

비강 및 비인강에 발생한 영아 섬유육종 1례

지방공사 강남병원 이비인후과
유승열 · 이성만 · 김광일

A Case of Infantile Fibrosarcoma in Nasal Cavity and Nasopharynx

Seung Lyul Yoo, M.D., Sung Mahn Lee, M.D., Kwang Il Kim, M.D.
*Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Kangnam General Hospital,
Public Corporation*

= Abstract =

Infantile fibrosarcoma, extremely rare disease of childhood, generally occurs in an extremity and is usually curable with wide surgical excision alone, despite of high local recurrence rates.

We report a case of infantile fibrosarcoma in nasal cavity and nasopharynx, that was managed by resection via intranasal and transpalatal approach. We think this is the first report of infantile fibrosarcoma of the head and neck in Korea.

KEY WORDS: Infantile fibrosarcoma · Surgical excision.

서 론

영아 섬유육종(Infantile fibrosarcoma)은 매우 희귀한 질환으로¹⁾, 소아 연부 조직 육종의 약 10%를 차지하며, 생후 5년 이내에 임상 증상이 나타나는 것으로, 보통 청소년기나 성인에서 나타나는 것과 구별된다²⁾. 대부분의 섬유육종은 사지에서 발생하는 경우가 제일 많아, 두경부에 생기는 것은 약 10%에 불과하다³⁾. 외국 문헌에서는 드물게 보고된 예가 있으나, 국내에서 저자들이 찾아본 바로는 보고된 예가 없었다. 저자들은 최근 호흡 곤란을 주소로 내원한 생후 15개월된 여자에서 비강 및 비인강에 발생한 종괴가 섬유육종으로 판명된 1례를 치험하여, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 임 ○ 은, 15개월, 여자
초진일 : 1992년 2월 22일
주 소 : 10일 간 지속된 고열 (39°C) 및 호흡 곤란

과거력 : 신생아 황달로 본원 소아과 입원
현병력 : 출생 직후부터 코골음이 계속되었는데 내원 한달 전부터 비폐색으로 인한 구호흡으로 개인 병원에서 치료 중 고열로 인하여 본원 응급실 내원함.

이학적 검사 : 전신 상태는 급성 병색이었으며, 흡기시 흉부 함몰이 있었다. 난형의 암청색 종괴가 좌측비강 및 후비공을 가득 채우고 연구개를 아래로 밀고 있었다. 양측 고막은 함몰되어 있었고, 약간 호박색을 띄고 있었다. 경부에서 촉진되는 종괴는 없었다.

임상 검사 : 혈색소 ; 11.1, 백혈구 ; 15,900, 간기능 검사 ; 정상, ASO titer ; 음성, CRP ; 강양성, 혈액 배양 ; 음성

방사선학적 검사: 두부 측면 X-선 검사상 비인강을 메운 난형의 종괴가 있었으며, 비인강 및 경부 전산화단층촬영상 불규칙한 음영의 종괴가 좌측 사골동, 비강 및 비인강을 메우고, 골 파괴나 경부 임파절 종대등은 없었다(Fig. 1). 흉부 X-선 검사는 정상이었다.

치료 및 경과: 입원 후 일주일 간 항생제 및 증상 치료에 반응이 없었고 잠이 들면 호흡 곤란이 심해지며 39°C까지의 고열이 발생하여, 비인강 내 종양으로 인한 호흡 곤란 및 발열로 생각하고 수술하였다.

수술 소견: 1992년 3월 5일 기관내 삽입 전신 마취하에 비강과 연구개를 통하여 종괴를 절제하였다. 수술 소견상 종괴는 사골동 및 접형동에서 기원하여 비강 및 비인강을 폐쇄시키고 있었으며, 비강내의 종괴는 비인강 내의 단단한 종괴에 비해 우유빛의 젤리 같아 보였다(Fig. 2, 3).

병리 조직학적 소견: 육안적 소견상 비인강 내 위치한 종괴는 2.5×2×1.5cm크기의 매끄러운 표면의 단단한 난형이었고 일부에서 점액성의 양상을 띠었다. 조직 현미경 소견상, 작고 미성숙한 방추형 세포가 밀집되어 있고 간헐적인 세포 분열상을 보였으며, Masson-Trichrome 염색으로 교원질이 증명되어 섬유육종임을 알 수 있었다(Fig. 4, 5).

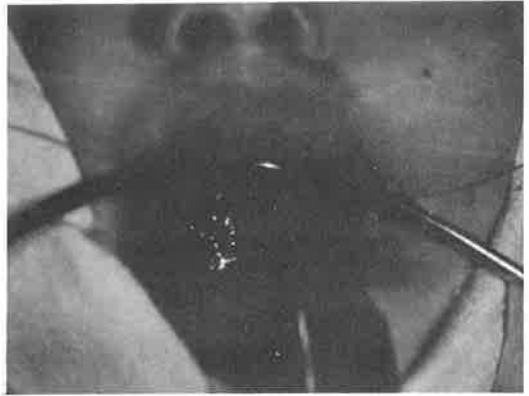


Fig. 2. Exposed mass in the nasopharynx after incision of the soft palate.



