

중격동 기형종의 흉막강내로의 자연 파열 1예

국립의료원 내과

이태훈, 이성은, 백재중, 정연태

= Abstract =

A Case of Mediastinal Teratoma Complicated by Spontaneous Rupture into Pleural Cavity

**Tae Hoon Lee, M.D., Seung Eun Lee, M.D., Jae-Joong Baik, M.D.,
Yeontae Chung, M.D.**

Department of Internal Medicine, National Medical Center, Seoul, Korea

Patients with mediastinal teratoma are usually asymptomatic, but may develop symptoms by rupture into adjacent structures which result in pneumonia, hemoptysis, pleural effusion, pericardial effusion, or pneumothorax. Rarely, life-threatening acute respiratory distress require an emergency surgery. Rupture into pleural cavity may result in pleuritis and pleural effusion with severe anterior chest or back pain. The symptom must be differentiated from other common intrathoracic distress diseases. Clinical, cytologic and radiologic examinations of pleural effusion, and moreover, measurement of enzymes such as amylase or insulin, which is secreted from pancreatic tissues, in pleural effusion and cystic fluid enabled us to make the diagnosis of rupture of mediastinal teratoma preoperatively. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 47 : 265-271)

Key words : Mediastinal teratoma, Rupture, Pleural effusion, Anterior chest pain.

Address for correspondence :

Yeontae Chung, M.D.

Department of Internal Medicine, National Medical Center,

18-79, 6-Ga, Ulchi-Ro, Chung-Gu, Seoul, Korea

Phone : 02-2260-7034 Fax : 02-2269-7036 E-mail : ychungmd@yahoo.com

서 론

중격동 기형종은 대부분 무증상이나, 드물게 주위장기로 파열되어 폐렴, 객혈, 흉막유출, 심낭유출, 기흉등을 일으키면서 증상을 나타내며, 때로는 생명을 위협하는 급성호흡증상으로 응급수술이 필요할 수도 있다.

돌발적인 흉통은 임상에서 흔히 보는 증상으로, 허혈성 심질환, 폐전색증, 자연기흉, 박리성 대동맥류 등과의 감별진단이 필요하게 된다. 이러한 증상을 호소하는 환자에서 단순흉부사진상 중격동 종괴가 같이 동반된 경우 중격동 기형종 파열의 가능성을 반드시 고려해 보아야 한다.

흉막강내로의 기형종 파열로 인해 심한 전흉부통증을 동반한 흉막염과 흉막유출이 발생하게 되는데, 흉막유출액의 특징적인 세포학적 소견과 방사선학적 소견은 수술 전 진단을 가능케 한다.

저자들은 돌발적인 흉통을 주소로 응급실을 방문한 환자에서 흉막강내 자연 파열을 합병한 중격동 기형종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○호, 34세 남자

주 소 : 좌측 전흉부통증

과거력 : 폐결핵등 특이사항 없었다.

사회력 : 건축업자, 1.5 pack years의 흡연자로 음주하지 않는다.

현병력 : 평소 건강하던 34세 남자환자가 내원 6시간 전부터 지속되는 좌측 전흉부통증을 주소로 내원하였다. 통증은 내원 당일 새벽 3시경 잠자는 도중 갑자기 발생하였으며, 식은땀과 불안을 동반한 쪼이는 듯한 느낌으로 등과 좌측 어깨부위로 방사되었다. 숨을 깊이 들이마실 때나 기침할 때 통증은 악화되었으며, 통증 때문에 숨이 짧아진다 하였다. 가래, 기침 등의 자각증상은 없었으며, 1년동안 약 3kg 정도의 체중감소가 있었다.

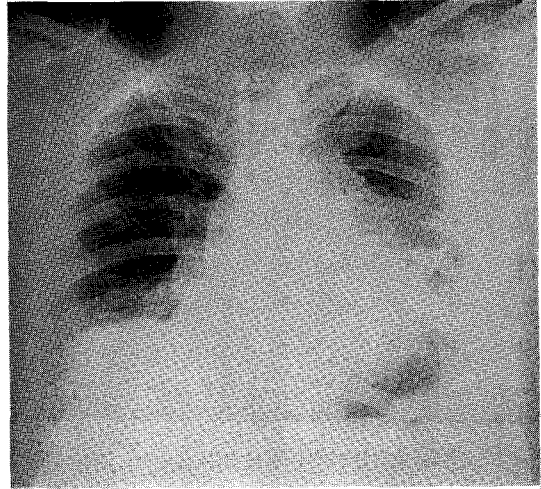


Fig. 1. Chest PA showing mediastinal mass protruding into left lung field and opacification on left lower lung.

