

후두에 발생한 평활근육종 1예

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실,* 임상병리과학교실**

박현진* · 조광재* · 김홍래* · 신옥란**

= Abstract =

A Case of Leiomyosarcoma of the Larynx

Hyun Jin Park, M.D.,* Kwang Jae Cho, M.D.,*

Hong Rae Kim, M.D.,* Ok Ran Shin, M.D.**

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,* Clinical Pathology,** The Catholic University of Korea,
College of Medicine, Seoul, Korea

Leiomyosarcoma of the larynx is very rare, and rarely been described in reference to the head and neck region. This tumor occurs mainly in the uterus, the gastrointestinal track, and the retroperitoneum. There have been 24 previously reported cases of this tumor involving the larynx in the literature. Histologic diagnosis remains extremely difficult. A case of leiomyosarcoma of the larynx, treated by total laryngectomy, is reported. We discuss the clinical presentation, diagnosis, and treatment of leiomyosarcoma with a review of the literature.

KEY WORDS : Leiomyosarcoma · Larynx.

서 론

평활근육종은 평활근에서 발생하는 악성종양으로 주로 위장관, 자궁, 후복막에서 발생한다¹⁾. 전체 두경부 암에서 육종(sarcoma)이 1%를 차지하고 이중에서도 평활근육종은 5~10%에 불과하며 주로 비·부비강, 피부, 경부식도에서 발생한다. 국내에서 보고된 예는 설부와 비·부비강에서 발생한 각 1예가 전부이며²⁻⁴⁾, 후두에서 발생한 예는 아직 보고된 바 없다. 저자들은 최근 전형적인 조직학적 소견을 보이는 후두의 평활근육종을 후두전적출술로 치유한 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

71세 남자환자가 5개월간의 쉼 목소리와 호흡곤란을 주

소로 내원하였다. 내원 6개월 전 천식 진단받고 치료받은 병력 외에 과거력과 가족력에서 특이한 사항은 없었다. 내원 당시 시행한 굴곡형 후두경 검사에서 우측 성문상부에서 성문하부에 이르는 거대 종괴 소견이 관찰되었으며 성대의 운동성은 정확히 평가하기 어려웠다. 경부 전산화단층촬영에서 비균질하게 조영증강된 연조직 음영이 후두 내강을 채우고 있었으며 경부 림프절 전이소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 기관절개술과 현수 후두경을 통한 조직검사를 시행한 결과 평활근육종이 진단되었다. 그 밖의 종양학적 평가에서 원격전이의 소견은 없어 임상병기는 T2N0M0였다.

후두전적출술과 양측 경부의 level II에서 IV를 포함하는 선택적 경부청소술을 시행하였다. 수술 소견상 우측 성문부에서 기원한 것으로 보이는 매끄러운 표면에 궤양을 동반한 약 6.5×3.5×3.0cm 크기의 단단한 돌출형의 종물이 성문상부에서 성문하부까지 이르고 있었으며 단면은 회색 빛갈로 일부는 옅은 황갈색을 띠며 점상 출혈과 괴사를 동반하고 있었다(Fig. 2). 수술 시 절제면에서 시행한 동결절편결과 암세포가 없는 것을 확인하였으며 의미있게 커져있는 림프절은 관찰되지 않았다. 적출된 종양의 광학현미경 소견에서 분홍빛으로 염색되는, 세포질이 풍부한 방추상 세포가 엷

교신저자 : 조광재, 480-130 경기도 의정부시 금오동 65-1
가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (031) 820-3674 · 전송 : (031) 847-0038
E-mail : entckj@catholic.ac.kr

힌 모양으로 배열되어 있었으며 길고 끝이 뭉툭한 소위 cigar 모양의 핵을 보여 평활근육종에 합당하였다(Fig. 3A). 다른 종양과의 감별을 위하여 시행한 면역조직화학염색에서 smooth

