

## 복합화학요법에 반응한 악성 사구체 종양 1예

서울대학교 의과대학 내과학교실,\* 이비인후과학교실\*\*  
이화여자대학교 의과대학 내과학교실\*\*\*

이상윤\* · 최인실\* · 박숙련\* · 김도연\*\*\* · 김광현\*\* · 허대석\* · 김노경\*

= Abstract =

### A Case Report of Malignant Glomus Tumor Responding to Combination Chemotherapy\*

Sang Yoon Lee, M.D.,\* In Sil Choi, M.D.,\* Suk Ryun Park, M.D.,\*  
Do Yeon Kim, M.D.,\*\*\* Kwang Hyun Kim, M.D.,\*\*  
Dae Seog Heo, M.D.,\* Noe Kyeong Kim, M.D.\*

Department of Internal Medicine\* and Otorhinolaryngology,\*\*\* Seoul National University College of Medicine,  
Seoul, Korea

Department of Internal Medicine,\*\* Ehwa Woman's University College of Medicine, Seoul, Korea

Malignant glomus tumor is a very rare disease originating from the paraganglia system through the body. Glomus tumor, also known as paraganglioma, usually are considered benign, and arises in a variety of head and neck locations, most of which include the carotid body, the vagus nerve, and the jugulotympanic area. The most widely accepted management of benign glomus tumor is surgical extirpation. Here, we report a case of recurrent laryngeal glomus tumor which is proven malignant and metastatic to the brain and the lungs. We have treated the patient with combination chemotherapy and radiation to the brain, the result of which is partial response in terms of decreased size of metastatic lung lesions.

**KEY WORDS :** Malignant glomus tumor · Metastatic · Combination chemotherapy · Partial response.

## 서 론

사구체(glomus body)는 동정맥 연결부위에서 발달한 조직으로서 신경륜(neural crest) 기원이며, 체온 조절, 혈압 감수체, 화학 감수체의 역할을 하고 있다<sup>1)</sup>. 정상적으로 사구체는 진피, 조갑하(subungal) 구역, 손·발가락의 측부, 손·발바닥 등에 많이 분포하며, 경동맥, 기관, 후두 등에도 분포한다. 사구체 종양(glomus tumor)은 전체 연조직 종양의 1~2%를 차지하는 비교적 드문 양성 질환으로서 흔히 상, 하지에 나타나지만, 10% 가량은 두경부에서 발생한

다<sup>2)</sup>. 악성사구체 종양은 사구체육종(glomangiosarcoma)이라고도 불리는 것으로 Folpe 등이 제안한 기준에 의하면, 1) 현저한 비전형성과 증가된 분열 지수(mitotic index), 2) 비전형적인 분열 양상, 혹은 3) 2cm 이상의 크기와 심부 위치 중 하나를 만족하면 진단할 수 있다<sup>3)</sup>.

사지에 발생하는 사구체 종양은 온도 변화나 진동 등의 자극에 대하여 격렬한 통증을 유발할 수 있다. 두경부에 발생하는 사구체 종양은 위치와 크기 및 카테콜아민의 분비능 유무에 따라 증상이 있거나 없을 수 있는데, 미주 신경에 발생한 경우에는 성대 마비를 일으킬 수 있으며 후두에 발생한 경우에는 호흡 곤란을 일으킬 수도 있다<sup>1)</sup>. 양성 사구체 종양의 치료로는 수술적 절제가 가장 좋은 것으로 되어 있으나, 악성 사구체 종양, 특히 원격 전이가 있는 경우의 치료로는 확립된 것이 없으며 보고된 사례도 극히 드물다<sup>4)5)</sup>.

이에 저자들은 여러 차례 재발하였던 후두 사구체 종양

교신저자 : 허대석, 110-744 서울 종로구 연건동 28  
서울대학교 의과대학 내과학교실  
전화 : (02) 760-2857 · 전송 : (02) 742-6689  
E-mail : heo1013@plaza.snu.ac.kr

환자에서 악성의 조직학적 소견 과 뇌 및 폐로의 원격 전이를 관찰하였고, 복합화학요법으로 치료한 바 있어 증례 보고하고자 한다.

