

# A Case of Ectopic Hamartomatous Thymoma

Young-Min Park, Sang Joon Lee, Phil-Sang Chung and Jeong Hwan Moon

Department of Otolaryngology Head & Neck Surgery, Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea

## 이소성 과오종성 흉선종 1예

박영민 · 이상준 · 정필상 · 문정환

단국대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received January 2, 2013

Revised March 4, 2013

Accepted March 5, 2013

Address for correspondence

Jeong Hwan Moon, MD

Department of Otolaryngology

Head & Neck Surgery,

Dankook University

College of Medicine,

201 Manghyang-ro, Dongnam-gu,

Cheonan 330-715, Korea

Tel +82-41-550-3974

Fax +82-41-556-1090

E-mail drmjh7979@naver.com

Ectopic hamartomatous thymoma (EHT) is a rare and distinctive benign tumor that usually occurs in the supraclavicular, suprasternal areas. Histopathologically, it is characterized by a mixture of spindle cells, epithelial cells, and adipose cell elements. The recognition of EHT and differentiation of it from high-grade sarcomas such as synovial sarcoma is important, because EHT follows a benign clinical course and conservative surgical excision is the treatment of choice. We experienced a case of EHT in the supraclavicular area, so we present the case with a review of the related literatures.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:778-80

**Key Words** Ectopic hamartomatous thymoma · Sarcoma.

## 서 론

이소성 과오종성 흉선종(ectopic hamartomatous thymoma)은 극히 드물고 특이한 양성 종양으로 주로 쇄골 상부, 또는 흉골 상부에서 발생한다. 이소성 과오종성 흉선종은 조직학적으로 방추상세포(spindle cell), 상피세포(epithelial cell), 지방세포(adipose cell)를 포함하고 있으며, 면역조직 화학적 염색을 통해서 타액선 혼합종양(mixed tumor of salivary gland), 활막육종(synovial sarcoma), 육종양 암종(sarcomatoid carcinoma), 그리고 악성말초신경피막종(malignant peripheral nerve sheath tumor) 등과 감별하는 것이 중요하다. 저자들은 좌측 쇄골 상부 종물을 주소로 내원한 31세 남자 환자에서 절제 생검을 시행하여 이소성 과오종성 흉선종으로 진단된 환자 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

31세 남자 환자가 약 2년 전부터 촉진되는 좌측 흉골절흔의

종괴를 주소로 내원하였다. 2년 전 타 병원 외과에서 시행한 경부 초음파검사상 좌측 흉쇄 유돌근의 내측면과 좌측 쇄골 상부에 약 3 cm의 불균질한 음영을 가진 연부 조직 종양 소견이 관찰되어 당시 종괴 적출술을 시행하였으며 조직 검사상 결절성 근막염으로 확진되었다.

하지만 절제 후 1년 전부터 다시 크기가 증가하여 본원 이비인후과 외래를 방문하였다. 이학적 검사상 좌측 쇄골 상부에서 약 5 cm 크기의 부드럽고 경계가 좋으며 가동성이 있는 압통성의 종괴가 촉진되었다. 다음 외래 내원시 시행한 경부 전산화단층촬영상 좌측 쇄골 상부에 4.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 이 종괴는 경계가 명확하였으며 정상 갑상선 실질에 비해 조영이 덜 되는 양상이었다(Fig. 1). 경부 절개를 이용하여 종괴를 완전적출 하였으며 6×4×2.8 cm 크기의 피막이 잘 형성된 낭성 종괴였으며 좌측 쇄골 두부와 유착되어 있었다.

적출된 종괴의 현미경적 소견에서는 방추상 모양의 세포(spindle-shaped)가 상피세포(epithelial cell)와 지방조직(adipose tissue)에 의해 둘러싸여 있는 모습이 관찰되었으며 세포이형(cellular atypism)이나 괴사(necrosis), 유사분열형태(mi-

totic figure)는 관찰되지 않았다. 확진을 위해서 면역조직화학 염색을 시행하였으며 방추세포와 상피세포 모두 cytokeratin 과 smooth muscle actin에 강하게 염색되었고 S-100에서는 음성 소견을 보여 이소성 과오종성 흉선종으로 확진되었다 (Fig. 2).

환자는 술 후 3일째 배액관을 제거하였으며 술 후 4일째 특별한 문제없이 퇴원하여 현재까지 합병증이나 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중에 있다.

