

갑상선 반쪽 무형성증

조선대학교 의과대학 외과학교실, ¹내과학교실

고 범 석 · 김 권 천 · 배 학 연¹

Thyroid Hemiagenesis

Beom Seok Ko, M.D., Kweon Cheon Kim, M.D. and Hak Yeon Bae, M.D.¹

Thyroid anomaly are rare embryological condition. The failure of the development of one lobe leading to unilateral agenesis is the rarest of all the thyroid anomalies, The cause of unilateral agenesis is unknown. Thyroid hemiagenesis is common in females (3 : 1) with the left lobe being absent. The common disease in the remaining lobe is a benign adenoma, a multinodular goiter, hyperthyroidism, chronic thyroiditis, and rarely carcinoma. The most common pathology involved in thyroid hemiagenesis is hyperthyroidism. This report the case of a 57-year-old woman with a right thyroid hemiagenesis. (J Korean Surg Soc 2003;65:69-71)

Key Words: Thyroid anomaly, Thyroid hemiagenesis, Thyroid hyperplasia

중심 단어: 갑상선 기형, 갑상선 반쪽 무형성증, 갑상선 증대

Department of Surgery and ¹Internal Medicine, College of Medicine, Chosun University, Gwangju, Korea

서 론

갑상선 반쪽 무형성증은 1866년 Handfield-Jones가 처음 보고하였으며(1) 갑상선의 한쪽엽이 형성되지 않는 매우 드문 선천성 갑상선 질환으로 갑상선 질환이 있는 환자 중 약 0.1% 미만에서 보고되고 있다.(2) 남녀 발생 빈도는 약 1 : 3으로 여자에서 많고, 우엽보다는 좌엽에서 4배 정도 호발하며, 50% 정도에서는 협부가 존재한다고 한다.(3,4) 갑상

선엽의 반쪽 형성부전 자체는 아무런 증상이 없으며(5) 다른 갑상선 질환 때문에 검사나 수술로 인하여 우연히 발견되는 경우가 많다. 동반되는 갑상선 질환으로는 갑상선 기능 항진증이 가장 많고 그 이외에 선종성 갑상선종, 다발성 결절, 만성 갑상선염, 점액성 수종 등이 보고되고 있으며 드물게 갑상선암이 동반되기도 한다.(2) 본 저자들은 최근 갑상선 종괴를 주소로 내원한 환자에서 갑상선 주사 소견상 협부를 동반한 우측의 갑상선 반쪽 무형성증 1예를 경험하였기에 이에 관한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 전○○, 57세, 여자.

주 소: 좌측 경부 종괴

과거력: 신장염(30년 전)

가족력: 언니가 양측 갑상선선종으로 수술 시행.

현병력: 수 년 전부터 우연히 동통이 없는 좌측 갑상선 종괴가 촉진되었으나 별다른 처치 없이 지켜보던 중 약 8개월 전부터 크기가 증가되는 소견을 보여 정밀 검사 및 치료 위해 내원.

이학적 소견: 좌엽에 단단하고 잘 움직이는 약 3×5 cm 크기의 종괴가 촉진되었으며 우엽은 촉진되지 않았고 주위의 임파선 종대 등과 같은 다른 이상소견 및 애성은 관찰되지 않음(Fig. 1).

검사소견

1) 갑상선 기능 검사: T3: 140.9 ng/ml (60~190 ng/ml), T3 uptake: 29.3% (24~32%), free T4: 0.88 ng/ml (0.70~1.80 ng/ml), TSH: 4.85 uIU/ml (1.25~4.0 uIU/ml)로 TSH만 약간 증가 소견 보였을 뿐 나머지는 정상범위였다.

2) 갑상선 초음파 소견: 좌엽은 비대한 소견 외에 특별한 병변은 없었으며 우엽 및 협부는 관찰되지 않음(Fig. 2).

3) 갑상선 스캔: 좌엽은 이질성 소견을 보이며 커져 있었으며 우엽 및 협부는 보이지 않음(Fig. 3).

