

경동맥체 종양 1례

한림대학교 의과대학 이비인후과학교실
김영민 · 함형석 · 나경섭 · 박영민

A Case of Carotid Body Tumor

Young Min Kim, M.D., Hyoung Seok Ham, M.D.,
Kyoung Sub Na, M.D., Young Min Park, M.D.
Department of Otorhinolaryngology, College of Medicine,
Hallym University, Seoul, Korea

= Abstract =

Carotid body tumor is a benign tumor arising from the paraganglionic tissue of the neural crest and the most common of the extraadrenal paragangliomas. Large carotid body tumors frequently encircle the internal and external carotid arteries, and extensive bleeding often complicate the resection, increasing the risk of carotid artery rupture and damage to cranial nerves. Recent improvements in surgical techniques and selective embolization have lessened the risk of surgical excision, decreased the blood loss, and diminished the time required for resection.

We have experienced a case of large carotid body tumor treated with surgical excision after selective embolization.

KEY WORDS : Carotid body tumor · Embolization.

서 론

경동맥체 종양은 신경릉에서 기원하는 비교적 드문 종양이나 두경부에 발생하는 부신경절종 중 가장 빈도가 높은 종양으로 혈관 분포가 풍부하고 발생 부위에 중요 구조물들이 인접해 있어 심각한 합병증 등을 유발할 수 있으므로 술전에 종양의 상태를 정확히 판정하여 세심한 주의를 기울여 수술하는 것이 중요하다. 국내에는 처음으로 박등¹⁾이 2례를 보고하였고 그 후 3차례의 보고^{2,3,4)}만이 있을 뿐이다.

저자들은 Shamblin 분류⁵⁾ Group III인 경동맥을 완전히 감싸고 있는 경동맥체 종양을 선택적 혈관 색전술로 종양의 혈관 분포를 감소시킨 후 수술적 방법으로 절제한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 오○현, 38세, 남자.
초진일 : 1998년 4월 21일

주 소 : 내원 6개월전 발견한 좌측 경부 종물.

과거력 : 특이사항 없음.

병 력 : 6개월전 우연히 발견한 무통성 좌측 경부 종물로 개인의원에서 치료받았으나 증상의 호전 없어서 내원하였다.

전신소견 및 검사소견 : 10년전부터 만성적인 기침을 하는 것 이외에는 특이사항 없었고, 검사 소견도 정상이었다.

이학적 소견 : 좌측 경부 level II에 4x3 cm크기의 약간 단단한 원형의 무통성 종물이 촉지되었고, 종물은 전후 방향으로 쉽게 움직였으나 상하 방향으로의 움직임은 제한되었다. 촉진시 심장 박동과 같은 진음(thrill)을 느낄 수 있었고, 청진시 잡음(bruit)을 들을 수 있었다. 다른 경부임파절은 촉지되지 않았다.



Fig. 1 The neck MRI(T2WI, axial) shows very large high signal mass with well demarcated margin, encircling external(white arrow) and internal(black arrow) carotid arteries.

방사선학적 소견 : 경부 컴퓨터단층촬영상 좌측 경동맥 분지에 경계가 명확하고 조영증강이 잘되는 거대한 종물이 관찰되었고, 경부 자기공명영상 촬영상 종물이 내경동맥과 외경동맥을 둘러 싸고 있는 소견을 보여 Shamblin이 분류한 group III에 해당하였다(Fig. 1). 혈관조영술상 혈관이 잘 발달된 종물에 의해 내경동맥과 외경동맥이 각각 후방과 전방으로 전이되어 특징적인 비파 모양으로 보였고(Fig. 2-A). 종물은 주로 외경동맥의 분지인 상행인두동맥과

상감상선동맥에서 혈액공급을 받고 있었다. 수술시 출혈을 감소시키기 위해 종양으로 가는 상행인두동맥과 상감상선동맥분지를 250-350 micron크기의 poly vinyl alcohol(PVA) 입자를 이용해 색전술을 시행하였다(Fig. 2-B).

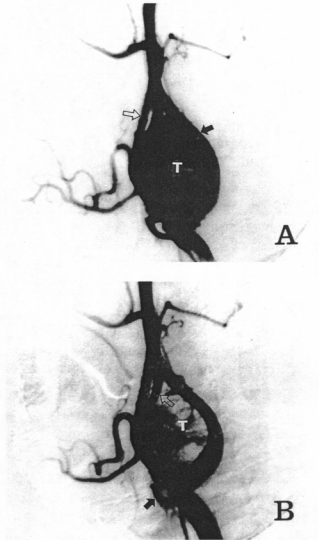


Fig. 2 Carotid artery angiogram . A. Pre-embolization : The hypervascular tumor mass(T) shows characteristic "Lyre sign" by displacement of external(white arrow) and internal(black arrow) carotid artery. B. Post-embolization : After embolization of ascending pharyngeal artery(white arrow) and superior thyroid artery(black arrow), it shows decreased vascularity of tumor(T).

