

복강내 이소성 흉선

- 1 부검에 보고 -

서울대학교 의과대학 병리학교실

한 혜 승 · 지 제 근

Intraabdominal Heterotopic Thymus

- Report of an autopsy case -

Hye Seung Han, M.D. and Je Geun Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

Ectopic thymus results from the aberrant migration of thymic tissue and is mostly present in the mediastinum, the base of the skull, the tracheal bifurcation and the cervical region. We report the first case of intraabdominal heterotopic thymus incidentally detected and attached to the liver without associated anomalies. This fetus was sent to the Department without any clinical information. The fetus was small for gestational age, but had no external abnormalities. Each organ showed normal development except for the liver. The liver weighed 6 gm(normal 17.064 ± 4.143 gm). Gray white heterotopic thymus was attached to the superior surface of the liver in the subdiaphragmatic area. It measured $1.1 \times 0.6 \times 0.5$ cm. There was no diaphragmatic defect. The cervical thymic tissue near the thyroid was small and measured 0.2 gm(normal 0.927 ± 0.485 gm). There was no thymic tissue in the anterior superior mediastinum. The histologic features of the heterotopic thymus were identical to the orthotopic thymus showing features appropriate for the gestational age. The origin of this subdiaphragmatic heterotopic thymus is speculated. (Korean J Pathol 1996; 30: 1057~1059)

Key Words: Heterotopic thymus, Intraabdominal, Autopsy, Fetus, Thymus

흉선은 림프조직과 세포성 면역의 정상 발달 과정에 필수적인 기관으로 셋째와 일부 넷째 인두낭에서 기원한다. 재태 6주경에 셋째 인두낭의 복측 날개의 내배엽에서 소낭형성(sacculation)이 일어나 인두벽에서 분리되어 흉선 원기(thymic primordia)가 형성되며

이와 동시에 둘째, 셋째 및 넷째 아가미틈의 융합으로 생겨난 외배엽 구조인 경부동(cervical sinus)이 흉선 원기에 부착하여 이를 둘러싼다. 이후 흉선 원기는 미측 및 내측으로 이동하며 8주경이 되면 중심부에서 융합하고 하행하여 전상종격동에 위치하게 된다¹. 드물게 흉선이 전상종격동이 아닌 다른 부위에서 발견되기도 하는데 이는 발생 도중 이동 장애의 결과이며 대개는 경부 외측, 부갑상선이나 갑상선 안에 파묻혀 위치하거나 그와 가까이 위치하게 된다².

접 수 : 1996년 4월 10일, 게재승인: 1996년 6월 4일
주 소 : 서울시 종로구 연건동 28, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 지제근

저자들은 재태 연령에 비해 작다는 것 외에 다른 선천성 기형을 동반하지 않았던 부검예중 횡격막하 간상부에 위치한 이소성 흉선 1예를 경험하였기에 이를 보고한다.

증례: 부검에는 재태 연령 21주된 태아로 얼려진 상태로 보내졌고 부검시 이미 침연이 중등도 이상으로 진행되어 있었다. 임상소견에 대하여는 전혀 알려진바 없었다. 총무게는 210 gm(정상 353.574 ± 72.436 gm), 총신장 22 cm(정상 27.051 ± 2.623 cm), 머리 둘레는 14 cm(정상 17.467 ± 1.709 cm)으로 재태 연령에 비해 전반적으로 작은 편이었다. 외형상 기형은 관찰되지 않았다. 같이 보내 온 태반은 90 gm(정상 138.511 ± 38.282 gm)이었고 재태 연령에 비해 작다는 것 외에 이상 소견은 관찰되지 않았다. 정중선을 따라 절개하였을때 갑상선 주변에서 흉선이 관찰되었는데 크기가 0.2 gm으로 매우 작았다. 폐는 양측엽이 각각 5 gm(정상 6.177 ± 1.489)과 6 gm(정상 5.083 ± 1.252 gm) 이었고 우측 폐엽 분리가 완전치 않았다. 심장 및 대혈관은 1.75 gm(정상 2.967 ± 0.949 gm)이었으며 난원공개존과 동맥관개존을 보였다. 횡격막 결손은 관찰되지 않았다. 그외 내부 장기는 비장 0.28 gm(정상 0.668 ± 0.345 gm), 신장은 좌우가 0.8 및 0.7 gm(정상 1.781 ± 0.583 및 1.813 ± 0.565 gm), 췌장 0.1gm(정상 0.551 ± 0.621 gm), 부신은 좌우가 각각 0.9와 0.8 gm(정상 $0.935 \pm 0.394/0.966 \pm 0.412$ gm)으로 재태 연령에 비해 작은 편이었으나 육안적으로 이상 소견은 관찰되지 않았다. 소화기 계통의 이상 소견도 관찰되지 않았다. 각 내부 장기는 현미경적으로 재태 연령 21주에 맞는 소견을 보였다. 하지만

