

A Case of Thyroid Hemiagenesis with Concurrent Papillary Thyroid Carcinoma

Ye-Mo Nam, June Sik Park, Kyung Jin Na and Dongbin Ahn

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea

갑상선 유두암과 동반된 갑상선 반쪽 무형성증 1예

남예모 · 박준식 · 나경진 · 안동빈

경북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received January 18, 2011

Revised March 30, 2011

Accepted April 7, 2011

Address for correspondence

Dongbin Ahn, MD

Department of Otolaryngology-

Head and Neck Surgery,

School of Medicine,

Kyungpook National University

130 Dongdeok-ro, Jung-gu,

Daegu 700-721, Korea

Tel +82-53-420-5777

Fax +82-53-423-4524

E-mail entgodlikeu@gmail.com

Thyroid hemiagenesis is an extremely rare congenital abnormality of the thyroid gland, characterized by the absence of one lobe. The true prevalence of this congenital abnormality is uncertain, because the absence of one thyroid lobe usually does not cause clinical symptoms by itself. However, several studies showed that the prevalence of this anomaly was estimated as 0.05–0.2%. Thyroid hemiagenesis is more frequently found in women, and in the left lobe. Commonly found in the remaining lobe are benign adenoma, a multinodular goiter, hyperthyroidism, chronic thyroiditis, and rarely carcinoma. We report a case of 53-year-old woman with an incidentally discovered thyroid nodule. Thyroid ultrasonography and computed tomography scan was performed in order to evaluate the nodule, and they showed the absence of the right thyroid lobe. The nodule was suspected as papillary thyroid cancer and subsequent surgery to remove it confirmed the absence of the right lobe.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:557-9

Key Words Thyroid gland · Anomaly · Papillary thyroid carcinoma.

서 론

최근 20여 년 사이 경부 초음파 및 전산화단층촬영, 갑상선 스캔 등 갑상선 관련 진단 기술의 비약적인 발전에 따라 전 세계적으로 갑상선 질환의 빈도 또한 기하급수적으로 늘어나고 있으며, 이와 더불어 무증상의 선천성 갑상선 기형 및 이형성증에 대한 보고도 증가하는 추세이다. 이 중 갑상선 양엽의 비대칭은 갑상선 수술을 하거나 갑상선 스캔 및 경부 전산화 단층촬영을 판독하는 많은 임상들이 경험하게 되는 소견으로서, 주로 우측엽이 좌측엽에 비해 크고 또한 높이가 위치하는 것으로 알려져 있다.¹⁾ 갑상선 반쪽 무형성증은 이러한 갑상선 비대칭의 극단적인 경우로 갑상선 일측엽의 발생 실패에 기인하는 선천성 이상으로 생각되나, 그 자세한 기전은 아직 분명히 밝혀져 있지 않다. 갑상선 반쪽 무형성증은 1866년 Hand-

field-Jones가 처음 이에 대한 증례를 기술한 이후 현재까지 전 세계적으로 300여 미만이 보고된 드문 선천성 기형이나, 최근 갑상선 질환에 대한 관심이 많아지고, 진단적 기술 또한 발달함에 따라 그 유병률 역시 점차 증가하고 있다.¹⁻³⁾

국내에서는 본 저자들이 한국의학논문 데이터베이스, 대한 의학학술지편집인협의회, 그리고 각 학회지 검색을 통한 결과 2011년 1월 현재 총 16예의 국내 갑상선 반쪽 무형성증 증례를 확인할 수 있었으며, 이 중 남아 있는 반대쪽 갑상선에 유두암이 동반된 경우는 4예에서만 찾을 수 있었다.²⁻⁹⁾ 또한 국외 학술지 검색에서도 갑상선 반쪽 무형성증과 동반한 유두암의 국외 증례는 단지 10여 미만에서만 찾을 수 있었다.¹⁰⁻¹²⁾

본 저자들은 이처럼 흔하지 않은 갑상선 유두암을 동반한 갑상선 반쪽 무형성증을 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

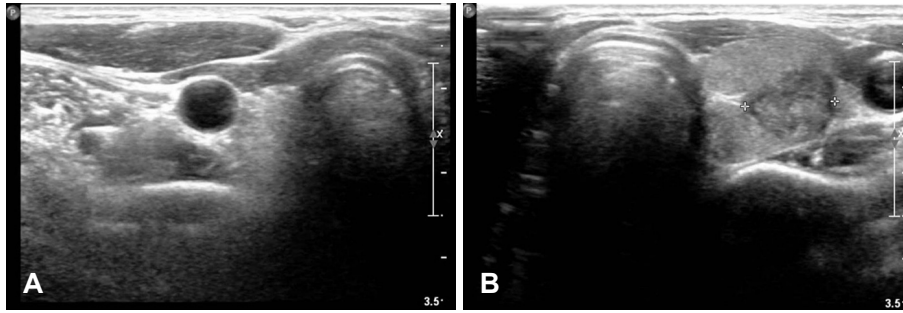


Fig. 1. Neck ultrasonography demonstrating the absence of the right thyroid gland (A) and the presence of a hypoechoic nodule (+) in the left lobe of the thyroid gland (B).

