

상부 기관에 발생한 사구 종양 1예

¹건국대학교 의과대학 내과학교실, ²흉부외과학교실, ³진단영상의학교실, ⁴병리학교실
이승민¹, 이정현¹, 황재준², 이송암², 이정근³, 김완섭⁴, 한혜승⁴, 이태훈¹, 유광하¹, 이계영¹

A Glomus Tumor of the Trachea

Seung Min Lee, M.D.¹, Jung Hyun Lee, M.D.¹, Jae Jun Hwang, M.D.², Song Am Lee, M.D.², Jeong Geun Lee, M.D.³,
Wan Seop Kim, M.D.⁴, Hye Seung Han, M.D.⁴, Tae Hoon Lee, M.D.¹, Gwang Ha Yoo, M.D.¹, and Kye Young Lee, M.D.¹

¹Department of Internal Medicine, ²Thoracic & Cardiovascular Surgery, ³Radiology and ⁴Pathology, College of Medicine, Konkuk University, Seoul, Korea

A glomus tumor is composed of modified smooth muscle cells that are similar to those of the glomus body. Its occurrence in the trachea is quite rare. To our knowledge, only 20 cases of glomus tumor of the trachea have been reported worldwide and there has been only 1 case in Korea. We report one case of a 58-year-old man with dyspnea who had a glomus tumor in the upper trachea with a review of literatures. The chest CT scan and bronchoscopy demonstrated a 2.5 cm sized lobulated tumor at the posterior wall of the upper trachea. It had an elongated shape with a broad base and with a highly vascularity. A simple resection of 3 levels of the trachea with a tumor and end-to-end anastomosis performed. Microscopic and immunohistochemical staining of the tumor revealed the characteristics of a glomus tumor. (*Tuberc Respir Dis* 2007; 63: 183-187)

Key Words: Glomus tumor, Trachea.

서 론

사구 종양(glomus tumor)은 연조직 종양의 1.6%를 차지하는 드문 종양으로, 사구체(glomus body)를 이루는 평활근 세포와 유사한 모양을 가지는 사구세포(glomus cell)로 이루어져 있다¹. 사구 종양의 가장 흔한 위치는 손가락의 손톱 아래 부위이며, 이외에도 손바닥, 손목, 팔 그리고 발 등 상하지에 흔히 생기는 것으로 알려져 있다. 하지만 드물게 뼈, 흉벽, 신경, 안검, 위, 직장, 장간막, 종격동 그리고 기관 및 기관지에도 발생한다¹⁻⁴. 특히 기관에 발생한 사구 종양은 지금까지 외국 문헌에 19예가 보고 되어 있으며, 국내 문헌에는 1예가 보고 되어 있다. 저자들은 기관에 생긴 사구 종양 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 58세, 남자
주 소: 호흡곤란
가족력: 특이 사항 없음
과거력: 6년 전 당뇨와 고혈압 진단 후 현재까지 경구 약제 복용 중.
사회력: 40갑년의 흡연력 있음.
현병력: 환자는 수개월 전부터 시작된 정도의 호흡곤란을 주소로 내원함.
진찰소견: 입원 시 활력징후는 혈압 138/97 mmHg, 맥박은 분당 79회, 호흡수는 분당 20회, 체온 36.0°C이었으며, 의식은 명료하였고, 흉부 청진상 천명음 등의 부잡음은 들리지 않았다. 목과 서혜부에 만져지는 림프절은 없었으며, 복부 종괴 및 간비종대 소견은 없었다.
검사소견: 말초혈액검사에서 백혈구 10,360/mm³(호중구 64.3%, 단핵구 4.2%, 림프구 29.8%, 호산구 1.4%, 호염구 0.3%), 혈색소 16.2 g/dL, 혈소판 212,000/mm³였고, 생화학검사에서 이상 소견은 없었다. ESR 7 mm/h, CRP 0.34 mg/dL, prothrombin time 12.4 sec, aPTT 34.0 sec, HbA1C 6.7%였다. 동맥혈가스분석 검사상 pH 7.40, PaCO₂ 35.9 mmHg, PaO₂

Address for correspondence: **Kye Young Lee, M.D.**
Respiratory Center, Konkuk University Hospital, 4-12
Hwayang-dong, GwangJin-gu, Seoul, 143-729, Korea
Phone: 82-2-2030-7521, Fax: 82-2-2030-7748
E-mail: kyleemd@kuh.ac.kr
Received: May. 30. 2007
Accepted: Jun. 28. 2007

