

재발성 이하선 암육종 1예

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실,¹ 병리학교실²

이성호¹ · 박민우¹ · 백승국¹ · 김철환² · 정광윤¹

= Abstract =

A Case of Recurrent Carcinosarcoma in Parotid Gland

Sung-Ho Lee, MD¹, Min-Woo Park, MD¹, Seung-Kuk Baek, MD¹,
Chul Hwan Kim, MD², Kwang-Yoon Jung, MD¹

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery¹ and Pathology,² Korea University College of Medicine,
Seoul, Korea

Carcinosarcoma of the parotid gland is extremely uncommon and is known to be an aggressive malignant mixed tumor in which carcinomatous and sarcomatous elements coexist and metastasize together. We report a case of recurrent parotid gland carcinosarcoma that showed squamous cell carcinoma and chondrosarcoma in a 58-year-old woman.

KEY WORDS : Parotid · Malignant mixed tumor · Carcinosarcoma.

서 론

타액선에서 발생하는 악성종양은 전체 두경부 악성종양 중에서 약 3%로 매우 드물며¹⁾ 이하선에서 가장 많이 호발하고, 병리학적으로는 점액표피양암종(mucoepidermoid carcinoma), 선암낭성암종(adenoid cystic carcinoma), 선방세포암종(acinic cell carcinoma), 선암종(adenocarcinoma), 악성 혼합종(malignant mixed tumor), 타액관 암종(salivary duct carcinoma), 편평세포암종(squamous cell carcinoma), 미분화암종(undifferentiated carcinoma) 등을 포함하여 18종으로 구분한다. 이 중 암육종(carcinosarcoma)은 악성 혼합종에 속하는 매우 드문 타액선 악성 종양으로 상피세포와 간엽 조직 세포 모두의 악성 변화가 혼재되어 있다.²⁾ 암육종의 호발 연령

은 60대이며, 이 종양의 임상 양상은 공격적이며 재발과 전이가 흔하여 예후가 좋지 않은 것으로 보고되고 있다.^{3,4)} 저자들은 30년 전부터 만져지는 이하부 종물이 3개월 전부터 크기 증가하여 내원한 환자에서 시행한 세침흡입검사서 이하선 다형선종 의심 하에 수술적 치료 후 암육종으로 진단되어 추가적으로 술 후 방사선 치료를 하였으나, 2년 뒤 재발하여 수술적 치료를 시행한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 본 증례를 보고하는 바이다.

증 례

58세 여자환자가 30여년 전부터 만져지는 우측 이하부의 종물을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 최근 3개월 전부터 크기가 증가하는 양상을 보였다고 하였으며, 이학적 검진상 우측 이하부에 약 3×3cm의 단단하고 고정된 무통성의 종물이 만져졌다. 안면신경 마비 등의 소견은 없었고 기타 경부에 특이소견은 없었다. 타원에서 시행한 초음파 유도 하 세침흡입검사서 다형선종이 의심되었고, 경부 전산화단층촬영에서 우측 이하선 미부에 2.1cm의 경계는 명확하고 테두리에 조영증강을 보이는 종괴가 관찰되었다(Fig. 1A). 우측 양성

Received : March 6, 2012 / Revised : April 23, 2012

Accepted : April 26, 2012

교신저자 : 정광윤, 136-705 서울 성북구 안암동5가 126-1

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (02) 920-5482 · 전송 : (02) 925-5233

