KISEP Case Report Korean J Otolaryngol 2004;47:1038-40

뇌경막을 침범한 비중격 연골육종 1예

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
김철호 · 모정윤 · 전정민 · 김현준

A Case of Chondrosarcoma in Nasal Septum

Chul-Ho Kim, MD, Jung Yun Mo, MD, Jung Min Chun, MD and Hyun Jun Kim, MD
Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

ABSTRACT

Chondrosarcomas are malignant, slow-growing, cartilaginous tumors that are most commonly found in the pelvis, long bones and ribs, with approximately 5% to 10% located in head and neck. These tumors show diverse clinical features according to the morphologies, histological grades, and locations. Because most cases are characterized with nonspecific symptoms such as nasal obstruction and rhinorrhea, it can be misdiagnosed as rhinitis or sinusitis. For this reason, it if often detected when it has already reached locally advanced status. Chondrosarcomas in the head and neck region have a high local recurrence rate but rare distant metastases. The imaging study is essential and computed tomography shows calcified, low density mass occasionally with septal erosion. Magnetic resonance imaging shows low signal intensity in T1 weighted images, and high signal intensity in T2. Surgical resection is the definitive treatment of choice. Radiation and chemotherapy are reserved for residual disease and palliation. We present a case of the chondrosarcoma of nasal septum that was treated with craniofacial resection by craniotomy, and with bicoronal incision and midfacial degloving. **(Korean J Otolaryngol 2004;47:1038-40)**

KEY WORDS : Chondrosarcoma · Nasal septum.

서 론

연골육종은 주로 장골, 골반, 늑골 등에서 발생하는 것으로 알려져 있으며[1] 두경부에서 발생하는 육종 중 7~28% 정도를 차지한다고 보고되고[1)2)] 있으나 비강, 부비동, 비중격에서 발생하는 육종은 드문 것으로 알려져 있다.[2] 연골육종은 형태와 조직학적 등급, 발생 부위에 따라서 다양한 임상양상을 보이며, 대부분 초기증상이 비강에 발생한 종양과 같이 비폐색 또는 비루 등의 비특이적 증상으로 흔히 비 · 부비동염등으로 간과되어 종양이 진행된 후에 발견되고, 안와, 뇌막, 두개저 등의 주위조직을 침범하는 경우도 많다. 두경부에서 발생하는 육종은 원격전이의 가능성은 적지만, 재발률이 높다고 알려져 있으며, 주로 두개강내로 종양이 진행되어 사망한다고 알려져 있다.[2] 연골육종은 정상 조직이 연골로 대치되면서 병리 조직학적으로 점액종성 변성과 천천히 성장하는 특징을 가지고 있다. 두경부에서 발생한 연골육종의 일차적인 치료로는 수술적 절제가 가장 많이 고려된다. 수술적 접근 방법으로는 두개안면절제술, 상악노출절개 등 여러 가지 종류의 상악골 절개술 등이 알려져 있다.[3] 저자들은 비중격에서 발견된 연골육종을 경두개적인 접근(transcranial resection)과 상악노출절개(midfacial degloving)를 이용하여 성공적으로 절제술에 성공한 1예를 치험하였기에 임상적 양상과 함께 고찰하고자 한다.

논문접수일 : 2004년 2월 11일 / 심사완료일 : 2004년 3월 3일
교신저자 : 김철호, 442 - 721 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5
아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (031) 219 - 5269 · 전송 : (031) 219 - 5264
E - mail : chkim@mdhouse.com

증 례

25세 여자가 내원 3개월 전부터 시작된 비폐색을 주소로 내원하였다. 환자의 과거력상에는 특이 소견이 없었다. 내원 당시 비폐색증, 비루와 경도의 후각 장애가 있었으며, 호흡곤란, 후비루, 비출혈, 체중감소, 복시는 호소하지 않았다. 내원 당시 시행한 이학적 검사상, 콧등이 넓어진 소견과 비골이 얇아져 손가락 힘에 비골이 눌리는 현상이 관찰되었다. 0도 내시경 검사상 좌측 비중격 비후, 양측 중비도와 하