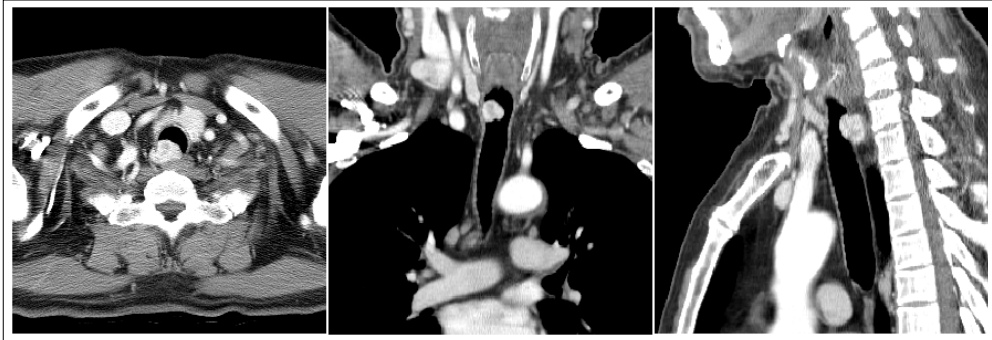


Figure 1. The chest CT scan shows about a 2.5 cm sized, well-enhanced lobulated tumor at the posterior wall of upper trachea. The tumor extended posterior tracheal wall to extraluminal connective tissue, but is well demarcated.

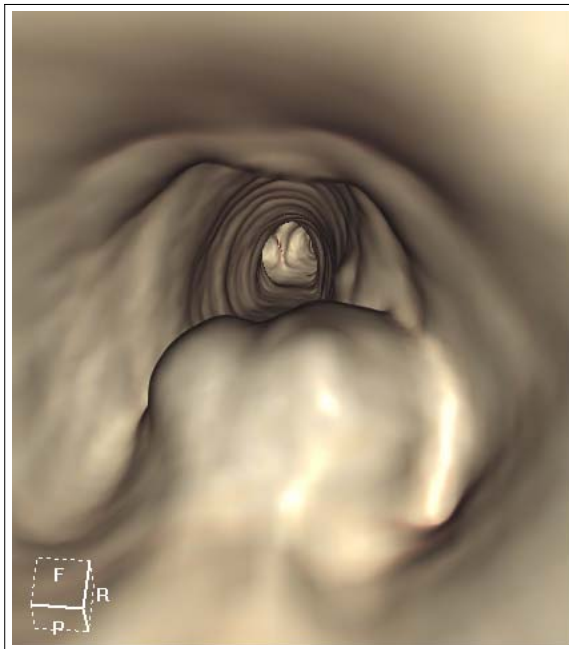


Figure 2. This virtual bronchoscopic view of the trachea directed from the level of the thoracic inlet shows the lobulated tumor arising from the posterior wall of upper trachea.

105.2 mmHg, HCO_3^- 22.4 mEq/L, 산소포화도 98.7% 였다. 심전도 검사 결과 좌심실 비대 소견 외에 이상 소견은 관찰되지 않았다. 폐기능 검사상 FEV1 73% pred., FVC 96% pred., FEV1/FVC 55%, DLCO/VA 108%로 중등도의 폐쇄성 소견을 보였으며 유량기량 곡선(flow-volume curve) 상 상기도 폐쇄 소견은 관찰되지 않았다.

방사선학적 소견: 단순흉부사진상 이상 소견은 관



Figure 3. The bronchoscopic view shows the lobulated tumor similar to virtual bronchoscopic view.

찰되지 않았으나 흉부 전산화단층촬영에서 상부 기관 후벽에 약 2 cm 크기의 조영이 잘 되는 종양이 관찰되었으며, 이 종양은 기관 밖으로도 침범한 소견을 보였으나 주변 조직과 잘 구분되었고 식도를 침범하지는 않았다(Figure 1). 림프절 종대는 관찰되지 않았다. 흉부 전산화단층촬영을 3차원으로 재조합한 가상 기관지 내시경(virtual bronchoscopy) 소견상 상부 기관 내에 기관 후벽 막양부(membranous portion)에서 기시한 소엽(lobule)으로 나누어진 비교적 매끈한 표면을 가지는 종양을 관찰할 수 있었다(Figure 2).