## 증례

환자: 박○문, 남자, 46세

주소: 갑자기 발생한 우측 팔의 근력 저하

현병력: 이전에 건강하였던 환자는 4년 전 호흡 곤란을 주소로 외부 병원 방문하여 검진 결과 기도에 발생한 사구체 종양을 진단받았다. 증상 없어서 18개월간 특별한 치료 없이 지내던 중, 호흡 곤란이 재발하여 응급으로 기관절개술 받았으며, 아울러서 기관에서 종양절제술을 시행받았다. 당시 조직 검사에서는 악성의 사구체 종양이 확인되었다. 16개월 후에 국소적으로 재발하여 방사선 치료를 받았으나 3개월 만에 재발하여 레이저 절제술을 받았다. 당시에



Fig. 1. A gross photograph of the larynx of the patient (seen from the dorsal side) shows conglomerated polypoid masses in the subglottic area.

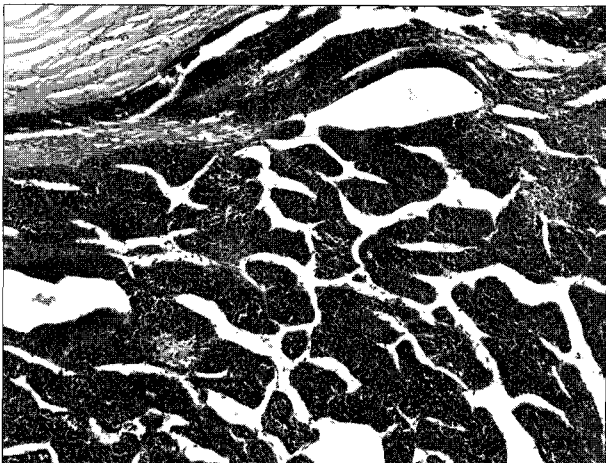


Fig. 2. H & E staining of the pathological specimen (x 200) shows aggregates of small rectangle cells with a paucity of vascular system. Increased mitotic index and nuclear atypia suggest malignant behavior.

도 조직 검사에서는 악성의 증거가 없었다. 환자는 내원 7개월 전에 본원 방문하여 국소 재발을 진단받고 전후두절제술(total laryngectomy)을 시행받았다. 종양은 성대하영역(subglottic area)에 다발성으로 존재하였으며 출혈, 괴사의 소견은 없었으나(Fig. 1), 조직 검사에서 악성 사구체 종양으로 진단되었다(Fig. 2). 단순흉부촬영 및 경부 전산화 단층촬영 및 골 주사에서 전이의 소견은 없었다. 이후 환자는 본원에서 추적 관찰하다가 내원 1개월 전부터 마른 기침이 늘면서 두통이 계속되었고, 수일 전부터 위 주소가 발생하여 외래를 방문하였다.

과거력: 흡연력 없었으며 특별한 병력이 없었다.

가족력: 내분비 질환과 피부, 연부 조직의 양성 및 악성 종양과 관련한 특이 사항이 없었다.

이학적 소견: 환자의 맥박은 80회/분, 혈압은 136/84 mmHg였으며, 호흡수는 18회/분, 체온은 36.8℃였다. 두통을 호소하였으나, 구역이나 복시, 현훈 등은 없었다. 뇌수막 자극 징후는 없었으며, 우측 팔의 근력이 grade 4로서 정도로 감소되었으나 감각의 저하는 없었다. 팔꿈치의 건반사가 항진되어 있었다. 두경부에 전후두절제술되어 있었으며 8mm 직경의 Provox(tm) 카놀라가 삽입되어 있었다. 카놀라 삽입 부위에 직경 8mm 가량 되는 연부 조직 종괴가 한 개 있었다. 만졌을 때 압통은 없었으며 연한 붉은 색을 띄며 출혈이나 농은 관찰되지 않았다. 두경부 및 액와부에 만져지는 임파절은 없었다. 흉부 진찰에 특이 소견 없었으며, 그 밖에 전신에 특이 소견 없었다.

검사실 소견: 내원 당시 헤모글로빈은 15.5g/dL이고,



Fig. 3. T1-weighted MR imaging with gadolinium-enhancement of the brain reveals multiple metastatic lesions, one of which has internal hemorrhage.