이학적 소견 : 내원시 혈압 125/85mmHg, 맥박수 64회, 호흡수 25회, 체온 36.4℃이었으며, 급성 병색으로 약간의 호흡곤란을 보였다. 경부의 림프절은 만져지지 않았으며, 좌폐하영역에서 타진상 탁음과 청진상 호흡음이 감소되고 수포음이 의심되었으며, 심음은 정상이었다. 그외 복부, 사지 및 신경학적 검사상 특이사항 없었다.

검사실 소견 : 일반혈액검사상 백혈구 12,000/mm³, 혈색소 13.9g/dL, 헤마토크리트 40.8%, ESR 33mm/hr이었으며, AST 21U/L, ALT 25U/L, LDH/CPK 125/81IU/L 혈당 104mg/dL, ABGA PH 7.36 ; PCO₂ 23.7mmHg ; PO₂ 97mmHg ; HCO₃ 21.4mEq/L ; SaO₂ 97%, α-fetoprotein 0.6ng/mL, CEA 0.5 μg/L, β-hCG < 3 IU로 정상이었으며, 심전도 소견도 정상이었다.

방사선 소견 : 단순흉부사진상(Fig. 1) 중격동이 좌폐야로 팽창되어 있었으며, 좌폐하엽의 음영증가와 좌횡격막선의 상승을 보였다. 흉부 단층촬영사진상(Fig. 2) 내부에 -70 ~ -80 HU의 초점성 지방밀도와 작은 고형성 부분을 가지는 4×5×5.5cm 크기의 다격막성 낭성종괴가 동맥궁수준에서 좌혈관전 공간에 위치

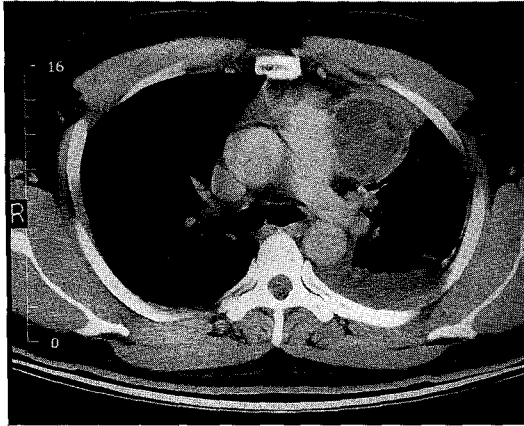


Fig. 2. Chest CT showing 4×5×5.5cm sized, multiseptated cystic mediastinal mass containing focal fat density(-70 ~ -80HU) and small solid portion. The cyst wall is well enhanced. Pleural effusion and consolidation on adjacent lingula segment are noted.

하였으며, 폐좌하엽에 무기폐와 늑막유출을 보였다. 폐주사상 좌폐와 폐우하엽 후측기저분절에 혈류부족을 보였다.

임상경과: 내원 후 흉통은 산소요법, 진통제와 침상안정으로 곧 호전되었다. 흉막강천자술을 시행하여 채취한 흉막액 검사결과는 WBC 1,000/mm³이상(주로 다핵구), 당 106mg/dL, 단백질 4.9g/dL, LDH 941IU/L이었고, 세포검사상 편평상피세포, 각질, 모발과 석회침착물이 보였으며, 악성종양세포는 발견되지 않았다(Fig. 3). 흉막액의 항산균염색과 세균배양 검사는 음성이었다. 초음파유도 경피적 세침흡인술을 실시하였고 검체에서 무핵의 편평상피세포와 혈철소 색소등을 볼 수 있었으며, 악성종양세포나 항산균은 보이지 않았다. 수술 전 진단은 좌흉막강 내로 파열되어 흉막유출이 합병된 종격동 기형종이었다.