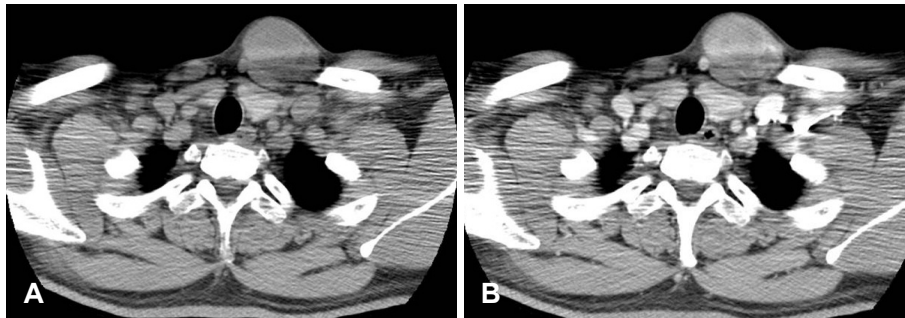
## 고 찰

1991년 Chan 등은 경부 연부조직과 갑상선에 생긴 종양 중 조직학적으로 흉선종과 유사한 종양을 4가지로 분류하여, 이소성 과오종성 흉선종, 이소성 경부 흉선종(ectopic cervical thymomas), spindle epithelial tumors with thymic like differentiation(SETTLE), 그리고 carcinoma showing thymus-like differentiation(CASTLE)이라 하였다.<sup>1)</sup>