E-mail : kyjung@kumc.or.kr

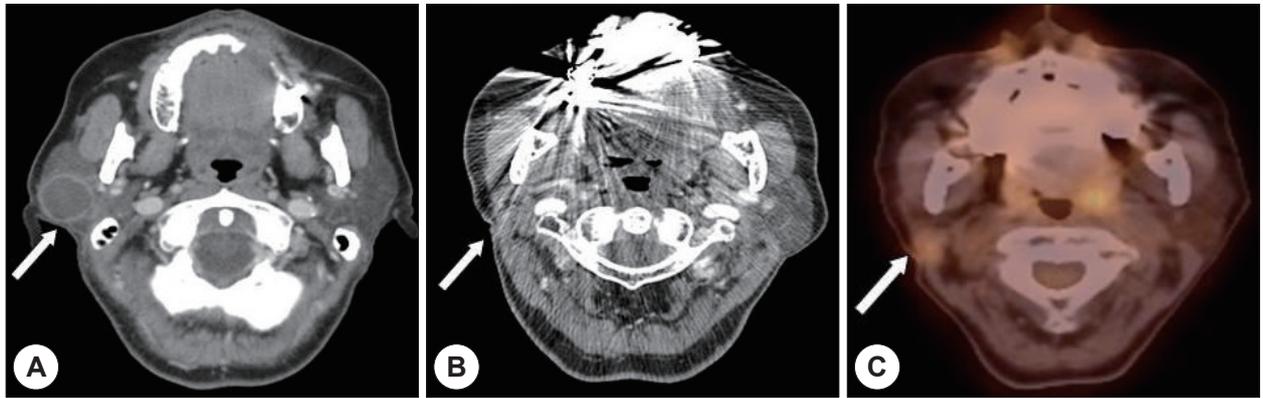


Fig. 1. Radiologic findings. A : Axial contrast enhanced CT scan taken before first surgery shows 2.1×2.1cm sized thin rim enhancement round mass with homogeneous low density in right infra-auricular area. B : Axial contrast enhanced CT scan taken before revision surgery shows no visible mass due to postoperative change. C : 18 FDG PET-CT taken before revision surgery shows focal hypermetabolism in right infra-auricular area.

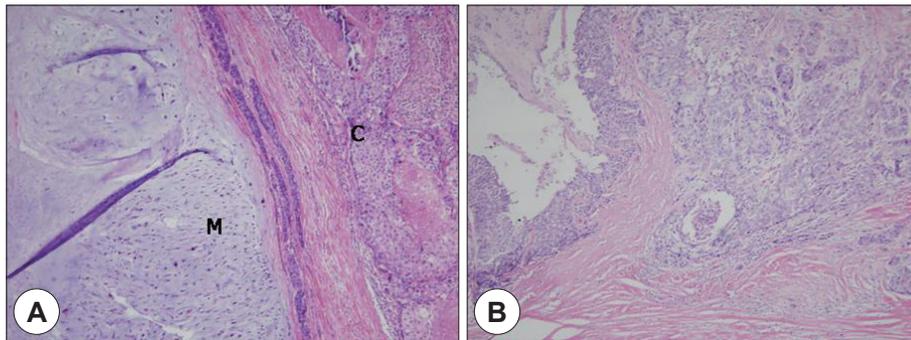


Fig. 2. Histopathologic findings. A : There are composed of mesenchymal component(M) and carcinomatous component(C) at previous surgery(H & E stain, ×200). B : At revision surgery, only carcinomatous component is identified(H & E stain, ×200).

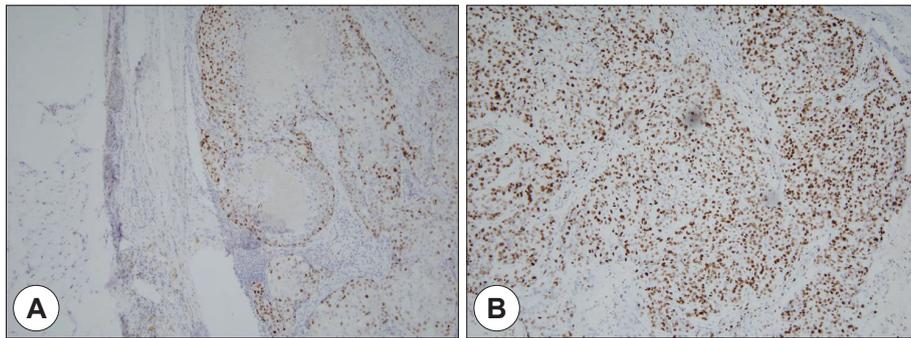


Fig. 3. Immunohistochemical stain findings. A : The tumor cells are positive for p63 in nuclei(×100). B : In recurrent tumor, Ki-67 labeling is about 70–80% in nuclei of tumor cells(×100).

이하선 종양으로 생각되어 전신 마취 하에 우측 이하선 천엽 절제술을 시행하였고 술 후 2일 째 퇴원하였다.