특이하게도 간은 6 gm(정상 17.064 ± 4.143 gm)으로 현저히 작았다. 담낭은 제 위치인 간우엽 후방에서 관찰되었다. 횡격막 바로 아래 간 중심 부위에 $1.1 \times 0.6 \times 0.5$ cm 크기의 회백색 고형조직이 관찰되었다. 이 조직은 간과 뚜렷히 구별되면서 간과 긴밀하게 부착되어 있었다(Fig. 1). 부분적으로 침연이 있어 이소성 흉선이 간 피막 내에 있는지 여부를 육안적으로는 알 수 없었는데, 현미경으로 보았을때 간과 흉선 조직 사이에는 느슨한 결체조직이 관찰되었고 서로 섞이는 부위 없이 뚜렷하게 경계가 지워졌다(Fig. 2). 이소성 흉선은 분엽상을 보였고 각 소엽의 사이사이에서는 느슨한 결체조직이 관찰되었다. 소엽 전체에서 피질은 50% 정도를 차지하였고 피막하 광대(light zone)가 나타나기 시작하였다. 피질내 대

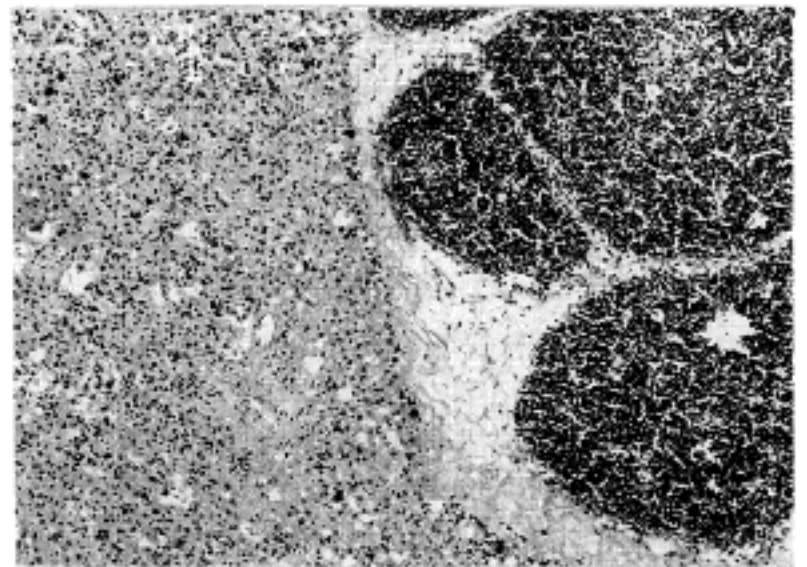


Fig. 2. Heterotopic thymus(right) showing lobulated appearance and divided by loosely arranged connective tissue from the fetal liver.

