

## 소아의 이소성 경부흉선 1예

서울대학교 어린이병원 소아외과

이성철 · 양석진 · 김우기

= Abstract =

### A Case of Aberrant Cervical Thymus in a One-year-old Boy

Seong-Cheol Lee, M.D., Seok-Jin Yang, M.D., Woo-Ki Kim, M.D.

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital  
Seoul, Korea*

Aberrant migration of thymic tissue occurs as an ectopic thymus in the mediastinum, base of skull, tracheal bifurcation, and cervical region. A recent review of the literature by Nowak et al. showed over 70 reported cases of aberrant thymus or thymic cyst in patients who presented with primary neck masses. Authors experienced a case of ectopic cervical thymus and reviewed the literature. A one-year-old boy with left neck swelling which had been noticed since one month of age visited out patient clinic. Ultrasonography showed a well-defined cystic mass containing homogeneous, low-echogenic content locating in the lateral aspect of the left carotid sheath. Operation was performed under the impression of branchial cleft cyst. At surgery, a multiseptated, well-encapsulated, brownish and doughy mass which was extending into the vicinity of the carotid bifurcation with island stalk-like portion ending between the hypoglossal nerve and external carotid artery was excised completely. The cut-surface showed homogenous solid mass, and on frozen section the tissue revealed a normal thymic histology. Postoperative ultrasonography showed bilateral thymus in the superior mediastinum. The patient has no immunologic problem and is doing well now.

**Index Words:** Thymus, Ectopic, Cervical, Children

이소성 경부흉선은 대개 증상이 없으며 따라서 임상외에 의해 진단되지 않기 때문에 문헌상 드물게 보고되어 있다. Nowak등<sup>1)</sup>은 1901년부터 1987년까지 문헌을 고찰하여 경부종괴를 주소로 한 이소성 고형 및 낭성의 흉선 76예를 분석하였다. 경부흉선은 소아에서 보다 흔하며 하악각에서 시작하

여 상부 종격동까지의 연장선에 있는 흉선 하강선의 어느 단계에서도 발견되어 질 수 있다. 저자들은 최근 좌측 경부종괴를 주소로 한 2개월 남아에서 이소성 경부흉선을 경험하였기에 보고하는 바이다.

\*본 논문은 1991년도 서울대학병원 임상연구비 보조로 이루어졌음.

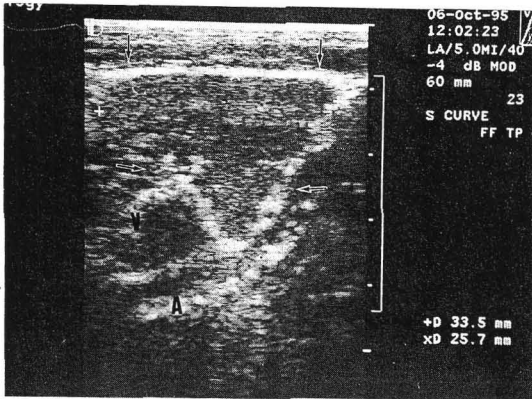


Fig. 1. Coronal scan of the ultrasonography of left neck revealed a homogenous low-level echogenic wedge shaped mass pointing toward common carotid artery. A: common carotid artery, V: internal jugular vein, Arrow (→): the mass.