기관지 내시경 소견: 성대에서부터 약 3 cm 하방에 기관 후벽에서 기시한 약 2.5 cm 크기의 종양을 관찰할 수 있었으며 표면은 정상 점막으로 덮여 있었다. 기관은 이 종양에 의해 내강의 약 50% 가량 폐쇄되어

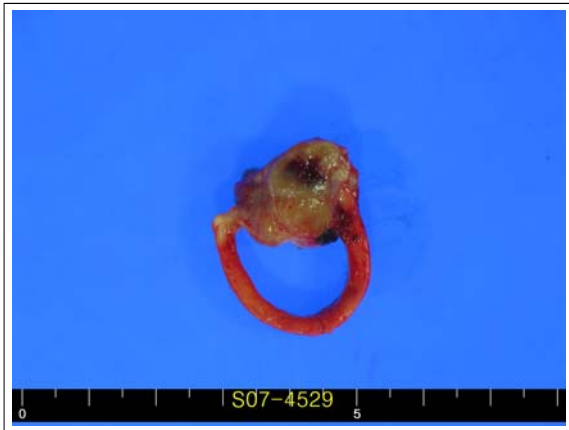


Figure 4. Resected tracheal specimen from the patient is located at membranous portion of tracheal ring.

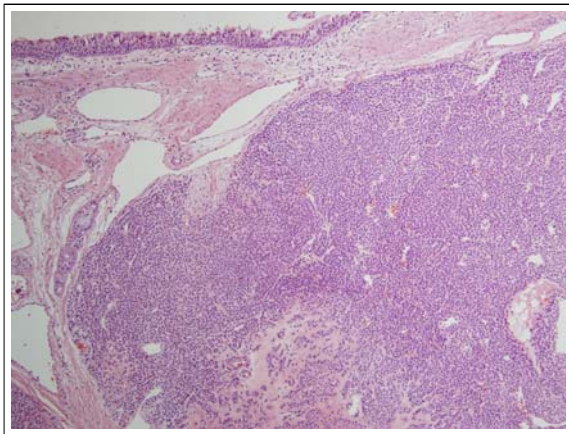


Figure 5. The tumor consists of sheets of uniform round or polygonal cells surrounding vascular channels(H&E stain, x100).

있었다(Figure 3). 이는 가상 기관지 내시경 소견과 거의 일치하는 소견이었다. 출혈이 많아 기관지 내시경하 조직 검사는 시행하지 못하였다.

치료 및 경과: 종양에 의해 기관 내강이 50% 가량 좁아져 있어 바로 수술적 치료를 시행하였다. 종양이 기시한 2번째에서 4번째에 이르는 3개의 기관관을 박리하여 절제하고 단단문합술을 시행하였다. 기관 후벽 밖으로 침범한 부위도 비교적 잘 박리되었다. 절제된 종양의 크기는 2.5×2.9×2.2 cm 였으며, 기관 내강 안쪽 부분의 크기는 1.9×1.8×2.0 cm였다. 종양의 단면은 회색 내지 백색을 띠었으며 부분적으로 출혈 소견이 관찰되었다(Figure 4). 광학현미경상 종양은 주위

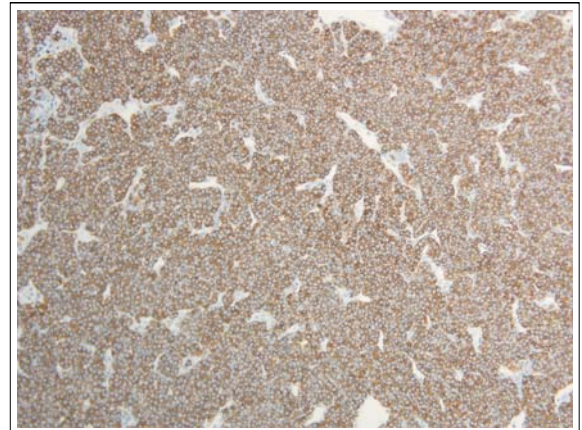


Figure 6. Immunohistochemical stain demonstrates that the tumor cells are strongly and diffusely positive for smooth muscle actin(SMA)(SMA stain, x200).

조직과 경계가 비교적 잘 지워졌으며 종양을 덮고 있는 점막은 정상 기관 점막의 소견을 보였다. 종양 세포들은 비교적 균일한 크기와 모양으로 세포질 가운데 등근 핵을 가지고 있었으며, 판상 또는 세포소 형태로 다양한 크기의 혈관을 둘러싸고 있었다(Figure 5). 세포분열 수는 열개의 고배율시야에서 관찰되지 않았다. 면역조직염색 검사상 종양세포들은 smooth muscle actin(SMA)에 양성을 보였으며(Figure 6), cytokeratin과 S-100단백에 음성이었다. 세포 증식과 관련된 단백질인 Ki-67은 1% 미만이었다. 현재 합병증 없이 퇴원하여 경과 관찰 중이다.

