

비중격에 발생한 연골육종

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
노영수 · 박일석 · 김 진 · 김진환 · 임현준

= Abstract =

Chondrosarcoma of Nasal Septum

Young Soo Rho, M.D., Il Seok Park, M.D., Jin Kim, M.D.,
Jin Hwan Kim, M.D., Hyun Joon Lim, M.D.

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

Chondrosarcomas are uncommon tumors. Approximately 5–10% are located in the head and neck. Nasal septal chondrosarcoma is exceedingly rare, with an extensive review of the world literature revealing only 50 reported cases. Most occur in middle-aged man. Surgical resection is the definitive treatment of choice. Radiation and chemotherapy are reserved for residual or recurrent diseases and palliation.

We present a case of nasal septal chondrosarcoma treated with craniofacial resection and postoperative radiation therapy.

KEY WORDS : Chondrosarcoma · Nasal septum.

서 론

24세 남자환자가 약 2개월전부터 시작된 비폐색과 비루, 약 2주전부터 발생한 양측 시력저하를 주소로 타병원에서 전원되었다.

과거력과 가족력에서 특이사항은 없었다. 이학적 소견에서 핑크빛의 견고한 종물이 비강을 가득 채우고 있었다. 양안은 모두 외측편의를 보이고 광각(light perception)이 소실된 상태였으며, 약간의 동공반사만 남아 있었다. 그 외 구강, 후두, 및 인두는 특이소견 보이지 않았다.

부비동 전산화 단층촬영결과에서 비강내 연조직 음영의 거대한 종물이 두개저, 비중격, 양측 상악동의 내측면, 접형동, 및 사골동의 침범과 골파괴의 소견과 여러개의 작은 석회화 소견을 보이고 있었다(Fig. 1). 자기공명영상에서는 종물이 시신경교차, 해면 정맥동, 내경동맥, 양측 안와

벽을 누르고 있는 소견이 관찰되었으며, 전두엽, 뇌하수체, 사대(clivus)의 일부가 밀려 있는 모습이 관찰되었다(Fig. 2). 외래에서 비강내 조직 생검을 시행하였으나 출혈양이 많아, 적절한 조직을 얻지 못하였다.

이상의 소견으로 후각신경아세포종(olfactory neuroblastoma), 두개저 육종(sarcoma), 연골육종(chondrosarcoma), 림프종(lymphoma) 등을 의심하여, 충분한 수술시야를 확보할 수 있고 해면정맥, 내경동맥, 시신경 등의 중요 구조물을 보존하며 두개저와 부비동의 종양을 충분히 제거할 수 있는 두개안면 절제술(craniofacial resection)을 시행하였다.

수술은 양측 관상 절개(bicoronal scalp incision) 후 양측 전두골 개두술(bifrontal craniotomy) 및 양측 안와상벽 개두술(both orbital roof craniotomy)을 시행하였다. 안면절개는 변형된 Weber-Ferguson incision 후 oscillating saw와 chisel을 이용하여 내측 상악동 절제술(medial maxillectomy)을 시행하였다(Fig. 3). 경막(dura)을 열어 전두엽을 후퇴시킨 상태에서 종물을 박리하였으며 이 종물에 의해 시신경 교차(optic chiasm), 뇌경동맥(internal carotid artery)이 밀려 있었으나 침범여부는 확실치 않았

교신저자 : 노영수, 134-701 서울 강동구 길동 445
한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (02) 2224-2279 · 전송 : (02) 482-2279
E-mail : YS20805@chollian.net

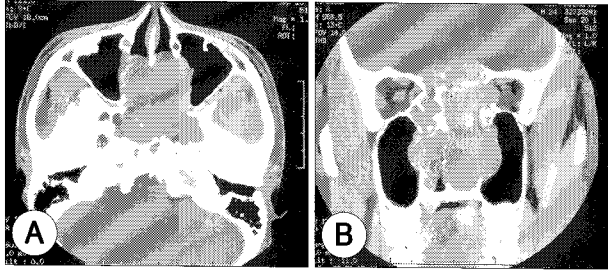


Fig. 1. Preoperative PNS CT scans. A : Axial scan shows huge, hypodense mass involving both nasal cavities and medial sides of maxillary sinus. B : Coronal scan shows tumor eroding septum, ethmoid sinuses, and base of skull. Note spotty, ring-like calcifications inside mass.

