□ 증 례 □

원발성 종격동 정상피종 1예

원광대학교 의과대학 내과학교실

유 응 선 · 김 안 명 · 정 은 택

흉부외과학교실

최 순 호

해부병리학교실

최 찬

= Abstract =

Primary Mediastinal Seminoma

— A Case of Report —

Woong Sun Yu, M.D., An Myung Kim, M.D. and Eun Taik Jeong, M.D.

Department of Internal Medicine, Wonkwang University, School of Medicine, Iri, Korea

Soon Ho Choi, M.D.

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

Chan Choi, M.D.

Department of Surgical pathology

Primary mediastinal seminoma is a germ cell tumor histologically identical with testicular seminoma.

We experienced one case of primary mediastinal seminoma. He was 21-year-old male with complaint of dyspnea and coughing for one month prior to admission. The patient underwent open thoracotomy, but complete resection was not performed, because of tumor encroachment on Superior Vena Cava and Trachea. Pathological findings were compatible with seminoma originated in mediastinum.

The patient was treated with radiotherapy involving the whole mediastinum including both supra-clavicular area after operation. He is well being now with favorable state for 3 months since operation and radiation therapy.

서 론

원발성 종격동 정상피종은 종격동의 이소성 생식세포나 홍선의 상이체에서 기시한 것으로 주로 전방 종격동

에 위치하며 고환 정상피종과 조직학적으로 동일하다^{1~3)}. 주 증상으로 흉통, 기침, 호흡곤란 및 상대정맥 증후군 등이 있고, 증상 발현시 대부분이 주위 거대 혈관을 침범하여 종양의 완전 절제가 불가능하다^{4,5)}. 방사선 수감도가 높으므로 가능한한 절제후 방사선 치료가

시행되며⁶⁻⁸⁾ 복합화학 요법이 시행되기도 한다. 원발성 종격동 정상피종은 비교적 드문 질환으로 국내에서도 수예의 증례 보고가⁹⁻¹²⁾ 있을 뿐이다.

최근 저자들은 호흡곤란 및 기침을 주소로 내원한 21세 남자 환자에서 경피적 종격동 조직생검후에 시행한 개흉술의 결과 조직학적으로 확인된 원발성 종격동 정상피종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 권○중, 남자, 21세.

주소: 호흡곤란, 기침 및 안면부종.

현병력: 환자는 1개월 전부터 호흡곤란 및 기침이 진행되면서 안면부종과 현기증이 동반되어 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 환자는 입원시 다소 수척했으나 정상 발육상태이며 영양상태는 양호했다. 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 분당 88회, 체온은 36.7℃, 호흡은 분당 22회였다. 안면부종 및 좌우 경정맥이 노장되어 있었고 간경정맥 환류는 없었으며 경부, 액와부 및 서혜부의 임파절 종대도 느낄 수 없었다. 청진상 흉골병 부위에 거친 호흡음이 있었고 심잡음은 없었다. 복부 소견상 간이나 비장의 종대는 없었고 고환의 촉진상에서도 이상소견은 없었다.

검사실 소견: 일반 혈액검사, 요검사, 화학적 검사상 정상이었으며 혈청 전해질검사 소견도 정상이었다. 내원시 시행한 폐기능 검사상 Vital Capacity 2.83 L(추정 정상치의 66%), FEV₁ 1.83 L(추정 정상치의 50%), FEV₁/FVC 68%로 폐쇄성 양상을 보였으며 Flow-Volume curve 상에서 대기도 폐쇄 소견을 보였다(Fig. 1).

고환 초음파 촬영상 이상 소견은 없었고 혈중 LDH 167 IU/L, HCG 3 mIU, AFP 13.0 ng/ml로 증가소견은 보이지 않았다.

흉부 방사선 소견(Fig. 2-a): 입원당시 흉부 방사선상 전방 상부 종격동 음영의 확장과 비교적 뚜렷한 타원형의 종괴 음영이 보였다.

흉부 전산화 단층촬영 소견(Fig. 3): 중심부는 약간 저음영 소견을 보이나 비교적 균일한 음영의 연조직 종괴가 전방 상부 종격동을 점유하면서 종격동내의 혈관 및 기관을 압박하고 있었으며 특히 상대정맥의 거의 완

전 폐쇄를 일으키고 있었다.

수많은 부지 혈행이 흉벽에서 관찰되고 있었으며 소량

Fig. 1. Flow volume curve showed fixed airway obstruction.

Fig. 2-a. Chest PA taken on admission revealed anterior mediastinal widening and smooth margined soft tissue mass density.

Fig. 2-b. Follow up chest PA after operation and radiotherapy.

Fig. 3. Chest CT scanning revealed well margined soft tissue mass in anterior mediastinum.

의 늑막 저류액도 우후측 흉부에서 관찰되고 있었다. 종괴내에서 석회화 음영은 없었다.