증 례

53세 여자 환자가 개인의원에서 시행한 초음파 검사에서 우연히 발견된 좌측 갑상선의 1.1 cm 크기의 결절을 주소로 내원하였다. 내원 당시 시행한 신체 검사 상 촉진시 뚜렷하게 만져지는 종괴는 없었으나, 우측에 비해 좌측 전정부 부위가 보다 탄력 있는 양상이었으며, 경부림프절 종대는 확인되지 않았다. 우선 시행한 갑상선 기능 검사에서 TSH 5.5 μ IU/mL(정상범위: 0.3~4.0)로 약간 상승되어 있었으나, 환자는 이와 관련된 특별한 증상을 호소하지는 않았으며, T3와 T4는 각각 0.9 ng/mL(정상범위: 0.6~1.9 ng/mL), 8.3 μ g/dL(정상범위: 4.5~11 μ g/dL)로 정상범위였다. 본원에서 다시 시행한 경부 초음파의 좌측 갑상선에서 저음영의 불균일한 경계를 가지는 1.2 cm의 결절을 보여, 우선 악성의 가능성을 염두에 두고 초음파 유도 하 세침흡입검사를 시행하였으나, 초음파 상 우측 갑상선은 전혀 확인할 수 없었다(Fig. 1).

세침흡입검사에서 좌측 갑상선의 결절은 유두암이 의심되는 소견으로 나와 수술을 계획하였으며, 술 전 갑상선 반쪽 무형성증 확인 및 기타 해부학적 변이 확인을 위해 시행한 경부 전산화단층촬영에서도 역시 우측 갑상선은 협부에서부터 전혀 보이지 않았으며, 좌측 갑상선은 약간 비대되어 있었다. 좌측 갑상선 외측부위에 위치한 암으로 의심되는 결절은 갑상선 피막 밖으로 침범한 상태였으나, 경부 림프절 전이는 보이지 않았다(Fig. 2).

수술 전 혹시 다른 질환으로 인한 갑상선의 이차적 반쪽 결손을 염두에 두고 다시 자세한 문진을 시행하였으나, 이전의 경부방사선 조사력이나 갑상선 질환, 경부 수술력 등의 과거력은 전혀 없었다. 갑상선 우엽 무형증에 동반된 갑상선 좌엽의 유두암 진단 하 갑상선 절제술을 시행하였다. 수술 소견에서도 우측 갑상선은 존재하지 않았고 그 부위는 지방 조직으로 대체되어 있었으며, 좌측 갑상선은 전반적으로 조직이 치밀해진 양상으로 부갑상선과 반회후두신경을 보존하면서 좌엽 전절제술을 시행하였다. 수술 후 조직병리검사에서 1.2×0.9 cm의 유두암 및 0.8×0.7 cm의 결절성 과증식증으로 진

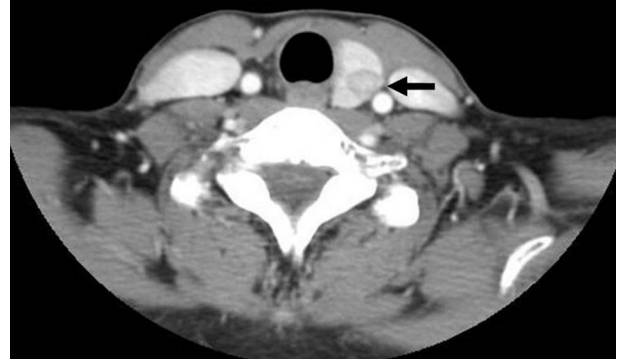


Fig. 2. Preoperative axial CT scan shows left thyroid lobe with heterogeneous nodule (arrow) and absence of right thyroid lobe and isthmus. CT: computed tomography.

단되었다. 환자는 술 후 합병증 없이 퇴원하였으며, 비록 수술은 좌측 갑상선 엽절제술만을 시행하였지만 우측 갑상선의 무형성증으로 인해 갑상선 호르몬 치료가 필요하였고, 이후 방사선 옥소 치료를 받았으며, 현재 약 1년의 추적관찰 기간 동안 재발의 소견 없이 경과관찰 중에 있다.

