

Polymorphic Reticulosis의 치험 2례

조선대학교 의과대학 이비인후과학교실
이도용 · 이성재 · 문문만 · 최봉남 · 도남용

= Abstract =

Two Cases of Polymorphic Reticulosis

Do Yong Lee, M.D., Sung Jae Lee, M.D., Moon Mahn Moon, M.D.,
Bong Nam Choi, M.D., Nam Yong Doh, M.D.

Departments of Otolaryngology, College of Medicine, Chosun University, Kwangju, Korea

Polymorphic reticulosis is characterized by relentlessly progressive, localized, destructive inflammation process that predominantly involves upper respiratory tract, nose, paranasal sinuses, nasopharynx and face. It is a rare and fetal disease in otolaryngologic field.

Recently the authors carried out clinical observation on the two cases of polymorphic reticulosis diagnosed histopathologically after biopsy and treated by only radiation therapy with good result.

KEY WORDS : Polymorphic reticulosis · Radiation therapy.

서 론

비강, 부비동, 비인강을 포함한 안면중안부에 국소적이고 진행성이며 파괴적인 병변을 특징으로 하는 Polymorphic reticulosis(다형성 망상세포증, P.M.R)는 발생빈도가 희귀하고 확실한 병인 및 치료방법이 확립되어 있지 않아 많은 학자들에 의해 연구가 진행되고 있는 질환이다.

저자들은 조직 생검으로 Polymorphic reticulosis로 확진된 2명의 환자에게 방사선치료를 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1 :

환 자 : 정○진, 남자, 36세.

초 진 : 1991년 5월 28일.

주 소 : 인두통 및 호흡곤란.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 1주일전부터 시작된 발열, 오한, 인두통 및 전신피로로 다른 병원에서 편도주위농양으로 치료하던중 내원 3일전부터 연하곤란 및 호흡곤란이 악화되어 본원으로 전원되었다.

전신 소견 : 환자의 체격은 보통키의 마른상태로써 영양상태는 비교적 좋지 않고 급성 병색을 보였다.

국소 소견 : 비강은 정상소견이었으나 좌측 구개편도주위, 인두후부 및 측부에 현저한 충혈 및 종창이 있었고 그 표면은 황백색의 위막으로 덮혀 있었으며 좌측 악하부에 미만성의 압통이 있는 단단한 종괴가 있었다. 그러나 체온, 맥박, 혈압은 정상이었다.

임상검사 소견 : 혈액검사 소견은 대부분 정상이었으나 혈침강속도는 26mm/hr로 약간의 증가를 보였으며 객담의 항산균 염색, 매독검사, 간염검사는 음성이었고 인두후부 및 구개편도주위의 위막에서 채취한 검체에서 연쇄상구균과 칸디다균이 다수 발견되었다.

방사선학적 소견 : 경부전산화 단층촬영에서 중심부의 음영이 감소한(Central low density) 불규칙한 모양의 종괴가 우측 인두후부에 있었으며 인두측부에 미만성종창이 비인강 및 구인강에 있었다(Fig. 1). 단순경부 X-선 촬영에서는 인두후부의 연조직종창 및 기관절개술에 의한 비정상적인 공기음영이 보였다(Fig. 2). 흉부 X-선 소견은 정상이었다.

병리학적 소견 : 위막으로 덮힌 괴사성 병변을 2회에 걸쳐 생검을 실시하였고 그 결과 괴사를 일으킨 주변부에는 핵이 진하게 염색된 비정형임파구가 관찰되어 Polymorphic reticulosis로 진단되었다(Fig. 3, 4).

