

Case Report

<http://dx.doi.org/10.6065/apem.2012.17.1.45>
Ann Pediatr Endocrinol Metab 2012;17:45-48

A Case of Neonatal Dual Ectopic Thyroid Glands with Congenital Hypothyroidism

Hye Jin Cho, M.D.,
Hye Young Lee, M.D.
and Sin Ae Park, M.D.

Department of Pediatrics,
Presbyterian Medical Center, Jeonju,
Korea

An ectopic thyroid occurs when thyroid tissue has not properly migrated from the foramen cecum to the fourth tracheal ring along the midline of the ventral portion of the neck, but instead is located elsewhere. There are some cases of dual-site ectopic thyroid glands, usually involving adolescents or adults. Cases of neonatal dual ectopic thyroid glands are even rarer. We report a case of a dual ectopic thyroid with congenital hypothyroidism found during a neonatal screening of the lingual and upper cervical regions of a patient. The patient had no airway obstruction symptoms, such as dysphagia or grunting. The thyroxine (T4) level was 2.49 µg/dL (normal value: 6.2-22.0 µg/dL) and the thyroid-stimulating hormone (TSH) level was 217.85 µIU/mL (normal value: 1.7-9.1 µIU/mL). A dual ectopic thyroid was diagnosed based on a Tc-99m thyroid scan. After receiving thyroid hormone replacement therapy, the child has developed normally.

Key Words: Thyroid gland; Congenital hypothyroidism

Introduction

이중 이소성 갑상선은 태생 8주 갑상선의 이동과정이 미비하여 조직이 정상 위치에 도달하지 못하거나 이동 경로 외의 부위에서 갑상선 조직이 발생한 것으로 갑상선 호르몬의 요구가 증가하는 청소년기에 갑상선 자극 호르몬의 영향으로 이소성 조직이 증식하면서 크기 증가를 보여 진단되는 경우, 신생아기에 이소성 조직이 기도를 압박하여 호흡 곤란 등의 증상을 보이는 경우, 갑상선 기능 호르몬의 변화를 보이는 경우와 보이지 않는 경우로 그 양상이 다양하다. 본 증례는 신생아에서 기도압박 등의 특징적인 이학적 소견이 보이지 않으면서 선천성 대사이상 검사상 선천성 갑상선 기능 저하증을 보여 이중 이소성 갑상선이 진단되었고, 지속적인 갑상선 호르몬 유지치료로 정상 발달하고 있는 환아로 이전에 보고된 레가 희귀하여 문헌고찰과 함께 증례보고하는 바이다.

Received: 29 November, 2011
Revised: 8 March, 2012
Accepted: 21 March, 2012

Address for correspondence:

Sin Ae Park, M.D.
Department of Pediatrics,
Presbyterian Medical Center, 365
Seowon-ro, Wansan-gu, Jeonju
560-750, Korea
Tel: +82.63-230-1390
Fax: +82.63-230-8128
E-mail: psinae@hanmail.net

Case Report

환아: 이○○, 여아, 16일
주소: 갑상선 선별검사상 갑상선자극호르몬(thyroid stimulating hormone, TSH) 상승
현병력: 재태연령 40주, 2.3 kg, 제왕절개로 출생했으며 생후 7일째 시행한 신생아 선별 검사에서 TSH 70 IU/mL으로 증가소견 보여 본원 외래로 전원되었다.
과거력, 가족력: 특이 사항 없음
이학적 소견: 체중 2.95 kg, 활력징후는 정상이고, 전신 상태는 양호하였으며, 의식상태 명료하고 피부 소견상 따뜻하고 약간 건조해 보였으며, 결막은 창백하지 않았고, 공막에는 색소 침착은 없었다. 청진상 호흡음, 심음은 정상이었고, 사지 부종은 없었다. 양안 간격은 벌어져 보이지 않았고, 전경부 촉지상 종괴, 입파선은 촉지되지 않았다.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited. ISSN: 2287-1012(Print) ISSN: 2287-1292(Online)

검사소견: 내원 당시 일반 혈액 검사는 정상이었으며, 갑상선 기능 검사상 혈중 total triiodothyronine (T3) 1.03 ng/mL (normal, 0.75–2.6 ng/mL), total thyroxine (T4) 2.49 µg/dL (6.2–22.0 µg/dL), free thyroxine (FT4) 0.39 ng/mL (0.9–2.6 ng/mL), TSH 217.85 µIU/mL (normal, 1.7–9.1 µIU/mL)로 TSH가 생후 7일보다 증가한 소견을 보였다. 두경부 초음파상 정상적인 갑상선 조직이 잘 보이지 않고 설하선과 그 하방에 이소성 갑상선(0.8×0.4 cm)이 있는 것이 확인되었으며(Fig. 1), Tc-99m을 사용한 갑상선 스캔에서 설하선 위치의 중앙선과 그 하방으로 갑상선 조직의 국소적인 활성이 관찰되어(Fig. 2) 설하선과 상부 경부의 이중 이소성 갑상선으로 진단하였다.

