

소아의 후두개에 발생한 과립 세포종 1예

오재규¹, 박선주², 유태현³

왈레스기념 침례병원 이비인후과¹, 소아청소년과², 고신대학교 의과대학 이비인후과학교실³

A Case of Granular Cell Tumor of the Epiglottis in a Child

Jae-Gyu Oh¹, Sun-Ju Park², Tai-Hyun Yu³

¹Department of Otorhinolaryngology; ²Pediatrics, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan, Korea and ³Department of Otolaryngology and Head & Neck Surgery, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Granular cell tumors are relatively uncommon benign laryngeal lesions, especially in children. The granular cell tumor can occur everywhere in our body. Half of all granular cell tumors occur in the head and neck, with a third of these occurring in the tongue. The larynx is relatively uncommon location, accounting for approximately 7% to 10% of all reported cases. Typically, the most common presenting symptom is hoarseness, with some patients also presenting stridor, hemoptysis, dysphagia. But the tumor may be asymptomatic and be discovered only incidentally during a routine examination. Confirmative diagnosis should be made histopathologically and supported by immunohistochemical staining using S-100. Treatment of a granular cell tumor is complete excision with an attempt to maintain normal structures. We experienced a 14-year-old woman with laryngeal granular cell tumor, which involves the epiglottic lower margin. She was successfully treated with complete excision under laryngomicroscopic dissection. So we report it with a review of literatures.

Key words : Granular cell tumor · Epiglottis · Children

서론

과립 세포종은 조직학적 기원과 종양의 성격이 아직은 잘 알려지지 않은 비교적 드문 양성 종양이며 가성상피 증식증으로 편평세포암종과 혼동될 수 있어 병리조직학적 소견과 면역조직화학적 검사가 진단에 도움이 된다. 이 종양은 신체의 어느 부위에서도 발생할 수 있으나, 50%가 두경부에 발생하고 그 중 구강의 설부에서 가장 호발한다고 알려져 있으며 3~10%정도 후두에서 발생하는 것으로 알려져 있다.¹⁾ 특히 소아 후두부의 과립 세포종은 전 세계적으로 드문 편으로, 국내에서는 1992년 안희영 등이 6세 여아의 성대에 발생한 과립 세포종을 처음 보고하였고,²⁾ 1996년 백정환 등이 13세 여아의 성대에 발생한 과립 세포종을 두 번째로 보고하였다.³⁾ 더욱이 후두개에 발생한 과립 세포종은 1974년 김훈 등이 40

세 성인에게 발생한 경우를 처음 보고한 이후 국내에 보고된 바 없다.⁴⁾

저자들은 후두 이물감을 주소로 내원한 소아의 후두개에 발생한 과립 세포종 1예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

14세 여자가 약 3개월 전부터 시작된 후두 이물감 증상으로 개인 병원 방문하여 시행한 후두 내시경상 후두개 종물이 관찰되어 본원 방문하였다. 환자는 과거력과 가족력상 특이 사항은 없었으며 내원 당시 시행한 후두경 검사 소견상 후두개 우측 하연에서 유두종 형태의 종물이 관찰되어(Fig. 1) 유두종 의심하에 후두미세수술을 시행하였다. 술 전 검사로 후두 컴퓨터 단층촬영은 시행하지 않았으며 전신 마취하에 cold knife와 Surgical diode laser(Diomed 15, United Kingdom)를 이용한 후두미세수술로 완전 절제 시행하였다. 병변은 회백색에 8×7×6

교신저자 : 유 태 현

주소 : 602-702, 부산광역시 서구 압남동 34번지

고신대학교 의과대학 이비인후과학교실

TEL : 051-990-6247

FAX : 051-990-3081

E-mail : alex@ns.kosinmed.or.kr

mm 크기의 비교적 단단하면서 불규칙한 표면이었으며 병리 조직검사상 절제 변연에 종양은 관찰되지 않았다. H & E 염색에서 개개의 종양 세포들은 크고 다형성을 보이고 있었으며 과립이 세포질 내에 풍부하였고 핵은 비교적 작았다(Fig. 2). 면역조직화학 검사에서는 슈반 세포의 면역 조직화학 표지자인 S-100 단백질에 대해 강한 양성반응을 나타내어(Fig. 3) 과립세포종으로 진단되었으며 현재 술 후 20개월째로 절제 변연에 재발 소견은 관찰되지 않고 있다(Fig. 4).



Fig. 1. Appearance of granular cell tumor. Preoperative laryngoscopic finding showing solitary, polypoid mass in laryngeal surface of epiglottis.