치료 및 경과 : 입원시 호흡곤란이 악화되어 기관절개술 및 보존적 치료를 시행하였으며 조직검사료써 확진된 입원 7일째부터 1일 180CGy씩 방사선 치료를 시작하였으나 간기능의 저하와 흉부 X-선상 흉막삼출액 및 폐혈성 폐렴이 발생하여 방사선 치료를 중단하고 간염 및 폐렴치료후 전신상태가 양호해져 5주간 총량 5220CGy의 방사선

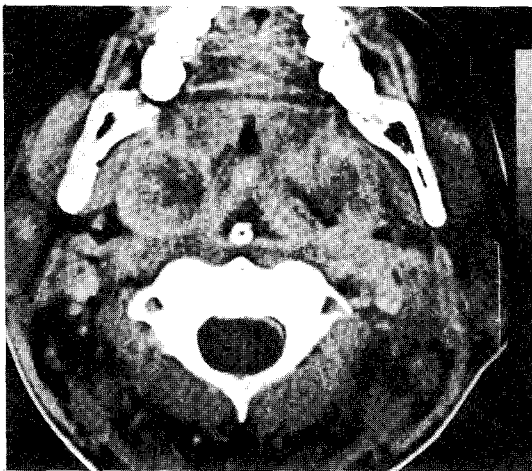


Fig. 1. A irregular shaped enhanced mass with central low density and gas bubble in the right lateral and posterior aspect of the pharynx.

조사로 구개편도, 인두의 종창 및 좌측 악하부에서 축지되던 종괴는 없어졌고 현재까지 국소소견 검사상 원발병소의 재발증후없이 양호한 경과를 추적중이다(Fig. 5).

증례 2 :

환자 : 김○래, 남자, 68세.

초진 : 1992년 4월 9일.

주소 : 비폐색 및 비루.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 4개월전부터 시작된 비폐색, 점액혈성 비루, 후각감퇴 및 두통이 점차 심해져 본원에 내원하였다.

전신 소견 : 환자의 체격은 마른상태이었으며 영양상태는 비교적 좋지않고 만성적 병색을 보였다.

국소 소견 : 우측 비강에 커다란 암갈색의 종물이 충만되어 있었으며 점액혈성의 비루가 있었다.

임상검사 소견 : 혈액검사 소견은 대부분 정상이었으나 혈침강속도는 32mm/hr로 증가를 보였고 객담 및 소변검사도 정상소견을 보였다.

방사선학적 소견 : 부비동 전산화단층촬영상에

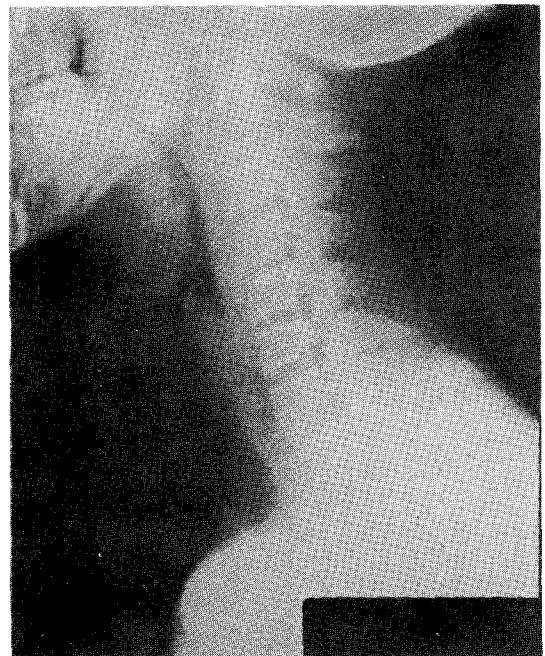


Fig. 2. Edematous soft tissue swelling and abnormal air density in retropharyngeal space.

