online©ML Comm
Case Report Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:107-11 / DOI 10.3342/kjorl-hns.2010.53.2.107
pISSN 2092-5859 / eISSN 2092-6529

A Case of Endoscopic Treatment of a Huge Chondrosarcoma Originating from the Ethmoid Sinus

Dong Ho Jung, Hee Sung Chin, Jang Yul Byun and Jae Yong Lee

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon, Korea

내시경을 이용한 사골동 기원의 거대 연골육종 치료 경험 1예

정동호 · 진희성 · 변장열 · 이재용

순천향대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received August 26, 2009
Revised October 21, 2009
Accepted October 21, 2009

Address for correspondence
Jae Yong Lee, MD, PhD
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine,
1174 Jung-dong, Wonmi-gu, Bucheon 420-767, Korea
Tel +82-32-621-5448
Fax +82-32-621-5016
E-mail jyent@schbc.ac.kr

Chondrosarcoma of the ethmoid sinus is a rare malignant tumor and has a poor prognosis due to the frequent local recurrence and distant metastasis. It has unique and distinctive histologic characteristics, being composed of chondroid tumor cells with spindled cytoplasmic extensions. Wide surgical resection is the treatment of choice and radiation or chemotherapy can be combined with the surgery. The prognosis of chondrosarcoma depends on the anatomical location, resectability, and cytologic differentiation of the tumor. The authors experienced a case of huge chondrosarcoma of the left nasal cavity in a 47-year-old woman, which was resected successfully via endoscopic approach. We present the clinical characteristics, pathology, treatment, and prognosis of the tumor with a review of the literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:107-11

Key Words Chondrosarcoma · Ethmoid sinus · Endoscopes.

서 론

연골육종은 골격계나 비골격계에 모두 발생 가능한 연골성의 드문 악성 종양이다.[1] 주된 발생 부위는 늑골, 안면골, 척추, 골반골이며,[1,2] 연조직에서 발생할 경우 두경부에 흔하게 발생하고 특히 안와, 척추 주위, 뇌막, 하지의 연조직 등을 침범한다.[3-5]

연골육종은 해부학적 위치에 따라 다양한 임상 증상을 나타내며, 예후는 주로 종양의 절제 가능성과 세포 분화도에 따라 결정된다.[6-8] 최선의 치료는 종양의 광범위한 수술적 절제이며, 방사선 치료나 항암화학요법을 병행할 수 있고, 특히 방사선 치료는 수술 자체가 불가능할 경우에 추천된다.[9]

저자들은 최근 47세 여자 환자의 좌측 사골동에서 기원한 거대 연골육종을 비내시경을 이용하여 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

47세 여자 환자가 1개월 전부터 발생한 좌측 비폐색을 주소로 개인 병원에서 치료받았으나 지속적으로 악화되어 내원하였다. 좌측 비폐색 외에도 안면부 통증, 안구통, 간헐적인 비출혈 및 유루를 호소하였다. 과거력과 가족력상 특이 소견은 없었다. 내시경검사에서 좌측 비강 전체를 채우고 있는 출혈 성향의 선홍색 종물이 비전정 부위에서 관찰되었으며(Fig. 1A) 이로 인해 비강 내부의 상태는 관찰이 불가능하였다. 인두, 후두는 정상 소견이었으며, 촉진되는 경부 림프절을 없었다.

전산화단층촬영에서 좌측 사골동에 석회화가 심한 종물이 관찰되었으며 안와 내벽의 침범이 의심되었고, 비중격은 우측으로 만곡되어 있었다. 종물은 비강 전체와 비인두, 좌측 상악동 내부까지 확장되어 있었다(Fig. 2A and B). 자기공명영상의 T2 강조영상에서 내부에 불규칙하고 비균일한 조영증강을 보이는 연부 조직 종물이 좌측 사골동에서 기원하여

Copyright ⓒ 2010 Korean Society of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery

비인두 및 상악동, 비강을 채우는 소견이 관찰되었다(Fig. 2C and D).