수술 및 병리학적 소견: 확진과 치료목적으로 개흉술을 시행하였다. 수술소견상 어린이 주먹크기의 종괴가 전종격동에 위치하고 있었고, 좌폐와 흉선과 무명정맥(innominate vein)에 굳게 붙어 있었으나 쉽게

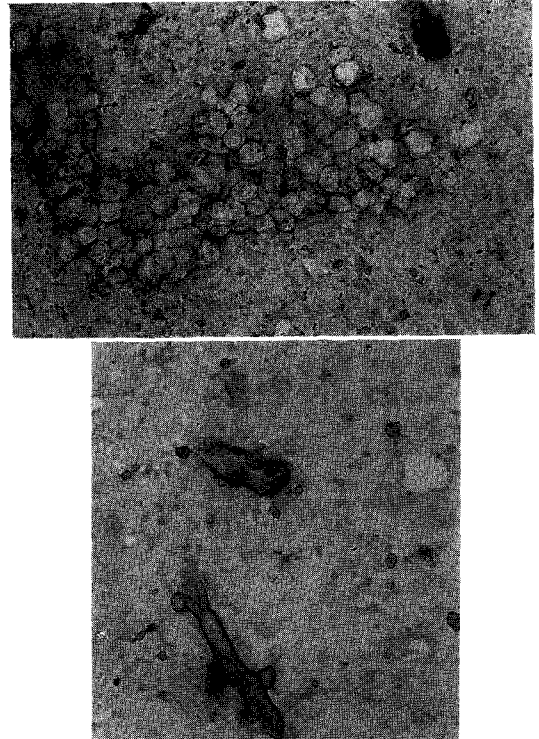


Fig. 3. Cytologic findings in pleural effusion.
A) A cluster of anucleated squamous epithelial cells and calcospherites
B) Hair shaft (Giemsa stain, ×100)

제거될 수 있었다. 종괴는 갈색빛의 결절성종괴로 섬유조직과 지방조직으로 싸여져 있었으며 크기는 6×4.4×4cm이었다. 절단면상 모발과 노란빛의 탁한 액체와 기름기 있는 물질로 차 있는 낭성 변화를 보였고, 2.5×2×0.5cm크기의 소결절이 하나 있었으며, 정확하게 파열부위를 확인할 수는 없었다. 흉막강내에는 중등도 양의 흉막유출액이 있었으며, 낭중내에서 보여진 것과 유사했다. 폐좌하엽의 부분적인 허탈이 보였다.

현미경학적 소견상(Fig. 4) 흉선에 낭종성 병변이 있었으며, 낭종벽은 중층편평상피나 위중층섬모원주상피로 경계지어졌고, 피지선, 외분비(eccrine)선, 이출분비(apocrine)선과 점막선, 연골, 취장의 소포

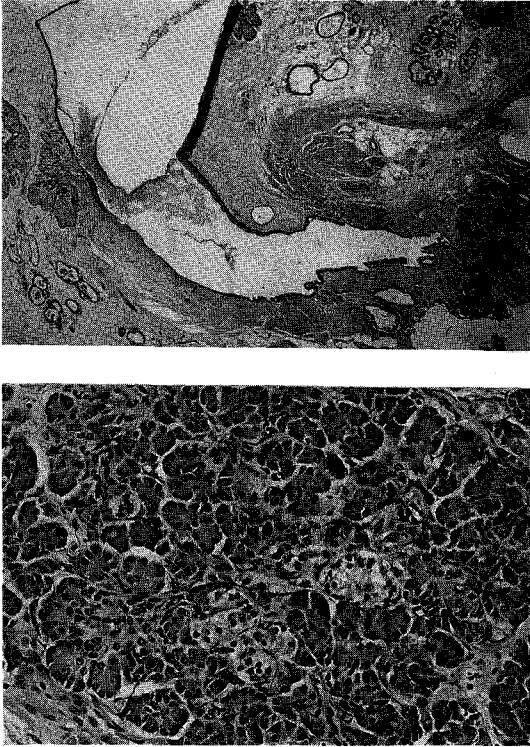


Fig. 4. Photomicrography showing skin appendage and glandular tissues.

A) Cyst wall is lined by stratified squamous and pseudostratified ciliated columnar epithelium and contains sebaceous, eccrine, apocrine mucous glands, pancreatic tissue and cartilage (H&E stain, ×10)

B) Pancreatic acini and islets (H&E stain, ×200)

와 도(pancreatic acini and islets)를 포함하고 있었다. 또한 섬유화와 황색육아종성 반응과 콜레스테롤구 형성(cholesterol cleft formation)과 함께 섬유아세포와 조직구성 세포의 초점성 결절성침윤을 보였다. 주위 흉선은 퇴화성 변화를 보이고 있었다. 병리학적인 진단은 성숙된 낭종성 기형종이었다.