치료 및 경과: 환아는 이중 이소성 갑상선으로 인한 선

천성 갑상선 기능 저하증으로 진단하고 L-thyroxine (levothyroxine sodium) 0.05 mg/day을 투여하였으며, 치료 시작 후 2주경에 시행한 갑상선 기능 검사는 T3 1.37 ng/mL, T4 5.74 µg/dL, FT4 0.96 ng/mL, TSH 109.34 µU/mL로 호전 소견을 보였고, 1개월째 시행한 갑상선 기능 검사는 T4 10.84 µg/dL, FT4 2.2 ng/mL, TSH 4.78 µU/mL로 정상 소견을 보였다. 이후 갑상선 기능이 정상 범위 내에서 유지되고 있으며 L-thyroxine 투여량을 12.8 µg/kg에서 현재 4 µg/kg 이하로 감량하였으며 생후 28개월 현재 갑상선기능호르몬 수치, 뼈나이 및 전신발육상태에서 정상적인 성장을 보이고 있다(Table 1).

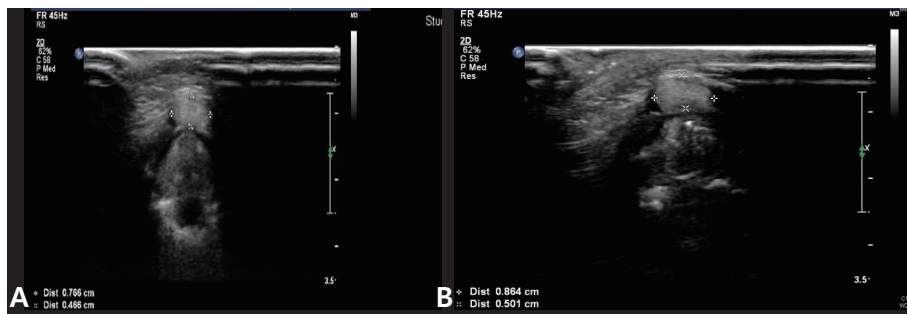


Fig. 1. Neck of a 16 day-old girl shows ectopic thyroid gland on sublingual level.

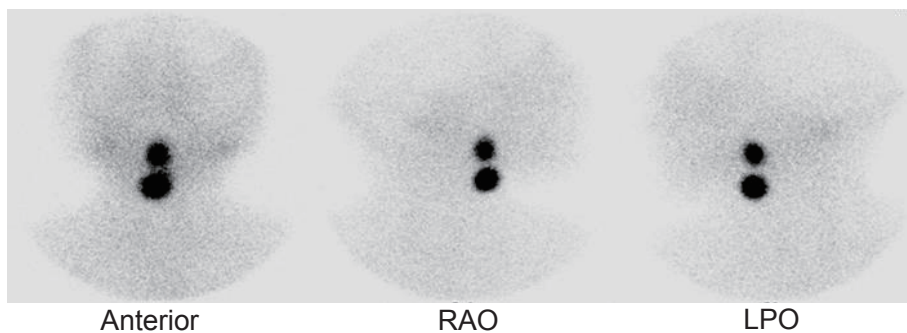


Fig. 2. Tc-99m thyroid scan shows sublingual and upper cervical region ectopic thyroid glands.

Table 1. The table shows thyroid function hormone levels and administered levothyroxine doses according to the age

Age (month)	T3 (ng/mL)	T4 (µg/dL)	FT4 (ng/mL)	TSH (µU/mL)	Body weight (kg)	Height (cm)	Levothyroxine	
							Dose (µg/kg)	Total (µg/day)
16 days	1.03	2.49	0.39	217.85	2.95		10.17	30.0
1		10.84	2.2	4.78	3.9		12.82	50.0
2		15.4	2.81	0.15	5.5	57.9	10.90	60.0
3		11.95	2.26	0.12	6.8		8.82	60.0
7		11.14	2.64	0.06	9.14	71.4	6.56	60.0
11		11.57	1.82	0.17	10.3	76.0	6.01	62.5
15	1.83		2.1	0.22	12.0	82.0	5.21	62.5
22	1.63		1.78	1.26	14.0		4.46	62.5

Abbreviations: T3, total triiodothyronine; T4, total thyroxine; FT4, free thyroxine; TSH, thyroid stimulation hormone.