4) 세침흡인세포검사: 증식된 여포세포들이 관찰되었으며 악성세포는 관찰되지 않음(Fig. 4).

임상경과: 좌엽에 촉진되는 종양이 있었으나 미세 흡인 세포진 검사상에 증식된 여포 세포들만 관찰되며 악성세포는 관찰되지 않아 현재 외래 추적 관찰 중임.

책임저자 : 김권천, 광주광역시 동구 서석동 588번지
☎ 501-717, 조선대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 062-220-3068, Fax: 062-228-3441
E-mail: kckim@mail.chosun.ac.kr

접수일 : 2002년 12월 27일, 게재승인일 : 2003년 4월 2일



Fig. 1. The area which left lobe of thyroid gland is located in is swollen as compared with right lobe.

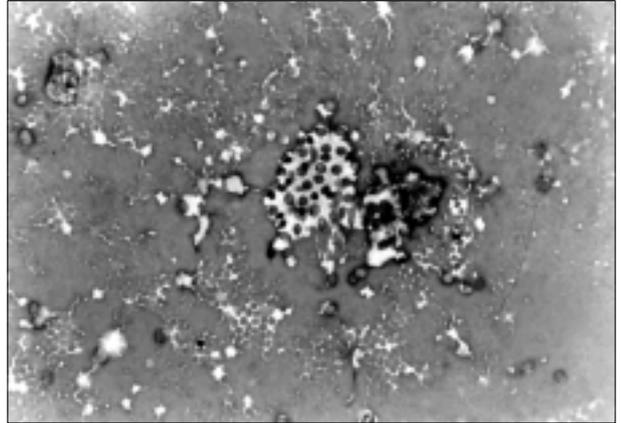


Fig. 4. Hyperplastic follicular cells were noted, but there were no malignant cells. Right gimsa stain (×200).

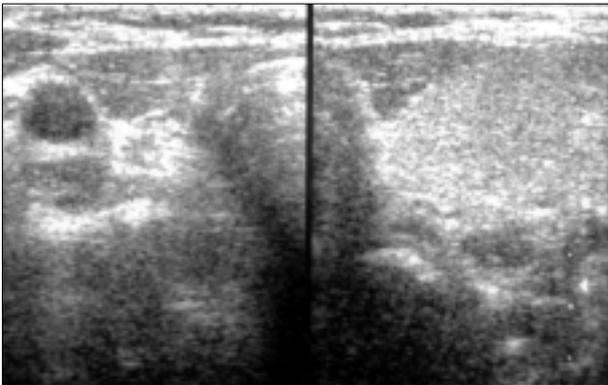


Fig. 2. Non-visualization of right lobe and isthmus portion of thyroid gland, and left lobe of thyroid gland is hypertrophied but has no abnormal mass.

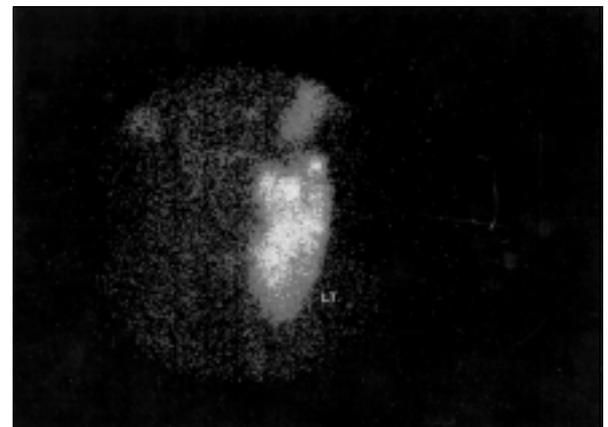


Fig. 3. No radioactivity in the right lobe of the thyroid gland. Left lobe of thyroid gland is enlarged with heterogenous radioactivity.