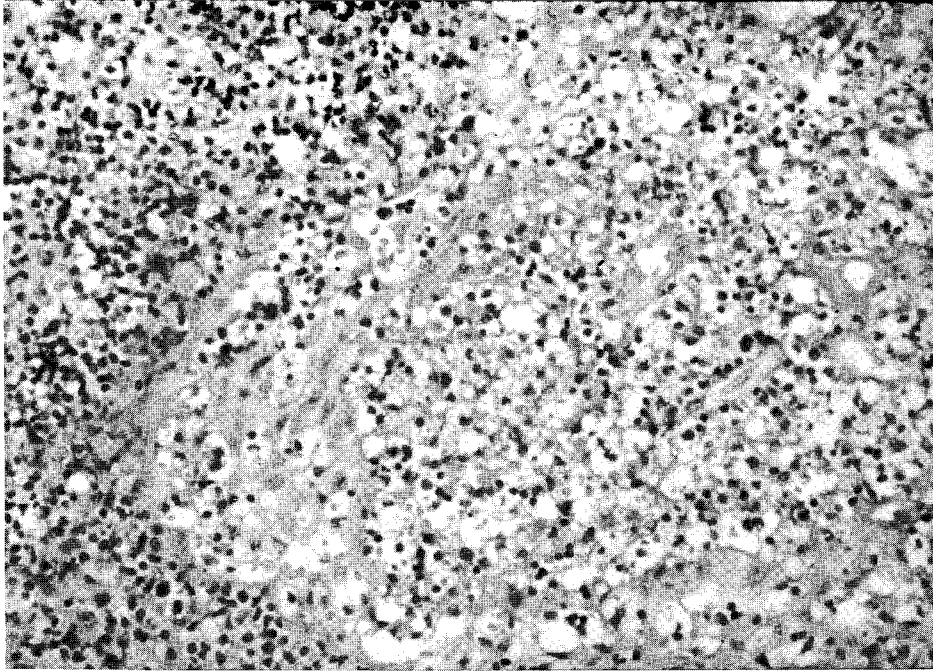


Fig. 3. The wall of small blood vessel is infiltrated with lymphoid cells. This is an example of the angiocentric and angioinvasive qualities (H & E stain, X400).

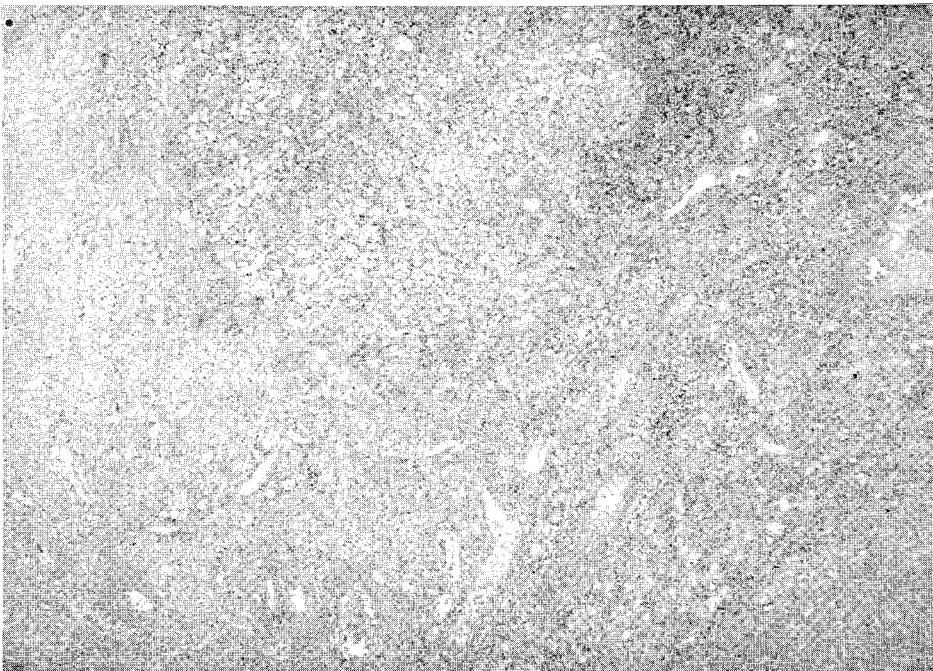


Fig. 4. The infiltrate is of mixed lymphoid cell type ("polymorphic"), lymphocytes are of variable size (H & E stain, X200).