Discussion

이소성 갑상선은 태생기 3-7주에 이루어지는 갑상선 조직의 이주의 실패로 비정상적인 갑상선 조직이 발견되는 것으로 갑상선 이주에 관여하는 전사인자 2의 돌연변이로 인하여 맹공에서 정상 갑상선 위치부위까지 하강이 완전히 이루어지지 못한 것으로 이해되고 있다¹⁾. 이소성 갑상선의 발생위치는 대부분 전기도부(pre-tracheal region)로 가장 빈도가 높은 것이 설위(90% 이상)²⁾이며, 설하(sublingual region), 설골상(suprahoid), 기도 내에서 발견되며 드물게 부신, 담낭, 심막, 경부 림프절 등에서도 보고되고 있다.

그 중 다중 이소성 갑상선은 1:100,000-300,000의 유병율을 보이는 매우 드문 질환으로 2군데 이상에서 불완전한 이주를 보인 갑상선 조직이 확인되는 경우이다. 현재까지 보고된 레를 종합하면 이중 이소성 갑상선이 발견되는 위치는 한쪽 갑상선은 혀 또는 혀 밑이며, 두 번째 갑상선 조직은 설골하방 또는 설골상방 위치에서 가장 흔하다.

다중 이소성 갑상선의 특징을 정리한 Sood 등³⁾은 이중 이소성 갑상선 환자의 평균연령이 15세이며, 남녀비는 1.25:1로 여성에서 더 많다고 보고하였고, Chawla 등⁴⁾이 보고한 이중 이소성 갑상선 23례의 양상을 보면 이중 이소성 갑상선 환자의 평균연령은 18.7세였으며 남녀비는 1:1이고, 증상은 무증상에서 경부 종물을 보이는 경우로 다양하였다. 23명 중 11명이 갑상선 기능 호르몬이 정상범위로 유지되어 있었으며, 10명에서 갑상선 기능 저하 상태를 보였고, 갑상선 기능 항진을 보이는 경우는 단 1명이었는데 이것은 이소성 갑상선 조직이 정상조직에 비하여 활성이 저하되어 있어 갑상선호르몬을 적게 분비하므로 갑상선기능항진을 보이는 경우가 매우 드문 것으로 생각되고 있다⁵⁾.

정상 위치에 갑상선 조직이 존재하면서 이소성 갑상선 조직을 동반하는 경우⁶⁾와 정상위치에 갑상선 조직이 없으면서 이소성 조직만 있는 경우가 보고되고 있으나, 위의 두 경우에 갑상선 기능 호르몬의 변화가 특징적으로 구분되지는 않았다.

신생아에서 이소성 갑상선 조직이 진단된 경우는 이소성 갑상선 조직의 덩어리 효과로 인해 신생아에서 후두 천명을 보이는 원인으로 혀의 단일 이소성 갑상선 조직이 진단되어 수술적 치료를 시행한 레⁷⁾가 있으나 저자들의 경우처럼 신생아기에 갑상선 기능 저하증을 보여 이중 이소성 조직이 진단된 경우는 국내에서 단 1례만 보고되었다⁸⁾.

이소성 갑상선의 진단은 경부 초음파, 경부 computed tomography (CT), 갑상선 동위원소 스캔, 경피생검(fine needle aspiration biopsy, FNAB) 등을 사용하여 이루어진다. 경부초음파 검사는 갑상선 내의 낭종과 고체 종양을 감

별하는데 유용하며, CT에서는 갑상선 조직에 혈류량이 증가됨으로서 조영이 증가된 것으로 확인할 수 있다. 갑상선 동위원소 스캔은 비침습적이며 구강 내부부터 목 또는 기타 다른 위치에 있는 이소성 갑상선 조직의 크기와 위치, 갑상선 기능 및 정상 위치의 갑상선 유무를 확인할 수 있으나 활성을 보이지 않는 조직은 스캔상에서 확인되지 않을 수 있어 CT 검사의 동반이 필요할 수 있다. 이소성 갑상선 조직이 갑상선 설관으로 오인되어 외과적 절제를 진행할 경우 영구적인 갑상선 기능저하를 초래하기 때문에 감별의 정확성이 요구된다⁹⁾. 갑상선 조직 안에 흉선조직이 섞여 있는 경우¹⁰⁾가 보고된 적이 있으며 갑상선 암과의 감별을 위해 경피생검을 통한 조직학적 검사가 동반되고 있다. 본 증례에서는 갑상선 기능 검사에서 갑상선 기능 저하증을 확인한 후 경부초음파 검사 및 갑상선 동위원소 스캔을 시행하였으며 경부 CT와 경피생검은 시행하지 않았다.