종물의 크기는 매우 빠르게 증가하여 내원 3일째에는 외비공 외부로까지 종물이 돌출되었다(Fig. 1B). 연골육종 또는 반전성 유두종의 악성화 등 악성 종양이 강력하게 의심되었으나, 종물의 출혈 성향으로 인하여 조직검사는 불가능하였다. 경부 전산화단층촬영과 PET-CT에서 경부 및 전신 전이가 없는 것을 확인 후 병변의 진단과 치료를 위하여 조직검사와 종양 절제를 시행하였다. 술 전 방사선검사에서 상악동 벽과 종양과의 사이에 약간의 공간이 있고 상악동의 골파괴가 명확하지 않아 상악절제술 등의 수술은 필요하지 않을 것으로 판단되었으며 내시경을 이용하여 종양을 제거하기로 계획하였다. 우선 수술 공간 확보를 위하여 비전정 외부까지 돌출된 종양의 일부를 제거하였다. 비강 내 공간을 확보 후 상악동 내부 및 사골동 부위 종물과의 연결 부위를 절단하였으며 비강 내 종물을 구강을 통하여 제거하였다. 상악동 내부의 종물은 상악동 점막과의 유착이나 침범없이 쉽게 제거가 가능하였다. 석회화가 심하였던 사골동 부위는 큐렛을 이용하여 제거하였으며 중비갑개 및 상비갑개도 모두 절제하였다. 지판 부위는 전방의 정상적인 부위부터 시작하여 Freer 거상기를 사용하여 안와주위막(periorbita)으로부터 박리를 진행하였다. 안와주위막과의 유착은 없었으며 외관상 정상적인 소견을 보였다. 술 중 시행한 동결절편검사에서 연골육종으로 판명되었으며, 안와주위막, 상악동 내부와

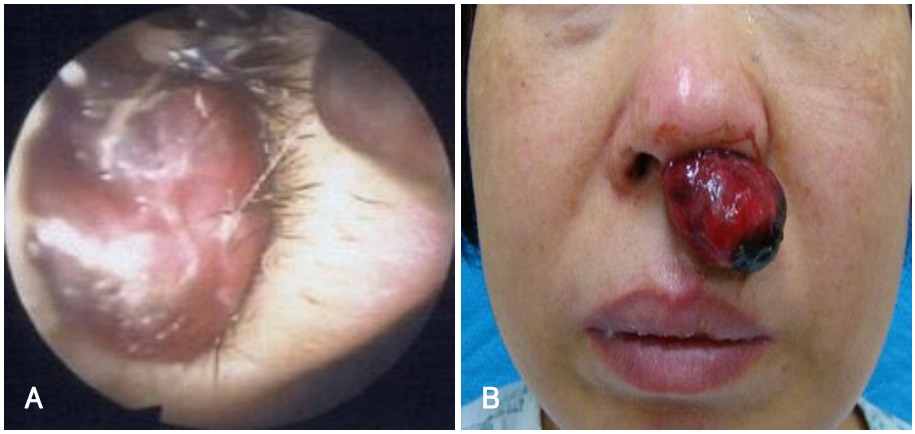

Fig. 1. Endoscopic finding of the left nasal cavity at the office (A). Rapid enlargement of the mass 3 days after admission (B).