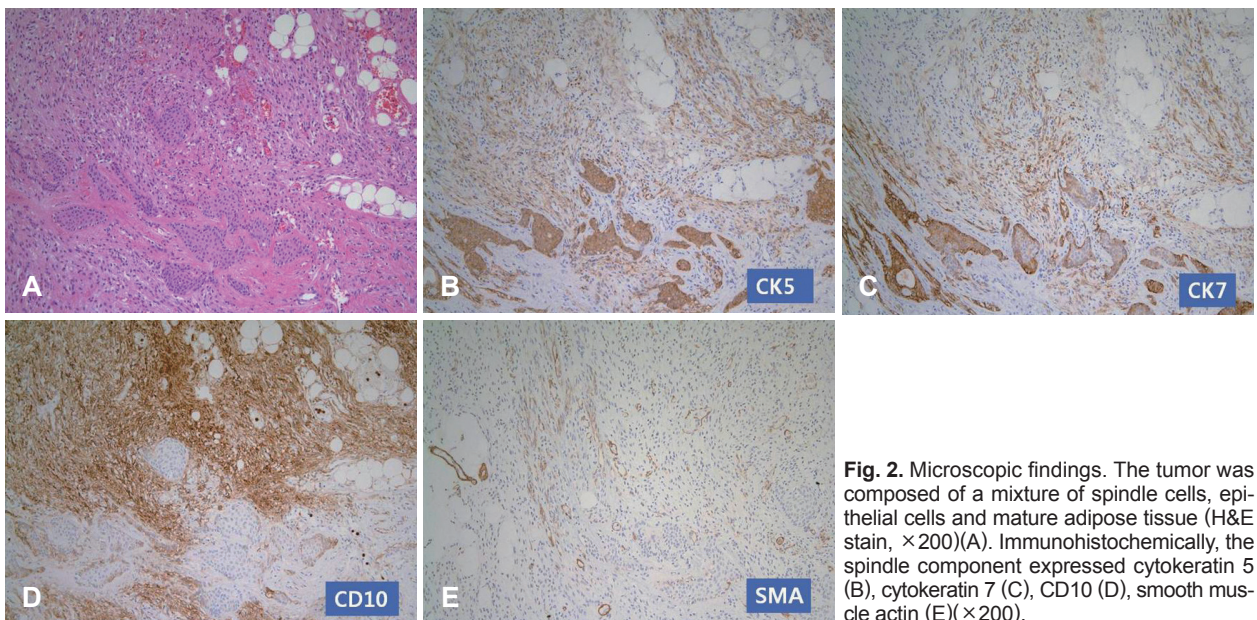
이소성 경부 흉선종은 일반적으로 양성이고 때때로 부분적

으로 침습성이 있고 예외적으로 전이를 할 수도 있으며, 조직학적으로 조각그림 같은 분엽(jigsaw puzzle-like lobulation)을 가지면서 핵의 다양성은 거의 볼 수 없다. SETTLE은 방추세포와 상피세포가 밀집 배열되어 있으며 상피성 특성과 흉선 분화의 특징을 가지고 있다. CASTLE은 작은 림프구와 형질세포에 의해 침윤된 얇고 두꺼운 섬유성 격막에 의해 다양한 크기와 다양한 모양의 분엽을 보이며, 종양세포는 큰 소포성 핵, 현저한 인이 있고 유사분열 수가 감소해 있으며, 부분적으로는 세포사이 가교가 보이는 것이 특징이다. 그리고 이소성 과오종성 흉선종(ectopic hamartomatous thymoma)은 1982년 Smith와 McClure<sup>2)</sup>에 의해 “지방질 세포, 섬유 모 세포, 상피세포를 보이는 특이한 피하 혼합종양”으로 처음 보고되었으며, 이후 Rosai 등<sup>3)</sup>에 의해 이소성 과오종성 흉선종으로 명명되었다.

지금까지 보고된 문헌에 의하면 남성에 호발하고, 조직학적으로 방추상세포(spindle cell), 상피세포(epithelial cell), 지방세포(adipose cell)를 포함하는 특이한 양성 종양으로 주로 쇄골 상부, 또는 흉골 상부에 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>4-6)</sup>



**Fig. 1.** Preoperative computed tomography. pre-contrast (A) and contrast-enhanced (B) axial CT scan shows the well circumscribed homogeneously enhanced mass lesion in left anterior upper chest wall.



**Fig. 2.** Microscopic findings. The tumor was composed of a mixture of spindle cells, epithelial cells and mature adipose tissue (H&E stain, ×200)(A). Immunohistochemically, the spindle component expressed cytokeratin 5 (B), cytokeratin 7 (C), CD10 (D), smooth muscle actin (E)(×200).

흉선은 주로 전종격동에 위치하는 내분비기관의 하나로써 내분비계 및 면역계에 중요한 역할을 하며 발생학적으로 배아기 6주째 주로 제3 인두낭에서 유래하여 경부를 지나 전종격동으로 하강한다. 따라서 이러한 하강로를 따라 어디에서나 이소성 경부흉선조직이 발생할 수 있으며 또한 이소성 흉선종도 발생이 가능하다고 Rosai 등<sup>3)</sup>은 보고하였다. 하지만 최근에는 이소성 과오종성 흉선종이 이소성 흉선조직에서 발생한 것이 아니라 새궁(branchial arch)에서 기원할 것이라는 주장이 제기되었는데,<sup>5)</sup> 정상 흉선조직이 같이 발견되지 않는다는 점, 흉선조직에서는 볼 수 없는 근상피분화를 중물 내부에서 보이는 점, 여러가지 외배엽 기원의 구조물들이 관찰된다는 점이 이러한 새로운 주장을 뒷받침한다.<sup>7-9)</sup>

임상양상에 있어서 이소성 경부 흉선종은 여성에서 다소 많이 발생하나 이소성 과오종성 흉선종은 남성에서 보다 흔하게 발생하며 30~40대에 흔히 발병하는 것으로 알려져 있다.<sup>4,10)</sup> 이소성 경부 흉선종은 주로 흉쇄유돌근의 앞쪽에 위치하며 발생 부위가 갑상선의 하부에 위치하는 경우에는 갑상선종양과 유사한 증상, 진찰소견 및 방사선학적 소견을 나타내므로 대부분 혼동되기 쉬우나,<sup>10)</sup> 이소성 과오종성 흉선종은 대부분 하경부에서(90%)에서 발생하였고 종양의 평균 크기는 4.5 cm였다.<sup>4)</sup>

이소성 과오종성 흉선종은 수술 전에 검사를 시행하더라도 발생빈도가 낮아서 컴퓨터촬영이나 자기공명영상 등의 영상학적 검사를 통해 진단하는 데는 한계가 있으나, Cheng 등<sup>11)</sup>은 술 전 영상학적 검사에서 쇄골 상부 또는 흉골 상부에 산발적인 지방세포를 가지며 경계가 명확한 이질성 종괴인 경우 이소성 과오종성 흉선종의 영상학적 특징이 될 수 있음을 주장하였다.