수술 소견 및 경과 : 1998년 5월 27일 전신마취 하에 적출술을 시행하였다. 종물은 비교적 단단하고 혈관이 매우 발달해 있었고, 총경동맥, 내경동맥, 외경동맥, 미주신경, 척추부신경을 완전히 감싸고 있었으며 설하신경과 경정맥과는 심한 유착이 있었다. 설하신경을 박리한 뒤, 내경동맥의 후방에서 절개를 시행하여 혈관외벽하 박리로 내경동맥과의 박리를 시작하였으며, 외경동맥을 절찰하고 미주신경과 외경동맥을 포함하여 종물을 적출하였다. 내경동맥은 매우 가늘어져 있었으며 특히 경동맥 분지에 심한 유착이 있어서 그 부위를 박리할 수 없어 종물과 함께 적출한 후 내경동맥의 단단문합술을 시행하였다. 수술후 약간의 애성과 연하장애를 보인 것을 제외하곤 환자의 상태는 양호하였으며 수술후 14일째 연하장애 없이 퇴원하였다.

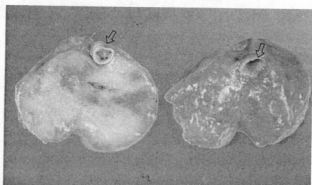


Fig. 3 Gross finding : It shows 4x3cm sized, well demarcated gray yellow solid mass with some hemorrhage. (Left : cut surface, Right : outer surface, white arrow : external carotid artery)

병리학적 소견 : 육안적 소견상 종물은 3.5x2.5cm 크기로 얇은 피막에 의해 둘러 싸여 있고, 단면은 황갈색으로 보였다 (Fig. 3). 현미경 소견상 hematoxylin & eosin(H&E)염색 고배율에서 혈관이 매우 발달해 있고 등글거나 다각형의 상피양세포들이 fine reticular network에 의해 둘러싸인 경동맥체 종양의 특징인 alveolar pattern(zellballen)을 나타내고 있었다(Fig. 4). 또한 면역 조직 화학 염색에서는 neuron에 특이적인 neuron specific enolase(NSE)염색에서 양성이었으며, S-100

protein염색에서 미세한 sustentacular network를 잘 관찰할 수 있어 경동맥체 종양의 일반적인 소견과 일치하였다.

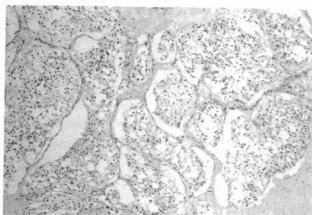


Fig. 4 Light microscopic finding : The tissue shows nest of cells and alveolar pattern arrangement with rich vasculatured stroma with characteristic Zellballen arrangement(H&E, X40).

고 찰

경동맥체 종양은 경동맥 분지 부위에 존재하는 신경총의 부신절 조직에서 기원하는 종양으로 주로 자율 신경계와 관계된 혈관계 또는 신경에 연관되어 발생한다. 또한 nonchromaffin tumor, glomus tumor, chemodectoma 등 여러 이름으로 불리워 왔지만 기능에 따라 분류하는 것은 합당하지 않아 Glenner와 Girmley⁹⁾는 해부학적 위치에 따라 부신절종을 branchiomeric paraganglia, intravagal paraganglia, arotico-symphatetic paraganglia, visceral-autonomic paraganglia로 분류하였고, 경동맥체종양은 이 중 branchiomeric paraganglia에 속한다고 하였다.

두경부의 부신절에서 생기는 부신절종은 경동맥체에 가장 많이 발생하여 Lack⁶⁾의 보고에 의하면 부신절종종의 약 60%를 차지하며, 두경부의 부신절종은 전체 두경부 수술례의 약 0.012%를 차지한다고 하였다. 또한 페루나 멕시코 같은 고도가 높은 지역에 거주하는 사람들이 해수면과 같은 높이에 거

주하는 사람보다 약 10배정도의 유병율을 나타내는데, 이것은 경동맥벽에 혈중 산소분압을 감지하는 역할을 하므로 오랜 증식을 통하여 결국 종양으로 발달한다는 추측이 있다.⁷⁾ 소아에서도 발생하였다는 보고가 있지만 연령은 대개 40세에서 60세사이이며,⁸⁾ 성별은 남녀 비슷하나 고도가 높은 지역에서는 여성이 많다고 하였다.⁷⁾ 양측성으로 발생하는 경우는 2-10% 정도이고, 10% 정도에서 가족력을 동반하며 상염색체 우성 유전의 형질을 갖고 염색체 근위부(chromosome 11q)에 유전자를 가지고 있다⁹⁾¹⁰⁾고 보고되고 있다. 본 증례에서는 38세의 비교적 젊은 나이였고 일측성이었으며 가족력은 동반하지 않고 있었다.