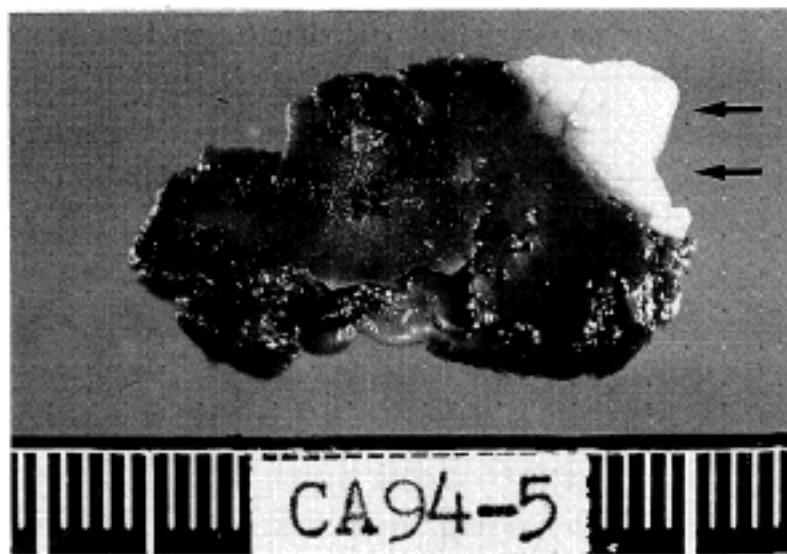


Fig. 1. Incidentally detected subdiaphragmatic heterotopic thymus(arrows) on the sagittal sectioning of the liver, measuring $1.1 \times 0.6 \times 0.5$ cm.

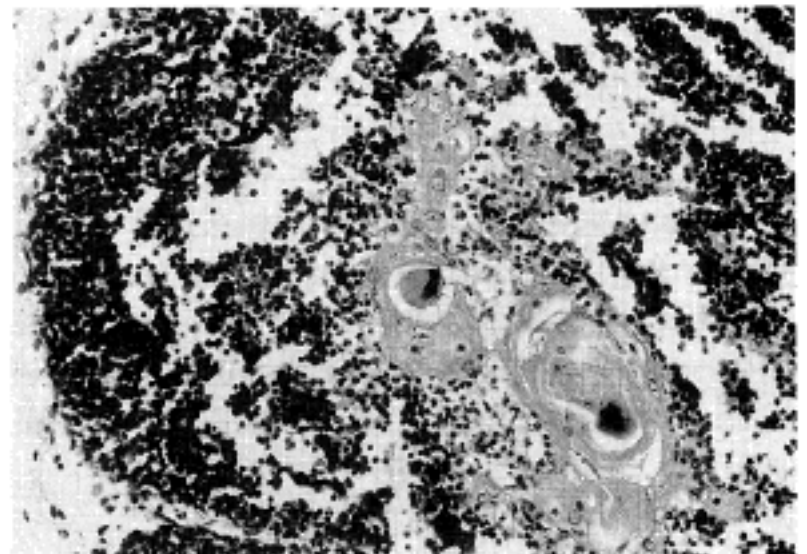


Fig. 3. Keratinizing Hassal's corpuscles in the heterotopic thymus.

식세포는 매우 드물게 관찰되었다. 수질 내에서는 많은 수의 하살소체가 관찰되었는데 혈관 구조는 거의 보이지 않았다(Fig. 3). 중격내에서 과립구 조혈세포가 매우 드물게 관찰되었다. 전반적으로 보아 이소성 흉선의 조직학적 소견은 갑상선 주위에서 발견된 흉선조직과 일치하였고 재태 연령에 맞는 소견이었다. 주변 간조직은 심한 침연으로 조직상이 깨끗하게 유지되지 않았으나 간세포와 사이사이에 골수 외 조혈 세포라고 판단되는 크고 과염성의 핵들을 가진 세포가 자주 관찰되었다. 기타 장기나 조직은 정상이었다.

