. 종양은 일반적으로 주위 구조로 침습은 드물어 외과적 절제는 비교적 용이하며, 종양의 위치나 크기에 따라 경부 횡설개술, 정중 흉갈절개술 그리고 개흉술 등이 필요하다. 저자들은 경부 종창으로 내원한 소아에서 흉선지방종으로 수술을 시행한 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

참 고 문 헌

1. Lange L: *Über ein Lipoma des Thymus*. Zentralbl Allg Pathol 27:97-101, 1916
2. Hall GFM: *A case of thymolipoma with observations on possible relationship to intrathoracic lipomata*. Br J Surg 36:321-324, 1948
3. 장인규, 김영수, 서상현, 홍승록, 이세순: *흉선에 발생한 외과적 질환*. 대한외과학회지 12:77-83, 1970
4. Rosado-de-Christianson ML, Pugatch RD, Morgan CA, Galobardes J: *Thymolipoma: analysis of 27 cases*. Radiology 193:121-126, 1994
5. Bigelow NH, Ehler AA: *Lipothymoma: An unusual benign tumor of the thymus gland*. J Thorac Surg 23: 528-538, 192
6. Guilfoil PII, Murray II: *Thymolipoma: Report of a case*. Surgery 38:406-409, 1955
7. Benton C, Gerard P: *Thymolipoma in a patient with Graves' disease*. J Cardiovasc Surg 51:428-433, 1996
8. Ricci C, Pescarmona E, Rendina EA, Venuta F, Ruco LP: *True thymic hyperplasia: a clinicopathological study*. Am Thorac Surg 47:741-745, 1989
9. Dunn BH, Frkovich G: *Lipomas of the thymus gland, with illustrative case report*. Am J Pathol 32:41-51, 1956
10. Kitano Y, Yokomoru K, Ohkura M, Kataoka T, Natrita M, Takemura T: *Giant thymolipoma in a child*. J Pediatr Surg 28:1622-1625, 1993
11. Gregory AK, Connery CP, Resta-Flarer F, Davis JE, Semel L, Holgersen LO: *A case of massive thymolipoma*. J Pediatr Surg 32:1780-1782, 1997
12. Pan CH, Chiang CY, Chen SS: *Thymolipoma in patients with myasthenia gravis: report of two cases and review*. Acta Neurol Scand 78:16-21, 1988
13. Reintgen D, Fetter BF, Roses A, McCarty KS: *Thymolipoma in association with myasthenia gravis*. Arch Pathol Lab Med 102:463-466, 1978
14. Otto HF, Loning TH, Lachenmayer L, Janzen RWCH, Gurtler KF, Fischer K: *Thymolipoma in association with myasthenia gravis*. Cancer 50:1623-1628, 1982
15. Mikkelsen B: *Thymolipoma in association with late-onset myasthenia gravis*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 47:216-217, 1984
16. Barnes RDS, O'Gorman P: *Two cases of aplastic anemia associated with tumors of the thymus*. J Clin Pathol 15:264-268, 1962
17. Philai R, Yeoh N, Addis B, Peckham M, Goldstraw P: *Thymolipoma in association with Hodgkin's disease*. J Thorac Cardiovasc Surg 90:306-308, 1985
18. Hayashi A, Takamori S, Tayama K, Mitsuoka M, Ohtsuka S, Aoyama Y, Shirouzu K: *Thymolipoma: Clinical and pathological features - Report of three cases and review of literature*. Kurume Med J 44:141-146, 1997
19. Iscki M, Tsuda N, Kishikawa M, Shimada O, Hayashi T: *Thymolipoma with striated myoid cells: histological, immunohistochemical and ultrastructural study*. Am J Surg Pathol 14:395-398, 1990
20. Lack EE: *Thymic hyperplasia with massive enlargement: Report of two cases with review of diagnostic criteria*. J Thorac Cardiovasc Surg 81:741-746, 1981
21. Faerber EN, Balsara RK, Schidlow DV, Marmon LM, Zaeri N: *Thymolipoma: computed tomographic appearances*. Pediatr Radiol 20:196-197, 1990
22. Shirhoda A, Chasen MH, Eftekhari F, Goldman AM, Decaro LF: *MR imaging of mediastinal thymolipoma*. J Comput Assist Tomogr 11:364-365, 1987
23. Toyama T, Mizuno T, Masaoka A, Shibata K, Yamakawa Y, Niwa H, Torii K: *Pathogenesis of thymolipoma: report of three cases*. Surg Today Jpn J Surg 25:86-88, 1995
24. Niwa H, Mizuno T, Fukai I: *Thymolipoma diagnosed preoperatively; a case report*. Nippon Kokyuki Geka Gakkai Zassai 3:471-475, 1989 (in Japanese)