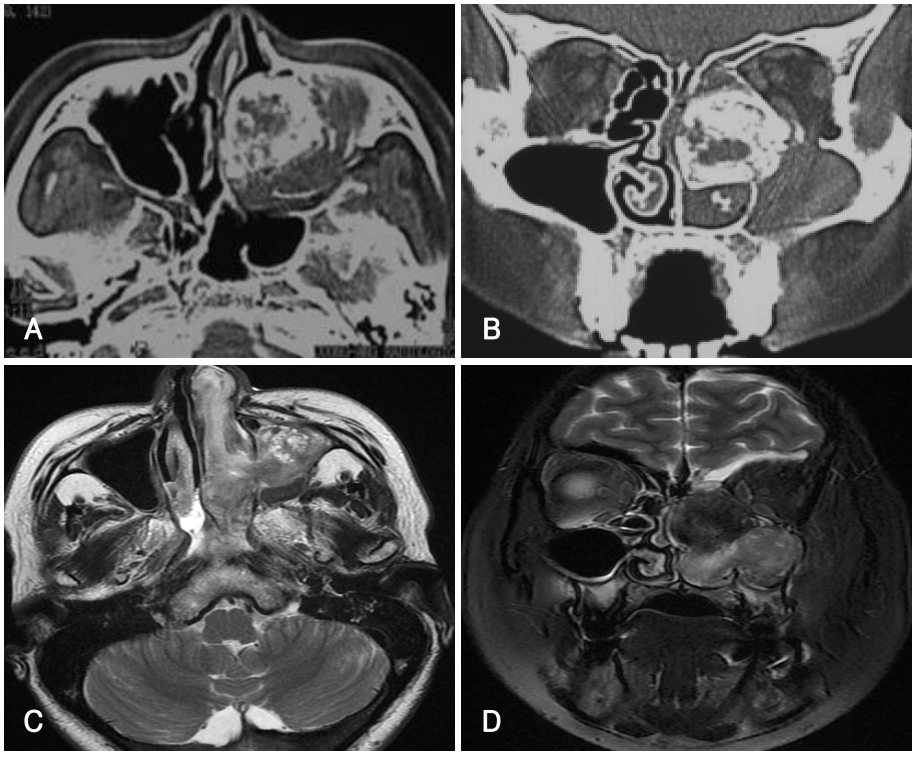

Fig. 2. Axial (A) and coronal (B) images of paranasal sinus computed tomography demonstrate mass lesion originating from the left ethmoid sinus. Dense calcification is noted within the mass of the ethmoid sinus and the lesion extends to the nasal cavity, nasopharynx, and left maxillary sinus. Axial (C) and coronal (D) T2-weighted magnetic resonance images show inhomogenous mass and demonstrate similar findings with those of the computed tomography. Involvement of the medial orbital wall is suspected, but the mass of the maxillary sinus is thought to be a simple extension rather than invasion because narrow space is observed between the mass and maxillary sinus walls.