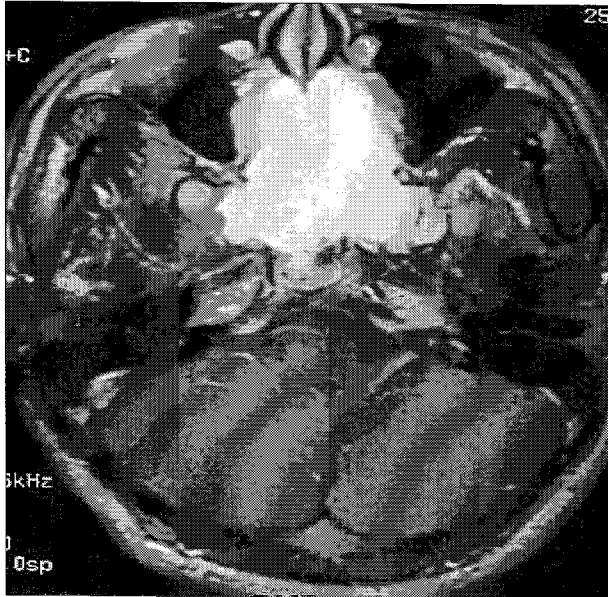


Fig. 2. Pre-operative MRI (T1WI with gadolinium enhancement) shows well margined, high signal intensity mass which has eroded the clivus.

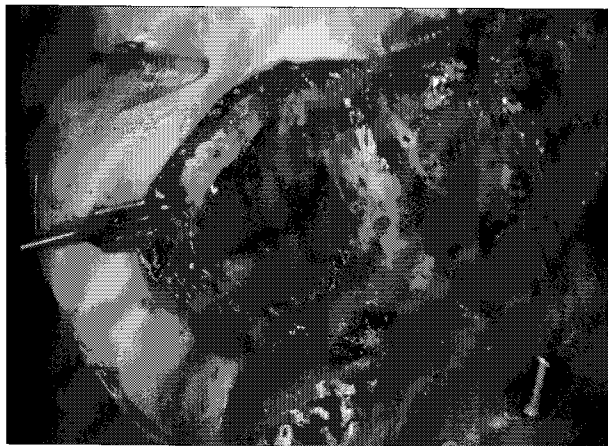


Fig. 3. Intraoperative findings : After the mass was resected via medial maxillectomy, exposure of the nasopharynx under direct vision was possible.

다. 또 종물은 직접적으로 경막(dura)을 밀고 있었으나 막에 잘 싸여있어 비교적 쉽게 박리가 되었다. 경막(dura)의 일부 조직에서 동결절편조직검사를 시행하였으나 음성소

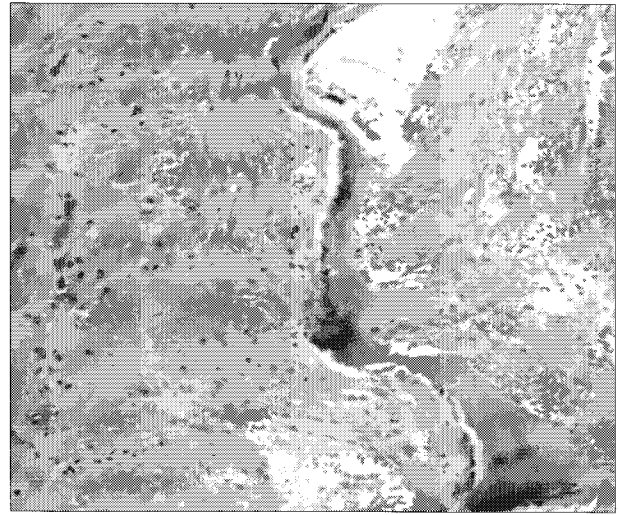


Fig. 4. Microscopic findings : The tumor, which is composed of abundant atypical chondrocytes, penetrating maxilla (H & E, $\times 100$).

견을 보여 경막(dura)을 보존하였다. 종양 제거 후 전두엽을 지지하기 위해 두개골막피판(pericranial flap)과 피부이식편을 사용하였다.

병리학적 소견은 분화도가 좋은 Grade I의 연골육종으로 뼈를 침범하는 비특이적인 연골세포를 관찰할 수 있었다 (Fig. 4).

수술 후 3일째부터 좌안은 빛의 인식이 가능하였고, 5일째부터는 물체의 형태 인식이 가능하게 되었다. 수술 후 측정한 시야 검사상 수술 전과 비교하여 좌측 내측 상방의 시야가 점점 넓어지는 소견 보였다.