이소성 갑상선의 치료는 증상을 일으키는 이소성 갑상선 조직의 크기와 갑상선 기능을 고려하여 결정하는데, 특별한 증상을 일으키지 않거나 갑상선 기능이 정상인 경우에는 별도의 치료가 필요치 않다. 갑상선 기능 저하증을 보인 경우는 L-thyroxine으로 치료하여 좋은 예후를 보였고, 갑상선 기능 항진증을 보인 경우는 propylthiouracil로 치료하였다^{4, 11-13)}. 약물적 치료에 실패하거나, 기도폐쇄와 심한 이물감, 연하곤란을 일으키는 경우 외과적 절제를 시행하기도 하나 문헌 고찰상 이소성 갑상선 조직의 70-90%에서 이소성 조직이 기능을 하지 못하는 것으로 보고되고 있어¹⁴⁾ 수술적 접근은 신중한 고려가 필요할 것으로 생각된다.

저자들의 경우 본례의 환아에서 갑상선 기능저하로 L-thyroxine을 투여한 결과 2개월 이내에 갑상선 기능 호르몬이 정상 범위로 회복되었으며 이후 L-thyroxine의 투여 용량을 감량하고 있고 갑상선 호르몬 수치, 뼈나이, 체중 및 키, 지능발달에서 정상적인 성장을 경험하고 있다(Table 1).

References

- 1) Van Vliet G. Development of the thyroid gland: lessons from congenitally hypothyroid mice and men. *Clin Genet* 2003; 63:445-55.
- 2) Chanin LR, Greenberg LM. Pediatric upper airway obstruction due to ectopic thyroid: classification and case reports. *Laryngoscope* 1988;98:422-7.
- 3) Sood A, Sood V, Sharma DR, Seam RK, Kumar R. Thyroid scintigraphy in detecting dual ectopic thyroid: a review. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2008; 35:843-6.
- 4) Chawla M, Kumar R, Malhotra A. Dual ectopic thyroid: case series and review of the literature. *Clin Nucl Med* 2007; 32:1-5.
- 5) Kisakol G, Gonen S, Kaya A, Dikbas O, Sari O, Kiresi D,

- et al. Dual ectopic thyroid gland with Graves' disease and unilateral ophthalmopathy: a case report and review of the literature, *J Endocrinol Invest* 2004;27:874-7.
- 6) Kumar Choudhury B, Kaimal Saikia U, Sarma D, Saikia M, Dutta Choudhury S, Barua S, et al. Dual ectopic thyroid with normally located thyroid: a case report. *J Thyroid Res* 2011;2011:159703.
 - 7) Chan FL, Low LC, Yeung HW, Saing H. Case report: lingual thyroid, a cause of neonatal stridor. *Br J Radiol* 1993;66:462-4.
 - 8) Ryu GH, Chang YW, Lee DH, Choi DL, Kwon KH, Yang SB. Sonographic features of dual ectopic thyroid: report of two cases. *J Korean Soc Ultrasound Med* 2011;30:127-31.
 - 9) Baik SH, Choi JH, Lee HM. Dual ectopic thyroid. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2002;259:105-7.
 - 10) Hernandez-Cassis C, Poniecka A, Vogel CK, McKenzie JM. A six-year-old boy with a suspicious thyroid nodule: intra-thyroidal thymic tissue. *Thyroid* 2008;18:377-80.
 - 11) Bayat MR, Vawda F, Campbell H. Dual ectopic thyroid. *Clin Radiol* 2005;60:821-5.
 - 12) Basu S, Nair N. Dual ectopic thyroid. *Indian Pediatr* 2006;43:741.
 - 13) Al-Akeely MH. Dual thyroid ectopia. *Saudi Med J* 2003;24:1021-3.
 - 14) Kwon HJ, Jin SM, Lee SH, Kim DH. Adenomatous hyperplasia arising from dual ectopic thyroid. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2009;2:155-8.

선천성 갑상선 저하증을 보인 신생아의 이중 이소성 갑상선 1례

조혜진 · 이해영 · 박신애
전주예수병원 소아청소년과

저자들은 신생아 선별 검사상 갑상선 기능저하증을 보인 신생아에서 경부초음파검사, 방사선 동위원소 스캔을 통하여 이중 이소성 갑상선을 진단하고, L-thyroxine을 투여하여 정상발육하고 있는 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.