Fig. 3. Specimen shows two distinct nature of mass in the nasopharynx (left) and nasal cavity(right)

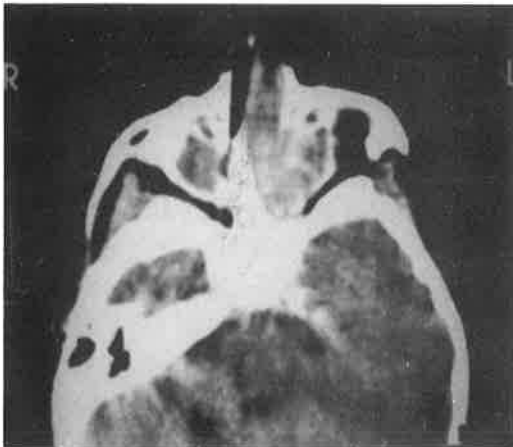


Fig. 1. Axial view of PNS CT scan showing huge mass filling the left ethmoid sinus and nasal cavity without bone destruction.

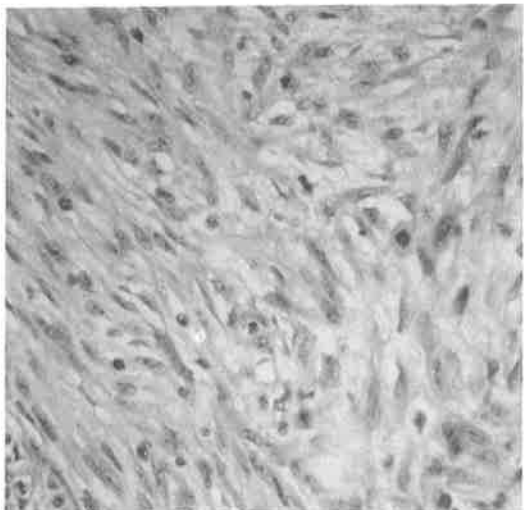


Fig. 4. Interlacing appearance of immature fibroblasts with mitoses(H&E, ×100)

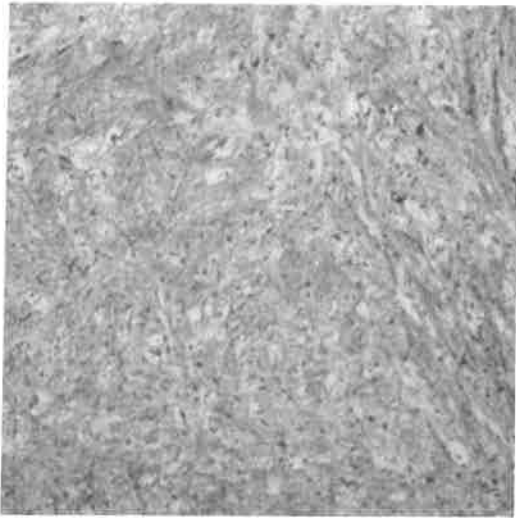


Fig. 5. Interstitial collagen fibers (Masson-Trichrome, $\times 40$)

수술 후 경과 : 수술 후 흉부함몰, 호흡 곤란 및 발열 등이 모두 없어지고, 특별한 합병증없이 슬후 5일째 퇴원하였다. 1992년 10월 내원 당시까지 재발없이 지내고 있다.

고 찰

영아 섬유육종(infantile fibrosarcoma)은 매우 희귀한 질환으로¹⁴⁾, 소아 연부 조직 육종의 약 10%를 차지하며, 생후 5년 이내에 임상 증상이 나타나는 것으로 보통 청소년기나 성인에서 나타나는 것과 구별된다⁸⁾.

대부분의 섬유육종은 사지에서 발생하는 경우가 제일 많고, 두경부에 생기는 것은 보고자에 따라 약 10%~16%에 불과하다^{1,2,6,12)}. Chung 등²⁾의 보고에 의하면 총 53례의 영아 섬유육종 중에서 7례가 두경부에서 발생한 것이었고, 그 중 4례가 두부에서 발생하였다. Swain 등¹³⁾에 의하면 소아의 두경부에서 발생한 11례 중 비강 및 비인강에서 유래한 경우는 1례만을 보고하고 있을 뿐이고, Lewis 등⁹⁾은 성인에서의 발생부위는 비강 및 비인강, 상악동, 사골동, 접형동의 순서라고 하였다.

신생아 및 영아에서 발생하는 섬유육종은

조직학적으로 성인과 별 차이는 없으나, 임상 양상이 현저히 달라서 별개의 것으로 분류해야만 한다⁶⁾. 영아 섬유육종은 1988년까지 전세계적으로 약 150례만 보고되었을 정도로 희귀한 질환이다⁶⁾.

