

A Case of Oncocytic Glomus Tumor of the Larynx

Eui Je Choi¹, Ki Seok Jang², Yong Bae Ji¹ and Kyung Tae¹

¹Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, ²Pathology, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

후두에 발생한 호산성 사구종양(Oncocytic Glomus Tumor) 1예

최의제¹ · 장기석² · 지용배¹ · 태 경¹

한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실, ¹ 병리학교실²

Received October 2, 2012

Revised December 4, 2012

Accepted December 13, 2012

Address for correspondence

Kyung Tae, MD

Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,

Hanyang University

College of Medicine,

222 Wangsimni-ro, Seongdong-gu,

Seoul 133-792, Korea

Tel +82-2-2290-8585

Fax +82-2-2293-3335

E-mail kytai@hanyang.ac.kr

A glomus tumor is a benign neoplasm arising in the soft tissue. The most common affected site for glomus tumor is the subungual area of the finger. Occasionally, it is found in unusual locations, such as stomach, nasal cavity, trachea, mediastinum and bone etc. Oncocytic glomus tumor of the larynx is extremely rare. Laryngeal glomus tumor usually does not express any symptoms at first, but it causes hoarseness or foreign body sensation subsequently when the size of tumor is increased. The main treatment of laryngeal glomus tumor is by complete surgical excision. Recently, we had treated a 41-year-old woman who had an oncocytic glomus tumor of the larynx by CO₂ laser excision under suspension laryngoscope. Here, we report the case with a review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:297-301

Key Words Glomus tumor · Larynx · Laser surgery.

서론

사구종양(glomus tumor)은 동정맥문합 주위에 있는 특화된 세포인 사구체(glomus body)와 유사한 혈관 주위종양으로, 발생빈도는 원발성 연부 조직 종양의 약 1.6%이며, 가장 흔히 발생하는 부위는 손톱 아래부위이다.¹⁾ 두경부 영역에서의 사구종양은 매우 드물어 두경부 종양의 약 0.6%를 차지하며 발생부위는 중이, 비강 및 부비동, 기관, 경부 등이다. 사구종양의 대부분은 양성으로 보통 30대에서 40대 사이에 흔하나 가끔 어린 나이에 발생하는 경우도 있다. 크기가 2 cm 이상으로 크고 깊이 위치해 있거나, 주위 조직으로의 침습과 원격전이를 일으키는 경우 악성으로 진단할 수 있다.¹⁻³⁾ 후두에 생긴 사구종양은 극히 드물어 국내에는 현재까지 보고된 바가 없고, 국외에는 악성 1예를 포함하여 8예가 보고되었을 뿐이며,⁴⁻⁸⁾ 그 중에서도 사구종양의 변이형인 호산성 사구종양(oncocytic glomus tumor)이 후두에 발생한 경우는 국내외적으로 보고된 바가 없다. 최근 저자들은 후두에 발생한 호산성 사구종양 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

41세 여자 환자가 내원 5년 전부터 시작된 쉼 목소리를 주소로 내원하였다. 과거력상 10여년 전 우측 기흉으로 수술 받은 병력이 있었으며, 후두 내시경 검사상 우측 성문 상부에 약 1.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 우측 진성대는 내측으로 돌출되어 있었다(Fig. 1). 기타 경부 종물이나 림프절 비대는 촉진되지 않았다. 경부 전산화단층촬영상 약 1.5×1.6 cm 크기의 점막하 종괴가 우측 성문 상부에서 관찰되었으며 주위 조직과의 경계는 비교적 분명해 보였고 약하게 조영 증강되었으며, 경부의 림프절 종대는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 경부 자기공명영상에서는 약 1.5×1.7×1.1 cm 크기의 종괴가 우측 성문 상부에서 성문부까지 걸쳐서 관찰되었으며, T1 및 T2 강조영상에서 고신호 강도를 보였고 내부는 비교적 균일하였으며, 주변 조직과의 경계는 비교적 명확한 양상을 보였다(Fig. 3).