수술 후 50일째 방사선 치료를 시행하였다. 합병증을 줄이고 국소재발을 최대한 방지하고자 IMRT(intensity-modulated radiation therapy)를 시행하였고 6300cGy의 방사선을 30회에 나누어 조사받았다. 재발의 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

두경부에 발생하는 연골육종은 전체 연골육종의 약 5~10%를 차지하며³⁾ 이 중 비중격에 발생한 연골육종은 두경부에 발생하는 연골육종의 0.04%정도를 차지하는¹⁾²⁾ 매우 드문 질환이다. 주로 골반, 견갑골, 장골 등에 호발하며, 두경부에서는 후두, 상악골, 하악골, 악관절⁴⁾등에 발생한다. 남녀간의 발생빈도는 1 : 1에서 10 : 1까지⁵⁾⁶⁾ 다양하며 호발연령은 40대이다. 발생원인으로는 현재까지 잘 알려진 바는 없으나 이전에 안면이나 비강에 외상이나 수술을 받았던 과거력이나, 흡입성 hydrocarbon에 노출되었을 경우에 발생할 수 있다고 하며, 선형 조건으로는 다발성 유전성 외골증(multiple hereditary exostosis), Ollier

병, Maffucci 증후군과 정맥내 조영제 사용, 파젯병(paget's disease), 연골점액상 섬유종(chondromyxoid fibroma)와 방사선 조사도 유발인자로 제시되고 있다⁷⁾.

임상증상은 종양의 위치에 따라 다르며, 비강, 비중격 및 부비동 기원인 경우 비폐색, 비출혈, 두통, 안면동통, 치통, 안구돌출, 시력감퇴, 뇌신경 증상 등이 생길 수 있다²⁾⁵⁾.

종양의 정확한 침범부위의 진단을 위해 전산화 단층촬영, 자기공명영상, 혈관조영술 등이 사용되며 최종진단은 조직검사에 의한다. 전산화 단층촬영상, 비중격 기원의 연골육종은 여러 개의 작은 석회화를 동반한 저음영의 종양이 비중격과 주위의 골 구조물의 파괴를 관찰할 수 있으며 골막염증 반응은 관찰되지 않는다⁶⁾. 자기공명영상에서는 T1 이미지상 저밀도신호와, T2 이미지상 고밀도 신호를 보인다⁵⁾. 비중격 기원의 연골육종은 양측 비강 내 대칭의 모양을 보이며 수술시의 소견이 발생 부위를 결정하는데 도움을 준다.

연골육종은 조직학적으로 미분화된 간엽세포들이 퍼져 있는 사이에 잘 분화된 연골 조직군이 분포하는 양상을 관찰 할 수 있으며 2개이상의 핵이 합쳐져 보이는 거대세포가 관찰될 수 있다⁸⁾. 세포 분화도에 따라 양성에서 악성의 다양한 임상양상을 나타내며 세포도, 분화도, 핵의 크기 등을 기준으로 분화도를 분류한다⁹⁾. Grade I은 풍부한 연골 기질, 연골세포의 군집과 정상 혹은 약간 커진 핵을 가지고 있으며, 인은 거의 볼 수 없다. Grade II는 Grade I에 비해 덜 풍부한 연골 기질과 더 많은 수의 연골세포를 볼 수 있으며, 유사분열은 거의 보이지 않지만, 약간 커진 다염색 소포형의 핵을 가지고 있고, Grade III는 불규칙한 모양의 연골 세포를 가지고 있는 점액모양의 기질(myxoid matrix)과 다형의 핵과 유사분열을 특징으로 하고 있다⁸⁾⁹⁾. 전자 현미경적으로는 조면 세포질 내세망(rough endoplasmic reticulum : RER)이 풍부하고 골지 복합체가 현저하며 지방고포(lipid droplet)에 근접해서 당원(glycogen) 입자들의 응집을 나타낸다¹⁰⁾.

연골육종의 치료는 수술전 조직학적 분류 및 침범정도를 정확히 파악하여 광범위한 종양의 완전한 절제가 최선이다. 본 레에서 시행한 두개안면 절제술(craniofacial resection)은 1954년 Smith등에 의해 처음 시도된 이후 외과적 접근이 어려운 전두개저를 침범한 종양, 안와 종양, 부비동 종양등에 적용되어 왔으며, 종양의 두개내 침범정도를 정확히 파악할 수 있고, 두개저 결손 재건에 대한 수술의 발전으로 과거에는 절제가 불가능할 것으로 생각되었던 병변의 제거가 가능해졌다. 두개저 결손의 재건방법으로는 두개골막판(pericranial flap), 모상건막-두개골막판(galeal pericranial flap), 모상건막판(galeal flap), 측두근막판(temporalis muscle flap), 근피판(myocutaneous

flap) 등을 사용할 수 있으며¹¹⁾, 그 중 본 증례에 쓰인 두개골막판(pericranial flap)은 결체조직과 골막을 합한 층으로 상안와 동맥, 상할차 동맥과 천측두 동맥에서 혈행을 받아 조직편의 생존율이 아주 높다.