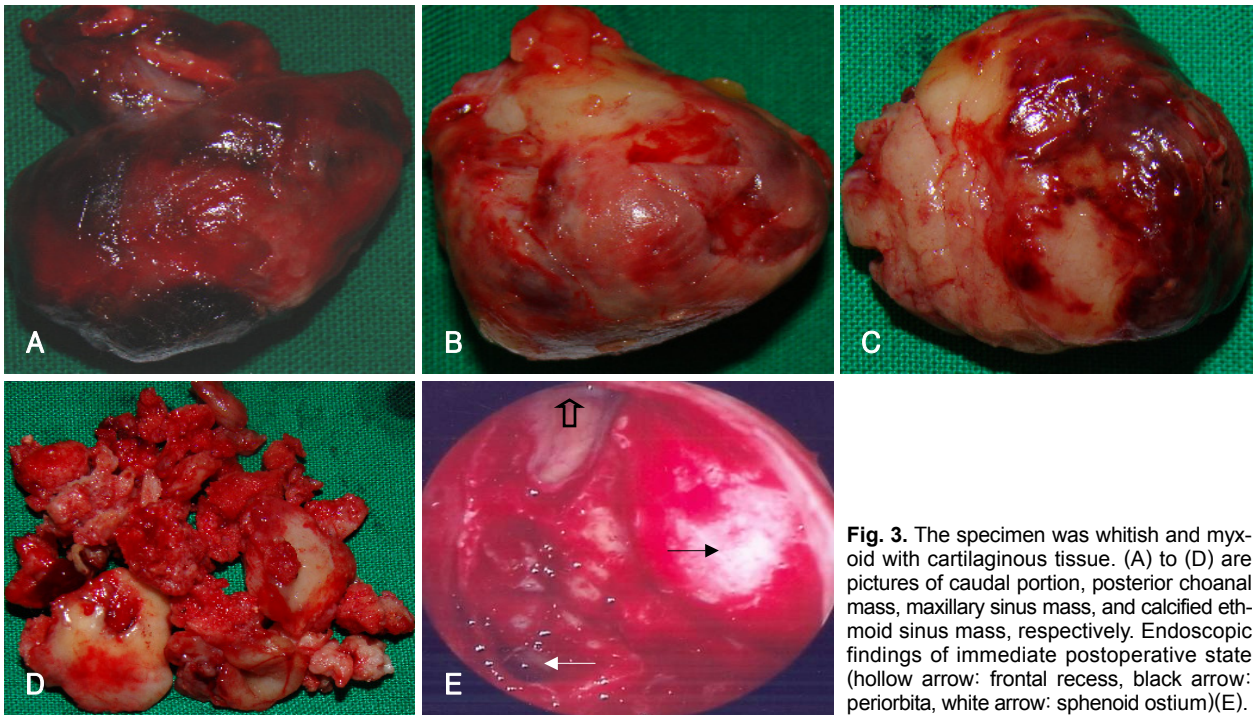

Fig. 3. The specimen was whitish and myxoid with cartilaginous tissue. (A) to (D) are pictures of caudal portion, posterior choanal mass, maxillary sinus mass, and calcified ethmoid sinus mass, respectively. Endoscopic findings of immediate postoperative state (hollow arrow: frontal recess, black arrow: periorbita, white arrow: sphenoid ostium)(E).

입구, 전두동과 접형동 점막, 사골동 상부와 사판(cribriform plate) 등 종양과 인접한 부위에서 시행한 조직검사상 종양세포가 존재하지 않는 것을 확인하고 수술을 종료하였다(Fig. 3).

제거된 조직은 회백색의 점액성 연골조직으로 증가된 연골세포수를 보이고 소강(lacuna)은 확장되어 있었다. 조직검사상 방추형세포질 확장(spindled cytoplasmic extension)을 보이는 연골양 종양세포(chondroid tumor cell)를 가진 연골육종으로 최종 확진되었으며 분화도는 grade I이었다(Fig. 4). 수술 후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였고, 술 후 2주부터 총 30회, 6,000 cGy의 방사선 치료 시행 후 6개월째 외래 추적관찰 중이며 현재까지 재발의 징후는 보이지 않고 있다(Fig. 5).

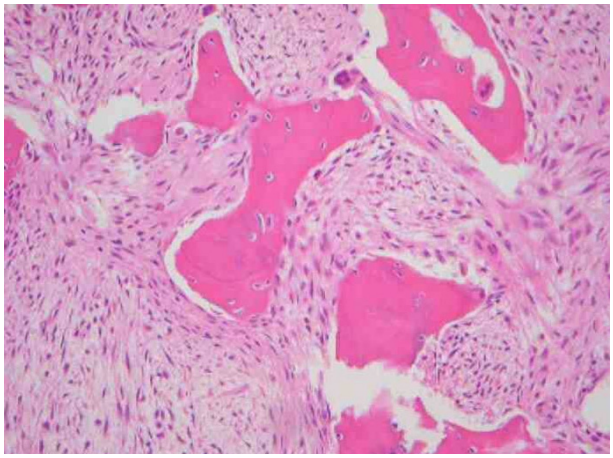

Fig. 4. Histopathologic findings. Chondroid tumor cells with spindled cytoplasmic extensions and lacuna formation are observed. Bi- or multi-nucleated cells are rarely present, indicating that the tumor is classified as grade I chondrosarcoma (H & E stain, ×100).

고 찰

연골육종은 주로 장골에서 호발하고 두경부 영역에서는 매우 드물게 발생하며 호발 부위는 상악골, 하악골, 후두 등이고, 비중격, 접형동, 사골동, 구개, 측두골 등에서도 발생할 수 있다.[1,2,9] 발생 원인은 미상이고 모든 연령층에서 생길 수 있으나 일반적으로 40대에서 많이 발생한다. 두경부에서는 조금 더 젊은 나이에 발생하는 것으로 알려져 있으며, 성별에 따른 차이는 없는 것으로 보고되어 있다.[10,11] 주된 증상은 동통과 종괴이며, 안면부 종양에서는 비폐색, 비출혈, 안면부 종창, 안구 돌출도 많이 나타나는데,[12] 본 증례에서는 비폐색, 간헐적인 비출혈, 유루를 주소로 내원한 경우였다.

