

후두의 과립세포종 1례

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 이비인후과학교실

유화경 · 권중근 · 김시형 · 안성기

= Abstract =

A Case of Granular Cell Tumor of the Larynx

Hwa-Kyung Yu, MD, Joong-Keun Kwon, MD, Si-Hyung Kim, MD and Seong-Ki Ahn, MD
Department of Otolaryngology, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan University Hospital, Ulsan, Korea

Granular cell tumor or also called Abrikossoff's tumor, is a rare benign tumor that can occur anywhere in the body. Granular cell tumor may single or multiple (synchronous or metachronous). Approximately half of all granular cell tumors occur in the head and neck, most commonly in the tongue. But granular cell tumors of the larynx are rare, accounting for only 7 to 10% of all reported cases. Laryngeal tumors are usually small and men are more frequently affected than women. The exact histogenesis is still not known but most recent data support the neurogenic Schwann cell origin. The preferred treatment is local excision using cold knife or laser. Radiation therapy is of little benefit. We report a case of granular cell tumor of the larynx which was confirmed by histopathology.

Key Words: Granular cell tumor, Larynx

서 론

과립세포종은 신체의 어느 부위에서도 생길 수 있는 드문 양성 종양으로서 단발성 또는 다발성으로 나타날 수 있고 두경부에서 약 50%가 발생하는 것으로 알려져 있다^{1,2)}. 그러나 후두에서 발생한 경우는 드물다. 후두에서의 호발부위는 전성대가 약 50%를 차지한다¹⁾. 1926년 Abrikossoff³⁾에 의해 처음으로 보고된 이후로 두경부 특히 후두에서 발생한 과립세

포종의 문헌보고는 전 세계적으로 약 206례이다. 국내에서는 김 등⁴⁾이 1965년에 첫 보고한 이후로 약 8례가 보고되었다⁵⁻¹⁰⁾. 과립세포종의 조직형성설은 아직 논란이 많지만 슈반세포(schwann cell) 기원이 가장 인정을 받고 있으며 치료는 의과적 절제술이 가장 좋은 것으로 알려져 있다^{11,12)}. 최근 저자들은 애성을 주소로 내원하여 조직검사에 의해 후두의 과립세포종으로 확진된 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

교신저자 : 안성기, 682-060 울산광역시 동구 전하동 290
울산대학교 의과대학 울산대학교병원 이비인후과학교실
전화 : 052) 250-7180, 전송 : 052) 234-7182
E-mail : skahn@uuh.ulsan.kr

증례

환자는 47세 남자로 약 2개월 전부터 시작된 애성

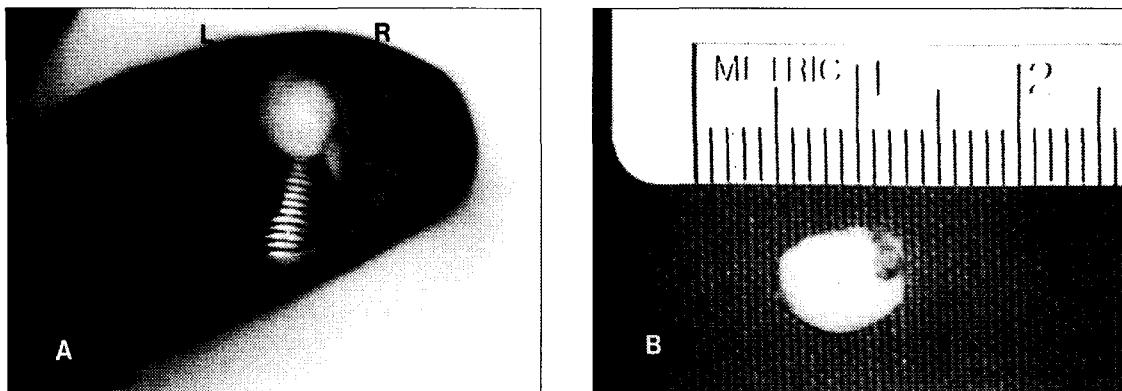


Fig 1. Intraoperative findings. A: A mass arising from the mid-portion of the right true vocal cord shows solid, round, and whitish gray colored appearance. B: Specimen shows 0.8 X 0.6 cm sized round mass.