서 커다란 종괴가 우측 상악동, 사골동 및 비강에서 보이며 상악골, 사골 및 비중격의 골과괴도 동반하였다.(Fig. 6). 단순부비동 X선촬영에서는 우측 상악동 및 사골동에 혼탁한 음영이 보였으며(Fig. 7). 흉부 X-선 소견은 정상이었다.

병리학적 소견 : 비강내 종물을 생검결과 Polymorphic reticulosis로 진단되었다.

치료 및 경과 : polymorphic reticulosis로 확진 받은후 1일 180CGv씩 방사선 조사를 시작하여

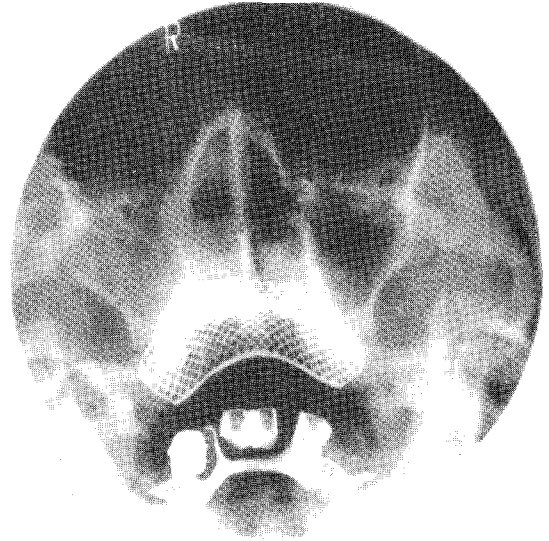


Fig. 7. Patchy and cloudy density of the right maxillary and ethmoid sinus.

6주간 총량 5500CGv의 방사선조사로 비강 및 상악동의 종괴가 완전히 소실하였으며 현재까지 원발병소의 재발증후 없이 양호한 경과를 추적중이다.

고 안

비강 및 부비강을 포함한 상기도와 안면에 국소적이고 진행성이며 파괴적인 염증성 병변이 나타나는 질환에 대해 1897년 McBride가 처음 기술한 이래로 그 분류에 대해 많은 논란이 있어 왔으며 Tosokos등¹⁾은 비강, 부비동, 구개, 후두, 인두, 비인강 및 안면에 나타나는 진행성이고 파괴적인 병변을 통틀어 Midline malignant reticulosis, lymphoma, Nasal carcinoma, Broad spectrum of infectious disease 등을 포함시켰으며 Friedmann²⁾은 조직학적으로, 감염성질환과 신생물을 배제한 Midline granuloma syndrome을 Stewart형과 Wegener형으로 구분하여 전자는 초기 병변이 국소적이며 조직파괴가 심하고 조직학적으로 다수의 임파구와 함께 조직구와 형질세포가 나타나는 것이 특징이며 후자는 조직의 괴사 및 파괴가 전자보다 심하지 않으나 전신적으로 침범하고 조직학적으로 다핵거대세포가 보인다고 하였고 Kassel³⁾은 Midline granuloma syndrome을 Wegener's gra-

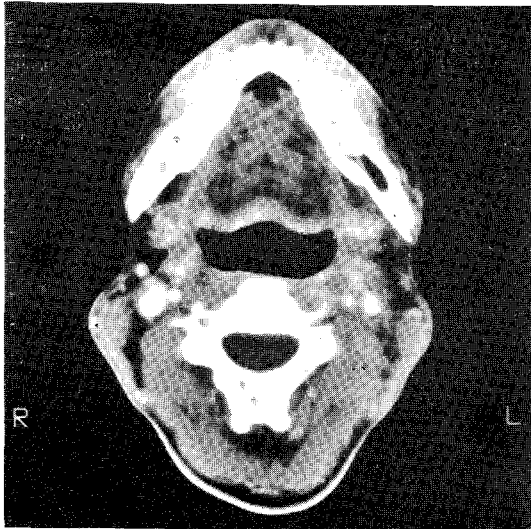


Fig. 5. Follow-up after 1 year, the pathologic findings were not seen.