## 증 례

환아는 2개월된 남아로서 생후 1개월 때부터 발견된 좌측 경부종창을 주소로 방문하였다. 이로 인한 특별한 증상은 보이지 않았으며 이학적 소견상 경부종창 깊숙히 위치한 약간 견고한 종괴를 촉진할 수 있었다. 초음파 검사상 경계가 잘 지어지는 낭성종괴를 관찰할 수 있었으며 동질의 낮은 반향성의 내용물을 함유하고 있었고, 크기는 4.2cm × 1.8cm × 4cm로, 경동맥초(sheath) 외측으로 위치하여 있었다(그림 1). 식도조영술상 이상와(piriform sinus)로부터의 누관의 증거는 없었다. 6개월 후 재진시 경부종창은 줄어들었으며 초음파 검사상 종양크기도 약간 감소하였고, 다시 6개월 후 진찰시 경부종창은 미미하였고 촉진시 종괴의 크기는 겨란만 했으나 만져지기도 하고 잘 안만져지기도 하여 관찰을 권하였으나 보호자가 원하여 수술을 시행하였다. 술전 진단은 새열낭종을 의심하였으나, 수술시 흉쇄유돌근 뒤에 있는 4cm × 4cm × 2cm 크기의 다중격성(multiseptated) 종양을 절제하였다. 종양은 고형성이고 밀가루반죽같이 약간 연성이었으며 경동맥 분지부에 인접하여 있었고 위로는 좁아지면서 설하신경 옆까지 뻗어 있었다. 절제후 종괴를 절단한 결과 고형 종양이고 임파절이 아닌 것으로 생각되어 동결절편 검사의 시행 결과 정상 흉

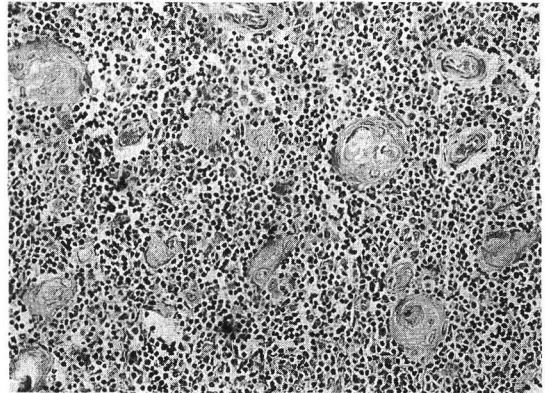


Fig. 2. Photomicrograph of the neck mass shows a normal histology of thymus.

선조직이 관찰되어(그림 2), 이소성 흉선이 진단되었고, 흉부 X-선상 흉선음영이 확인되어 수술을 끝내었다. 술후 종격동 초음파 검사상 정상적인 양측 흉선이 관찰되었고, 별 문제없이 건강하다.

## 고 안

이소성 경부흉선은 소아에서 드물게 경험되어지며 대개 산발적으로 보고되어 왔다. Nawak등은 자신의 증례 1예 및 1987년까지 문헌상 보고된 예를 모아 분석하였는데 91예의 이소성 흉선중 76예가 경부종괴였고 나머지 15예는 종격동에 위치하였다<sup>1</sup>. 76예의 경부흉선 중 좌우측 모두 비슷한 빈도로 발생하였으며 중앙에 발생한 경우도 13예 있었다. 남아 비는 44:30이었고 10세 이하에서 빈도가 가장 높았으며 74세에서 발견된 예도 있었다. 남성종양이 보다 많았으며 고형종양인 경우는 26예 이었다. 보고되는 임상증례가 드문 이유는 대개 흉선 흔적부(vestiges)가 휴면(dormant)상태로 남아있기 때문이며<sup>2</sup>, 따라서 갑상선 수술이나<sup>3</sup> 부갑상선 수술 등의<sup>4</sup> 경부의 다른 이유로 인한 수술 동안이나 부검시에 발견되는 경우가 많다<sup>3</sup>. 또한 소아에서 많이 발견되는 것은 흉선의 크기가 사춘기에 가장 크지만 2내지 4세 때에 상대적인 크기가 가장 크기 때문일 것으로 생각된다<sup>18</sup>.

이러한 종괴의 대부분은 흉선 배태발육 동안의 이동장애의 결과로 생겨나는데, 흉선은 재태기간 6주경에 세째 인두낭의 복측날개로부터 짝으로 발생하는 기관이며(paired organ), 가끔 네째 인두낭으

로부터 영향을 받기도 하는데 이럴 경우 주흉선에 합쳐지거나, 부갑상선에 근접해 남아 있거나 또는 갑상선과 합쳐질 수도 있는데 실질적으로 대개 위축되거나 흔적기관으로 남는다.<sup>3,5-8</sup> 각각의 원기(primordium)는 미측 및 내측으로 관상구조로 팽창하고(흉선인두관), 재태기간 8주동안 원기세포는 갑상선 미측 및 내측으로 이동하면서 서로 만나기 시작한다. 두측부 및 연결경부는 쇠퇴하고 양측 흉선원기는 흉골뒤 상부 종격동으로 하강하면서 중앙에서 합쳐지며 심낭막 및 흉곽입구와 접촉하여 위치하게 된다.<sup>3,5-8</sup>