고 찰

사구체는 특화된 동정맥 문합 형태로서 망상 진피(reticular dermis)내에서 발견되며 손가락, 손바닥, 발가락 그리고 발바닥 등의 사지에 주로 분포한다. 이는 서로 많은 교통을 갖는 수입성(afferent) 세동맥과 수출성(efferent) 세정맥으로 이루어져 있는데, 이 세동맥 말단이 평활근 세포와 유사한 특성을 갖는 사구세포들로 균일하게 둘러싸여 있어서 사구세포가 온도 변화에 반응하여 수축함으로써 사구체는 정상 조건하에서 피부의 혈류량을 조절한다⁵.

사구 종양은 가장 먼저 1812년 Wood에 의해 “동통성 피하 결절(painful subcutaneous tubercles)”로 기

술되었으며⁶, 1924년 Masson이 정상 사구체의 평활근 세포를 닮은 세포로 이루어진 사구 종양을 처음으로 기술하였다⁷. 사구 종양은 주로 사지 말단에서 발생하는 드문 종양으로 가장 흔한 부위는 손가락의 손톱 아래 부위이며, 사지의 연조직 종양의 1.6%를 차지한다¹⁸. 이 중에서도 기관에서 발생한 사구 종양은 현재까지 외국 문헌에 19예, 국내 문헌에는 1예만이 보고되어 있다⁹.

손발가락에 발생한 사구 종양은 일반적으로 통증, 압통 그리고 냉과민성(cold hypersensitivity)의 세 가지 특징을 갖는 반면, 손발가락 외의 사구 종양에서는 냉과민성이 2%에서만 나타났다⁶. 특히 지금까지 보고된 기관내 사구 종양에서는 이러한 사구 종양의 특징을 보이지 않았다. 기관내 사구 종양의 가장 흔한 증상은 호흡 곤란, 객혈 그리고 기침이었으며 통증을 호소하는 경우는 없었다⁹. 증상 없이 우연히 발견된 것도 2예에서 보고되었다^{10,11}. Kohout 등은 피부와 위에서 발생한 사구 종양에서 통증 호소가 많았는데 이 원인에 대해서 피부와 위에서 발생한 사구 종양에 다른 부위보다 큰 신경종이 존재하기 때문일 것이라고 제시하였다¹².

기관내 사구 종양의 발생 위치를 보면 19예 중 상부 기관 5예, 중부 기관 7예 그리고 하부 기관에 7예였으며, 주기관지에 발생한 증례는 6예가 있다. 본 증례를 포함하여 지금까지 보고된 기관내 사구 종양은 모두 기관의 후벽 막양부에서 기시하는 특징을 보인다. 기관내 사구 종양이 기관 후벽에 잘 생기는 것에 대한 설명으로 Kim 등은 기관 후벽의 사구 종양과 떨어져 있는 점막하 조직에서 두 개의 정상 사구체와 같은 구조를 관찰하였던 점을 보고하였다³.

사구 종양은 사구세포, 혈관, 평활근 조직의 상대적인 비율에 따라 고유 사구 종양(glomus tumor proper), 사구 맥관종(glomangioma), 사구 맥관근종(glomangiomyoma)으로 조직학적 유형을 나눌 수 있다. Enzinger 등에 의하면 506예의 사구 종양 중 고유 사구 종양이 73%, 사구 맥관종이 19%, 사구 맥관근종이 8%였다². 또한 Schiefer 등이 보고한 손발가락 외의 사구 종양 56예 중 각각의 유형별 빈도는 42예(75%), 12예(21%), 2예(3%)로 Enzinger 등의 보고와

유사한 결과를 보였다⁶. 이에 따르면 혈관 조직이 많은 사구 맥관종이 20%에 이르기 때문에 본 예와 같이 기관지 내시경하 조직 검사시 다량 출혈의 위험이 있어 주의가 필요하며, 다량 출혈의 가능성이 높다고 판단될 경우에는 조직학적인 확인 없이 바로 수술적 치료를 시행하는 것이 바람직할 것이다.