수술후 좌횡격막성 내장전위(diaphragmatic eventration)와 폐좌하엽의 허탈이 지속되어 3주 후 주름형성술(plication operation of diaphragm)을 시

행하였고 이후 폐좌하엽의 허탈은 점차 호전되었으며, 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

기형종은 그것이 발생하는 부위와 다른 다양한 조직들로 구성된 종양으로 전형적으로 2배엽이상의 구조물로 구성된다. 종격동은 생식기 외에 기형종의 가장 흔한 발생부위로 대부분 전종격동에 위치하며 양성이다.

종격동 기형종은 성인기 초기에 가장 높은 빈도를 보이고, 대부분은 무증상으로 단순흉부사진상 우연히 발견되는 경우가 많다. 종괴가 커짐에 따라 주위장기를 압박하거나 드물게 폐, 기관지, 심낭, 흉막강, 대동맥, 상공정맥, 식도및 흉벽 등의 주위장기로 파열되면서 증상이 나타나게 된다. 이때 흉통이 가장 흔한 증상으로, 배부나 견갑부위의 통증을 동반할 수도 있다¹. 주로 흉막성으로 기침을 하거나 숨을 깊이 들이 마실 때와 운동시 심해지고, 흉막강내로 파열시 심한 흉통을 느낄 수 있다². 그러나 이러한 통증은 기형종에 특이하지 않고 다른 흔한 흉곽 내 질환을 먼저 생각할 수 있기 때문에 진단이 어려워 질 수 있다. 본 증례의 경우도 기형종의 갑작스런 파열로 인해 심한 흉통이 발생하였다고 추측되며, 당시는 폐전색증이나 심근경색을 먼저 생각했었다. 그 외에도 호흡곤란, 해소, 화농성 객담, 객혈 등의 증상이 나타날 수 있으며, 객담 내에서 모발이나 치아, 피지성 물질 등이 배출될 수 있다. 간혹, 심한 급성 심낭압전이나 생명을 위협하는 급성호흡증상을 일으켜 응급수술을 요할 수도 있다³. 최근 진단방법과 치료의 발전으로 이러한 합병증의 발생은 감소되는 경향이다⁴.

기형종의 흉막강내 파열은 1939년 Wheeler⁴가 종격동 기형종이 흉막강으로 파열된 예를 처음 보고한 이래 드물게 보고되어져 오고 있다. 최근 Ashour⁵등은 흉막유출과 흉통을 주소로 한 환자에서 1예를 보고하였고, 파열의 병리학적인 기전으로 종양내 amylase의 역할에 대해 강조했었다. 국내에서는 기형종이 흉막강내로 파열되어 만성농흉을 합병한 2예만

보고되었으며^{6,7}, 흉막강내 파열의 직접적인 근거는 없었으나, 2차적인 감염으로 만성 재발성 농흉이 지속되어 시험적 개흉술을 시행한 결과 우연히 기형종괴가 발견된 경우로 본 증례에서처럼 폐전색증이나 심근경색을 의심할 정도의 심한 흉통이나 수술 전 기형종에 관한 평가는 없었다. 그 외 소아주먹 크기의 기형종이 폐우중엽으로 파열되어 중엽중후군을 나타낸 1예와 혈색객담과 객담내 피지성 물질이 섞여 나온 환자에서 기형종 종괴와의 기관지루를 발견한 1예의 보고가 있다^{8,9}.

종괴의 파열은 췌장조직, 타액선이나 장관점막상피와 같은 기형종의 내분엽 구조물로부터 분비되는 소화효소와 피지선 분비물이 종괴내 비감염성 염증을 일으키고 이러한 염증반응이 낭종벽내에서 지속될 때 일어날 수 있다¹⁰. 실제로 흉막강내로 파열된 경우의 대부분에서 종괴내에 췌장조직을 가지고 있었고, 낭종액이나 흉막유출액의 amylase가 상승되어져 있었으며, 이는 amylase가 파열에 중요한 역할을 한다는 것을 추측케 한다^{5,11}. 또한 췌장조직중 인슐린 분비세포의 증식¹¹⁻¹³으로 인한 인슐린의 과다분비와 이와 연관된 저혈당이 보고되어져 있다¹². 본 증례는 흉막유출액이나 혈청의 amylase나 인슐린은 측정되지 않았으나, 기형종 조직내에 췌장의 소포와 도 등의 췌장조직을 가지고 있어 파열에 amylase가 관여했으리라 추측된다. 종양의 빠른 성장으로 혈액 공급을 차단하여 허혈성 변화와 괴사를 유발하여 파열이 올 수도 있으며, 낭종내 선 조직의 분비물 증가로 인한 압성괴사와 감염 등이 파열의 원인일 수 있다고 보고 있다.