병리 조직학적 검사에서 종양의 크기는 2.4×1.8cm이었고, 절제연은 음성이었으나 가장 가까운 절제연은 0.1cm 미만인 이하선에 국한된 암육종으로 진단되었다. 그 중 상피세포 성분은 편평세포암종 소견을 보였고, 간엽 조직성분은 연골육종 소견을 보였다(Fig. 2A). 면역조직화학 염색에서 편평세포암종 세포에 특징적인 CK5/6와 p63에 양성이었다고(Fig. 3A), p53에 양성, Ki-67표지 지수 40~50%, S-100단백과 c-erbB-2, Smooth muscle actin에서 음성소견을 보였다.

환자는 술 후 시행한 전신 양전자방출-전산화단층촬영검

사에서 잔여 종양소견은 보이지 않았고, 우측 이하선 부위에 6,120cGy의 방사선 치료를 시행하였다. 방사선치료 후 2년째, 환자는 타원에서 추적관찰 중 우측 이하부의 만져지는 종물을 주소로 내원하였고, 이학적 검진상 1×1cm의 단단하고 고정된 종물이 촉지되었다. 전신 양전자방출-전산화단층촬영 검사에서 이전 수술 부위의 재발 소견이 관찰되었고(Fig. 1C), 초음파 유도 하 세침흡입검사에서 비정형세포가 나왔다. 이하선 암육종의 재발로 생각되어 우측 이하부 종괴 절제술을 시행하였고 술 후 2일 째 안면마비 등 특이 합병증 없이 퇴원하였다. 병리 조직학적 검사에서 종양의 크기는 1.3×1.2cm이었고, 절제연 음성의 분화도가 나쁜 편평세포암종으로 나타났으

며 연골육종 성분은 보이지 않았다(Fig. 2B). 면역조직화학 염색에서 이전 종양에서와 같이 종양세포는 CK5/6, p63, p53에 양성하였고, S-100단백과 C-erbB-2에서 음성소견을 보였다. Ki-67표지수수가 이전 종양보다 재발 종양에서 70~80%로 증가되었다(Fig. 3B).

환자는 이전 수술 후 방사선 치료 총량을 사용한 상태로, 추가 방사선 치료 없이 경과 관찰하기로 하였다. 현재 술 후 17개월째 재발은 없는 상태이며 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

타액선에 발생하는 악성 혼합종양은 임상병리적으로 다형성 선종기시암종, 전이성 다형성 선종, 암육종의 3가지의 형태가 있고, 대부분은 다형성 선종기시암종이며, 전이성 다형성 선종은 가장 드물다. 암육종(carcinosarcoma)은 전체 타액선 악성 종양의 0.16%정도를 차지하며,⁵⁾ 약 70%는 이하선, 15%는 악하선, 15%는 구개의 소타액선에서 호발한다. 암육종은 조직학적으로 상피세포와 간엽 조직세포 각각의 악성 변화가 혼재된 형태로, 진정한 악성 혼합종(true malignant mixed tumor)이라 하기도 한다.^{2,6)} 상피세포 성분에서는 선암, 편평세포암, 미분화암종이 발생할 수 있는데, 이중 선암이 가장 흔하고, 간엽 조직세포 성분에서는 연골육종, 골육종, 거대세포종양, 섬유성육종 등이 발생하며, 연골육종이 가장 흔하다.^{7,8)} 본 증례에서는 상피세포 성분에서는 편평세포암종, 간엽 조직세포는 연골육종의 성분으로 구성되어 있었다.

이러한 종양의 유래에 대해서는 여러가지 가설이 있는데, 첫 번째로는 상피세포 성분과 간엽 조직세포 성분에서 각각 독자적으로 발생하여 혼합종을 만들었다는 가설이 있으며,⁹⁾ 다른 가설로는 상피세포암이 주위의 육종양(sarcomalike)의 결합조직을 자극하여 암종을 만들었다는 가설이 있다. 마지막으로 가장 널리 인정되는 가설로는 종양이 역분화성 세포, 다능성(pluripotent) 세포, 미분화 다능성세포들로부터 다양한 분화를 보여 유래했다는 설이 있다.¹⁰⁾

본 증례에서 첫 수술에서는 병리 조직학적 검사에서 편평세포암종과 연골육종이 혼재된 암육종 소견을 보였으나, 재발된 종양의 재수술에서 연골육종 성분이 보이지 않은 이유는, 첫 수술시 절제연이 0.1cm 미만이라 잔여 조직에 상피세포암종만 남았을 가능성이 있다.