비도에 있는 종괴로 인해 비강이 폐쇄되어 있는 소견을 보였다(Fig. 1). 안구운동은 정상이었으며, 구강내에는 특이 소견이 없었고, 경부촉진검사상 촉지되는 종괴는 없었다. 내원 이후 외래에서 시행한 조직검사상 광범위한 경색과 석회화가 동반되어 있는 연골부위 소견을 보이는 양성 종괴의 양상으로 보고되었다. 비강내 양성종양 의심하에 내시경 종괴절제술을 시행하였으나, 동결절편 검사상 육종이 의심되어 수술을 중단하였고, 술후 병리조직검사상 연골육종으로 진단되었다. 환자의 일반화학검사, 혈액검사, 소변검사, 단순흉부방사선촬영, 심전도검사상 특이 소견이 없었으며, 전신골격핵의학촬영상 비골에 부분적으로 흡수되는 소견 이외에는 정상 소견을 보였다. 환자는 전신 마취하에 위로는 양화관절개술(bicoronal incision)을 통한 두개개방술(craniotomy)로, 아래쪽에서는 상악노출절개를 통하여 접근하여 종양적출술을 시행하였다. 절제시 경막에서 7 mm정도의 결절성 종괴가 발견되어 시행한 동결절편 검사상 경막에 종양의 침범 소견을 보여 일부를 절제하였으며, 대퇴부 근막을 이용하여 재건술을 시행하였다. 조직검사결과는 연골육종 소견을 보였으며, 종양절제면에서는 악성세포가 발견되지 않았으며, 경막 침범 소견을 보였다. 환자는 술 후 6일동안 중환자실치료를 받았으며, 술 후 7일때까지 요추 배액을 유지하다가 제거하였으며, 술 후 8일째에 식사를 시작하였고, 술 후 20일째에 별 다른 합병증 없이 퇴원하였다. 환자는 술 후 5주째부터 6300 cGy의 방사선 치료를 시행하였고, 현재 수술 후 7개월로 재발소견 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

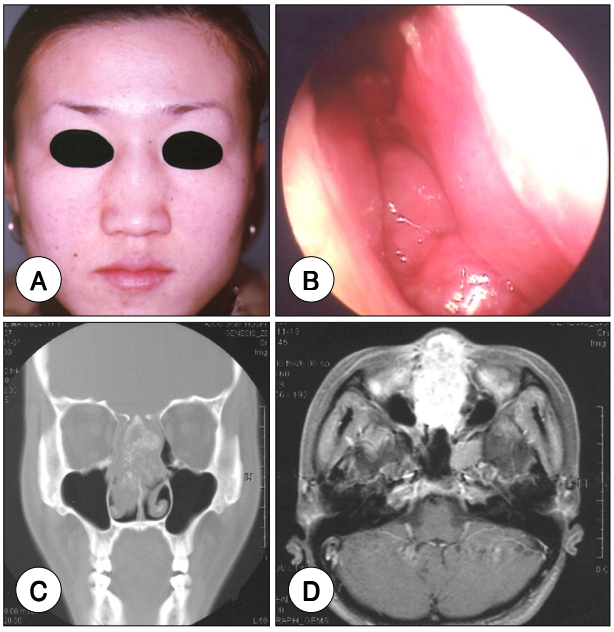

Fig. 1. A : The patient face shows nasal dorsum widening and nasal bone thinning. B : Endoscopic findings show left septal hypertrophy and nasal obstruction due to masses. C : PNS CT (coronal view), space occupying mass with calcification in nasal septum was seen. D : PNS MRI (axial view, T1WI), nasal septal mass that has a low to intermediate signal intensity was seen. The mass extended to cribriform plate and lamina papyracea.

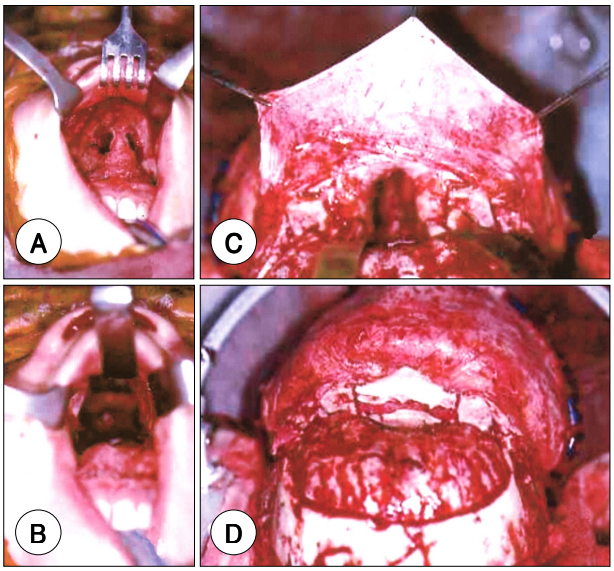

Fig. 2. A : After sublabial incision, midfacial degloving was done. B : Main mass including nasal bone, septum and lamina papyracea were excised. C : After the pericranial flap was elevated and craniotomy was done, main mass extended to dura was resected and dura defect was reconstructed with fascia lata. D : After complete excision, defect area of skull base was reconstructed by pericranial flap and splitting periosteal flap obtaining from calvarium.