소침샘 종양(minor salivary gland tumor) 혹은 신경 종양(neurogenic tumor) 등 양성 종양의 가능성이 높았기 때문에 개방 후두 수술보다는 현수 후두경하 절제술을 계획하였고,

지혈효과나 수술의 용이성을 감안하여 CO₂ 레이저를 이용하여 종괴를 절제하였다. 종괴는 약 1.5 cm의 크기에 우측 가성 대와 후두실 점막 하에 위치하고 있었고, 육안상으로 표면은 매끈해 보였으며 성대는 침범하지 않은 것으로 관찰되었다. 종괴 절제 후 시행한 동결절편 검사에서 과립막 세포종 혹은 조직구 세포종 의심소견으로 나와 수술을 마쳤다. 최종 병리 검사에서 헤마톡실린-에오진염색상 종양세포들은 얇은 벽을 가진 혈관들 주변에 밀집해 있었고, 크기와 모양이 균일하였으

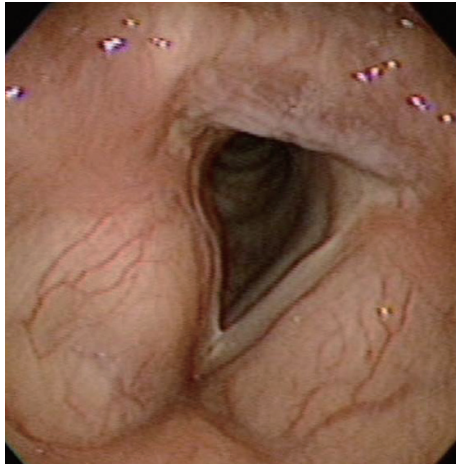


Fig. 1. Flexible fiberoptic laryngoscopic view shows about 1.5 cm sized submucosal mass pressing right true vocal cord at the right supraglottic area.

며, 원형이거나 다각형이었다. 종양세포의 중앙에는 분산된 염색질을 가진 원형 혹은 타원형의 세포핵이 위치하였고, 풍부한 세포질은 호산성을 띄었으며, 유사분열의 수는 드물었고, 경계는 비교적 명확하였다(Fig. 4). 면역조직화학적 염색상 종양세포는 vimentin과 smooth muscle actin 면역염색에 양성을 보였고, S-100 protein, caldesmon, synaptophysin, cytokeratin, CD68, chromogranin, neuron-specific enolase (NSE) 등에는 음성 소견을 보여 호산성 사구종양으로 진단되었다(Fig. 5). 환자는 수술 후 1개월에 쉰 목소리가 많이 좋아졌고, 수술 후 5개월에는 후두 내시경상 초진시 보였던 우측 성대 돌출 소견이 소실되면서 양측 성대가 대칭적인 소견을 보였고 본래 목소리에 가깝게 호전되었다. 술 후 9개월까지 특별한 합병증이나 재발 없이 추적 관찰 중이다(Fig. 6).

고 찰

사구종양은 혈관 주위종양의 한 종류로 사구체에서 관찰되는 평활근 세포를 닮은 세포로 이루어져 있으며, 1924년 Masson이 처음으로 병리조직학적 기술을 한 후 여러 종류가 보고되고 있다. 사구종양은 사구세포, 혈관, 평활근 조직, 신경 등으로 구성되어 있고 Masson은 사구체의 과증식 결과 사구종이 발생한다고 주장했다.¹⁾ 사구종양은 조직학적으로 다양한

Fig. 2. In axial CT scan, about 1.5×1.6 cm sized, relatively well defined submucosal mass of right supraglottic region was noted (A). After the administration of the contrast media, the lesion reveals mild enhancement (B).