방사선학적 검사 중 전산화단층촬영에서는 종양의 의한 골파괴가 흔하고 석회화를 동반하며 저음영의 기질이 관찰된다. 자기공명영상에서는 T1강조영상에서 저신호 내지 중등도 신호강도를, T2강조영상에서 고신호강도를 보이는 것이 일반적이나 경우에 따라 다양한 신호강도를 보일 수 있다. 또한 원격전이 여부를 알기 위하여 방사선 동위 원소를 이용한 전신골주사(whole body scan) 또는 PET-CT 등이

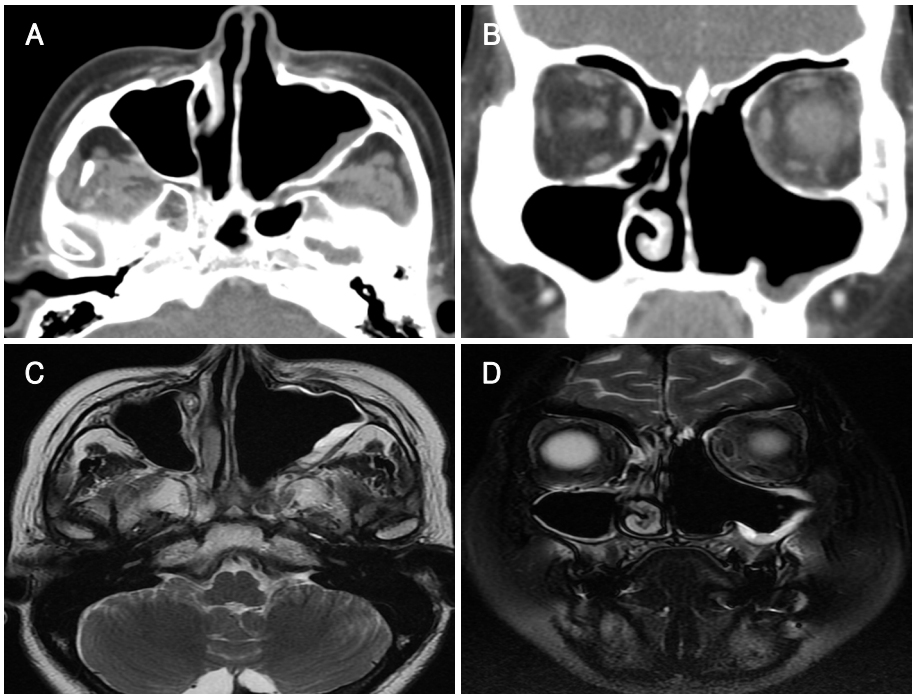

Fig. 5. Paranasal sinus computed tomography (A and B) and T2-weighted magnetic resonance images (C and D) performed at 6 months after operation demonstrate no evidence of recurrent tumor.

필요하다.[1,2,4]

연골육종은 Jaffe 등[13]에 의해 진단에 필요한 기준이 발표되었는데, 비만성 핵(plump nuclei)을 가진 세포가 여러 개이고 두 개 이상의 핵을 가진 세포가 다수 발견되며 진한 염색체를 가진 거대 연골 세포가 관찰되면 진단을 내릴 수 있다.[11] 연골성 기질이나 소강의 형태, 세포분열 여부에 따라 등급을 나눌 수 있는데, grade I은 연골양, 점액연골양 기질과 소강이 잘 발달되어 있고 세포분열은 거의 없다. Grade II는 10개의 고배율 시야(×100)에서 둘 이하의 세포분열이 보이고, 기질도 grade I보다는 연골성이 많이 감소되어 있다. Grade III는 10개의 고배율 시야에서 둘 이상의 세포분열이 존재하고 핵은 가장 크며, 기질은 방추체모양이고 소강구조는 거의 발달되어 있지 않다.[1,11] 본 증례에서는 연골성 기질이나 소강이 잘 발달되어 있고 세포분열이 거의 관찰되지 않는 것으로 보아 grade I에 해당된다.