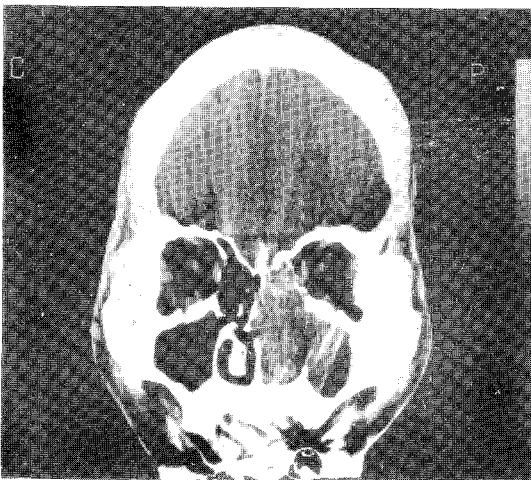


Fig. 6. Extensive and bulky soft tissue mass fulling right maxillary sinus, nasal cavity, ethmoid sinus and nasopharynx is seen.

mulomatosis, Polymorphic reticulosis 그리고 Midline malignant reticulosis conventional lymphoma of nose의 세가지로 분류하여 많은 병리학자들의 지지를 받고 있다.

본 질환의 원인에 대해서는 확실히 알려진 것은 없으나 Friedman²⁾은 면역학적인 면을 암시하였고 Mann⁴⁾은 조직학적, 세포학적 그리고 미세구조적 소견에 근거를 두어 Midline malignant reticulosis를 파괴적이고 침입정도가 낮은 악성종양이며 DNA량이 많은 비정형적인 조직구의 출현이 이의 특징적인 소견이라고 지적하였다. 성별 및 연령별 분포에서는 Fechner와 Lamppin⁵⁾에 의하면 남자가 5 : 1로 우세하고 연령은 21~64세로 과반수가 50대에서 발생한다고 했고 Anthony⁶⁾은 3 : 7로 여자에서 많았고 발생연령은 9세~59세로 평균 41세였다고 하여 발표자마다 차이가 많았으나 본 증례에서는 모두 남자였다. Stewart⁷⁾는 임상증상에 따라 본 질환을 3기로 구분하였다. 제 1기는 잠복기로서 그 기간이 수개월에서 4년까지 다양하나 비강에 출혈이 오고 수성 또는 장액성 비루가 발생하며 가벼운 통증, 비폐색, 상기도의 비특이성, 표재성 궤양 등만 나타내고, 제 2기는 활동기로서 보다 더 광범위한 조직의 괴사 및 파괴가 있으면서 2차적인 세균감염에 의해 악취성의 화농성 또는 혈성비루가 있고 가피가 생겨 비폐색이 더욱 조장되며, 점점 무통성 종창이 커져서 다른 안면조직까지 침범하고 궤양이 발생하여 국소적으로 연조직의 농양 및 출혈까지 발생한다고 하였으며 제 3기는 말기로서 침범조직이 괴사에 빠지고 조직이 이탈되어 외비의 연조직이 소실된다고 하며 결국 악액질이나 출혈, 폐렴 및 뇌막염 등의 전신적인 2차 감염과 상기도 부종에 의한 호흡곤란등으로 사망에 이른다고 하였다. Mckinnon⁸⁾은 병변이 안면 및 인, 후두부에 침범하여 애성, 가성 및 흉부통이 올 수 있으며 성문하강 침범시에는 호흡곤란으로 기관절개술을 요하는 경우를 보고하였고 이런 활동기에는 혈침속도가 증가되어 혈침속도가 이 질환의 치료와 예후판정에 중요한 지표가 된다고 하였으며 본 증례에서도 2례 모두에서 혈침속도가 증가되어 있음을 볼 수 있었다. 본 질환은 병리조직학적으로 감별진단이 중요한데 조동⁹⁾은 Midline malignant reticulosis, Wegener's granulo-