단순흉부사진상 경계가 분명한 원형의 종격동 종괴가 전종격동에 보이며 때로 폐영역으로 돌출되기도 한다. 25%에서 종양 내에 석회화가 나타나고, 15-40%에서 골이나 치아가 동반되어 보일 수 있는데, 이런 경우 기형종 진단에 있어 가장 믿을만한 수술 전 소견이다. 지방-액체 수준(fat-fluid level)은 기형종에 특이하나 잘 나타나지 않는다. 흉막유출은 거의 대부분 편측성으로 나타나며 우측이 더 많은 경향으로 보이나 연구된 보고는 없다.

종괴와 흉막유출과의 연관성은 흉막유출액의 특징적인 세포소견으로 진단에 도움이 될 수 있는데, 흉막유출액 세포검사상 편평이나 원주상피세포, 모발, 각질, 석회침착물이나 콜레스테롤 등이 무균성의 염증세포와 보일 때 흉막강내로의 파열을 강하게 시사한다¹⁴. 일반적으로 흉막유출액의 세포검사 목적이 악성종양 세포의 유무에 있기 때문에 이러한 소견들은 대부분 간과되기 쉽다. 본 증례에서도 세포검사상 편평상피세포, 모발, 각질과 석회침착물 등의 소견들을 확인할 수 있었다.

흉부 단층촬영은 지방과 칼슘에 민감도가 높기 때문에 다른 종격동 종괴를 감별하고 수술 전에 기형종을 보다 더 정확하게 진단하게 하였다. 기형종은 내부에 지방, 액체, 골 등의 다양한 밀도를 가진 종괴로 보이며, 낭종내에 지방밀도와 흉막강내 지방-액체 수준(fat-fluid level)이 기형종에 특이한 소견이 되기도 한다^{15,16}. 지방밀도가 없을 때는 thick-walled cyst가 중요소견으로 여겨지기도 하며¹⁷, 최근 종양밀도의 비균질성과 부가적으로 주위 폐실질의 지방함유종괴, 경화나 무기폐, 심낭유출, 흉막유출이 파열의 징후로 사용될 수도 있다는 보고가 있다¹⁸. 본 증례는 지방밀도를 포함한 다양한 밀도의 종격동 종괴와 주위 폐의 경화, 무기폐와 흉막유출을 보였다.

수술소견상 파열로 인한 염증반응과 주위 조직과의 심한 유착이 보일 수 있으며, 파열부위는 눈으로 확인하기 힘들다. 종괴내 물질과 흉막강내 유출액이 유사하다는 것은 흉막강내로의 파열을 증명하는 소견이다.

조직병리학적 소견상 3가지 생식층에서 기원하는 모든 구조물을 관찰할 수 있는데, 외배엽성 구조물로 피부, 모발, 피지선이 보일 수 있고, 중배엽 구조물로는 평활근, 지방, 연골, 골 등이 보일 수 있으며, 내배엽성 구조물로는 호흡상피, 장상피, 췌장조직, 타액선 등이 보일 수 있다. 파열이 발생한 예에서는 모든 종격동 기형종이 양성이며, 대부분 내배엽성 구조물을 가진다. 본 증례의 경우 모발, 피지선, 평활근, 지방, 연골, 장상피와 췌장조직이 보였고, 췌장조직상 외분비기능과 내분비기능을 담당하는 소포와 도를 확인할

수 있었다(Fig. 4B).

기형종의 치료는 종괴의 크기나 환자의 연령에 관계 없이 가능한 빨리 외과적 절제를 시행해야 하는데, 대부분 양성이라 하더라도 드물게 악성변화의 가능성이 있으며, 점차 성장하여 크기가 커져 주위조직을 압박하거나 파열 등의 합병증을 나타낼 수 있기 때문이며, 파열 등의 합병증이 있는 경우 주위조직과의 유착 및 증상의 악화 가능성이 있으므로 더 빨리 수술해 주어야 한다.

