대한두경부종양학회지, 제34권 제2호, 2018. pp.89-92
Korean Journal of Head & Neck Oncology, Vol.34, No.2
https://doi.org/10.21593/kjhno/2018.34.2.89
ISSN 1229-5183(Print) / ISSN 2586-2553(Online)

소아 비인강에서 발생한 점액표피양암종 1례

윤소연 · 김미주 · 김민범 · 홍현준 · 송기재+

가톨릭관동대학교 국제성모병원 이비인후-두경부외과

A case of nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma in a 5 year-old female patient

Soyeon Yoon, MD, Mijoo Kim, MD, Minbum Kim, MD, PhD, Hyunjun Hong, MD, PhD, Keejae Song, MD+

Department of Otorhinolaryngology - Head & Neck Surgery,
International St. Mary's Hospital, Catholic Kwandong University, Incheon, Korea

= Abstract =

Malignant salivary gland tumors only represent 0.08% of all childhood tumors. Especially, nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma(MEC) in pediatric age is an extremely rare malignancy. We hereby report a case of nasopharyngeal MEC in 5 year-old female patient. The patient underwent the complete removal of the tumor by endonasal endoscopic approach. Adjuvant postoperative radiotherapy was not considered. After 3.5 years of follow-up, there are no sign of recurrence and metastasis. Minor salivary gland tumor must be considered as a differential diagnosis of angiofibroma in nasopharynx in pediatric age. To our knowledge, the case we describe is the third case of nasopharyngeal MEC in pediatric age reported in literature.

Key Words : Mucoepidermoid carcinoma(MEC), Nasopharynx, Pediatric age

서론

점액표피양암종은 주로 타액선에서 발생하는 종양으로, 전체 타액선 악성 종양의 3~12%를 차지한다. 조직학적 분화도에 따라 저악성도, 중등악성도, 고악성도로 구분하며, 초기나 저악성도의 경우 수술만으로도 치료가 가능하나, 진행된 고악성도의 경우 수술과 방사선 치료를 병행하게 된다.[1] 가장 흔한 타액선 암종으로 주로 주타액선과 소타액선에 발생하며, 비강 및 비인강의 소타액선에 원발성으로 발생하는 점액표피양암종은 매우 드물다. 따라서 저자들은 소아에서 발생한 비인강 기원의 점액표피양암종 1례를 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received : November 2, 2018
Revised : November 7, 2018
Accepted : November 7, 2018

+Corresponding author: Keejae Song
Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, International St. Mary's Hospital, Catholic Kwandong Universtiy. 25, 100 Gil Simgok-ro, Seo-gu, Incheon, 404-834, Republic of Korea
Tel: +82-32-290-2820, Fax: +82-32-290-3050
E-mail: keejae.song@gmail.com

증례

5세 여환이 2달간의 좌측 농성 비루 및 비폐색을 주소로 내원하였다. 비경을 통한 이학적 검사상 좌측 비강에서만 농성 비루 소견을 보였으며 우측은 특이 소견 없었다. 일측성 부비동염이나 이물을 감별하기 위해 단순 방사선 촬영을 시행하였으며, 부비동염 소견은 관찰되지 않았으나, 측면 촬영에서 비인강 내 종물을 의심할만한 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 비내시경 상 좌측 후비공을 폐쇄하는 적색의 표면이 매끄럽지 않은 종물이 관찰되어(Fig. 2), 부비동 전산화 단층 촬영(computed tomography, CT) 및 부비동 자기공명영상 촬영(magnetic resonance imaging, MRI)을 시행하였다. MRI 상 조영 증강이 잘되는 2cm 크기의 종물이 비인강 내에 관찰되었으며 주변 조직으로의

Fig. 1. PNS lateral view of the patient. Red arrow head shows the nasopharynx mass.

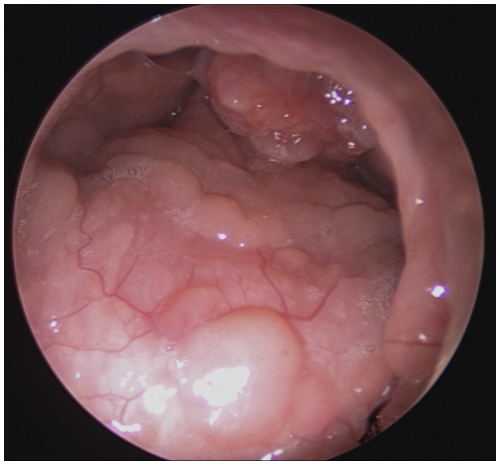

Fig. 2. The 70 degree retrovelar endoscopic evaluation shows a irregular lobular shape pinkish mass of the left side of nasopharynx.