고찰

갑상선은 배자발생 때 최초로 나타나는 내분비기관으로 수정 후 24일경에 원시 인두바닥(primitive pharyngeal floor)의 내배엽 부분이 두꺼워지는 것으로 시작한다. 이 두꺼워진 부분은 아래로 자라나 주머니 모양의 thyroid diverticulum을 형성하고 태아가 성장함에 따라 내려오면서 생긴 갑상선관은 소실되게 된다. 선천성 갑상선 기형은 이런 갑상선 발생 과정 중 갑상선 자체가 형성이 안 되거나, 갑상선관이 소실되지 않고 지속적으로 남아 있는 경우, 혹은 갑상선이 본래의 위치 이외의 곳에 나타난다. 한쪽 엽에 형성장애가 있는 반쪽 무형성증은 아주 드문 선천성 갑상선 질환으로 1886년 Handfield-Jones가 처음 발표한 이래(1) 1995년까지 120건 정도만이 보고되었다.(6) 정확한 발생 빈도는 대부분 다른 갑상선 질환으로 병원에 찾아오는 환자들에게서 진단이 되므로 알기 어려우며 실제보다 적게 추정될 가능성이 있다. 부검을 통한 연구에서 Marshall은 어린이 60예에서 1예,(7) Harada 등은 1,007예의 부검에서 한 예도 없었다고 한다.(8) 동위원소를 이용한 갑상선 주사에 의한 영상진단에 의한 발견은 Maganini 등은 1,700예에서 1예,(9) Hamburger 등은 7,000예에서 4예가 있었으며(3) Harada 등은 12,456환자의 갑상선 절제술 중 7예를 경험했다는 보고가 있다.(8) 남녀비는 3 : 1로 여자에서 많으며, 우엽보다는 좌엽에 4배 정도 많이 발생하는 것으로 알려져 있다.(3)

갑상선 반쪽 무형성증의 발생 원인에 대해서는 현재까지 확실히 알려진 것은 없으나 태생기에 양측엽으로 분화해야 할 thyroid anlage의 편측 이동에 의해서일 것이라는 견해가 있으며(10) 갑상선염 후에 발생한 위축 혹은 정상적인 갑상선염의 비대칭 현상이 극심한 경우로 설명하기도 한다.(3) 가족력은 확실히 않으나 자매간 발생한 경우가 한 예 보고되었다.(11)

갑상선엽의 반쪽 형성부전은 증상이 없으며(5) 다른 갑상선 질환 때문에 갑상선 스캔을 하거나 수술을 할 경우 발견된다. 갑상선 반쪽 무형성증과 관련된 질환들은 다발성결절, 만성갑상선염, 갑상선 기능 항진증 등이며 드물게 갑상선암이 동반되며, 이 중 갑상선 기능 항진증이 가장 많이 동반되는 질환으로 알려져 있다.(2) 갑상선 한쪽 엽의 형성부전이 이렇게 다양한 질환과 관련되어 나타나는 이유로는 갑상선 반쪽 무형성증 자체로는 아무런 증상이 없어 발견이 되지 않고 있다가 반대측엽의 질환으로 인하여 검사 중 발견되는 경우로 인한다고 생각된다. 하지만 갑상선 질환을 가진 환자 중에서도 0.1% 미만의 빈도로 갑상선 반쪽 무형성증이 보고되고 있다.(2) 갑상선 반쪽 무형성증과 감별을 요하는 질환으로는 자율신경성결절로 인하여 결절의 조직이 억제되는 경우, 편측갑상선에 염증성 질환이 있는 경우, 편측에 원발성종양 또는 악성종양의 전이가 있는 경우, amyloidosis 같은 침윤성 질환이 편측에 침범한 경우가 있다. 갑상선 반쪽 무형성증과 이들 질환과의 감별방법으로는 갑상선자극호르몬 투여 후 갑상선 주사를 시행하면 갑상선 반쪽 무형성증에서는 투여 전과 변화가 없으나, 억제된 갑상선 조직, 염증성 갑상선 조직, 종양 조직, 침윤성 질환 조직에서는 투여 전에는 보이지 않았던 영상이 어느 정도는 나타난다고 한다.(12) 그러나 Pierluigi 등(13)은 갑상선 자극 호르몬 자극검사 및 갑상선 주사로 갑상선반쪽 무형성증으로 진단이 되었던 7예의 여자 환자에서 갑상선 초음파 검사를 시행하여 이들 중 3예에서만 갑상선 반쪽 무형성증으로 진단하여 갑상선자극 호르몬에 반응하지 않는 functional hemiagenesis가 있음을 보고하였다. 그러나 최근에는 갑상선 스캔, 초음파, 경부 단층촬영 등이 갑상선 반쪽 무형성증의 확진에 쉽고 정확한 방법으로 쓰여지고 있다. 한쪽엽이 없는 경우 측지상 병변측의 갑상선이 만져지지 않으며, 갑상선 스캔상 “하키스틱”을 보이게 되며, 협부와 한쪽엽이 없는 경우에는 기관지의 ring이 만져지는 경우가 있거나, sternomastoid muscle의 기시부위가 무형성측으로 목 중앙선을 넘어가 있는 경우도 있다.(14)