고형성 경부흉선조직의 병인에 대하여는 두가지 기전으로 설명되어 진다. 첫번째 기전으로는 한쪽 흉선이 정상적으로 내려오지 못하거나 또는 불완전하게 내려와서 발생한다는 것으로<sup>1,9</sup>, 부갑상선이 세째 인두낭의 복측날개로부터 발생하여 흉선과 함께 내려오기 때문에<sup>3,6</sup> 부갑상선이 흉선 조직내에 깊이 파묻혀 있는 증례들이 이 기전을 뒷받침한다.<sup>2,3,9</sup> 두번째 병인기전으로는 정상적인 경부하강선을 따라 흉선조직의 부경부조직(accessory cervical foci)의 격리에 의한다는 것으로<sup>1,3,9</sup>, 격리된 흉선 부분은 경부에 착상되어지나 정상적인 크기의 흉선조직이 종격동에 존재한다. 흉부 X-선 소견상 정상적인 흉선음영을 보일 경우 이 기전으로 설명되어 진다. 그리고 고형성 흉선종괴내의 흉선낭종 형성의 소견은 선천성 고형성 경부흉선조직이 양성 변화를 일으킬 수 있다는 주장을 뒷받침하며<sup>3</sup>, 흉선조직내 낭종형성의 병인에 대한 다른 주장들로는 Hassal씨 소체의 변형<sup>1,9</sup>, 흉선관 상피의 양성변성등이 있다<sup>10</sup>. Zarbo등은<sup>9</sup> 흉선하강선을 따라 발견될 수 있는 양성 및 고형성 흉선종괴를 다음과 같은 7가지 조합형으로 나누었다: 1) 격리 및 쇠퇴부전으로 인한 부경부흉선(accessory cervical thymus), 2) 경부흉선낭종, 3) 완전 비하강 경부흉선, 4) 지속성 흉선인두관, 5) 종격동내 흉선의 경부확대, 7) 흉선강화와 관계없이 발생하는 이소성 흉선인데 저자들의 경우는 1)에 해당하는 것 같다.

이소성 경부흉선은 대개 휴면상태로 남아 증상없이 종괴로만 축적되나 가끔 기관을 압박하여 호흡곤란과 같은 치명적인 증상을 나타낼 수도 있으며, 종괴내 출혈이나 감염등으로 인하여 이차적인 종창

또는 확대등의 증상을 보일 수도 있다. Lewis는<sup>7</sup> 기관내 흉선종괴에 의하여 기관폐쇄를 일으킨 2예를 보고하였고, 경부흉선의 감염에 의한 기관변위 1예를 보고하였다. Bristitzer등도<sup>11</sup> 이소성 경부흉선에 의해 심한 호흡곤란 및 연하곤란의 증상을 보인 1예를 보고하였다. 그리고 McLeod와 Karandy는<sup>12</sup> 경부흉선종괴로 인한 급성 호흡정지를 일으킨 6주된 유아를 보고하였다. 또한 Lewis는<sup>7</sup> 2예에서 흉선종을 가지고 있었고 이중 1예가 중증 근무력증의 임상증상을 보였으며 조직학적 악성변성을 보인 1예도 있었다고 보고하였다. Yamashida등<sup>13</sup>, Fukuda등<sup>14</sup>, Pirkey도 이소성 경부흉선에서 발생한 흉선종을 보고하였다.