고 찰

갑상선은 배자 발생 때 최초로 나타나는 내분비기관으로 수정 후 24일경에 원시 인두바닥(primitive pharyngeal floor)의 내배엽 부분이 두꺼워지는 것으로 발생이 시작된다. 이 두꺼워진 부분은 아래로 자라나 주머니 모양의 갑상선 계실(thyroid diverticulum)을 형성하게 되고, 태아가 성장함에 따라 내려오면서 생긴 갑상선관은 소실된다. 선천성 갑상선 기형으로는 이런 갑상선 발생 과정 중 갑상선 자체가 형성이 안 되거나, 갑상선관이 소실되지 않고 지속적으로 남아 있는 경우, 혹은 갑상선이 본래의 위치 이외의 곳에 있는 경우 등이 있다.

갑상선 반쪽 무형성증의 구체적 발생 기전에 대해 현재까지 확실히 밝혀진 바는 없으나 태생기에 갑상선 원기가 한쪽 방향으로만 이동하여 발생한다는 견해가 있으며, 갑상선엽 후에 발생된 위축 혹은 정상적인 갑상선엽의 비대칭 현상이 극심한 경우로 설명하기도 한다.^{3,6,13)}

이러한 갑상선 반쪽 무형성증은 아주 드문 선천성 질환으로 갑상선 병변을 가진 환자를 대상으로 한 여러 연구에서 1,000명당 1명 이하의 빈도로 보고되어, 갑상선 병변을 가지지 않은 환자까지 생각한다면 과거에는 그 유병률이 더 높을 것으로 생각되었다. 그러나 최근 학령기 아동을 대상으로 초음파 검사를 통해 진단한 Shabana 등¹⁵⁾과 Maiorana 등,¹³⁾ 그리고 Korpai-Szczyska 등¹⁴⁾의 연구에 따르면 그 유병률은 0.05~0.2%로 추정되어 갑상선 질환이 있는 사람들을 대상으로 시행되었던 연구들과 큰 차이가 없었다. 좌측엽의 무형성이 80% 정도를 차지하고, 전체 환자의 약 50%에서 협부의 무발생이 관찰되며, 여성이 약 3 : 1의 비율로 남성에 비해 호발하는 것으로 알려져 있으나, 최근 정상 학동기 아동을 대상으로 한 연구에서는 남녀 사이에 발생 빈도의 차이는 없는 것으로 보고되고 있다.^{2,4,6,13)}

갑상선 반쪽 무형성증을 가진 환자에게는 그레이브스병, 만성립프구성 갑상선염, 아급성 갑상선염, 결절성 갑상선종, 과증식성 선종, 원발성 또는 이차성 갑상선 암종 등의 다양한 갑상선 질환이 발생할 수 있으며, 일반적으로 갑상선 기능항진증이 가장 흔히 동반되지만 일부에서는 갑상선 기능저하증이 동반되기도 한다.^{4,5)} 이 중 본 증례와 같은 갑상선 반쪽 무형성증에서 갑상선 유두선 암이 발병하는 기전에 대해, 반쪽 무형성증으로 인한 남아 있는 엽의 기능적 보상작용을 위해 갑상선 자극호르몬이 상승하게 되며, 이로 인해 갑상선 암종의 빈도가 높아질 것이라는 견해가 있다.⁶⁾ 이번 증례에서도 수술 전 시행한 TSH 수치가 5.5 μ IU/mL로서 정상보다 다소 높은 결과를 보였으나, 본 증례를 제외한 4개의 갑상선 반쪽 무형성증과 동반된 유두암의 다른 국내 증례들을 살펴본 결과 이와 같은 소견은 관찰할 수 없어 상기 견해를 뒷받침할 충분한 보고는 아직 부족하였다.^{6,7,9)}

임상적으로는 경부 촉진시 기관의 가장자리가 쉽게 만져지거나 환측의 흉쇄유돌근의 경계가 전경부 중앙선에 더 가까이 위치할 때 갑상선 반쪽 무형성증을 의심해 볼 수 있겠으나, 최근에는 외래에서 쉽고 간편하게 시행 가능한 초음파 검사가 널리 보급되면서 갑상선 초음파 검사 중 우연히 발견되는 경우가 대부분이다. 이와 함께 전반적인 경부의 해부학적 구조를 파악할 수 있는 컴퓨터단층촬영을 추가함으로써 갑상선 반쪽 무형성증을 진단하는 데에는 크게 어려움이 없다.³⁾ 다만 남아 있는 반대쪽 갑상선에 결절이 존재할 경우 그 제거의 필요성을 평가하는 것이 보다 중요한데, 갑상선 반쪽 무형성증은 비록 그 유병률이 낮지만, 편엽절제술만으로도 갑상선 기능을 모두 상실할 수 있다는 것을 반드시 염두에 두고 양성질환을 악성 종물로 오판하지 않도록 충분한 술 전 검사와 술 중의