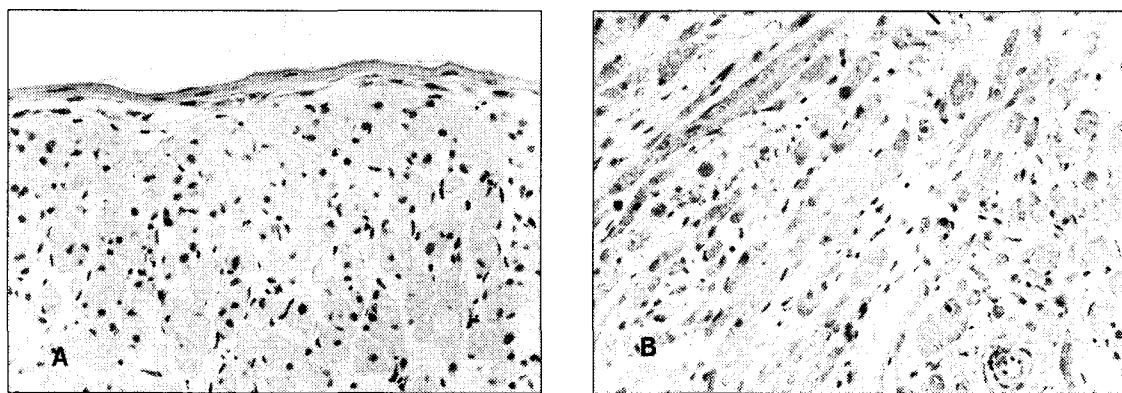


Fig 2. Histopathological findings. A: Tumor cells comprise polymorphic and range from polyhedral-shaped cells to bizarre spindle forms. They have abundant pale-staining acidophilic and granular cytoplasm. The nuclei are small, densely chromatic, vesicular, and centrally located(H & E, X200). B: Diffuse cytoplasmic strong positivity by immunohistochemistry of S-100 protein is indicative of schwann cell origin(X200).

을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력이나 가족력은 특이사항이 없었다.

이학적 검사에서 우측 진성대에 회백색 원형 종괴가 관찰되었다. 양측 성대의 가동성은 정상이었다. 경부의 촉지되는 립프절은 없었다. 그리고 피부의 특별한 반점 소견도 없었다. 임상검사에서 심전도, 혈액검사, 소변검사 및 혈액화학검사에서도 모두 정상 범위였다. 이상의 검사 소견으로 후두 폴립 또는 양성 종양을 의심하여 현수 후두경(suspension laryngoscope)하에서 수술을 시행하였다. 수술 소견으로는 우측 진성대의 중간부위에 약 0.8×0.6 cm 크기의 단단하고 주위와의 경계가 명확한 원형인 회백색의 종괴가 관찰되어 완전 절제를 하였다(Fig. 1A & B). 후두의 다른 부분은 특이한 소견은 없었다.

수술 후 시행한 병리 조직학적 검사에서 종괴는 얇아진 증층편평상피로 피복된 점막아래에 위치한 피막을 갖지 않는 난원형으로 장경이 0.8 cm 이었다. 점막은 팽창되어 보일 뿐 미란 또는 궤양을 동반하지 않았고 매끈하였다. 주위 조직과는 비교적 경계가 명확한 회백색의 고형성 종괴로 고무양 경도를 가지며 절단면이 균질하고 이차적 변성은 관찰되지 않았으며 미끈미끈하였다. 현미경 소견상 종괴는 다양한 모양의 방추형 세포들(spindle cells)이 서로 얹혀있는 모양의 불규칙한 배열을 보였다. 방추형 세포들은 풍부한 호산구성 파립세포질을 가졌으며 핵은 중심부에 위치하며 작고 수포성이었으며 조밀한 염색질을 보였다(Fig. 2A). 그리고 이들 방추형 세포들은 S-100 단백이 강하게 발현되어 슈반세포 기원임을 보여주

었다(Fig. 2B).

환자는 외래 추적 관찰 중이며, 현재 특별한 재발 소견이나 애성은 없는 상태이다.

고 찰

과립세포종은 1926년 Abrikosoff³⁾가 5례를 발표하여 처음으로 기술되었으며 그 당시는 평활근(striated muscle) 기원으로 생각을 했으므로 근원세포종(myoblastic myoma)이라고 명명하였다. 1951년 Murray¹³⁾는 시험관 내에서(in vitro) 3개의 과립세포종을 배양함으로써 근육 기원설을 지지하였다. 그러나 이후에 Fust 등¹⁴⁾은 이 종양은 신경에서 유래한다고 하여 과립세포신경섬유종(granular cell neurofibroma)이라고 이름을 붙였으며 Fischer 등¹⁵⁾은 근원세포종의 세포가 면역화학적 및 전자현미경적 기법을 사용하여 보면 형태학적 및 효소학적으로 슈반세포와 유사하여 과립세포신경초종(granular cell schwannoma)으로 명명하였다. Armin 등¹⁶⁾의 발표에서도 근육세포가 아닌 신경세포 기원임을 밝혀 이를 지지하였다. 이와 같이 논란이 많은 가운데 1971년에 WHO에서 이름을 과립세포종(granular cell tumor)으로 채택한 이후로 이 명칭을 현재까지 사용하고 있으며 원인이 정확히 규명되지는 않았지만 신경세포에서 기원되는 것으로 대부분 받아들이고 있다²⁻⁹⁾.