요 약

저자들은 전에 증상이 없던 환자에서 돌발적인 흉통과 호흡곤란이 발생하고, 단순흉부사진상 종격동 종괴와 좌흉막유출을 보여 종격동 기형종의 흉막강내 파열의 가능성을 고려했다. 진단이 쉽지 않은 급성증상에 대해 다른 흔한 흉곽내 질환들과의 감별진단이 필요했으며, 흉막강천자상 편평상피세포와 모발을, 흉부 단층 촬영사진상 지방밀도를 포함한 다양한 밀도를 가진 종격동 양성종괴를, 초음파유도 경피적 세침흡인술상 무핵의 편평상피를 포함한 무균성의 양성 양성병변을 확인했다. 이러한 임상적, 세포학적, 방사선학적 검사소견으로 수술 전에 종격동 기형종의 흉막강내 파열을 진단할 수 있었으며, 본 증례에서는 측정되지 못했지만, 낭종액과 흉막유출액의 amylase 측정은 이러한 진단을 지지할 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, Farrow GM, Knapp RH, Muhm JR. Benign teratomas of the mediastinum. *J Thorac Cardiovas Surg* 1983;86:727-31
2. Thompson DP, Moore TC. Acute thoracic distress in childhood due to spontaneous rupture of a large mediastinal teratoma. *J Pedia Surg* 1969;4:416-23
3. Marsten JL, Cooper AG, Ankeney JL. Acute cardiac tamponade due to perforation of a benign mediastinal teratoma into the pericardial sac. Review of cardiovascular manifestations of mediastinal teratomas. *J thorac cardiovasc surg* 1966;51:700-07
4. Wheeler, D. Dermoid cyst of mediastinum with rupture into pleural cavity. *Canad. Med. Ass. J* 1939;41:235
5. Ashour M, Hawass El-Din, Adam KAR, Joharij I. Spontaneous intrapleural rupture of mediastinal teratoma. *Respir Med* 1993;87:69-72
6. 지행옥. 양성 종격동 종양의 외과적 치료에 대한 임상적 고찰. *대한흉부 외과학회지* 1970;3:121-26
7. 구자홍, 김공수. 합병증을 동반한 종격동 기형종 2예 보고. *대한흉부외과 학회지* 1982;15:169-73
8. 이두연, 김윤, 홍승록, 김태승, 이유훈. 만성 농흉으로 오진되었던 전방종격의 기형종 치험 1예. *대한흉부외과학회지* 1977;10:59-63
9. 박해문, 김응수, 강정호, 지행옥. 농흉을 합병한 전종격동 기형종 1예 보고. *대한흉부외과학회지* 1988;21:535-40
10. Sommerland BC, Cleland WP, Yong NK. Physiological activity in mediastinal teratoma. *Thorax* 1975;30:510-14
11. Southgate J, Slade PR. Teratomatoid cyst of the mediastinum with pancreatic enzyme secretion. *Thorax* 1982;37:476-77
12. Honicdy RE, DePapp EW, Rochester NY. Mediastinal teratoma with endocrine function. *Am J Dis child* 1973;126:650-53
13. 백광재, 선경, 김학제, 김형묵, 김인선. 췌장조직을 함유한 종격동 기형종. *대한흉부외과학회지* 1985;18:122-27
14. Cobb CJ, Wynn J, Cobb SR, Duane GB. Cytolog-

- ic finding in an effusion caused by rupture of a benign cystic teratoma of the mediastinum into a serous cavity. *Acta cytol* 1985;29:1115-20
15. Sasaka K, Kurihara Y, Nakajima Y, Seto Y, Endo I, Ishikawa T, et al. Spontaneous rupture : A complication of benign mature teratoma of the mediastinum. *AJR* 1998;170:323-28
16. Yeoman LJ, Dalton HR, Adam EJ. Fat-fluid level in pleural effusion as a complication of a mediastinal dermoid : CT characteristics. *J Comput Assist Tomogr* 1990;14:307-09
17. Suzuki M, Takashima T, Itoh H, Choutoh S, Kawamura I, Watanabe Y. Computed Tomography of mediastinal teratomas. *J comput Assist Tomogr* 1983;7:74-6
18. Choi SJ, Lee JS, Song KS, Lim TH. Mediastinal Teratoma : CT differentiation of ruptured and unruptured tumors. *AJR* 1998;171:591-94