이소성 경부흉선은 술전에 진단되는 경우가 거의 없고 따라서 이 질환의 다양한 발생학적 양상을 잘 알고 있어야 보다 쉽게 이 병변을 확인할 수 있으며, 주위 조직을 보존하며 해부학적 박리 및 종괴처리에 도움이 된다. 치료로서는 이소성 경부흉선의 완전절제술을 시행하나 영유아에 있어서는 흉선이 면역체계의 발달에 중요한 역할을 하기 때문에 종격동 흉선의 존재 여부를 확인하여야 하며, 종격동내 흉선이 없을 때에는 압박증상을 완화할 수 있을 정도로 부분적으로 절제하여 면역기능을 유지할 수 있을 정도로 충분한 흉선조직을 보존하는 것이 좋다고 한다.<sup>2,3,16,17</sup> 저자들의 경우는 세열낭종의 술전 진단으로 수술을 시행하여 동결절편 검사상 흉선조직으로 확인되었고 흉부 X-선 검사상 정상적인 흉선조영이 관찰되어 완전절제술을 시행하였고, 술후 종격동 초음파 검사상 정상적인 양측 흉선이 관찰되었다.

## 요 약

1세된 남아에서 세열낭종을 의심한 좌측 경부 종양이 수술을 시행한 결과 고형종양이었고, 조직검사상 이소성 흉선으로 판명되었다. 술후 초음파상 흉선은 정상적으로 있었고, 현재 환자의 면역기능은 아무 이상없이 정상으로 자라고 있다.

## 참 고 문 헌

1. Nowak PA, Zarbo RJ, Jacobs JR: Aberrant solid cervical thymus. *Ear Nose Throat J* 67:670-677, 1988
2. Spigland N, Bensoussan AL, Blanchard H et al: Aberrant cervical thymus in children: Three case reports and review of the literature. *J Pediatr Surg* 25:1196-1199, 1990
3. Tovi F, Mares AJ: The aberrant cervical thymus: Embryology, pathology, and clinical implications. *Am J Surg* 136:631-637, 1978
4. Indelgia RA, Shea MA, Garge TB: Congenital cysts of the thymus gland. *Arch Surg* 94:149-156, 1967
5. Hamilton WJ, Boyd JD, Mossman HW: Human embryology(ed 4). Baltimore, MD, Williams & Wilkins, 1972, Pp312-322
6. Moore KL: *The developing human-Clinically oriented embryology*(ed 4). Philadelphia, PA, Saunders, 1988, Pp179-184
7. Lewis MR: Persistence of the thymus in the cervical area. *J Pediatr* 61:887-893, 1962
8. Pattern B: Human embryology(ed 3), NY, McGraw-Hill, 1968, Pp431-432
9. Zarbo RJ, Areen R, McClatchey M et al: Thymopharyngeal duct cyst: A form of cervical thymus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 92: 284-289, 1983
10. Fahmy S: Cervical thymic cysts: Their pathogenesis and relationship to branchial cyst. *J Laryngol Otol* 86:47-60, 1974
11. Bistrizter T, Tamir A, Oland J et al: Severe dyspnea and dysphagia resulting from an aberrant cervical thymus. *Eur J Pediatr* 144: 86-87, 1985
12. McLeod DM, Karandy EJ: Aberrant cervical thymus: A rare cause of acute respiratory distress. *Arch Otolaryngol* 107:179-180, 1981
13. Yamashita H, Murakami N, Noguchi S et al: Cervical thymoma and incidence of cervical thymus. *Acta Pathol Jpn* 33:189-194, 1983
14. Fukuda T, Itami M, Sawa H et al: A case of thymoma arising from undescended thymus: High uptake of thallium-201 chloride. *Eur J Nucl Med* 5:465-468, 1980
15. Pirkey WP: Epithelioma of undescended thymus in a child. *Arch Otolaryngol* 59:237-240, 1954
16. Lau HT, Barlow BA, Gandhi RP: Ectopic thymus: Presenting as neck mass. *J Pediatr Surg* 19:197, 1984
17. Finch DRA, Gough MH: Ectopic thymic tissue presenting as a lateral cervical swelling. *Br J Surg* 59:885-886, 1972.
18. Barrick B, O'Kell RT: Thymic cysts and remnant cervical thymus. *J Pediatr Surg* 4: 355, 1969, cited from Tovi F, Mares AJ: The aberrant cervical thymus: Embryology, pathology, and clinical implications. *Am J Surg* 136:631-637, 1978.