복부 전산화 단층촬영 소견 (Fig. 4) : 특이 사항 없음.

병리학적 소견 (Fig. 5) : 현미경 소견상 개개의 세포는 비교적 균일하고 깨끗한 세포질과 뚜렷한 경계를 가지고 있으며 핵은 크고 때로 핵소체를 가지고 있다. 세포들은 가는 망상조직에 의해 분리되어 있고 부위에 따라서 몇개의 임파구의 침윤도 동반되어 보인다.

치료 및 임상 경과 : 환자는 흉부외과에서 개흉술을 시행했으며 수술 소견상 종양에 의해서 상대정맥의 폐쇄와, 대동맥벽의 침윤, 원두정맥 및 기관의 부분적 폐쇄, 상부 종격동 늑막의 침범소견이 보였다. 종괴를 제거하는 과정에서 종괴로 인해 폐쇄된 상대정맥 일부를 절제

Fig. 4. Abdominal CT revealed no retroperitoneal lymphadenopathy.

하고혈관 재봉합술을 시행했으나 혈관 주위에 침윤된 종양은 완전 제거하지 못했다. 수술후 안면부종과 경정맥 노장 및 호흡곤란 증상이 호전되었고 수술 4주후부터 5주에 걸쳐 방사선 치료(종격동 부위 ; 4,400 rad, 양측 쇄골상와와 주위 ; 3,000 rad)로서 임상적 증상은 거의 개선되었으며 첫 진단 후 6개월이 지난 현재까지 추적 관찰중이다. 수술 및 방사선 치료 8주후의 흉부 방사선 소견은 (Fig. 2-b)와 같다.

고 안

생식선의 생식세포암은 전체 생식세포 종양의 1~2%를 차지하는 드문 질환으로¹³⁾ 생식선외에서는 주로 중앙 구조물(종격동, 후복막강, 흉선, 송과선등)에서 발생하며¹⁴⁾ 종격동에서는 1951년 Friedman등에 의해¹⁵⁾ 처음 보고된후 세계적으로 200여 정도가 보고되었고 국내에서는 수 예가^{9~12)} 보고되어 있을 뿐이다.

발생에 관해서는 종격동의 이소성 생식세포나 흉선의 상이체에서 유래한 원발성 종양이라는 것^{7,17)} 그리고 원발성 고환암에서 전이된 것¹⁶⁾으로 볼 수 있다. 따라서 양자의 감별을 위해서는 고환의 이학적 검진, 전산화 단층촬영 또는 초음파 촬영이 요구되며 아울러 복부 및 후복막강의 임파절 전이에 대한 검사도 요구된다. 본 환자는 이상의 검사결과 종격동에서 생긴 원발성 정상 피종으로 진단되었다. 종격동 정상피종은 대개 20~40대의 남자에서 호발하며 임상증상은 종양의 크기, 주위 조직으로의 침범 정도등에 따라 다르나 흉부 압박감, 흉통, 호흡곤란, 상대정맥 증후군등이 흔히 나타나며¹⁸⁾ 30%

Fig. 5. There are uniform tumor cells characterized by clear cytoplasm and large nuclei. These cells are divided by fine reticular fibers and a few lymphocytes are infiltrated. (Upper: $\times 100$, Lower: $\times 400$).

정도에서는 증상없이 지내다가 우연히 발견되기도 한다¹⁹⁾. 본 환자는 상기 소견이 대부분 나타났으며 특히 상대정맥과 기관에 대한 압박증상이 뚜렷하였다. 종격동 정상피종은 주위 임파절, 폐, 골에 주로 전이되며 특히 주위의 거대혈관에 대부분이 침범하여 종양의 완전절제가 어려우나⁴⁾ 종양의 크기와 전이 정도를 정확히 알기 위해 흉부와 복부의 전산화 단층촬영, 골 및 간주사, 그리고 종양 표식자인 HCG, AFP의 측정을 권장하고 있다. 본 환자는 수술 소견과 전산화 단층촬영 소견이 일치하였고 8×7×6 cm의 종괴가 주위의 상대정맥과 기관을 압박하고 있었으며 동시에 소량의 늑막 저류액을 관찰할 수 있었으나 주위의 임파절이나 다른 부위로의 전이 소견은 없었고 또한 종양 표식자의 증가 소견도 없었다.

종격동 정상피종에 대한 병기 결정은 Samuels등²⁰⁾에 의하면 작은 흉부 질환시에 stage A, 진행된 흉부 질환에 B, 복부 질환과 동반시는 C, 진행된 복부 질환 동반시에 D, 종양 표식자의 증가만 있을시에는 E, 그리고 종

양의 최대 직경이 5 cm 이상인 경우는 “other advanced stage”로 구분하였는데 본 환자는 other advanced stage에 해당된다.