고 찰

비중격에 발생하는 연골육종은 매우 드물게 발생하며 타

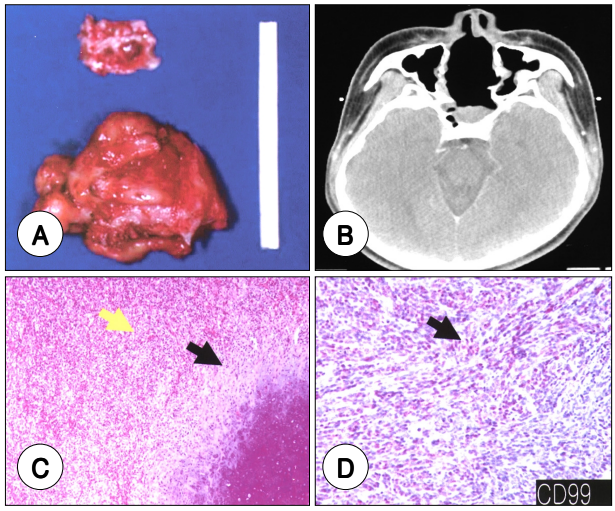

Fig. 3. A : Gross specimen, lower-main mass, 6.5×4 cm sized mass, upper-dura specimen (invaded by tumor). B : Postoperative CT scan (7 months), there was no recurred mass on CT scan. C : H-E stain (×100), Normal chondrocytes (yellowish arrow) and mesenchymal chondrosarcoma (black arrow) were seen. D : CD99 stain (×200) shows brownish colored chondrosarcoma cells (arrow).

부위에 발생하는 연골육종과 마찬가지로 천천히 자라는 특징을 갖고 있다. 환자가 호소하는 증상은 연골육종의 발생 위치와 관련이 있으며, 비강이나 부비동에서 발생한 경우에는 주로 비폐색을 호소하며, 드물게 비출혈, 두통, 통증, 두개 신경병증, 후각소실, 시각장애 등을 호소한다.[4)]

연골육종은 방사선학적으로 독특한 특징을 갖는데 컴퓨터 단층 촬영에서는 비중격이 작은 석회화를 동반하는 저음영의 기질이 관찰되며, 주위 골성 구조와 비중격의 미란이 동반되기도 하며[4)] 자기공명영상의 T1강조영상에서는 저신호강도의 음영으로 보이며, T2강조영상에서는 고신호강도를 보인다.[4)] 비중격의 연골육종은 양쪽 비강의 대칭적인 성장을 보이며, 방사선학적인 검사로 연골육종의 기원이 비중격인지를 결정하기는 어려우며, 이것은 수술장에서의 소견이 중요하다고 할 수 있다.[4)] 방사선학적으로 감별하여야 할 질환은 연골종, 골아세포종, 골연골종, 연골성 척삭종, 골육종 등이 있다.[5)]

두경부에 발생한 연골육종의 치료는 수술이 가장 확실한 치료방법으로 알려져 있으며 방사선 치료와 항암화학요법은 주로 보조적인 치료로 시행되고 있다.[4)] 비중격에서 발생한 연골육종의 수술적 접근 방법에는 웨버-퍼거슨, 외측비절개술, 경비강적 접근, 전방 두개안면절제술 등이 있다.[4)] 두개안면 절제술은 1954년 Smith 등[6)]에 의해 처음 시도된 이후 비부비동과 전두개저 병변의 en bloc 제거에 이용되었으며, 최근에는 두개저 결손의 재건에 대한 수술 술식의 발전으로 과거에는 절제가 불가능할 것으로 생각되었던 병변의 제거가 가능해져 전두개저 종양에 일차적으로 사용되고 있다.[7)] 본 증례에서 안면부 접근을 위해 쓰인 상악노출절개법을 이용한 종양절제술은 안면의 피부절개를 피하면서 일측이나 양측 비강의 노출이 가능하다는 장점이 있으나, 사골동 전상방부의 노출이 불충분하여 사골동 전방부, 비강 상부, 전두개저의 종양수술에는 바람직하지 못하다는 보고도 있다.[8)] 이에 대하여 본 증례에서는 두개안면절개술을 이용하여 종양의 상부로 접근하여 전두골의 일부를 절제하므로서 사골동, 비강, 비골 상부의 노출이 용이하여 상악노출절개법에 의해 노출에 제한을 받는 사골동 전방부나 비강 상부 등에 있는 종양의 완전 절제가 가능하였다. 이러한 접근법으로 종양에 의해 변형이 왔고 전신골격핵의학촬영시 비골에서 흡수되어 비골의 일부에 침범이 의심되어 함께 제거되었다.