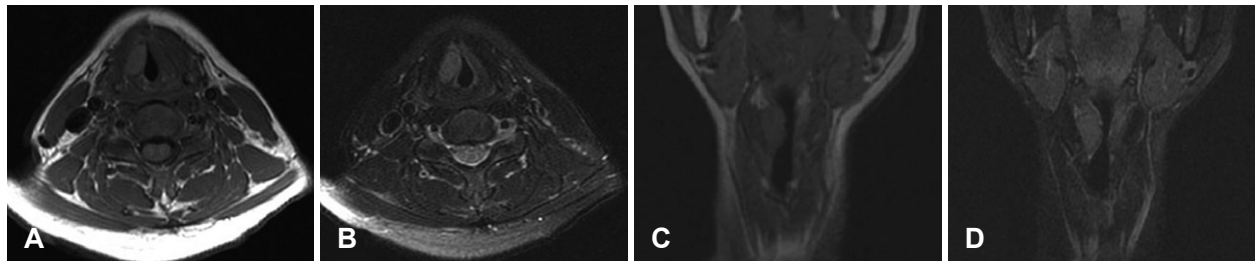
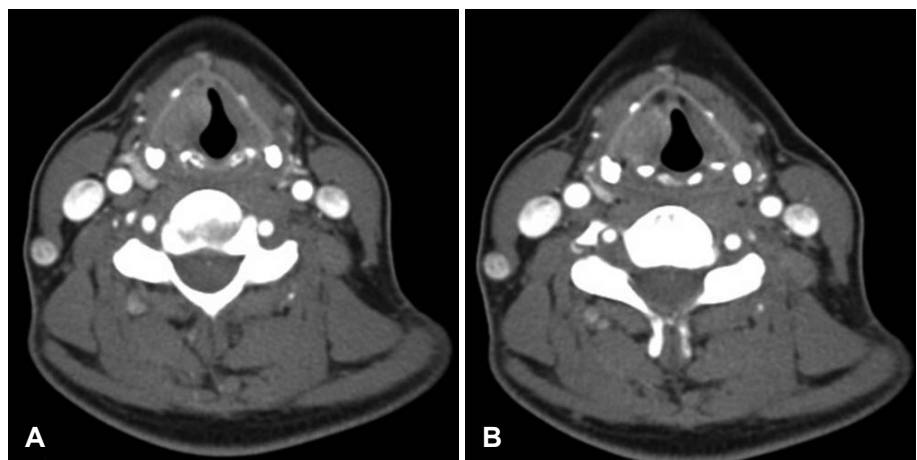


Fig. 3. In axial (A and B) and coronal (C and D) MRI scan, about 1.5×1.7×1.1 cm sized right supraglottis-glottis region submucosal mass which has relatively definite margin was noted. High signal intensity was shown in T1 and T2WI at right supraglottis-glottis region with mild enhancement. WI: weighted image.

정도의 사구세포, 혈관, 평활근 조직으로 이루어져 있으며, 그 상대적인 비율에 의해 크게 고유사구종양(classic glomus tumor), 사구맥관종(glomangioma), 사구맥관근종(glomangiomyoma)의 세 가지 유형으로 분류 할 수 있다.

이전에는 사구(glomus)란 신경륜(neural crest)에서 유래하

는 부신경절(paraganglia)을 의미하며, 사구종양(glomus tumor)은 혈관 및 신경에 분포하는 신경절 조직에서 발생하는 부신경절종(paraganglioma)으로 생각하여 두 가지를 혼용하였다. 그러나 최근에는 부신경절종은 위와 같이 전신에 분포하는 부신경절에서 발생하는 신경내분비종양(neuroendocrine