증상은 대개 하악골각의 아래쪽, 설골의 외측과 흉쇄유돌근의 내측사이에서 촉지되는 무통성 종물로 서서히 자라기 때문에 종물을 발견하기까지는 비교적 오랜 시간이 걸린다. 또한 국소침윤의 방향에 따라 부인강 혹은 인두강으로 종물을 나타내기도 하며 후내측으로 자라는 경우에는 경부에 종물을 나타내지 않는다. 종물은 단단하고 통통이 없고 촉진시 진음과 청진시 잡음이 느껴지며 경동맥초(carotid sheath)에 밀착되어 있어 앞뒤로는 쉽게 움직이나 상하로는 움직임이 제한되어 있다. 드물게 여러 가지 증상이 동반되는 데 애성, 호흡곤란, 연하장애, 혀의 운동장애, Horner 증후군 등 두개신경에 관련된 증상이 나타날 수 있다. 본 증례의 종물도 일반적인 경동맥체의 특성과 증상이 일치하였고 만성적인 기침 이외에는 특이소견이 없었다.

진단은 병력, 임상증상, 국소소견을 기본으로 하여 경부 전산화단층촬영과 경동맥혈관조영술로 확진할 수 있으며, 종양은 풍부한 혈관을 갖기 때문에 조직검사는 피하는 것이 좋다. 경부 전산화단층촬영에서는 근육의 음영과 같은 종물의 음영을 볼 수 있으며, 종양의 확산범위와 주위 조직과의 관계를 파악할 수 있다. 경동맥혈관조영술에서는 많은 혈관 분포를 보이는 종양이 내경동맥을 후방으로 전위시키고 외경동맥을 전방으로 전위시키는 비파모양(lyre sign)을 나타내는 것이 특징이다. 또한 경동맥혈관조영술에서 종양의 경계, 혈액공급에 관여하는 혈관의 확인 및 색전술의 시행, 경동맥의 개통성, 두개내의 측부순환

등을 정확히 판단할 수 있어 치료계획에 필수적이다.¹¹⁾¹²⁾ 그 외에도 활동성 종양일 경우 혈압의 주기적인 변화나 24시간 노에서 catecholamine의 부산물인 vanilyl mandelic acid(VMA)나 metanephrine, 혈당의 증가를 보이는 경우도 있으나 모든 경우에 있어서 측정할 필요는 없고 기능성 종양이 의심이 되는 경우에만 검사한다. 본 환자의 경우 혈관조영술에서 종양에 공급하는 혈관을 찾아 선택적 색전술을 시행하였고, 수술중 내경동맥의 재건이나 회생에 대비하여 수술전 자기공명영상 동맥조영술(Magnetic resonance arteriography)과 경동맥혈관조영술로 뇌혈관의 순환 상태를 확인한 결과 순환 상태가 양호한 것으로 생각되었다. 또한 측부순환(collateral circulation)발달 정도는 경동맥풍선폐색시험(carotid artery balloon occlusion test)을 시행하여 양호함을 확인하였습니다. 한편 감별 진단할 질환으로는 경동맥체 동맥류, 전이성 갑상선 종양, 임파종, 전이성 악성 종양, 혈관육종, 새열낭종, 결핵성 임파절염, 신경초종, 임파종 등이 있다.¹³⁾