matosis의 감별점으로서 첫째, 출현 세포에 있어서 Midline malignant reticulosis는 다형성 세포(Polymorphic cell)의 침윤과 침윤세포들중 조직구와 임파구의 악성변화, 즉 임파성 세포의 악성종양성 침윤이 특징이나 Wegener's granulomatosis는 염증세포들만 나타나며 세포들의 Atypicity는 안보인다고 했고 둘째, 종양세포의 혈관벽 침윤은 Midline malignant reticulosis에서는 나타나지만 Wegener's granulomatosis에서는 관찰할 수가 없다고 했으며 셋째, 췌사성 소혈관염과 육아종성 부위는 Wegener's granulomatosis에서만 관찰된다고 하였다.

본 질환의 치료는 McArthur와 Dew¹⁰⁾에 의해 방사선치료가 처음 시도된 이래 Fauci¹¹⁾등은 국소방사선 요법이 가장 효과적이며 High doses(5,000rad/5wk)의 국소 방사선 요법이 가장 좋은 방법이라고 하였다. 강¹²⁾은 방사선요법과 스테로이드 요법을 동시에 시행하는 병합요법이 효과적이라고 하였으며 노¹³⁾은 대량의 방사선 치료와 함께 Cytotoxic agent 및 Steroid 병합 요법을 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 하였고 본 증례에서는 high doses의 방사선 조사만으로 양호한 결과를 얻을 수 있었다.

결 과

병리조직학적으로 확진된 polymorphic reticulosis을 high dose의 방사선 조사만으로 치료하여 현재까지 재발 증후 없이 양호한 결과를 얻어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Tsokos M, Fauci AS, Costa J : Idiopathic midline destructive disease(IMDD) : A subgroup of patients with the "midline granuloma" syndrome. *Am J Clin Pathol* 77 : 162-168, 1982
- 2) Friedman I : The pathology of malignant granuloma of the nose. *J Larygol Otol* 69 : 331-334, 1955
- 3) Kassel SH, Echevarria RA, Guzzo EP : Midline malignant reticulosis : so-called lethal midline granuloma. *Cancer* 23 : 920-935, 1969
- 4) Mann WJ, Riede UN, Boking A : Midline malig-

- nant reticulosis. Acta Laryngol* 97 : 365-372, 1984
- 5) Fechner RE, Lamppin DWL : *Midline malignant Reticulosis. Arch Otolaryngol* 95 : 467-476, 1972
 - 6) Anthony S, Fauci Z, Johnson, et al : *Radiotherapy of midline granuloma. Ann of Intern Med* 84 : 140-147, 1976
 - 7) Stewart JP : *cited from 13)*
 - 8) Mckinnon DM : *Lethal midline granuloma of the nose and larynx. J Laryngol Otol* 84 : 1193, 1970
 - 9) 조재식 · 이동훈 · 임권수 등 : *Midline granuloma syndrome에 대한 임상적 관찰. 한이인지* 29 : 841-847, 1986
 - 10) McArthur GAD and Dew HR : *cited from 9)*
 - 11) Fauci AS, Johnson RE, Wolff SM, et al : *Radiation therapy of midline granuloma. Ann of Internal Medicine* 84 : 140-147, 1976
 - 12) 강호영 · 박준식 : *Midline granuloma의 방사선 치료 및 Steroid병용 요법. 한이인지* 24 : 322-326, 1981
 - 13) 노환중 · 김창준 · 왕수권 등 : *Polymorphic Reticulosis 치험 1례. 한이인지* 31 : 504-510, 1988