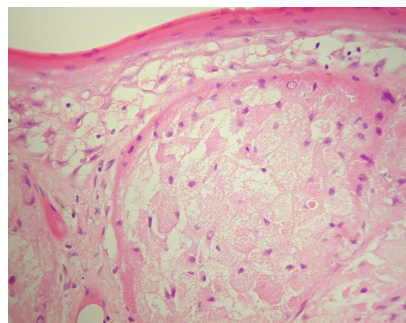


Fig. 2. Histological features of granular cell tumor. The individual cells are large and have abundant granular eosinophilic cytoplasm (H & E ×200)

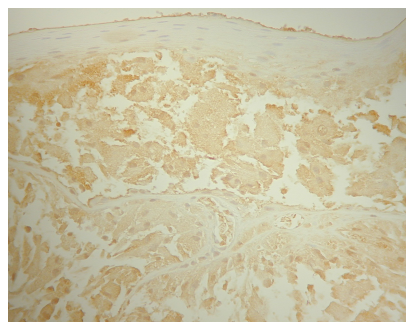


Fig. 3. Histological features of granular cell tumor. Immunohistochemistry shows strong immunoreactivity for S-100 protein (S-100 ×200)

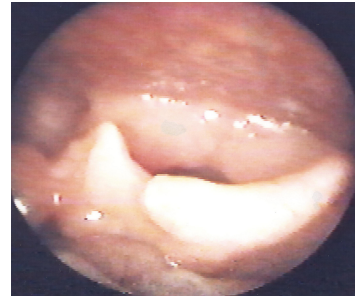


Fig. 4. Rigid laryngoscopic view on postoperative 20 months. Resection margin was covered with healthy mucosa and no evidence of recurrence was found.

고 찰

과립 세포종은 대부분 성인에서 발생하며 소아에서는 보고된 바가 드물다. 발생 부위는 피부, 피하조직, 유방, 구강, 기관, 안와, 식도, 삼차신경과 안면신경 등으로 다양하고 그 중 절반 정도가 두경부에 발생하며 설부에 가장 흔하다. 육안적으로나 조직학적으로 양성 종양이나 드물게 전이를 하는 위험이 있고, 다발성 종양으로 발전할 수 있으며, 술 후에도 재발이 가능하므로 장기 추적 관찰이 중요하다.⁵⁾

과립 세포종의 조직학적 생성에 대해서는 아직까지 명확하게 알려져 있지 않고 조직학적 특성에 따라 여러 가지 이름으로 불리워졌으며 슈반 세포 기원으로 생각되어 지지만 여전히 미해결 상태이기 때문에 과립세포종이라는 명칭이 현재로서는 적절하다.⁶⁾

연령 분포는 20대에서 50대 사이에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며, 소아 연령층에서 발생하는 경우는 세계적으로도 드물게 보고되고 있다.⁷⁾

인종은 흑인이 다른 인종에 비해 더 흔하고 성별분포는 보고자에 따라 차이가 있어 별다른 의미를 찾기는 어렵다고 하겠다.

후두내 호발 부위는 성대의 후방 1/3과 피열연골부위로 알려져 있으나, 소아에서의 호발 부위는 성인에서 드문 부위인 성문하부로서 소아 후두 과립 세포종의 절반을 차지한다.^{8,9)}

전형적인 증상으로는 호흡곤란, 기침, 경부 이물감, 애성, 천명 등으로 천식으로 오인되기 쉽지만 증상이 없거나 우연히 발견되기도 한다.^{8,9)} Har-El 등이 보고한 소아 과립세포종의 특징으로는 소아 후기 및 청소년기에 주로 나타나고 애성이 주증상이나 50%에서는 다른 증상으로

병원을 찾아서 의사가 애성을 발견하게 되며, 성인과 달리 33%에서 성대의 두 부위 이상을 포함하고 33%에서는 성대 전방이나 성문하에서 발생하며 가성상피증식증은 드물다고 하였다.¹⁰⁾ 본 증례는 청소년기에 후두 이물감을 주소로 내원하여 드문 발생부위인 후두개 우측 하연에서 단발성으로 발견되었으며 가성상피증식증은 보이지 않았다.