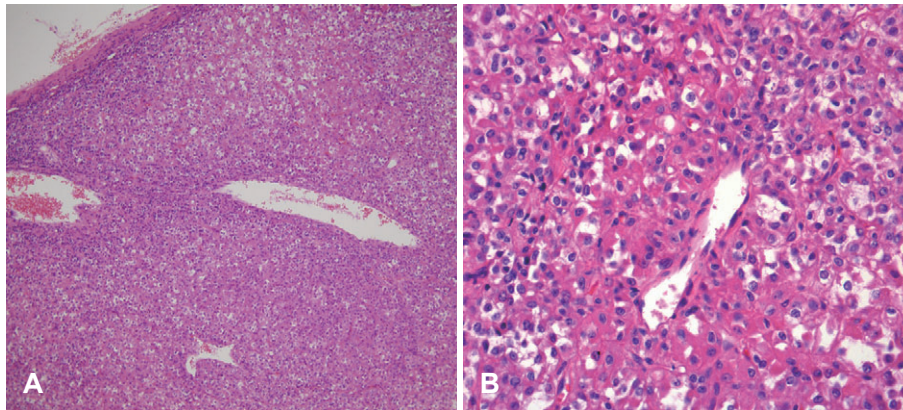


Fig. 4. Microscopic findings of oncocytic glomus tumor. Low-power view reveals a well demarcated cellular tumor, which is encapsulated by a thin fibrous capsule (hematoxylin-eosin stain, $\times 40$)(A). The tumor consists of uniform round or polygonal cells around the thin-walled vascular spaces. The tumor cells have eosinophilic granular cytoplasm (hematoxylin-eosin stain, $\times 400$)(B).