암육종의 임상 양상은 매우 공격적이며 치명적이다. 국소재발과 혈행성 및 림프절전이 일어날 수 있으며, 혈행성 전이는 주로 폐, 골에 흔하다.¹¹⁾ 치료는 완전한 외과적 절제와 술 후 방사선치료 및 항암치료가 보조적으로 사용될 수 있으나 아직 확실히 정립되지 않았으며, 예후는 불량하다. Stephen 등은 12명의 이하선 암육종 환자의 치료 후 평균 생존기간은 42개월이라고 보고하였고,¹¹⁾ Gnepp 등은 43예의 암육종 중 26

예를 추적 관찰하여 54%에서 국소재발 혹은 전이가 있었고, 58%가 사망하였으며, 평균 생존기간은 29.3개월이었다고 보고하였다.³⁾ 또한 Staffieri 등은 타액선 암육종에 대하여 6명은 수술적 치료만 시행하고, 7명은 술 후 방사선 치료를 시행 후 재발율을 비교하였을 때, 술 후 방사선치료를 받은 군에서 통계학적으로 더 낮은 재발율을 보였다고 보고하였다.¹²⁾

본 증례는 이하선 천엽절제술 후 병리조직검사상 절제연 음성으로 나왔고 방사선 치료를 시행하였으나 2년 뒤 재발한 경우로, 현재 국소 재발 및 전이 소견은 관찰되지 않았지만 다른 암육종 환자들에 비하여 적극적인 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

중심 단어 : 이하선 · 악성 혼합종 · 암육종.

References

- 1) Million RR, Cassisi NJ, Mancuso AA. Major salivary gland tumors. In: Million RR, Cassisi NJ, editors. Management of head and neck cancer. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Co;1994. p. 711-735.
- 2) Kwon MY, Gu M. True malignant mixed tumor(carcinosarcoma) of parotid gland with unusual mesenchymal component: A case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 2001;125(6):812-815.
- 3) Gnepp DR. Malignant mixed tumors of the salivary gland: A review. Pathol Annu. 1993;28:279-328.
- 4) Gotte K, Riedel F, Spahn V, Coy JF, Hormann K. Salivary gland carcinosarcoma: Immunohistochemical, molecular, genetic and electron microscopic findings. Oral Oncol. 2000;36:360-364.
- 5) King AD, Ahuja AT, To EW, Chan EC, Allen PW. Carcinosarcoma of the parotid gland: Ultrasound and computed tomography findings. Australas Radiol. 1999;43:520-522.
- 6) Alvarez-Canas C, Rodilla IG. True malignant mixed tumor(carcinosarcoma) of parotid gland: Report of a case with immunohistochemical study. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1996;81:454-458.
- 7) Sironi M, Isimbaldi G, Claren R, Delpiano C, Di Nuovo F, Spinelli M. Carcinosarcoma of the parotid gland: Cytological, clinicopathological and immunohistochemical study of a case. Pathol Res Pract. 2000;196:511-517.
- 8) Latkovich P, Johnson RL. Carcinosarcoma of the parotid gland: Report of a case with cytohistologic and immunohistochemical findings. Arch Pathol Lab Med. 1998;122:743-746.
- 9) Ansari-Lari MA, Hoque MO, Califano J, Westra WH. Immunohistochemical p53 expression patterns in sarcomatoid carcinomas of the upper respiratory tract. Am J Surg Pathol. 2002;26:1024-1031.
- 10) Liess BD, Hirschi S, Zitsch RP 3rd, Frazier S, Konrad A. Carcinosarcoma of the parotid gland: Report of a case with immunohistochemical findings. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2007;116(9):702-704.

11) Stephen J, Batsakis JG, Luna MA, von der Heyden U, Byers RM. *True malignant mixed tumors(carcinosarcoma) of salivary glands. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1986;61:597-602.*

12) Staffieri C, Marioni G, Ferraro SM, Marino F, Staffieri A. *Carcinosarcoma de novo of the parotid gland. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007;104:e35-e40.*