병리학적 소견은 주세포(chief cell)와 지주세포(sustentacular cell)의 두가지 형태의 세포로 구성되며 주세포는 catecholamine derivatives를 포함하는 과립을 갖는 상피양세포(epithelioid cell)이고 지주 세포는 주세포를 구획하여 alveolar pattern을 이루는데 이를 Zellballen이라고 한다.⁹⁾¹²⁾¹³⁾ 상피양세포들은 부위에 따라 간질 세포가 매우 풍부하여 육종 모양의 소견을 보이기도 하며, 세포질내에서 종종 argyrophil 또는 argentaphin과립을 볼 수 있는데 이것이 neurosecretory과립이다.¹⁴⁾ 면역조직화학적 염색에서는 neuron specific enolase염색에서 경동맥체 종양의 100%가 양성반응을 나타내고 그 외에도 Leu-enkephalin, Met-enkephalin, somatostatin, pancreatic polypeptitase, vasoactive intestinal hormone 등의 염색에서 높은 양성반응을 보인다.¹⁵⁾ 본 증례에서도 전형적인 Zellballen pattern을 볼 수 있었고, neuron specific enolase염색에서 양성이었으며, S-100 protein염색에서 미세한 sustentacular network를 잘 관찰할 수 있어 경동맥체종양의 일반적인 소견과 일치하였다.

Table 1. Type and treatment of carotid body tumor.(Shamblin et al, 1971⁸⁾)

Group	Size	Incidence	Relation with carotid artery	Surgery
1	small	26%	loosely adherent to adventitia	Excision
2	larger	45%	densely adherent or infiltrate wall	careful dissection
3	very larger	27%	encompass artery and deep infiltration	excision with vascular surgery

악성을 나타내는 경우는 전체 경동맥체종양의 2-13%라고^{9,12,16)} 보고되고 있다. 조직학적으로는 매우 큰 Zellballen이나 pleomorphism이 관찰되고 mitosis, 거대세포, 혈관의 침습등이 관찰될 때 악성으로 생각하나 양성 경동맥체 종양에서도 거대세포나 pleomorphism등이 종종 관찰되고 있어 조직학적 소견만으로는 악성화 여부를 결정하기에는 무리가 있고, 급격한 성장, 골 파괴, 국소침습, 원격 전이 등의 소견이 있을 때 악성으로 간주하는 것이 타당하다.^{9,12,17)} 본 증례의 경우에서는 조직학적으로 악성을 의심할 만한 소견이 없었고, 전이나 국소침습의 소견도 보이지 않아 양성 종양으로 간주하였다.

경동맥체 종양의 치료는 일반적으로 수술적인 절제가 가장 좋은 방법으로 인정되고 있으며, 방사선 치료는 원격 전이가 있거나 제거하기 힘든 경우에 제한적으로 사용된다.¹⁸⁾ 혈관 전색술은 보조적인 방법으로 시도되지만 경동맥체 종양이 많은 혈관으로부터 혈액 공급을 받기 때문에 모두 전색시키기 어렵고, 두개내 전색위험이 있고, 염증 반응을 유발하여 수술 중 박리를 어렵게 하기 때문에 효과적이지 못하다는 주장²⁰⁾이 있지만, Ward 등¹⁹⁾에 의하면 거대한 경동맥체 종양은 혈관 색전술 후 수술하는 것이 대량의 출혈을 예방할 수 있고, 수술시 합병증을 낮출 수 있고, 수술 시간을 줄일 수 있는 효과적인 방법이라고 하였다. 본 증례에서는 수술 2일전에 선택적 혈관 색전술로 경동맥체종양의 혈관 분포를 감소시킨 후 수술을 시행하였는데, 수술시 비교적 출혈이 적었고 종양을 박리하는 데도 혈관색전술에 따르는 특별한 어려움은 없었다. Shamblin(분류8)에 의한 수술 방법으로는 group I이나 group II인 경우 비교적 박리가

용이하므로 단순한 제거술을 시행하고, 본 증례와 같이 경동맥을 완전히 싸고 있고 동맥의 내면까지 침윤한 group III의 경우는 종물과 함께 경동맥 분지의 일부의 절제가 필요하다(Table 1).

수술후 합병증 및 예후를 결정하는 요인으로는 제 9, 10, 11, 12 번 두개신경과 내경동맥의 보존이 중요하다. 본 증례에서는 총경동맥, 내경동맥, 외경동맥, 미주신경, 척추부신경을 완전히 감싸고 있었으며 설하신경과 경정맥과는 심한 유착이 있었다. 설하신경을 박리한 뒤, 내경동맥의 후방에서 절개를 시행하여 혈관외벽하 박리로 내경동맥을 박리하여 보존하였으며, 외경동맥을 절찰하고 미주신경과 외경동맥을 포함하여 종물을 적출하는 과정에서 경동맥 분지의 유착이 심하여 그부위의 내경동맥을 포함하여 종양을 적출한 후 절제한 내경동맥의 단단문합술을 시행하였다. 환자는 수술후 약간의 애성과 연하장애를 보였고, 다른 신경학적 이상은 없었다. 내경동맥의 절찰을 요하는 경우는 예후가 매우 불량하여 뇌졸중이 66%에서 발생¹⁹⁾하므로, 이러한 경우 수술의 위험이 종양을 그대로 두었을 경우의 위험보다 크게 높기 때문에 반드시 내경동맥은 보존되어야 한다. 수술중 내경동맥의 처리는 반드시 수술전 혈관조영술에 의한 두개내의 측부순환의 발달정도에 따라 결정되어야 하며, 만약 수술전 경동맥동색전색시험 등을 통하여 만족스런 측부순환이 관찰되면 수술 중에 혹은 내경동맥의 손상이 생기면 안전하게 일시적으로 내경동맥을 클램프한 후 손상부위를 복원하면 특별한 합병증의 위험이 없이 종양을 제거할 수 있으며, 내경동맥의 절찰이 불가피할 경우는 내경동맥의 혈류를 유지하기 위하여 단단문합술, 인조혈관 문합술 등을 시행하여