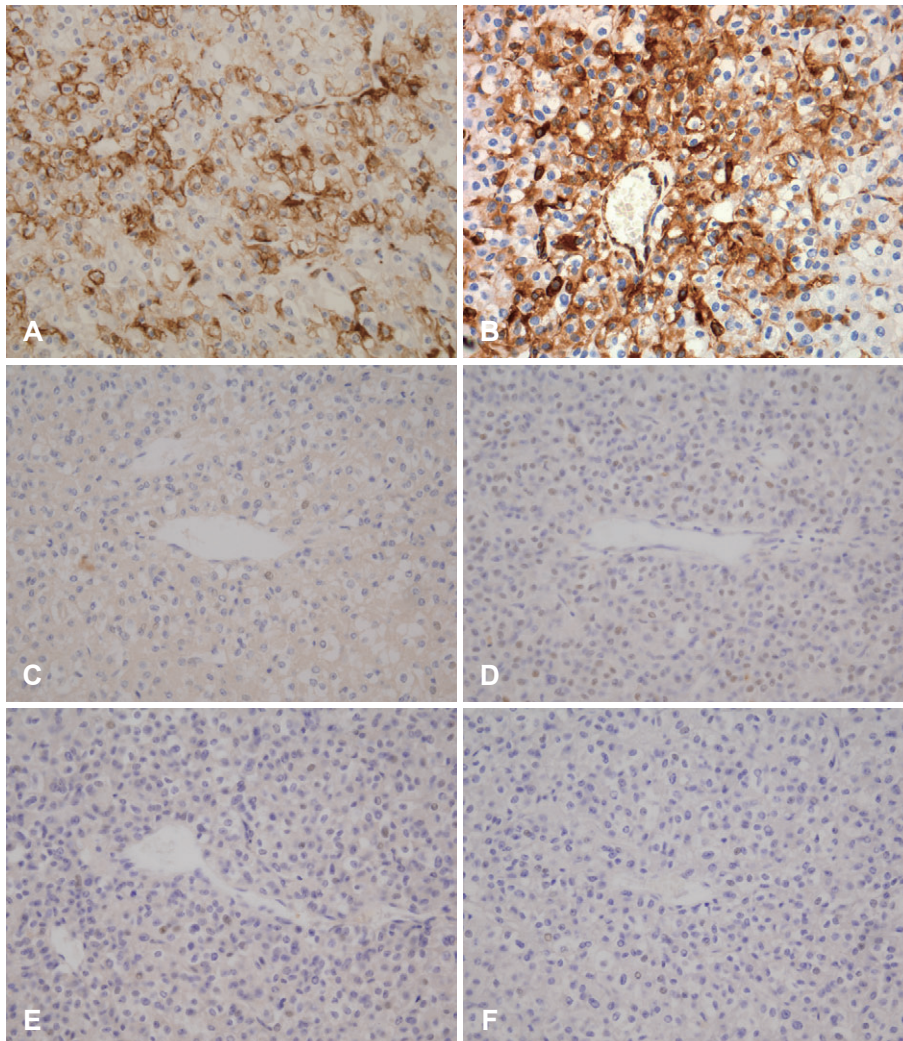


Fig. 5. Immunohistochemical finding of oncocytic glomus tumor ($\times 400$). The tumor cells show immunoreactivity for SMA (A) and vimentin (B), whereas no reactivity for S100 (C), CD68 (D), chromogranin (E) and NSE (F). SMA: smooth muscle actin, NSE: neuron-specific enolase.

tumor)으로, 사구종양은 혈관을 지지하는 변형 유사근육세포(modified myoid cell)인 사구세포(glomus cell)에서 발생하는 혈관 주위종양(perivascular tumor)으로 구분하여 사용하고 있는 추세이다.¹⁾ 사구종양에 비해 부신경절종(paraganglioma)은 풍부한 과립상 세포질을 가진 입방세포 군집으로 구성되어 있으며, 이 군집들은 많은 혈관을 포함하는 섬유성 중격에 의해 잘 나뉘어지는 모양이다. 면역조직화학적 염색이 발달함에 따라 사구종양과 부신경절종의 구분은 명확해졌으며, 사구종양이 vimentin과 smooth muscle actin에 특이적으로 양성으로, α -fetoprotein, synaptophysin, chromogranin, S-100 protein, CD34 및 cytokeratin 등에 음성으로 나타난다는 것은 부신경절종 등 다른 내분비 종양과 감별되는 차이점이다.⁹⁾ 부신경절종은 신경내분비호르몬 표지자인 NSE, synaptophysin, chromogranin 등에 양성이며, S-100 protein에 양성인 방추형 세포를 입방형 세포 군집의 가장자리에서 관찰할 수 있다.

사구종양은 헤마톡실린-에오진염색상 원형의 진한 핵이 중심부에 있고 적은 양의 창백한 세포질이 있는 작은 다각형의 세포로 이루어져 있다. 호산성 사구종양은 일반 사구종양의 변이형으로서 Periodic-acid-schiff 염색에서 호산성(eosinophilic)의 과립성(granular) 세포질이 진한 적색으로 염색되며, 전자 현미경상에서 세포질내에 다량의 미토콘드리아가 관찰된다는 점이 일반 사구종양과의 차이점이다.⁹⁾ 또한 종양의

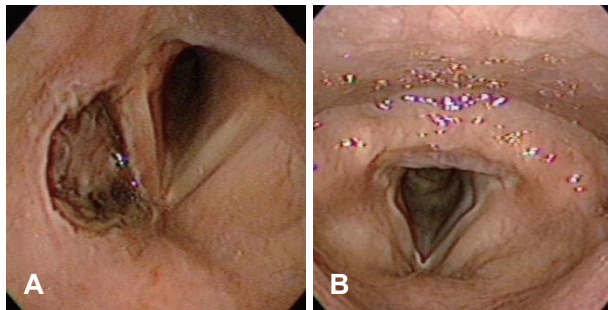


Fig. 6. Post-operative flexible fiberoptic laryngoscopic view at postoperative 1 day (A) and 9 months (B).

크기가 2 cm 이상으로 크고 깊이 위치해 있거나, 핵의 비정형성과 증가된 유사분열률(>5/50 HPF, high-power fields)을 보이거나, 비정형적인 유사분열의 양상을 보일 때는 악성 사구종양으로 정의한다.¹¹⁾

본 증례의 사구종양은 헤마톡실린-에오진 염색상 원형 혹은 다각형의 종양세포들이 얇은 벽의 혈관들 주변에 밀집되어 있었고, 비슷한 크기와 모양을 가졌다. 종양세포의 중앙에는 분산된 염색질을 가진 원형 혹은 타원형의 세포핵이 위치하였고, 일반 사구종양과는 달리 호산성의 풍부한 과립성 세포질이 관찰되었다(Fig. 4). 면역조직화학적 염색상 종양세포는 vimentin, smooth muscle actin 면역염색에만 양성을 보였고, S-100 protein, caldesmon, synaptophysin, cytokeratin, CD68에는 음성 소견을 보여 호산성 사구종양으로 진단하였다.