방사선 치료의 경우 효과가 없다는 논란이 있으나, 절제가 불가능한 경우나 술 후 잔존암이 의심될 때 이용되고, 술 후 방사선 병합요법으로 적용 할 수 있다⁷⁾¹²⁾. 그 외에 화학요법, 너하수체 절제술등을 이용한 성장호르몬의 억제, 프로게스테론 투여 등이 치료방법으로 사용되고 있다¹³⁾.

예후는 종양의 발생 부위와 침범정도, 종양의 조직학적 분화도, 종양의 완전절제 가능성 등에 의하여 결정된다. 주로 분화도가 낮을수록, 수술 절제율이 양성인 경우, 비인강 및 후비강에 종양이 위치한 경우는 예후가 좋지 않으며²⁾, 두경부 연골육종의 5년 생존율은 Grade I이 90%, Grade II가 81%, Grade III가 43%를 보이며⁸⁾⁹⁾, 약 20%의 환자에서 원격전이가 일어나며 주로 폐를 침범하게 된다⁴⁾.

저자들은 양측 비강, 두개저, 비중격, 양측 상악동의 내측면, 접형동 및 사골동에 파급된 비중격 기원의 거대한 연골육종을 두개안면 절제술을 통한 외과적 근치수술과 술 후 방사선 병합요법을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 연골육종 · 비중격.

References

- 1) Saito K, Unni KK, Wollan PC, et al : *Chondrosarcoma of the jaw and facial bones. Cancer. 1995 ; 76 (9) : 1550-1558*
- 2) Timothy JD, Stephen KC, David WM : *Chondrosarcoma of the nasal septum. Otolaryngol Head Neck Surg. 2001 ; 125 : 98-100*
- 3) Ahn GY, Kim YC, Lee SM, Jeong JH, Chi CH : *Case of Chondrosarcoma of the hyoid bone. Korean J Otolaryngol. 1994 ; 37 : 1347-1351*
- 4) Ichikawa T, Miyauchi M, Nikasi H, Yoshiga K : *Synovial chondrosarcoma arising in the temporomandibular joint. J Oral Maxillofac Surg. 1998 ; 56 : 890-894*
- 5) Pasquale B, Francesco C, Stefano P, Luigi C, Alessandro M : *Chondrosarcoma of the nasal septum. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2001 ; 110 : 202-205*
- 6) Burkey BB, Hoffman HT, Baker SR, Thornton AF, McClatchey KD : *Chondrosarcoma of the head and neck. Laryngoscope. 1990 ; 100 : 1301-1305*
- 7) Kim MS, Kim BG, Cho SH, Suh BD : *Craniofacial resection via frontonasomaxillary osteotomy for a case of recurrent chondrosarcoma in the nasal cavity. Clin Oto. 1996 ; 7 : 198-204*
- 8) Seidman MD, Nichols RD, Raju UB, Mehta B, Levy HG : *Extracranial skull base chondrosarcoma. Ear Nose Throat J. 1989 ; 68 : 626-632*
- 9) Colin BA, Reid MB, Paul AF, Fagan FR, Jennifer T : *Low-*

- grade myxoid chondrosarcoma of the temporal bone : Differential diagnosis and report of two cases. Am J Otol. 1994 ; 15 : 419-422*
- 10) Andrew ER, Petur NG, Suzanne BK, et al : *Chondrosarcoma of the base of the skull. Am J Surg Pathol. 1999 ; 23 : 1370-1378*
- 11) Lee CH, Jung HW, Rhee CS, Park HJ, et al : *Anterior and middle skull base surgery. Korean J Otolaryngol. 1998 ; 41 : 218-225*
- 12) Tetsuyuki Y, Yutaka S, Jun I, Nobuaki I, Hiroshi A : *Successful chemoradiation therapy for high-grade skull base chondrosarcoma in a child. Child's Ner Syst. 1995 ; 11 : 250-253*
- 13) Lim HH, Kim WJ, Jun BS, Jung HH : *Chondrosarcoma of the Temporal Bone. Korean J Otolaryngol. 2000 ; 43 : 110-113*
- 14) Christopher HR, Daniel WN, Silloo BK, Hugh DC : *Chondrosarcoma of the nasal septum : Skull base imaging and Clinico-pathologic correlation. Otolaryngol Head Neck Surg. 1996 ; 115 : 29-37*