수술 후의 방사선치료는 연골육종에서 생존율을 높일 수 있다고 알려져 있는데[5)] 일반적으로 수술절제연이 양성인 경우와 완전절제가 불가능한 경우에 시행한다.[2)] 본 증례의 경우, 수술절제연은 음성이었으나 비강내 종양에 의해 침범이 의심되어 절제되었던 경막조직에서 종양침범의 소견이 나왔고 비강, 사골동, 접형동에 이르는 광범위한 종양에 의한 잔류종양의 가능성을 배제할 수 없어 방사선치료를 시행하였다. 연골육종에서의 술 후 보조 요법의 하나로 알려진 항암화학요법의 효과는 잘 알려져 있지 않다. 골육종, 유윙 육종(Ewing's sarcoma) 등에서는 선택된 경우에 한해서 술 전 또는 술 후 보조요법으로 효과적인 치료로 알려져 있으나[9)] 연골육종, 특히 비강에서 발생한 경우에서는 그 효과에 대하여 언급한 보고도 많지 않으며, 효과 자체도 술 후 생존률 등에 영향을 주지 않는다고 알려져 있다.[4)]

전체적인 5년 생존율은 44%에서 81%까지 다양하게 보고되고 있다.[4)] 불량한 예후 인자를 나타내는 인자로는 높은 조직학적 등급, 수술조직병리 검사상 수술절제연 양성, 발생 위치가 비인강이나 후비강인 경우 등이 있다.[4)] 또한, 생존율에 영향을 주는 인자로 몇가지 보고된 것들이 있는데 여성에서 생존율이 좋았으며, 조직학적 등급이 낮을수록, 종양이 완전 절제되었을 경우, 수술적 치료를 하였을 경우, 수술 후 방사선 치료를 한 경우에 예후가 더 좋다고 알려져 있다.[5)] Van Tuyl과 Gussack[10)]은 뇌경막의 침윤이 있을 경우와 침윤이 없을 경우의 생존률이 각각 22%와 83%로 뇌경막의 침윤이 있을 경우 생존율이 감소함을 보고하였다. 비강에 발생한 육종의 치료실패는 사지에서 발생한 육종과는 다르다. 원격전이가 드문 대신에 원발부위 주위에서 재발이 흔하다고 알려져 있으며, 주로 종양재발로 인한 두개강내 종양의 확장이 주된 사인이라고 보고되어 있다.[2)] 따라서, 종양을 완전 절제할 수 있는 안전한 접근법에 의한 근치적 수술이 중요하며 필요시 방사선 치료가 환자의 치료율을 높이는 방법이라 할 수 있다.[4)5)]

중심 단어 : 연골육종 · 비중격.

REFERENCES

1) Hornibrook J, Robertson MS. *Chondrosarcoma arising in the nasal septum. J Laryngol Otol 1983;97:1163-8.*
2) Koka V, Vericel R, Lartigau E, Lusinchi A, Schwaab G. *Sarcomas of nasal cavity and paranasal sinuses: Chondrosarcoma, osteosarcoma and fibrosarcoma. J Laryngol Otol 1994;108:947-53.*
3) Matthews B, Whang C, Smith S. *Endoscopic resection of a nasal septal chondrosarcoma: First report of a case. Ear Nose Throat J 2002;81:327-9.*
4) Downey TJ, Clark SK, Moore DW. *Chondrosarcoma of the nasal septum. Otolaryngol Head Neck Surg 2001;125:98-100.*
5) Harwood AR, Krajbich JI, Fornasier VL. *Radiotherapy of chondrosarcoma of bone. Cancer 1980;45:2769-77.*
6) Smith RR, Klopp CT, Williams JM. *Surgical treatment of cancer of frontal sinus and adjacent areas. Cancer 1954;7:991-4.*
7) Catalano PJ, Hecht CS, Biller HF, Lawson W, Post KD, Sachdev V, *et al. Craniofacial resection: An analysis of 73 cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1994;120:1203-8.*
8) Weber RS, Benjamin RS, Peters LJ, Ro JY, Achon O, Goepfert H. *Soft tissue sarcomas of the head and neck in adolescents and adults. Am J Surg 1986;152:386-92.*
9) Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane JK, Eilber FR, Byers RM, Elias EG, *et al. Head and neck sarcoma: Report of the Head and Neck Sarcoma Registry. Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research. Head Neck 1992;14:1-7.*