치료로는 수술요법과 방사선요법 또는 그 병용요법이⁶⁾, 진행된 경우는 복합화학요법이 시도되기도 한다²¹⁾. 종격동 정상피종은 대부분 주위 혈관을 침범하여 종양의 완전 절제가 어려우나⁴⁾ 가능한 범위의 절제후, 방사선 수감도가 높은 종양이므로 종격동 및 하부 경부 임파절을 포함하여 3,500~4,000 rad 정도의 방사선 치료가 비교적 적절한 것으로 인정되고 있다⁷⁾. 광범위하게 진행된 경우에는 복합화학요법이 좋은 결과를 나타내는데 Hainsworth등²¹⁾은 Vinblastin, Bleomycin Cisplatinum의 3제 복합화학요법으로 67%의 완전 관해율을 보고하였다. 그러나 국소적인 종격동 정상피종에 대해 수술과 방사선 치료후에 화학요법을 시행하는 것에 관해서는 아직 논란의 여지가 있다. 본 환자는 상대정맥과 기관을 종양의 침범 압박하여서 수술로서 완전 절제가 불가능했으나 가능한 범위의 절제후 방사선 치료로

증상의 현저한 호전을 볼 수 있었으며 앞으로의 경과를 관찰중이다.

결 론

저자들은 호흡곤란 및 기침을 주소로 입원하여 경피적 종격동 생검으로서 정상피종으로 진단된 환자에서 수술과 방사선 치료후에 뚜렷한 증상의 호전이 있는 원발성 종격동 정상피종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Cox JD: Primary malignant germ cell tumors of the mediastinum. Study of 24 cases. *Cancer* 36:1162, 1975
- 2) Oberman HA, Libecka JH: Malignant germinal neoplasms of the mediastinum. *Cancer* 17:498, 1964
- 3) Pachter MR, Lattes R: "Germinal tumors" of the mediastinum. *Dis chest* 45:301, 1964
- 4) Martini N, Golbey RB, Hajdu SI, Whitmore WF, Beattie EJ Jr: Primary mediastinal germ cell tumors. *Cancer* 33:763, 1974
- 5) Hurt RD, Bruckman JE, Farrow GM, Bernatz PE, Hahn RG, Earle JD: Primary anterior mediastinal seminoma. *Cancer* 49:1658, 1982
- 6) Clamon GH: Management of primary mediastinal seminoma. *Chest* 83:263, 1983
- 7) Medini E, Levitt SH, Jones TK, Rao Y: The management of extratesticular seminoma without gonadal involvement. *Cancer* 44:2032, 1979
- 8) Lee YM, Jackson SM: Primary seminoma of the mediastinum. Cancer Control Agency of British Columbia Experience. *Cancer* 55:450, 1985
- 9) 나범환, 이훈곤 : 원발성 종격동 정상피종(1예 보고)

- 대한흉부외과학회지 17:78, 1984
- 10) 조진환, 조준찬, 강영우, 김윤년, 전영준, 송홍석, 박이태 : 원발성 종격동 정상피종 1예 대한내과학회지 30:257, 1985
 - 11) 이현제, 장대환, 오춘수, 유영길, 송기배, 김효진 : 원발성 종격동 정상피종(Anaplastic Subtype) 1예. 대한내과학회지 33:832, 1987
 - 12) 이인성, 김형묵 : 원발성 종격동 정상피종 1예 보고. 대한흉부외과학회지 11:170, 1978
 - 13) Coillins DH, Pugh RCB: Classification and frequency of testicular tumors. *Br J Urol* 36(Suppl) 1: 11, 1964
 - 14) DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA: *Cancer Principles and practice of oncology*. 3rd ed. p 719, Philadelphia Lippincott 1989
 - 15) Friedman NB: The comparative morphogenesis of extragenital and gonadal teratoid tumors, *Cancer* 4: 265, 1951
 - 16) Meares EM Jr, Briggs EM: Occult seminoma of the testis masquerading as primary extragonadal germinal neoplasms. *Cancer* 30:300, 1972
 - 17) Schlumberger HG: Teratoma of the anterior mediastinum in the group of military age. *Arch Pathol* 41:398, 1946
 - 18) Schantz A, Sewall W, Castleman B: Mediastinal germinoma. A study of 21 cases with an excellent prognosis. *Cancer* 30:1189, 1972
 - 19) Rubush JL, Gardner IR, Boyd WC, Ehrenhaft JL: Mediastinal tumors. Review of 186 cases. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 65:216, 1973
 - 20) Samuels ML, Holoye PY, Johnson DE: Bleomycin combination chemotherapy in the management of testicular neoplasia *Cancer* 36:318, 1975
 - 21) Hainsworth JD, Einhorn LH, Williams SD, Stewart M, Greco A: Advanced extragonadal germcell tumors. Successful treatment with combination chemotherapy. *Ann Int Med* 97:7, 1982