과립세포종은 비교적 드문 양성 종양으로서 신체의 어느 부위에서나 발생할 수 있다고 알려져 있다. 그리고 보통은 단발성으로 발생하지만 약 7~16%에서는 다발성으로 생긴다. 주된 호발부위는 피부와 피하조직이며 두경부에서의 발생 빈도는 약 50%이다¹¹⁾²¹¹⁾. 두경부에서 발생한 경우의 가장 많은 호발 부위는 혀로서 약 33%를 차지하며 그 밖에 후두, 기관, 안와, 식도, 윤상인두근, 삼차 신경 및 안면신경 등이다. 따라서 후두에서의 발생은 드문 것으로 알려져 있으며 진성대에서 생기는 경우가 반 수 이상을 차지하며 괴열연골, 전교련, 가성대, 윤상연골 후부 등에서 발생한다. 성인에서는 특히 진성대의 후부 및 괴열연골에서 주로 발생한다고 알려져 있고 소아에서는 드물지만 진성대의 전부 및 성문하부에서 잘 생긴다. 저자들의 경우에서도 진성대에서 생겼으며 부

위는 진성대의 중간이었다¹⁾¹⁷⁾¹⁹⁾.

발생 연령은 30세에서 60세가 대부분이나 어느 연령층에서도 발생할 수 있으며 성별에 대한 차이는 남자에서 약 2대1로 높으며 인종에서는 흑인에서 많다고 알려져 있다²⁰⁾. 저자들의 경우에서도 남자였고 47세였다.

임상 증상은 종양의 위치와 크기에 따라서 매우 다양하게 발현된다고 알려져 있지만 주증상은 애성이다¹⁾²⁾¹²⁾. 그 밖의 증상들로서는 연하곤란, 이통, 천명, 객혈 등이 생길 수 있으며 종괴의 크기가 큰 경우에는 호흡 곤란을 야기할 수도 있다고 한다. 또한 일부 환자에서는 무증상으로서 우연히 발견되는 경우도 있다. 하지만 과립세포종은 병리조직학적 검사에 의해서 진단이 되므로 후두에서의 증상이 다른 신체 부위에서 발생하지 않으면 수술 전 진단은 거의 어려운 것으로 되어있다¹⁾. 저자들이 치험한 예에서는 크기가 작았고 또한 진성대에서 발생하였기 때문에 애성만을 호소하였다고 사료된다.

병리조직학적 검사에서는 육안적으로 종괴는 대부분 직경 2 cm 이하이며 경계가 명확하지만 피낭(encapsulation) 형성은 없으며 색깔은 적색, 흰색 또는 회백색으로 보인다. 현미경적으로 과립세포종은 특징적인 병리조직학적 소견을 보인다. 종양 세포들은 다형성이며 다각형 모양부터 비전형적인 (bizarre) 방추형 모양으로 나타난다. 호산구성 과립세포질을 보이며 세포 핵들은 중심부에 위치하며 수포성 핵 및 작고 조밀한 염색질을 갖는다. 그리고 세포질내 과립은 Sudan black B와 PAS 염색에 양성소견을 보인다. 또한 수초화된 신경 섬유들이 흔히 발견된다고 하며 S-100 단백질에 양성 반응을 한다¹⁾¹⁶⁾¹⁷⁾²¹⁾. 저자들의 경우에서도 위와 같은 소견을 관찰할 수 있었다. 그리고 또 다른 중요한 소견으로서는 과립세포종의 약 50~65%에서는 점막을 덮고있는 가성상피증식증(pseudoepitheliomatous hyperplasia)의 상피 소견을 보이므로 표면만 조직 생검술을 시행한 경우는 편평세포암으로 오진을 할 수 있으므로 주의를 요한다고 알려져 있다.¹⁰⁾¹⁷⁾

치료는 외과적으로 완전하게 절제하는 것이 가장 좋은 것으로 알려져 있다¹⁾¹²⁾¹⁷⁾. 크기가 작은 종양의 경우는 직접 후두경 또는 현수 후두경으로 수술용

칼이나 레이저를 이용하여 제거할 수 있으며 큰 종양인 경우는 수술시 시야 확보를 용이하게 하기 위하여 후두절개술(laryngofissure)과 같은 외부 접근법을 이용하여 제거한다. 재발율은 약 2~8%이며 이 중 약 10%는 다발성으로서 신체의 다른 부위에 새롭게 발생한다고 알려져있다. 과립세포종은 방사선 요법에는 저항성을 보이므로 일반적으로 친유되지 않는다. 과립세포종의 악성변화는 전신적으로 최대 3%까지 보고가 되어있으나 후두에 발생한 경우는 약 0.6%로 낮은 편이다.