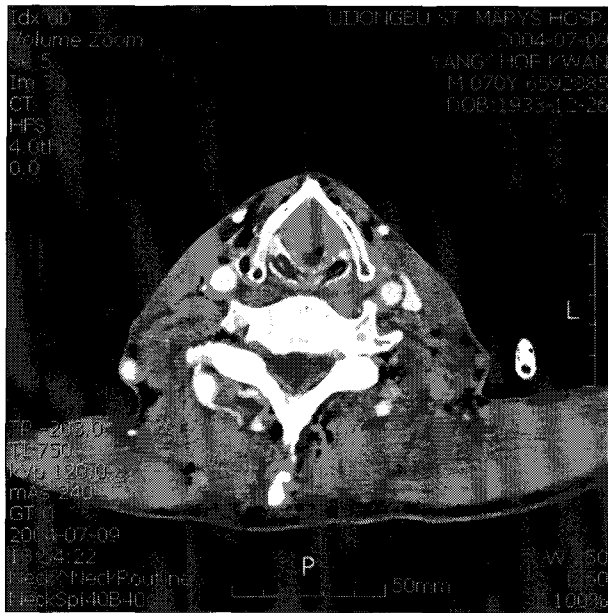


Fig. 1. Axial computed tomography scan shows that inhomogeneously enhancing mass lesion is occupying the entire endolarynx.

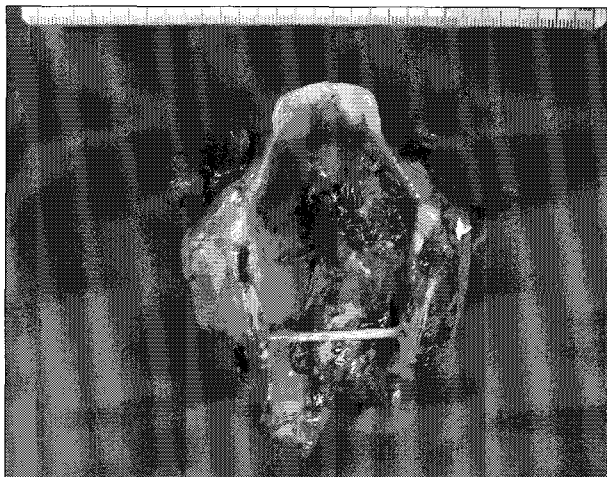


Fig. 2. Laryngeal specimen shows that huge ulcerofungating mass is originating from the right true vocal fold and occupying the entire endolarynx.

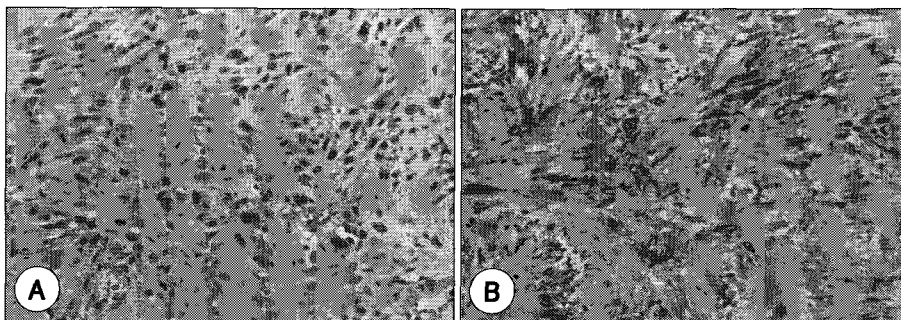


Fig. 3. A : Light microscopic finding showing interlacing bundles of spindle shaped tumor cells with a cigar-shaped nucleus and abundant cytoplasm (H-E stain, $\times 400$). B : Leiomyosarcoma with positive immunostaining for smooth muscle actin ($\times 400$).

muscle actine(Fig. 3B), vimentin 및 P53에 양성을 보였으며 cytokeratine 및 S100단백에 음성을 보였다. 경부 림프절에서 암세포가 관찰되지 않아 병리학적 병기는 T2N0M0였으며 술 후 방사선 치료는 시행하지 않았다. 환자는 술 후 21일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였고 술 후 57일째 인두피부부가 발생하였으나 보존적 방법으로 치료되어 현재 특별한 문제없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