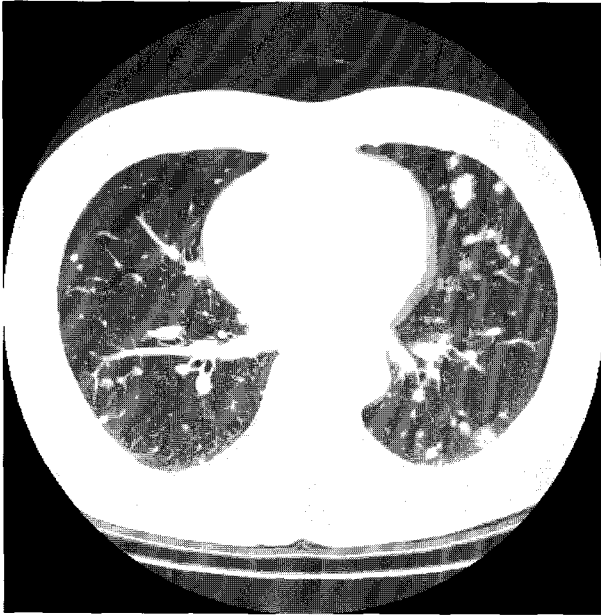


Fig. 4. High resolution CT scan(HRCT) of the chest at diagnosis shows multiple scattered nodules on the whole lung field.

백혈구는  $5,220/\text{mm}^3$ 이었으며, 혈소판은  $124,000/\text{mm}^3$ 이었다. 콜레스테롤  $162\text{mg/dL}$ , 총단백은  $7.1\text{g/dL}$ , 알부민은  $4.3\text{g/dL}$ , alkaline phosphatase  $101\text{IU/L}$ , AST와 ALT는 각각  $26\text{IU/L}$ ,  $22\text{IU/L}$ 였다. 소변 검사와 혈액 응고 검사 및 심전도 검사는 모두 정상 범위 안에 있었다.

뇌자기공명영상 : 좌뇌 측두엽 및 후두엽에 주변부를 따라 조영 증강이 되는  $3 \times 5\text{cm}$ 의 종괴가 관찰되었으며 내부에는 출혈이 동반되어 있었다. 우뇌 전두엽을 비롯하여 여러 부위에 다발성의 병변이 관찰되어 다발성 뇌전이에 합당한 소견이었다(Fig. 3).

흉부 방사선 소견 : 단순흉부 촬영에서 다발성의 작은 결절들이 양 폐야에서 관찰되었으며 고해상도 전산화 단층촬영(HRCT)에서 다양한 크기의 종괴가 전폐야에 퍼져 있어 다발성 폐전이로 진단되었다(Fig. 4).

치료 및 경과 : 전 뇌 영역에  $30\text{Gy}$ 의 방사선을 10회에 걸쳐 분할 조사하였다. Dexamethasone  $4\text{mg po qid}$ 를 병용투여하였으며, 점차적으로 감량하였다. 환자의 신경학적 증상이 더 이상 진행하지 않고, 근력이 회복됨에 따라 복합항암화학요법을 시행하였다. Cisplatin  $85\text{mg/m}^2$ 를 제 1일에, etoposide  $100\text{mg/m}^2$ , ifosfamide  $1,500\text{mg/m}^2$ 를 각각 제 2, 3, 4일에 정맥으로 주입하였다. Mesna  $1,200\text{mg/m}^2$ 를 4회로 나누어 ifosfamide 투여 전후로 정주하였다. 이와 같은 치료를 3주 간격으로 반복하였다.

네 번째 주기가 끝난 후 시행한 흉부 전산화 단층 촬영에서 다발성 결절의 갯수와 크기가 감소한 소견을 보였으며(Fig. 5), 중추신경계 증상은 진행하지 않고 안정된 양상이었다.

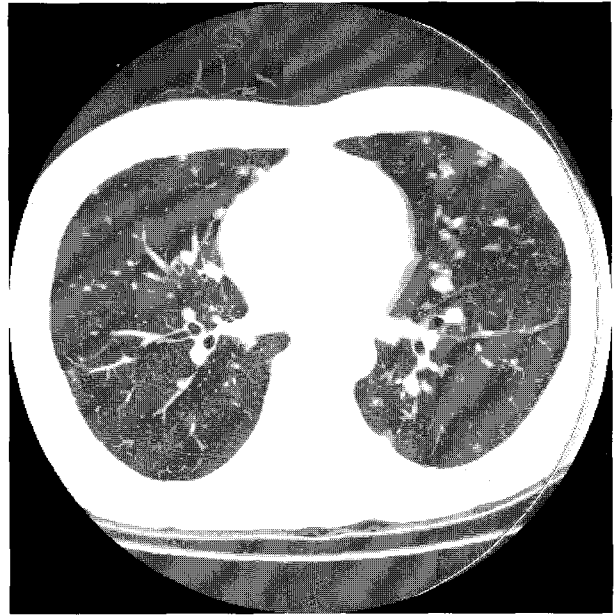


Fig. 5. HRCT scan of the chest after the fourth cycle of VIP chemotherapy. Compared to Fig. 4, the number and size of the nodules on the whole lung field decreased.