후두의 과립세포종은 드문 양성 종양이며 사실상 수술 전에 진단을 하기 어려우므로 이비인후과 의사들은 이 종양의 임상 양상 및 특징적인 소견을 통해서 이 질환의 가능성을 인지하고 의심함으로써 진단 및 적절한 치료에 보다 가깝게 접근할 수 있으며 또한 재발은 드물지만 장기간 추적 관찰을 해야될 것으로 사료된다.

저자들은 애성을 주소로 내원하여 후두의 과립세포종으로 확진된 1례를 치험하였기에 이를 보고하는 바이다.

중심단어: 과립세포종, 후두

References

- 1) Sataloff RT, Ressue JC, Portill M, et al: *Granular cell tumors of the larynx*. *Journal of Voice*. 2000; 14: 119-34.
- 2) Goodstein ML, Eisele DW, Hyams VJ, et al: *Multiple synchronous granular cell tumors of the upper aerodigestive tract*. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990; 103: 664-8.
- 3) Abrikossoff AJ : *Über myome*. *Virchow Arch(A)*. 1926; 260: 215-33.
- 4) Kim GR, Kim SK, Kim YM, et al: *A granular cell myoblastoma of the larynx*. *Yonsei medical journal*. 1965; 6: 68.
- 5) Kim H, Lee YR: *A case of granular cell myoblastoma*. *Korean J Otolaryngol*. 1974; 17: 143-5.
- 6) Kim GR, Hong YP, Kim SK: *A granular cell myoblastoma of the larynx*. *Recent Medicine*. 1980; 23: 55.
- 7) Kang SB, Park KH, Song SJ, et al: *A granular cell myoblastoma of the tongue*. *Korean J Otolaryngol*. 1982; 25: 748-50.
- 8) Ahn HY, Yeo SG, Lee MJ, et al: *A granular cell tumor of the tongue*. *Korean J Otolaryngol*. 1991; 34: 187-92.
- 9) Yoo YS: *A case of granular cell tumor in the larynx*. *Korean J Otolaryngol*. 1994; 37: 833-7.
- 10) Baek CH, Cho YS, Kwon JK, et al: *Granular cell tumor of the larynx in a child*. *Korean J Otolaryngol*. 1996; 39: 1898-902.
- 11) Piazza C, Casirati C, Peretti G, et al: *Granular cell tumor of the hypopharynx treated by endoscopic CO₂ laser excision: report of two cases*. *Head & Neck*. 2000; 8: 524-9.
- 12) Schottenfeld R, Marsh B: *Granular-cell tumor of the larynx*. *Ear, Nose & Throat Journal*. 1987; 66: 415-8.
- 13) Murray MR: *Cultural characteristics of three granular cell myoblastomas*. *Cancer*. 1951; 6: 857-65.
- 14) Fust JA, Custer RP: *On neurogenesis of so-called granular cell myoblastoma*. *Am J Clin Pathol*. 1949; 19: 522-35.
- 15) Fischer ER, Wechsler H: *Granular cell myoblastoma: a misnomer*. *Cancer*. 1962; 15: 522-35.
- 16) Armin A, Connelly EM, Rouden G: *An immunoperoxidase investigation of S-100 protein in granular cell myoblastomas: evidence of schwann cell derivation*. *Am J Clin Pathol*. 1983; 79: 37-44.
- 17) Alessi DM, Zimmerman MC: *Granular cell tumors of the head and neck*. *Laryngoscope*. 1988; 98: 810-4.
- 18) Desai DP, Massalozzo J, Hoinger LD: *Granular cell tumor of the trachea*. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 1999; 120: 595-8.
- 19) Helidonis E, Dokianakis G, Pantazopoulos P:

- Granular cell myoblastoma of the larynx. J Laryngol Otol. 1978; 92: 525-8.*
- 20) Kawaida M, Fukuda H, Kohno N: *Granular cell tumors arising nearly simultaneously in the larynx and subcutaneous cervical region. Ear,* *Nose & Throat Journal. 2000; 79: 162-6.*
- 21) Lassaletta L, Alonso S, Ballestin C, et al: *Immunoreactivity in granular cell tumours of the larynx. Auris Nasus Larynx. 1999; 26: 305-10.*