평활근육종은 평활근에서 기원하는 악성종양으로 두경부 영역에서 발생하는 경우는 전체 평활근육종의 약 3%에서 10%로 드물며 특히 후두에서 발생하는 평활근육종은 1%미만에 불과하다.⁵⁾⁶⁾ 낮은 발병률의 원인은 후두에 평활근이 단지 혈관벽에만 존재하기 때문이다.⁷⁾ 그러나 후두에 발생한 평활근육종은 최근 들어 그 보고 예가 증가되고 있으며 현재까지 전 세계적으로 보고된 24예 중 15예가 최근 10년간 보고 된 것이다. 그 주된 이유는 평활근육종을 진단하는데 중요한 역할을 하는 면역조직화학염색 검사가 보편화되었기 때문으로 추정 된다.⁸⁾ 광학현미경 소견상 풍부한 세포질을 함유한 방추상 세포들이 다발을 이루어 서로 꼬여있는 양상을 보이며 핵은 중앙에 위치하고 길지만 끝이 뭉툭한 cigar모양을 보여 이것만으로도 진단을 내릴 수 있으나 분화도가 낮은 종양의 경우 광학현미경 소견만으로는 섬유육종, 방추상세포암, 악성 신경초종 등과의 구별이 어려우므로 면역조직화학염색 결과가 필수적이며⁷⁾ 때로는 전자현미경 소견이 필요한 경우도 있다.³⁾⁹⁾ 본 예에서는 비교적 분화도가 좋아 청어가시무늬(herringbone pattern)를 보이는 섬유육종¹⁰⁾과는 현미경 소견만으로 감별이 가능하였고 방추상세포암과 악성 신경초종은 면역조직화학염색 검사를 통하여 감별하였다.

편평세포암종과는 달리 평활근육종은 흡연이나 음주와 관련이 없으며 주로 5·60대에서 발생하고 남녀간의 발생빈도에는 차이가 없는 것으로 알려져 있다. 주된 증상은 천명, 쉼 목소리, 호흡곤란 등이며 이들은 종양의 위치에 의한 것

으로 다른 후두 암종과의 차이는 없다¹¹⁾.

아직 보고된 예가 적어 후두에 발생한 평활근육종의 치료에 있어 확립된 방법은 없으나 현재까지는 후두 편평세포암종과 마찬가지로 후두전적출술 또는 부분적출술을 포함한 수술적인 방법이 주된 치료법으로 알려져 있으며⁸⁾ 크기가 작은 종양을 레이저를 이용하여 치료한 예도 보고된 바 있다.¹²⁾ 본 예는 종양의 성문하 침범이 심하여 후두전적출술을 시행하였고, 경부청소술은 경부 전산화단층촬영상 전이 림프절의 소견이 없고 평활근육종의 전이 특성상 꼭 필요하지는 않다고 판단되었지만 경부 림프절 전이도 20% 정도 보고된 바 있어¹³⁾ 예방적으로 시행하였으며 병리조직학적으로 전이림프절은 관찰되지 않았다. 술 후 방사선 치료에 대한 몇몇 보고가 있으나 그 효과는 제한적인 것으로 보이며 화학요법은 더 일반적인 자궁근종에서조차도 효과적이지 않은 것으로 보고되고 있다¹¹⁾¹⁴⁾. 본 예의 경우 술 후 병리조직검사상 절제연이 음성이었고 경부림프절전이 소견이 없어 추가적인 방사선치료는 시행하지 않았다.

후두에 발생한 평활근육종의 생존율은 역시 보고된 예가 적어 확정되지는 않았지만 두경부의 다른 부위에서 발생한 평활근육종의 경우는 5년 생존율이 35~50%로 알려져 있으며¹⁵⁾ 일반적으로 세포분열 수, 종양의 위치, 크기, 침범정도, 세포의 분화도가 중요한 예후인자로 거론되고 있다.¹⁶⁻¹⁸⁾ 전이는 주로 혈행성으로 폐, 골, 뇌에서 발생하며 폐에서만 약 33% 정도 보고된 바 있다.¹⁵⁾¹⁹⁾ 과거에는 평활근육종이 높은 재발률로 예후가 불량한 것으로 인식되어 Haedicke와 Kaban²⁰⁾은 5년 동안 추적관찰이 필요하다고 제안하였으나 최근에는 국소적으로 악성이지만 전이가 적기 때문에 완전한 종양적출만 이루어지면 완치될 수 있는 것으로 알려지고 있다³⁾¹⁶⁾.