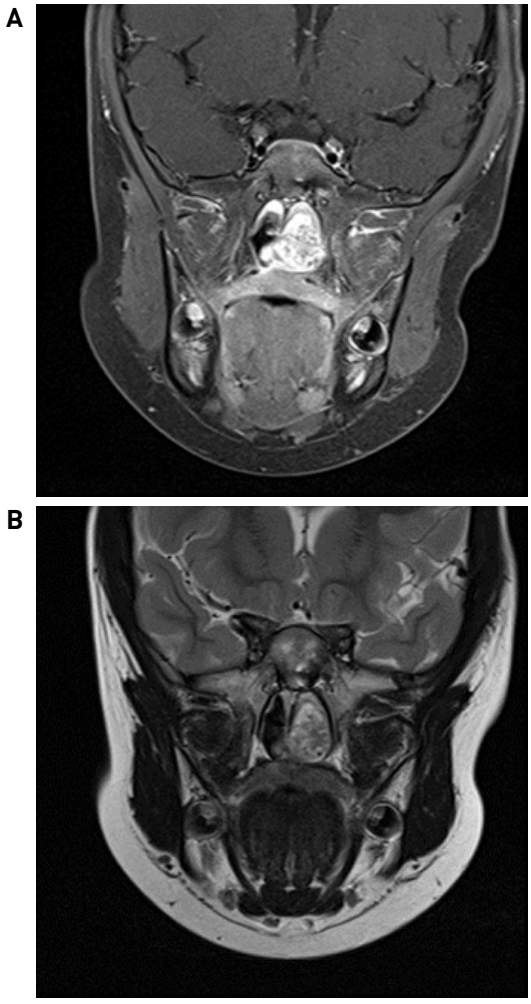

Fig. 3. PNS MRI showing the left nasopharyngeal neoplasm. High signal intensity mass in the T1 enhanced coronal view (A) and intermediate signal intensity mass in the T2 coronal view (B).

침윤 소견은 보이지 않았다(Fig. 3). 전신마취 하에 비내시경으로 비인강에 접근하여 수술 진행하였으며, 수술 소견 상 종물은 좌측 이관 입구부 전방 5mm에서 기원한 유경성 종물이었다. 기원 부위 이외에 주변 조직으로의 침윤 및 유착은 관찰되지 않았다. 경부를 원발 부위로부터 떼어내는 것으로 병변을 비교적 쉽게 제거할 수 있었으며, 원발 기저부의 동맥성 출혈소견이 보여 흡인소작기를 이용하여 지혈 후 수술 종료하였다. 수술 후 2일차에 합병증 없이 정상 퇴원하였다. 술 후 조직검사 상 종양은 중등 악성도의 점액표피양암종으로 보고되었다(Fig. 4 and 5). 조직 검사 보고 후, 전이 여부 확인을 위해 양전자 방출 촬영(Positron emission tomography, PET)을 시행하였으며, 림프절 및 타장기 전이 소견은 관찰되지 않았다. 조직 검사 보고 후 원발 부위를 재조직 검사해볼 것도 고려하였으나, 수술 시 완전 제거된 것으로 판단되고, 환아 보호자 역시 원하지 않아 짧은 간격으로 추적하며 내

Fig. 4. Gross pathology of the resected tumor. Well circumscribed, lobulated and firm surface was noted. Scale bar represents 1cm.