사구 종양은 기관에 매우 드물게 발생하며, 기관지 내시경적으로 다른 종양과 유사하기 때문에 유암종(carcinoid tumor)이나 혈관주위 세포종(hemangiopericytoma) 등과 감별이 필요하다¹³. 유암종은 사구 종양과 같이 드문 종양으로 작고 균일한 모양의 세포들로 구성이 되어있다. 하지만 유암종의 세포핵은 다른 신경내분비종양(neuroendocrine tumor)과 마찬가지로 점상의 염색질을 가진 둥글고 매끄러운 모양을 보인다. 또한 사구 종양의 특징인 두드러진 혈관을 볼 수 없으며, 면역조직염색상 chromogranin과 synaptophysin 등에 양성을 보이고 smooth muscle actin에 음성이다. 혈관주위 세포종은 사구 종양과 마찬가지로 종양 세포들이 혈관을 둘러싸고 있지만 세포의 모양이 주로 방추형이며 평활근 세포로의 분화를 보이지 않는다.

사구 종양은 아직 확립된 치료법은 없으나 수술적 단순 절제만으로 치료가 되며 10% 정도에서 재발하는 것으로 알려져 있다². 또한 이후에 보고된 증례에서도 불충분한 단순 절제로 인해 종양이 재발한 경우가 있으며, 약 40%에서 종양이 기관벽 밖으로 침범하였다는 보고가 있어 가능하면 종양의 단순 절제 보다는 기관 부분 절제 및 단단문합술을 시행하는 것이 현재 치료 원칙으로 여겨지고 있다¹³. 기관지 내시경하 절제 또는 기관내 스텐트(stent) 삽입술로 일부 환자에서 수술을 시행하기 전에 기도 폐색을 완화시킨 예가 있으며¹⁴, 이를 이용하여 수술이 불가능한 환자에게도 도움을 줄 수 있을 것이다.

요 약

기관 내 사구 종양은 매우 드문 종양이며 일반적인 사구 종양의 증상을 보이지 않다가 크기가 커진 이후에 호흡 곤란이나 객혈, 기침 등의 비특이적인 증상을

보이기 때문에 진단 및 치료가 지연될 수 있다. 따라서 비특이적인 호흡기 증상을 지속적으로 호소하는 환자의 경우 흉부 전산화단층촬영 및 기관지 내시경 등의 적극적인 검사가 필요할 것으로 사료된다. 본 저자들은 호흡 곤란을 주소로 내원한 58세 남자 환자에 서 상부 기관 후벽에 발생한 사구 중앙 1예를 경험하였기에 이에 대한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Shugart RR, Soule EH, Johnson EW. Glomus tumor. *Surg Gynecol Obstet* 1963;117:334-40.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Perivascular tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. p.701-33.
3. Kim YI, Kim JH, Suh JS, Ham EK, Suh KP. Glomus tumor of the trachea: report of a case with ultrastructural observation. *Cancer* 1989;64:881-6.
4. Lee EW, Kim SO, Oh IJ, Ju JY, Cho GJ, Kim KS, et al. A case of bronchial glomus tumor. *Tuberc Respir Dis* 2002;53:445-8.
5. Venkatachalam MA, Grealley JG. Fine structure of glomus tumor: similarity of glomus cells to smooth muscle. *Cancer* 1969;23:1176-84.
6. Schiefer TK, Parker WL, Anakwenze OA, Amadio PC, Inwards CY, Spinner RJ. Extradigital glomus tumors: a 20-year experience. *Mayo Clin Proc* 2006;81:1337-44.
7. Masson P. Le glomus neuromyoarterial des regions tactiles et sestumeurs. *Lyon Chir* 1924;21:257-80.
8. Soule EH, Ghormley RK, Bulbulian AH. Primary tumors of the soft tissues of the extremities exclusive of epithelial tumors: an analysis of five hundred consecutive cases. *AMA Arch Surg* 1955;70:462-74.
9. Choi JS, Baek CH, Jung YS, Jung YS, Ko YH. Glomus tumor of the trachea. *Korean J Otolaryngol* 2000;43:1368-71.
10. Haraguchi S, Yamamoto M, Nishimura H. A glomus tumor of the trachea: a case report. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1991;39:214-8.
11. Koskinen SK, Niemi PT, Ekfors TO, Sipila J, Valavaara R, Dean PB. Glomus tumor of the trachea. *Eur Radiol* 1998;8:364-6.
12. Kohout E, Stout AP. The glomus tumor in children. *Cancer* 1961;14:555-6.
13. Menaissy YM, Gal AA, Mansour KA. Glomus tumor of the trachea. *Ann Thorac Surg* 2000;70:295-7.
14. Garcia-Prats MD, Sotelo-Rodriguez MT, Ballestin C, Martinez-Gonzalez MA, Roca R, Alfaro J, et al. Glomus tumour of the trachea: report of a case with microscopic, ultrastructural and immunohistochemical examination and review of the literature. *Histopathology* 1991;19:459-64.