대부분의 사구종양은 주로 손톱 밑에 잘 생기지만 손목, 손바닥, 팔, 다리의 피부, 근골격계에서도 발생하며, 이외에도 무릎, 흉골, 골, 위, 대장, 기관, 신경, 중이의 고실 등의 다양한 장기에서도 발생한다. 대부분 단발성이며, 드물게 다발성으로 발생하는 경우는 어린이에서 많이 발생하고 상염색체 우성유전과 관계있으며, 가족력이 있는 경우 종양이 다발성으로 나타날 확률이 25%에서 50%로 가족력이 없는 경우의 10% 내외보다 높은 것으로 알려져 있다.¹⁰⁾

후두에 발생한 사구종양은 세계적으로 지금까지 총 8예가 보고된 바 있는데, 일반적으로 사구종양이 보통 30대에서 40대 사이에 흔하며 3 : 1 정도의 비율로 여성에서 호발하는 것과는 달리 문헌상 임상정보의 확인이 가능했던 5예 중 10대 2예, 20, 30, 50대 각 1예로 상대적으로 다양한 연령대에서 발생하였으며 남성이 4예, 여성이 1예로 남성에서 더 흔했다(Table 1). 사구종양은 임상적으로 조작이나 온도 변화에 의해 유발되거나 심해지는 발작성 통증, 한랭 민감, 압통의 세 가지 특징적인 증상을 보이나,³⁾ 그 위치나 크기에 따라 다양한 증상이 생길 수 있으며, 본 증례를 포함하여 이제까지 보고된 후두의 사구종양에서 통증은 수반되지 않았다. 이는 사구종양이 주로 발생하는 손톱 밑이나 상완부, 다리, 무릎 등은 외부로 노출되어

Table 1. Summary of laryngeal glomus tumors in the literatures

Case	Gender	Age	Chief complaint	Subsite	Size	Treatment	Pathology	Recur
1 ⁴⁾	Male	14	Dyspnea, hoarseness	Rt SG	—	Local excision	Glomus tumor	N
2 ⁵⁾	Female	59	Dysphagia, hoarseness	Rt SG	1.5 cm	Local excision	Glomus tumor	N
3 ⁶⁾	Male	19	Hoarseness, dyspnea	Rt SG	4 cm	Supraglottic partial laryngectomy	Glomus tumor	N
4 ⁷⁾	Male	27	Hoarseness, dysphagia, dyspnea	Lt SG	3 cm	Local excision	Glomus tumor	N
5 ⁸⁾	Male	37	Hoarseness, dyspnea	Rt SG	3 cm	Wide local excision/ Total laryngectomy	Malignant glomus tumor	Y
6	Female	41	Hoarseness	Rt SG	1.5 cm	Laser local excision	Oncocytic glomus tumor	N

SG: supraglottis

있는 신체 부위이고 활동시 움직임이 많기 때문에 앞의 세 가지 특징적인 증상을 보이게 되나, 후두 안쪽은 신체 내부이고 상대적으로 온도 변화가 작은 환경이기 때문일 것으로 생각된다. 후두 내에서는 대부분 성문상부에서 발생하였고 크기는 1.5~4 cm로 다양하였다. 대부분의 환자들이 종괴의 크기 증가에 따라서 애성이나 연하곤란 또는 호흡곤란을 호소하였다.