예후를 향상시킬 수 있다.¹⁹⁾

결 론

저자들은 38세 남자 환자에서 발생한 Shamblin 분류 Group III인 경동맥체 종양을 선택적 혈관 색전술 후 수술적 방법으로 절제한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Park JH, Hong CE, Jung DH, Jung HC. Two cases of carotid body tumor. Korean J Otolaryngol 1969 ; 12(4) : 227-31.
- 2) Hong WP, Choi EC, Kim KS, Eom JH, Han EK, Choi IJ. A carotid body tumor treated with end to end anastomosis of the carotid artery. Korean J Otolaryngol 1989 ; 32(4) : 701-7.
- 3) Yoo JY, Kim BK, Kim JY, Park CI. A case of bilateral paraganglioma of the neck. Korean J Otolaryngol 1990 ; 33(6) : 1257-61.
- 4) Lee HS, Eom SK, Choi JO. Two cases of carotid body tumor. Korean J Otolaryngol 1994 ; 37(3) : 594-9.
- 5) Glenner GG, Girmley PM. Tumor of the extra-adrenal paraganglion system(including chemoreceptor). Atlas of tumor pathology, second series, fascicle 9. Washington, D.C. Armed Forces Institute of pathology, 1974
- 6) Lacked EE, Cubilla AL, Woodruff JM. Paragnagliomas of the head and neck region : a pathologic study of tumors from 70 patients. Hum Pathol 1979; 10 : 199-203.
- 7) Saldana MJ, Salem LE, Travezan R. High attitude hypoxia and chemodectomas. Hum Pathol 1973 ; 4 : 251-256.
- 8) Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG. Carotid body tumor(chemodectoma):clincipathologic analysis of 90 cases. Am J Surg 1971 ; 122 : 732-9.
- 9) Krause DH, Sterman BM, Hakaim AG, Beven EG, Levine HL, Wood BG, Turker HM. Carotid body tumors. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990 ; 116 : 1384-8.
- 10) Mariman EC, van Beersum SE, Cremers CW. Analysis of a second family with hereditary nonchromaffin paragangliomas locates the underlying gene at the proximal region of chromosome 11q. Hum Genet 1993 ; 91 : 357-61.
- 11) Hodge KM, Byers RM, Peters LJ. Paraganglioma of the head and neck surgery. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1988 ; 114 : 872-7.
- 12) Ward PH, Liu C, Vinuela F, Bentson JR. Embolization : an adjunctive measure for removal of carotid body tumors. Laryngoscope 1988 ; 98 : 1287-91.
- 13) Barnes L, Taylor SR. Carotid body paragangliomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990 ; 116 : 447-53.
- 14) Barenes L. Tumors of the nervous system. In surgical pathology fo the head and neck, 1st ed. New York, Marcel Dekker : 1986. p684-94.
- 15) Linnola RI, Lack EE, Steinberg SM. Decreased expression of neuropeptides in malignant paragangliomas. Hum Pathol 1988 ; 19 : 47-52.
- 16) Roland PS. Malignant paraganglioma with retrograde flow in the internal carotid artery. Ann Otol Rhinol Laryngol 1991 ; 100 : 345-7.
- 17) Zbaren P, Lehmann W. Carotid body paraganglioma with metastasis. Laryngoscope 1986 ; 95 : 450-4.
- 18) Mitchell DC, Clyne CAC. Chemodectoma of the neck : the response to radiotherapy. Br J Surg 1985 ; 72 : 903-7.
- 19) Anand VK, Alemar GO, Sanders TS. Management of the internal carotid artery during carotid body tumor. Laryngoscope 1995 ; 105 : 231-5.