결 론

좌측 갑상선 종괴를 주소로 내원한 상기 57세 여자 환자는 외견상 sternomastoid muscle의 비대칭 소견을 보이고 있었으며, 측지상 기관지의 ring이 만져지며 우엽은 측지되지

않았고 협부의 부재로 갑상선 스캔상 전형적인 “하키스틱”은 보이지 않았다. 비후된 좌측엽에서 시행한 흡입 세포진 검사상 악성세포가 관찰되지 않아 외래 추적관찰 중이며 국내에서 보고가 많지 않아 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Henle J. Jandbuch der Systematischen Anatomie des Menschen, Vol 2, Braunschweig: Verlay von Friedrich Vieweg and Sohn. 1886;538.
- 2) Shaha AR, Gujarati R. Thyroid hemiagenesis. J Surg Oncol 1997;65:137.
- 3) Hamburger JI, Hamburger SW. Thyroidal hemiagenesis, Report of a case and comments on clinical ramifications. Arch Surg 1970;100:319-20.
- 4) Juan P, Jorge G, Ricardo C, Dimingo B. Thyroid hemiagenesis. Am J Surg 1986;151:419-21.
- 5) McHenry CR, Walfish PG, Rosen IB, Lawrence AM, Paloyan E. Congenital thyroid hemiagenesis. Am Surgeon 1995;61:634.
- 6) Sheridan MF, Brung AD, Burgess LPA. Hemiagenesis of the thyroid gland. Otolaryngology-Head and Neck Surgery 1995; 112:621.
- 7) Marshall CF. Variations in the form of the thyroid gland in man. J Anat Physiol 1866;29:234.
- 8) Harada T, Nichikawa Y, Kto K. Aplasia of one thyroid lobe. Am J Surg 1972;124:617-9.
- 9) Maganini RJ, Narendan K. Hyperparathyroidism in a patient with thyroid hemiagenesis. Illinois Medical Journal 1977; 151:361
- 10) Hamilton WJ, Boyd JD, Mossman HW. Human Embryology, 3rd ed. Cambridge: Heffer & Sons; 1962. p.227-8.
- 11) Rajmil H, Espinosa J, Soldevila J, Lianos J. Thyroid hemiagenesis in two sisters. J Endocrinol Invest 1984;7:393-4.
- 12) Melnick JC, Stemkowski PE. Thyroid hemiagenesis(hockey stick sign): A review of the world literature and a report of four cases. J Clin Endocrinol 1981;52:247-51.
- 13) Pierluigi DR, Massimo DA, Sandro B, Vincenzo DG, Sergio S. Comparison of ultrasonic scanning and scintiscanning in the evaluation of thyroid hemiagenesis. J Clin Ultrasound 1985;13: 561-3.
- 14) Greening WP, Sarker SK, Osborne MP. Hemiagenesis of the thyroid gland. Br J Surg 1980;67:446-8.