현재, 다발성 폐전이 병변은 부분 관해의 양상을 보이고 있으며, 수술 부위의 종괴는 안정된 양상이다. 중등도의 백혈구 감소증 외에 특별한 부작용은 발생하지 않고 있다.

## 고 찰

사구체 종양은 전신에서 발생할 수 있으나 가장 흔한 부위는 사지의 진피층이나 조갑하 구역으로 되어 있으며 두 경부에서도 발생할 수 있다. 사지에 발생한 경우에는 때때로 격심한 통증을 일으키며 수술적으로 제거하면 증상을 소실시킬 수 있다. 두경부에 발생한 사구체 종양은 대부분 무증상이지만, 경동맥체에서 발생한 경우에는 카테콜아민을 분비하여 고혈압성 위기를 촉발할 수 있으며, 드물게 후두에 발생하여 기도 폐색을 일으키기도 한다. 상염색체 우성 유전으로 발현하는 경우도 알려져 있으며 제 1형 신경섬유종증(neurofibromatosis type I)에서도 발생할 수 있고 갈색세포종(pheochromocytoma)과의 관련성도 알려져 있다<sup>1)</sup>.

악성 사구체 종양은 매우 드물게 발견되는 것으로 Kayal 등이 증례 보고와 함께 취합한 바에 의하면<sup>4)</sup>, 1924년 사구체 종양의 병리학적 특성이 규명된 이후 단 25례만이 보고되었으며 그 중 다섯 레에서 원격 전이가 증명되었다. 국내에서는 최 등이 상부종격동에 발생한 악성 사구체 종양을 보고한 바 있다<sup>5)</sup>.

악성 사구체 종양의 치료는 수술적 절제가 주를 이루고 있으며, 보조적으로 방사선 치료를 적용하는 경우가 많으

며, 전이성 병변에 대하여 화학요법을 시행한 보고는 극히 적다<sup>4)</sup>.

VIP(etoposide, ifosfamide, and cisplatin) 화학요법은 원래 확장성 소세포 폐암에 적용된 것으로서 71%의 전체 반응률을 보인바 있다<sup>6)</sup>. 저자들은 위 화학요법을 변형하여 4일간 치료하게 되어 있는 것을 3일로 줄였으며, 위중한 부작용의 증가 없이 비슷한 치료 성적을 보이고 있어(미발간 자료), 소세포폐암 뿐만 아니라 여러 장기에서 발생한 육종의 치료에도 적용하고 있다.

## 결 론

악성 사구체 종양은 두경부에서 발생할 수 있는 악성 종양 중에서 극히 드문 것으로 그 동안 치료에 대해서는 수술적 절제 외에 알려진 바가 거의 없었다. 저자들은 원발 부위에서 재발한 사구체 종양이 악성 변화를 일으킨 것으로 생각되는 원격 전이한 악성 사구체 종양에 대하여, 복합 화학요법을 적용하여 치료 효과를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 증례 보고한다.

## References

- 1) Sessions RB, Harrison LB, Forastiere AA : *Tumors of the salivary gland and paragangliomas. In : DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA, eds. Cancer : Principles & Practice of Oncology. p900-904, Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2001*
- 2) Weiss SW, Goldblum JR, eds : *Soft Tissue Sarcoma. p985-1001, St.Louis : Mosby, 2001*
- 3) Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Weiss SW : *Atypical and malignant glomus tumors : analysis of 53 cases with a proposal for the reclassification of glomus tumors. AM J Surg Pathol. 2001 ; 24 : 1*
- 4) Kayal JD, Hampton RW, Sheehan DJ, Washington CV : *Malignant glomus tumor : a case report and review of the literature. Dermatol Surg. 2001 ; 27 : 837*
- 5) Choi YJ, Yang KH, Gang SJ, Kim BK, Kim SM : *Malignant glomus tumor originating in the superior mediastinum. J Korean Med Sci. 1991 ; 6 : 157*
- 6) Loehrer PJ, Rynard S, Ansari R, et al : *Etoposide, ifosfamide, and cislatin in extensive lung cancer. Cancer. 1992 ; 69 : 669*