감별해야 할 질환으로는 척삭종(chordoma), 연골양 척삭종(chondroid chordoma), 골육종(osteogenic sarcoma) 등이 있다.[9] 척삭종은 주로 정중위에 발생하는 종양이며 조직학적으로 담공포세포(physaliphorous cell)가 특징이다.[9,14] 연골양 척색종은 척삭종과 연골육종의 특징을 같이 가지고 있다. 종양성 연골과 담공포세포를 가지고 있으나, 담공포세포는 척삭종보다는 점액성분이 적다. 골육종은 골에서 가장 흔한 악성종양이고 전형적으로 연골육종보다 침윤성이 강하며, 조직학적으로 골성기질에 골아세포가 존재하는 것이 특징적인 소견이다.[14]

연골육종은 수술 후 국소재발 및 원격전이가 많기 때문에 종양의 광범위하고 완전한 수술적 절제가 가장 중요하고, 보조적으로 방사선 치료 또는 항암화학 치료를 병행할 수 있다. 두경부 영역 역시 수술시 불완전 절제에 의한 국소재발이 치료 실패의 주된 원인이 되고 있다. 원격전이는 주로 폐와 뇌로의 전이가 많고, 조직학적 등급이 높을수록 전이율도 높은 것으로 알려져 있다.[10,11] 연골육종의 예후를 결정하는 데 가장 중요한 요소는 종양의 위치, 수술에 의한 종양의 적출 가능성, 조직학적 등급 등이며, 5년 생존율은 등급에 따라 44%에서 81%까지 다양하게 보고되어 있다.[11]

본 증례에서는 내시경을 이용하여 종양의 광범위한 수술적 적출을 시행하였고, 수술과 방사선 치료 시행 후 6개월 째 외래 추적관찰 중이며 현재까지 재발의 징후는 보이지 않고 있다. 종양 제거 후 변연 부위가 종양세포에 음성이었으며 조직학적 등급이 grade I인 것을 감안하면 환자의 예후는 비교적 양호할 것으로 판단된다.

REFERENCES

1) Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2003;23(5):1245-78.
2) Burkey BB, Hoffman HT, Baker SR, Thornton AF, McClatchey KD. Chondrosarcoma of the head and neck. Laryngoscope 1990;100(12):1301-5.
3) Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, Apostolakis LW, Robinson RA, Zhen W, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. Head Neck 2000;22(4):408-25.

4) Rassekh CH, Nuss DW, Kapadia SB, Curtin HD, Weissman JL, Janecka IP. Chondrosarcoma of the nasal septum: skull base imaging and clinicopathologic correlation. Otolaryngol Head Neck Surg 1996;115(1):29-37.
5) Saito K, Unni KK, Wollan PC, Lund BA. Chondrosarcoma of the jaw and facial bones. Cancer 1995;76(9):1550-8.
6) Kim YJ, Ahn KJ, Lee YS, Paik MH, Kim JY, Hahn ST. Naso-sinus chondrosarcoma: a case report. J Korean Radiol Soc 2007;56(3):221-4.
7) Hornibrook J, Robertson MS. Chondrosarcoma arising in the nasal septum. J Laryngol Otol 1983;97(12):1163-8.
8) 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(11):947-53.
9) Kim CH, Mo JY, Chun JM, Kim HJ. A case of chondrosarcoma in nasal septum. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2004;47(10):1038-40.
10) Weber AL, Brown EW, Hug EB, Liebsch NJ. Cartilaginous tumors and chordomas of the cranial base. Otolaryngol Clin North Am 1995;28(3):453-71.
11) Park KM, Song SH, Park JS, Kim JS. Chondrosarcoma of the skull base: report of three cases. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2006;49(11):1118-22.
12) Downey TJ, Clark SK, Moore DW. Chondrosarcoma of the nasal septum. Otolaryngol Head Neck Surg 2001;125(1):98-100.
13) Jaffe HL, Lichtenstein L. Chondromyxoid fibroma of bone: a distinctive benign tumor likely to be mistaken especially for chondrosarcoma. Arch Pathol(chic) 1948;45(4):541-51
14) Tae K, Koh JS, Kim JM, Lee HS. A case of huge chondrosarcoma in nasal cavity. Korea J Otolaryngol-Head Neck Surg 1996;39(5):875-80.