시경적 검사를 반복하기로 하였다. 수술 후 1달 뒤, 보호자 타병원 의견 청취를 원하여, 타병원 방문하여 전신마취 하에 추가적인 조직 검사를 시행하였으며, 원발 부위 및 아데노이드에 잔존암이 없는 것으로 보고되었다. 이

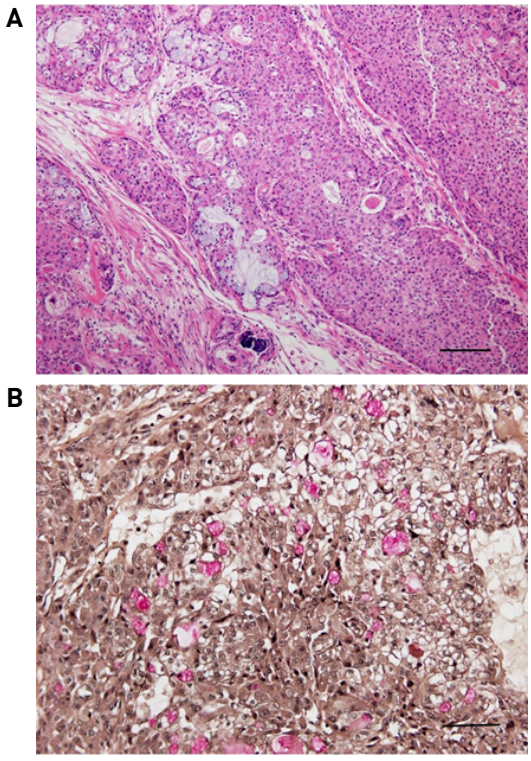

Fig. 5. A. H&E staining x10 – shows stratified squamous epithelium, intermediate cells and subepithelial islands of tumor tissue. Scale bar represents 200 μm. B. Mucicarmine stain x200 – shows mucous cells and mucin in the cystic space with reddish-pink color. Scale bar represents 50 μm.

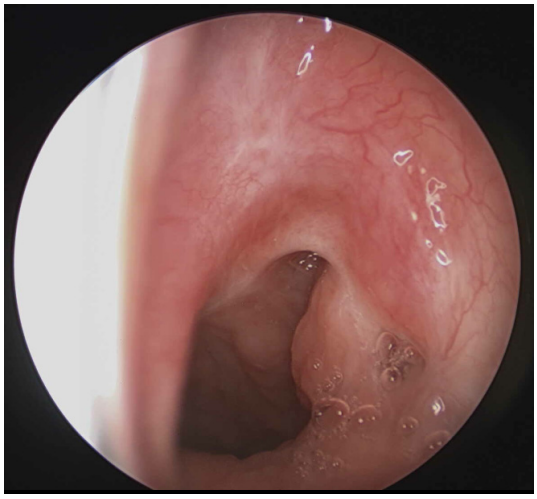

Fig. 6. Endoscopic evaluation of the nasopharynx with no signs of recurrence.

후 수술 13개월 후 병변부의 육아종성 병변 관찰되어 전신마취 하에 추가적인 조직 검사 시행하였으며, 병리 보고 상 육아종으로 확인되었다. 정기적으로 비내시경과 MRI 시행하며, 현재 수술 후 3년 6개월 째 재발 소견 없이 경과 관찰 중이다(Fig. 6).

고찰

비인강암의 95~98%는 상피세포 기원으로 알려져 있다. 따라서, 소타액선 기원 종양은 전체 비인강 악성 종양의 2% 미만일 것으로 사료되며,[2] 소타액선 기원 악성 종양의 15% 정도를 점액표피양암종으로 보고한 바 있어 비인강에서 발생한 소타액선 기원 점액표피양암종은 더욱이 매우 드문 증례로 사료된다.[3] 전체 소아 악성종양의 0.08%가 침샘 기원 종양으로 알려져 있으며,[4] 소아 비인강에서 발생한 소타액선 기원 악성 종양, 특히 점액표피양암종은 매우 희소한 증례이다.

본 증례는 MRI 상 과다 혈관 분포 소견을 보이면서 주변부 침윤 소견은 보이지 않아 혈관종이나 혈관섬유종과 같은 양성 종양을 우선 고려하였다. 따라서 출혈 가능성을 고려하여 조직 검사를 먼저 시행하기 보다는 전신마취 하에 종양의 완전 절제를 우선하는 것으로 치료 계획을 설정하였다. 수술 과정에서는 이관 입구 전방에 위치한 유경성 종물이었던 관계로 비내시경을 이용한 절제에 어려움은 없었으나, 경부를 원발 부위에서 분리하면서 상당량의 동맥성 출혈이 발생하였다. 혈관섬유종이 10대 남성 환아의 후비강 측벽에서 호발한다는 점을 상기해 본다면, 10세 미만의 여자 환아라는 점이 예외적이기는 하지만, 기원 부위와 출혈 양상 등을 고려하여 혈관섬유종을 임상적으로 예상하였다. 따라서 원발 부위의 추가적인 조직 검사를 시행하지 않고, 출혈 기저부를 흡인소작기를 이용해 지혈하고 수술 종료하였다. 임상적 예상과 달리 병리 검사 상 중등악성도의 점액표피양암종으로 최종 진단되어 추가적인 방사선 치료도 고려하였으나, 경부 임파선 전이가 없고 원발부 잔존암 소견 없는 것으로 확인되어 추가 치료 없이 현재 경과 관찰 중이다.