또한 세침흡인검사를 시행하더라도 조직학적으로 방추세포를 포함하는 활막육종, 말초신경초종 등과의 감별이 중요한데 면역조직화학적으로 활막육종에 경우 방추세포에 cytokeratin에는 양성 소견을 보이지만 smooth muscle actin에는 음성을 보이고 악성말초신경초종은 S-100 염색에서 양성을 보이지만 cytokeratin에 음성을 나타내는 소견으로 감별할 수 있다.<sup>12)</sup> 발생부위가 흉골 상부에 위치하는 경우에는 갑상선 종양과 유사한 증상, 진찰소견 및 방사선학적 소견을 나타내므로 갑상선 종양으로 오인되기 쉽고 갑상선 절제술 등의 불필요한 수술을 시행하는 경우도 발생할 수 있다.<sup>13,14)</sup>

이소성 과오종성 흉선종의 치료는 수술을 통한 완전절제가 원칙이며 술 후 보조적인 추가치료는 필요하지 않은 것으로 보고되어 있다.<sup>5,15)</sup>

저자들이 최근에 경험한 증례와 문헌고찰을 통하여 이소성 과오종성 흉선종은 술 전에 시행하는 경부 초음파검사, 전산화단층촬영 등의 방사선학적 검사나 세침흡인세포검사를 통하여 진단을 내리기가 쉽지 않음을 알 수 있었고 드문 질환이지만 쇄골 상부나 흉골 절흔에 발생한 경계가 명확한 연부 조직 종양의 경우에 이소성 과오종성 흉선종을 감별하는 것이 필요할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) Gu MJ, Shim YR, Choi JH, Choi WH. Carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) of the thyroid gland: a case report. *Korean J Pathol* 1999;33(6):460-2.
- 2) Smith PS, McClure J. Unusual subcutaneous mixed tumour exhibiting adipose, fibroblastic, and epithelial components. *J Clin Pathol* 1982; 35(10):1074-7.
- 3) Rosai J, Limas C, Husband EM. Ectopic hamartomatous thymoma. A distinctive benign lesion of lower neck. *Am J Surg Pathol* 1984;8 (7):501-13.
- 4) Sakurai H, Kaji M, Mukai K, Suemasu K. Ectopic hamartomatous thymoma--a truly rare neoplasm: report of a case. *Surg Today* 2010; 40(2):146-9.
- 5) Fetsch JF, Laskin WB, Michal M, Remotti F, Heffner D, Ellis G, et al. Ectopic hamartomatous thymoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 21 cases with data supporting reclassification as a branchial anlage mixed tumor. *Am J Surg Pathol* 2004;28(10):1360-70.
- 6) Fetsch JF, Weiss SW. Ectopic hamartomatous thymoma: clinicopathologic, immunohistochemical, and histogenetic considerations in four new cases. *Hum Pathol* 1990;21(6):662-8.
- 7) Saeed IT, Fletcher CD. Ectopic hamartomatous thymoma containing myoid cells. *Histopathology* 1990;17(6):572-4.
- 8) Armour A, Williamson JM. Ectopic cervical hamartomatous thymoma showing extensive myoid differentiation. *J Laryngol Otol* 1993;107(2):155-8.
- 9) Doctor VM, Simha MR. Ectopic hamartomatous thymoma--a case report and review of the literature. *Indian J Cancer* 1993;30(4):192-5.
- 10) Koh YW, Park JH, Byun JY, Kim HK. Two cases of ectopic cervical thymic tumors mimicking as thyroid tumors. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(12):1536-40.
- 11) Cheng YS, Zhou ZR, Wang J. Ectopic hamartomatous thymoma: radiographic and clinicopathological features. *Chin Med J (Engl)* 2013;126(4):798-9.
- 12) Cerelli LA WM. Immunohistochemistry of soft tissue and osseous neoplasms. In: Dabbs D, editor. *Diagnostic Immunohistochemistry*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier;2006. p.65-120.
- 13) Lanka KP, Sarin B, Prasad V, Sen S, Mehta A, Rawat HS, et al. Benign cervical thymoma masquerading as a malignant thyroid nodule. *Clin Nucl Med* 2002;27(12):862-4.
- 14) Michal M, Zámečník M, Gogora M, Mukensnabl P, Neubauer L. Pitfalls in the diagnosis of ectopic hamartomatous thymoma. *Histopathology* 1996;29(6):549-55.
- 15) Kushida Y, Haba R, Kobayashi S, Ishikawa M, Doi T, Kadota K. Ectopic hamartomatous thymoma: a case report with immunohistochemical study and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2006;33(5):369-72.