정확한 판단이 요구된다.³⁾ 이를 위해 세침흡인검사는 필수적으로 행해져야 하며, 그 결과를 결절의 초음파 소견과 전산화단층촬영 소견, 그리고 갑상선 스캔 소견 등과 종합하여 악성 결절을 방지하게 되거나 양성 결절을 불필요하게 수술하는 경우도 없도록 해야 할 것이다.

향후 갑상선 질환의 영상학적 진단 기술이 보다 널리 보급됨에 따라 갑상선 반쪽 무형성증의 발견 빈도는 계속 증가할 것으로 생각되며, 본 저자들은 갑상선 관련 진료를 담당하는 임상 의들이 이에 대한 보다 많은 관심을 갖게 하고자 갑상선 유두암과 동반된 갑상선 반쪽 무형성증 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Hamburger JI, Hamburger SW. Thyroidal hemiagenesis. Report of a case and comments on clinical ramifications. Arch Surg 1970;100(3):319-20.
- 2) Park HW, Ko JS, Kim JP, Woo SH. A case of unilateral thyroid agenesis with contralateral huge goiter. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53(5):313-5.
- 3) Park IH, Cho WJ, Jung KY, Woo JS. Thyroid hemiagenesis: case report. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2005;48(5):668-70.
- 4) Kim BK, Jung HJ, Kim YN, Choi YS, Park YH, Chang HK, et al. A case of follicular thyroid carcinoma associated with hemiagenesis of thyroid gland. J Korean Endocr Soc 2010;25(1):46-9.
- 5) Kim JS, Lee KY, Kim JH, Park SK, Jeong JY, Oh KW. A case of thyroid hemiagenesis. J Korean Soc Neonatol 2009;16(2):244-7.
- 6) Park JY, Kim SJ, Cho YU. Thyroid hemiagenesis associated with micropapillary thyroid carcinoma. J Korean Surg Soc 2010;78(2):116-8.
- 7) Park SG, Ryu JW, Myung NH. Thyroid hemiagenesis and ectopic thymus at thyroid bed, and papillary cancer in opposite thyroid lobe with hyperthyroidism. J Korean Surg Soc 2000;58(3):433-7.
- 8) Lee SH, Yang YS, Hong KH, Oh JK. A case of lingual thyroid with unilateral thyroid agenesis and contralateral goiter. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2005;48(2):271-4.
- 9) Lee YS, Yun JS, Jeong JJ, Nam KH, Chung WY, Park CS. Thyroid hemiagenesis associated with thyroid adenomatous hyperplasia and papillary thyroid carcinoma. Thyroid 2008;18(3):381-2.
- 10) Ammaturo C, Cerrato C, Duraccio S, Santoro M, Rossi R, Fabozzi F, et al. [Thyroid hemiagenesis associated with Flajani's disease and papillary carcinoma. A case report]. Chir Ital 2007;59(2):263-7.
- 11) Huang SM, Chen HD, Wen TY, Kun MS. Right thyroid hemiagenesis associated with papillary thyroid cancer and an ectopic prelararyngeal thyroid: a case report. J Formos Med Assoc 2002;101(5):368-71.
- 12) Pizzini AM, Papi G, Corrado S, Carani C, Roti E. Thyroid hemiagenesis and incidentally discovered papillary thyroid cancer: case report and review of the literature. J Endocrinol Invest 2005;28(1):66-71.
- 13) Maiorana R, Carta A, Floriddia G, Leonardi D, Buscema M, Sava L, et al. Thyroid hemiagenesis: prevalence in normal children and effect on thyroid function. J Clin Endocrinol Metab 2003;88(4):1534-6.
- 14) Korpai-Szczyska M, Kosiak W, Swieton D. Prevalence of thyroid hemiagenesis in an asymptomatic schoolchildren population. Thyroid 2008;18(6):637-9.
- 15) Shabana W, Delange F, Freson M, Osteaux M, De Schepper J. Prevalence of thyroid hemiagenesis: ultrasound screening in normal children. Eur J Pediatr 2000;159(6):456-8.