중심 단어 : 평활근육종 · 후두.

References

- 1) Allen CM, Neville B, Damm DD, Marsh W. *Leiomyosarcoma metastatic to the oral region. Report of three cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1993;76:752-756
- 2) Dijkstra MD, Balm AJM, Coevorden FV, Gregor RTH, Hart AAM. *Survival of adult patients with head and neck soft tissue sarcomas. Clin Otolaryngol.* 1996;21:66-71

- 3) Rha KS, Chang JW, Byun SN. *Leiomyosarcoma of the Nose and Paranasal Sinuses. Korean J Otolaryngol.* 1999;42:660-663
- 4) Kim KI, Kwang SH, choung WC. *A Case of Leiomyosarcoma of the Tongue. Korean J Otolaryngol.* 1998;41:666-670
- 5) Piattelli A, Artese L. *Leiomyosarcoma of the tongue: A case report. J Oral Maxillofac Surg.* 1995;53:698-701
- 6) Gorenstein A, Neel HB, Weiland LH, Devine KD. *Sarcoma of the larynx. Arch Otolaryngol.* 1980;106:8-11
- 7) Wadhwa AK, Gallivan H, O'Hara BJ, Rao VM, Lowry LD. *Leiomyosarcoma of the larynx: diagnosis aided by advances in immunohistochemical staining. ENT J.* 2000;79:42-46
- 8) Toru Sasaki, Munetaka Ushio, Wataru Okita, Shinobu Umemura. *Subglottic leiomyosarcoma of the larynx: a case report. Auris Nasus Larynx.* 2004;31:323-328
- 9) Gino Marioni, Giulia Bertino, Laura Mariuzzi, Anna Maria Bergamin-Bracale. *Pathology in Focus Laryngeal Leiomyosarcoma. J Laryngol Otol.* 2000;114:398-401
- 10) Zietek E, Dobrzycki W, Matyja G. *Fibrosarcoma of the larynx Otolaryngol Pol.* 1998;52 (6):665-669
- 11) Kazuyuki Kainuma, Masato Kikukawa, Takeroh Itoh, Michie Osawa, Masahide Watanabe. *Leiomyosarcoma of the larynx: emergency tracheotomy. J Laryngol Otol.* 2001;115:570-572
- 12) Lan MY, Guo YC, Chu PY, Ho DM, Chang SY. *Leiomyosarcoma of the larynx. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:1503-1505
- 13) Izumi K, Maeda T, Cheng J, Saku T. *Primary leiomyosarcoma of the maxilla with regional lymph node metastasis. Report of a case and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1995;80:310-319
- 14) Paczona R, Jori J, Tiszlavicz L, Czigner J. *Leiomyosarcoma of the larynx. Review of the literature and report of two cases. Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108:677-682
- 15) Chen JM, NovickWH, Logan CA. *Leiomyosarcoma of the larynx. J Otolaryngol.* 1991;20:345-348
- 16) Kuruvilla A, Wenig BM, Humphrey DM, Heffner DK. *Leiomyosarcoma of the sinonasal tract: A clinicopathologic study of nine cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990;116:1278-1286
- 17) Barnes L. *Tumors and tumor-like lesions of the soft tissues. In: Barnes L, editor. Surgical pathology of the head and neck. New York: Marcel Dekker Inc.* 1985:725-880
- 18) Wile AG, Evans HL, Romsdahl MM. *Leiomyosarcoma of soft tissue: A clinicopathologic study. Cancer.* 1981;48:1022-1032
- 19) Fields JP, Helwig EB. *Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. Cancer.* 1981;47:156-169
- 20) Haedicke G, Kaban LB. *Smooth-muscle tumors of the oral cavity. Plast Reconstr Surg.* 1988;81:264-269