고찰: 이소성 흉선은 비교적 드물어서 Bale등³이 보고한 바에 의하면 23년(1969년~1992년) 동안 있었던 3236예의 부검예중 34예에서, 40년 동안 있었던 68,000예의 외과 검체중 10예에서 발견되었다고 하며 Novak등⁴은 1901년부터 1987년사이 문헌을 검토해 본 결과 76예의 경부종괴로 발현된 예가 있음을 보고하였다. Bale등³이 보고한 34예의 부검예중 22예에서는 종격동내 흉선 조직이 없었으며 7예는 작거나 한쪽만 있었고 나머지 5예에서만 정상적으로 존재하고 있었다. 이소성 흉선은 다른 선천성 기형과 흔히 동반되는데, 심장 기형과 동반된 경우가 24예였으며 특히 DiGeorge syndrome에서 흔히 관찰되었다³. 이소성 흉선은 발생하는 과정에서 흉선이 하행하여 제자리로 이동하는 과정중의 이상으로 생겨나며 한측 또는 양측 엽이 제 위치인 전상종격동에 이르지 못하면 대개 경부 외측, 즉 부갑상선이나 갑상선에 파묻혀 위치하거나 이들과 밀접한 연관을 가지면서 위치하게 되는데², 이 외에도 악하선, 기관 주위, 기관내, 경동맥주변, 흉곽입구 등 흉선의 정상적 하행 이동 경로중 어딘가에 머무르게 된다^{1,3}. 드물게 흉선조직으로 이루어진 이소성 결절이 폐유문부 기관지 근(root) 부위나 두개골 기저부에 위치하는 예도 보고되어 있다^{2,3}. 하지만 본 예에서처럼 이소성 흉선이 정상 흉선 하행 이동 경로와는 전혀 연관성이 없이 별개로 횡격막하 간주변에 존재하는 예는 문헌상 보고된 바 없다. 본 증례의 경우에서처럼 예상치 못한 부위에서 정상 조직을 발견하게 되는 것을 이소성이라 하는데, 그 예로서는 식도에서 위체부형 점막이 보인다거나 또는 피지선이나 갑상선 등이 관찰되는 예들이 있다⁵. 본예의 경우 이소성이 생기게 되는 발생학적 기전으로 생각할 수 있는 것은 첫째 숨어있던 흉선 조직원기에 있던 다잠성세포(multipotential)에서 발생하였을 가능성이 있다. 본예의 경우 간에 붙어있는 흉선조직은 이소흉선(hete-

rotopic thymus)이라고 하는 것이 이소흉선(ectopic thymus)이라고 하는 것보다 옳다고 판단된다. 그리고 본예의 경우 갑상선 주변에 있었던 흉선조직, 목부위에 있던 흉선은 정상위치 즉 상전종격동부위가 아니고 갑상선 근처이기 때문에 이 경우는 'heterotopia' 보다는 'ectopia'라고 하여야 할 것이다. 발생학적 기전으로 두번째로 생각할 수 있는 것은 횡격막의 발생이전에 흉선원기가 간근처에까지 자라내려 왔다가 그곳에서 흉선이 발달하였을 가능성이 있다. 그러나 위의 두 가지중 어떤 경우에 본 예가 해당하는지는 결정할 방법이 없다. 이소성 흉선은 경부 종괴로 발현되는 경우 남성 변화를 잘하여 아가미낭, 기형종 또는 림프관종으로 오인되기도 하는데³, 이런 남성 변화는 하살소체의 변성 또는 선관상피(glandular duct epithelium)의 남성 변성 때문이라고 생각되고 있다⁶.

이소성 흉선에서 생긴 흉선종이 보고되어 있고 그 중 한 예에서는 중증근무력증의 증상도 관찰되었다^{6,7}. 이소성 경부 흉선 잔유물이 있는 경우 증상이 없는 경우도 많지만, 기관지를 눌러 호흡곤란을 유발한다든지 출혈이나 감염에 의해 이차적으로 붓거나 커지는 등의 증상을 나타낼 수 있고 앞서 기술한 바와 같이 악성 전환의 예들이 보고된 바 있기 때문에 모든 이소성 경부흉선조직은 수술로써 제거하는 것이 바람직하다⁶. 단 신생아인 경우에는 면역계 발달에 있어서의 흉선의 역할을 고려하여 종격동내 흉선이 존재하는 경우에만 이소성 흉선조직을 제거해야 한다.

참 고 문 헌

1. Sternberg SS. Histology for pathologists. New York: Raven Press, 1992: 262-77.
2. Rosai J, Levine GD. Tumors of the thymus. 2nd ser. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology 1976: 1-21.
3. Bale PM, Sotelo-Avila C. Maldescent of the thymus: 34 necropsy and 10 surgical cases, including 7 thymuses medial to mandible. *Pediatr Pathol* 1993; 13: 181-90.
4. Novak PA, Zarbo RJ, Jacobs JR. Aberrant solid cervical thymus. *Ear Nose Throat* 1988; 67: 670-7.
5. Sternberg SS. Histology for pathologists. New York: Raven Press, 1992: 518-9.
6. Spigland N, Bensoussan AL, Blanchard H, Russo P. Aberrant cervical thymus in children: three case reports and review of the literature. *J Pediatr Surgery* 1990; 25: 1196-9.
7. Lewis MR. Persistence of the thymus in the cervical area. *J Pediatr* 1962; 61: 887-93.