치료는 완전한 수술적 절제이며 불완전 제거시 재발이 흔하므로 완전 제거가 원칙이지만, 어떤 저자들은 완전 제거가 어려운 광범위한 종양인 경우 절제 변연에 종양이 남아있더라도 상대적으로 높은 치료율을 보고하기도 하였다.¹¹⁾ Lack 등에 의하면 적절한 국소 제거 후 재발율은 2~8%로 낮은 편이지만 절제 변연에 종양이 남아있는 경우 21~50%에서 재발하였으며,¹²⁾ Kershisnik 등은 불완전 제거시 8~12%의 재발율을 보고하였다.¹³⁾ 수술은 크기가 작은 종양인 경우 레이저를 이용한 내시경적 국소 제거가 가능하지만 크기가 큰 경우에는 개방 술식인 후두 절개술(laryngofissure)이나 보존적 절제가 필요하며 폐쇄성 병변인 경우에는 후두 전적출술이 필요하다.¹⁸⁾ 방사선 치료는 종양의 반응이 적고 악성 종양을 유도할 수 있어 일차적 치료로 사용되진 않지만 악성 종양의 일시적 완화시에는 유용하게 사용할 수 있다.⁵⁾

발생 양상은 주로 단발성으로 발생하나 10%에서는 다발성 과립세포종을 형성하며 기도 부위에서 발생율이 높았다.⁹⁾ 악성 종양의 발생율은 3% 정도로 크기가 보통 4cm 이상이고 빠른 성장과 전이를 하며 사망률은 60%에 이르지만 다행히도 소아에게서는 보고된 바 없다.¹⁴⁾ Fanburg-Smith 등에 따르면 원격 전이의 중요한 예후 인자는 크기로서 비전이 종양의 평균 직경 2.2cm에 비해 전이된 종양은 5.5cm로 컸으며, 흔한 전이 부위로는 국소 임파절이 가장 많았고 다음이 폐와 뼈의 순이었다.¹⁵⁾

저자들은 흔치 않은 두경부 종양중 과립세포종이 소아 후두에서 성대가 아닌 후두개에 발생한 보고로는 국내 처음이며, 현재 술 후 20개월째로 재발 소견 없이 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 과립 세포종 · 후두개 · 소아

References

1) Victoria LV, Hoffman HT, Robinson RA, Granular cell tumor of the larynx, J Laryngol Otol 1998;112:373-6.

2) Ahn Hwoe-Young, Yeo Seung-Geun, Park Chang-Sik, Cha Chang-Il. A case of granular cell tumor in the larynx. Korean J Otolaryngol 1992;35:605-10.
3) Baek Chung-Hwan, Cho Yang-Sun, Kwon Joong-Keun, Kang Jae-Koo. Granular cell tumor of larynx in child. Korean J Otolaryngol 1996;39:1898-902.
4) Kim Hoon, Lee Young-Ro. A case of granular cell myoblastoma. Korean J Otolaryngol 1974;17:143-5.
5) Alessi DM, Zimmerman MC. Granular cell tumors for the head and neck. Laryngoscope 1988;98:810-4.
6) Ordonez NG, Mackay B. Granular cell tumor : A review of the pathology and histogenesis. Ultrastruct Pathol 1999;23:207-22.
7) Amar YG, Nguyen LHA, Manoukian JJ, et al. Granular cell tumor of the trachea in a child. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002;62:75-80.
8) Conley SF, Milbrath MM, Beste DJ. Pediatric laryngeal granular cell tumor. J Otolaryngol 1992;21:450-3.
9) Lazar RH, Younis RT, Kluka EA, et al. Granular cell tumor of the larynx : report of two pediatric cases. Ear Nose Throat J 1992;71:440-3.
10) Har-El G, Shviro J, Avidor I, Sequal K, Sidi J. Laryngeal granular cell tumor in children. Am J Otolaryngol 1985;6:32-4.
11) Morrison JG, Gray GF, Dao AH, et al. Granular cell tumors. Am Surg 1987;53:156-160.
12) Lack EE, Worsham F, Callihan MD, Crawford BE, Klappenbach S, Rowden G, et al. Granular cell tumor. A clinicopathologic study of 110 patients. J Surg. Oncol 1980;13:301-16.
13) Kershisnik M, Batsakis JG, Mackay B. Pathology consultation granular cell tumors. Ann Otol Rhinol Laryngol 1998;107:416-9.
14) Sobol SE, Samadi DS, Wetmore RF. Pediatric subglottic granular cell myoblastoma. Otolaryngol Head and Neck Surg 2005;132:655-657.
15) Fanburg-Smith JC, Meis-Kindblom JM, Fante R, Kindblom LG. Malignant granular cell tumor of soft tissue : Diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. Am J Surg Pathol 1998;22:779-794.