방사선학적으로 전산화단층촬영상 조영이 비교적 잘 되는 종괴의 소견이 관찰되며, 자기공명영상에서는 종양의 침범 부위 및 주변 신경이나 혈관과의 관계가 잘 나타나 다른 종괴와의 감별에 있어서 유용하다고 알려져 있다.¹¹⁾ 확진은 술 후 생검으로 가능하며, 면역조직화학적 염색은 정확한 진단과 감별 진단에 중요한 역할을 하며, 본 증례와 같이 일반 사구종양과 변이형인 호산성 사구종양을 감별하는 데에도 도움을 준다.

사구종양의 가장 주된 치료법은 수술로, 국소절제술을 시행하며 재발은 매우 드르나 술 후 잔여 병소가 남은 경우에 재발할 수 있다. 후두 사구종양의 수술방법은 증례의 수가 적어 아직 확립된 것은 없으나 후두절개술, 측인두절개술 등을 통한 종괴절제 및 현수 후두경을 이용한 절제술이나 레이저 절제술 등을 시도할 수 있다. Sesterhenn 등¹²⁾은 4×4×3 cm 크기의 성문 상부 신경절종에서 현수 후두경하 CO₂ 레이저 절제술 시행 후 5년간 재발없는 양호한 경과를 보고하였고, 종괴가 크지 않은 경우에는 개방수술보다 덜 침습적이고 수술시 지혈이 상대적으로 용이하며, 수술 후 합병증의 빈도가 낮은 레이저 절제술을 고려해야 한다고 주장하였다. 그러나 과도한 출혈이 일어날 경우 위험성이 높고, 재발률 측면에서 개방수술이 좋은 결과를 보인다는 보고도 있다.¹³⁾ 그러므로 종양의 크기, 위조직으로의 종양 침윤 여부, 환자의 상태, 수술 범위, 미용상

효과 등 여러 임상적인 면을 고려하여 치료 방법을 결정하는 것이 좋을 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) Weiss SW, Goldblum JR. Perivascular tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. Soft tissue tumors. 5th ed. China: Mosby;2008. p.751-66.
- 2) Fabich DR, Hafez GR. Glomangioma of the trachea. Cancer 1980; 45(9):2337-41.
- 3) Handa U, Palta A, Mohan H, Punia RP. Aspiration cytology of glomus tumor: a case report. Acta Cytol 2001;45(6):1073-6.
- 4) Ishida M, Hasegawa S, Sato T, Tateishi R. Glomus tumor (nonchromaffin-paraganglioma) of the larynx. Laryngoscope 1971; 81(6):957-61.
- 5) Martinson FD. Chemodectoma of the "glomus laryngicum inferior". Arch Otolaryngol 1967;86(1):70-3.
- 6) Baxter JD. Glomus tumor (chemodectoma) of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 1965;74(3):813-20.
- 7) Andrews AH Jr. Glomus tumors (non-chromaffin paragangliomas) of the larynx; case report. Ann Otol Rhinol Laryngol 1955;64(4): 1034-6.
- 8) Aslam N, Qazi ZU, Ahmad AH, Khan RU. Malignant glomus tumour of larynx: first case report and literature review. J Laryngol Otol 2012; 126(7):743-6.
- 9) Kim NR, Ro JY, Chung DH. Oncocytic glomus tumor: a case report. Korean J Pathol 2004;38(4):268-9.
- 10) Jackson CG. Neurotologic skull base surgery for glomus tumors. Diagnosis for treatment planning and treatment options. Laryngoscope 1993;103(11 Pt 2 Suppl 60):17-22.
- 11) Lustrin ES, Palestro C, Vaheesan K. Radiographic evaluation and assessment of paragangliomas. Otolaryngol Clin North Am 2001; 34(5):881-906, vi.
- 12) Sesterhenn AM, Folz BJ, Lippert BM, Jänig U, Werner JA. Laser surgical treatment of laryngeal paraganglioma. J Laryngol Otol 2003;117(8):641-6.
- 13) Ferlito A, Barnes L, Wenig BM. Identification, classification, treatment, and prognosis of laryngeal paraganglioma. Review of the literature and eight new cases. Ann Otol Rhinol Laryngol 1994;103 (7):525-36.