주요한 임상 양상을 살펴보면, 비압통성 또는 무통성 종괴로서 대부분 생후 1년 이내에 눈에 띄게 되고 비출혈, 협부 통증, 비폐색 및 두통 등이 동반된다⁷⁾. 환자의 연령 분포는 대개 1세에서 4세 정도이며⁶⁾ 남자에게서 약간 많다²⁾. 저자들의 증례에서 환아는 코골음 및 진행되는 비폐색, 호흡 곤란 등으로 미루어 보아 출생시부터 종괴가 있었던 것으로 보여지며, 생후 15개월에 진단되었다.

방사선학적 검사상 연부 조직의 종괴외에도 주위 골조직의 골피질 비후, 골극 변형, 그리고 드물게 골파괴가 보인다고 한다²⁾.

진단은 조직학적으로만 가능한데¹⁴⁾, 특징적으로 작고 미성숙한 방추형 세포들이 밀집해 있고, 그 사이에 간질성 교원질에 의해 분리되고 있는 양상을 보인다^{3,7,8)}. 성인에서 처럼 다핵 거대 세포는 극히 드물고, 세포 분열상을 보이는 것이 특징이다¹⁰⁾. 산재해 있는 만성 염증 세포, 특히 임파구는 또 다른 흔한 특징으로 소아에서만 주로 나타난다⁶⁾. 다른 간엽성(mesenchymal)종양과 감별이 쉽지 않으나¹¹⁾, 밀집된 방추형 세포 및 섬유육상 배열(fascicular arrangement), 다른 분화된 세포는 눈에 띄지 않는 것으로 감별하고 의심이 가는 경우는 특수염색(reticulin preparation)으로 교원질의 생성을 증명하면 된다고 하였다^{5,7,11)}. 저자들의 경우 Masson-Trichrome 염색으로 교원질이 증명되었다.

치료는 광범위 절제술을 하게되나^{3,11,15)}, 진단이 내려진 경우는 대부분 많이 진행된 상태이고, 주요장기에 인접해 있어 어려운 점이 있다고 한다⁹⁾. Swain¹³⁾의 경우 광범위 절제술로 두경부의 영아 섬유육종 5례중 3례의 치유를 보고하고 있고, 수술이 불가능한 경우 항암 요법도 효과가 있는 것으로 알려져 있다⁸⁾. 방사선 치료에는 반응이 없는 것으로 알려져 있으나 일부에서 치험례를 보고하고 있다⁴⁾.

임상 경과 및 예후는 성인에 비해 양호한 편이다^{2,6,7)}. 국소 재발율에 있어서 17~47%로 성인과 비슷하나 원격 전이에 있어서 10~14%로 매우 낮아, 5년 생존율은 85%에 이른다¹⁾.

요 약

저자들은 최근 호흡 곤란을 주소로 내원한 생후 15개월된 여아에서 비강 및 비인강에 발생한 종괴가 섬유육종으로 판명된 1례를 치험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Barnes L : Tumors and tumorlike lesions of the soft tissues. In Surgical Pathology of the Head and Neck vol 1, pp 797~801, 1986.
- 2) Chung EB, Enginger FM : Infantile fibrosarcoma. Cancer 38 : 729~739, 1976.
- 3) Conley J, Healey WV, Stout AP : Fibromatosis of the head and neck. Am J Surg 112 : 609~614, 1966.
- 4) Cronin J : Fibrosarcoma of the paranasal air sinuses. J Laryngol Otol 87 : 667~674, 1973.
- 5) Donaldson I : Fibrosarcoma in a previously irradiated larynx. J Laryngol Otol 92 : 425~428, 1978.
- 6) Enginger FM : Fibrosarcoma. In Soft Tissue Tumor pp 201~222, 1988.
- 7) Fu YS, Perzin KH : Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx : A clinicopathologic study. IV. Fibrous tissue tumors(fibroma, fibromatosis, fibrosarcoma). Cancer 37 : 2912~2928, 1976.
- 8) Grier HE et al : Chemotherapy for inoperable infantile fibrosarcoma. Cancer 56 : pp. 1507~1510, 1985.
- 9) Lewis JS : Sarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Ann Otol 78 : 778~785, 1969.
- 10) Morioka WT, Heath VC, Cantrell RW : Juvenile fibromatosis. Ann Otol 88 : 324~326, 1979.
- 11) Richardson WR, Dewar JP : Problems in managing fibrous tissue tumors in infants and children. Pediatric Surgery 56 (2) : 426~435, 1964.
- 12) Smith MC, Soames JV : Fibrosarcoma of the ethmoid. J Laryngol Otol 103 : 686~689, 1989.
- 13) Swain RE, Sessions DG, Ogura JH : Fibrosarcoma of the head and neck : A clinical analysis of 40 cases. Ann Otol 83 : 439~444, 1978.
- 14) Swain RE, Sessions DG, Ogura JH : Fibrosarcoma of the head and neck in children. Laryngoscope 86 : 113~116, 1976.
- 15) Wee A et al : Infantile fibrosarcoma ; Report of cases. Arch Pathol Lab Med 103 : 236~238, 1979.