비인강에서 발생한 소타액선 기원 악성 종양의 발생 빈도가 높지 않은 관계로 표준적 치료 방법을 제시할 수는 없다. 성인 증례를 포함하여도 30례 전후의 증례가 보고되었으며, 보고자에 따라 예후의 차이가 나타난다. 예후에는 조직학적 악성도, 병기, 수술의 적합성 등이 영향을 미치나,[5,6] 재발에는 조직학적 악성도 보다는 수술 시 완전 절제 여부가 영향을 더 많이 주는 것으로 보고되고 있다.[7] 경부절제술이나 방사선 치료는 경부 임파선 전이 여부 및 원발 주변부 침윤 여부, 조직학적 악성도, 수술의 적합성 등을 종합적으로 고려하여 선택되어야 할 것으로 사료된다.

Kuo 등은 2001년에 타액선 기원 비인강암 15례를 보고하면서, 혈관섬유종 임상 진단 하 15살 남아를 수술한

증례에서 최종적으로 점액표피양암종으로 확인된 증례를 보고하였다.[8] Re 등은 2013년에 본 저자들의 증례와 매우 유사하게 좌측 이관 입구 전방부에서 기원한 7세 여아 점액표피양암종을 보고하였다. 해당 환아 역시 비내시경 하에 종양을 제거하였고, 이후 추가적인 방사선 치료 없이 5년간 추적 관찰하여 재발 없이 치료 종결하였다.[9] 현재까지 소아 비인강에서 발생한 점액표피양암종은 저자들의 증례를 포함하여 총 3례가 보고되었다. 소아의 비인강에 발생한 영상학적으로 혈관이 풍부한 종양의 경우, 드물지만 점액표피양암종을 포함한 타액선 기원 종양도 혈관섬유종과 함께 감별진단 해야 할 것으로 사료된다.

References

1) Kang SH, Ko EK, Koo SG, Koo JW, Kwon KH, Kwon SH, et al. *Nasopharyngeal carcinoma. In: Kim SY. Otorhinolaryngololgy Head and Neck Surgery. Seoul, Korea: Iljokak. 2013. p1649-1656.*
2) Spiro RH, Huvos AG, Berk R, Strong EW. *Mucoepidermoid carcinoma of salivary gland origin. A clinicopathologic study of 367 cases. Am J Surg. 1978;136:461-468.*
3) Garden AS, RS Weber, Ang KK, Morrison WH, Matre J, Peters LJ. *Postoperative radiation therapy for malignant tumors of minor salivary glands. Cancer. 1985;73:2563-2569.*
4) Hicks J, Flaitz C. *Mucoepidermoid carcinoma of salivary glands in children and adolescents: Assesement of proliferation markers. Oral Oncol. 2000;36:454-460.*
5) Pires FR, Almeida OP, Araujo VC, Kowalski LP. *Prognostic factors in head and neck mucoepidermoid carcinoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130:174-180.*
6) Anderson JN, Beenken SW, Crowe R, Soong SJ, Peters G, Maddox WA, et al. *Prognostic factors in minor salivary gland cancer. Head Neck. 1995;17:480-486.*
7) Tseng-tong K, Ngan-Ming T. *Salivary gland type nasopharyngeal carcinoma. Am J Surg. 2001;25:80-86.*
8) Kuo TT, Tsang NM. *Salivary gland type nasopharyngeal carcinoma: histologic, immunohistochemical, and Epstein-Barr virus study of 15 cases including a psammomatous mucoepidermoid carcinoma. Am J Surg Pathol 2001;25:80-86.*
9) Re M, Paquini E. *Nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013;77:565-569.*