

비인두에 발생한 Mucoepidermoid Carcinoma 1예

한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실,¹ 병리학교실²박 건¹ · 조석현¹ · 백승삼² · 태 경¹

A Case of Mucoepidermoid Carcinoma in Nasopharynx

Keon Park, MD¹, Seok Hyun Cho, MD¹, Seung Sam Paik, MD² and Kyung Tae, MD¹¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery; ²Pathology, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

ABSTRACT

Mucoepidermoid carcinoma of nasopharynx, a kind of primary adenocarcinoma of the the nasopharynx, is very rare and about 21 cases of mucoepidermoid carcinoma occurring in the nasopharynx were reported to date in the English literature. We recently experienced a case of mucoepidermoid carcinoma of the nasopharynx in a 31-year-old woman, who presented with nasopharyngeal mass and left lateral neck mass. We present this case with a review of the literature. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:382-5)

KEY WORDS : Mucoepidermoid carcinoma · Nasopharynx cancer.

서 론

비인두에서 발생하는 대부분의 악성종양은 상피세포기원의 종양으로 비인두암종(nasopharyngeal cancer, NPC)이라 하며 WHO 분류상 I형 편평세포암종, II형 비각화편평세포암종, III형 미분화암종으로 나눈다. 비인두에 발생하는 다른 악성종양으로는 악성림프종이 두 번째로 많으며 그 외 선암종, 횡문근육종, 연골육종, 악성흑색종 등이 있다.¹⁾ 비인두에서 원발성으로 발생한 점액표피양암종(mucoepidermoid carcinoma)은 매우 드물어 영문으로 보고된 외국 문헌에 21예가 있고, 국내 문헌에는 보고된 예가 아직 없다.^{2,3)}

저자들은 31세 여자 환자에서 발생한 비인두의 원발 점액표피양암종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

31세 여자 환자가 내원 1개월 전부터 시작된 비폐색 및

논문접수일 : 2008년 12월 19일 / 심사완료일 : 2009년 2월 13일
교신저자 : 태 경, 133-792 서울 성동구 행당동 17
한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (02) 2290-8585 · 전송 : (02) 2293-3335
E-mail : kytae@hanyang.ac.kr

비출혈을 주소로 내원하였다. 환자는 가족력과 직업력상 특이사항은 없었으며 비교적 전신상태는 양호하였다. 내원 당시 비인두 내시경검사상 좌측 비강 및 비인두종괴가 관찰되어 비내시경하에 조직검사를 시행한 결과 반전성 유두종으로 진단되었다(Fig. 1). 그러나 조영증강 부비동 컴퓨터 단층촬영 및 부비동 자기공명영상 소견은 부인두공간과 두개저에 종괴의 침범 소견이 있어 비인두암 가능성을 염두에 두고 조직검사를 다시 하였으며 점액표피양암종으로 확진되었다. 경부 진찰상 좌측 경부 level II에서 2.5×2.0 cm 크기의 무통성의 림프절이 촉진되었으며 세침흡입세포검사상 전이성 암종이었다. 양측 고막 및 외이도는 정상 소견이었으며, 구강과 후두도 이상 소견이 없었다. 혈액검사, 생화학검사, 요검사는 정상이었으며 EBV viral marker는 음성이었다. 흉부 방사선검사 및 심전도검사도 정상 소견이었다. 부비동 자기공명영상 T2 영상에서 양측 비인두를 채우며 날개입천장오목(ptyergopalatine fossa)과 날개판(ptyergoid plate)을 포함한 두개저에 고신호의 종괴가 관찰되며(Fig. 2A and B), 컴퓨터단층촬영에서 동측 부인두공간 및 후인두, level II에 전이성 림프절괴사 및 증대 소견이 관찰되었다(Fig. 2C). 전신 양전자 방출 컴퓨터 단층촬영상 좌측 비인두와 두개저에 위치하는 SUVmax 7.5의 악성이 의심되는 종괴가 관찰되며 양측 후인두림프절(SUVmax 4.1) 및 양측 경부 level II에 위치하는 SUV

max 좌측 6.7, 우측 3.1의 전이성 경부림프절종대로 의심되는 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 원발부위인 비인두종물은 광범위한 두개저 침입이 있어 수술적 제거가 불가능하다고 생각되어 방사선 치료를 계획하였으며 경부림프절은 변형 근치적 경부절제술을 시행하기로 하였다. 2007년 5월 2일 전신마취하에 양측 변형 근치적 경부절제술을 시행하였고

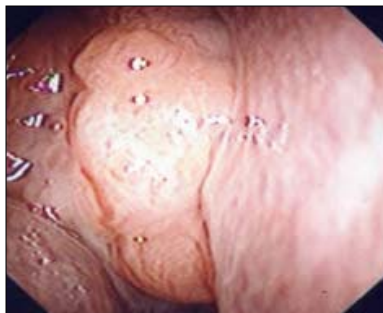


Fig. 1. On the nasal endoscopy, about 1 cm sized exophytic mass was noted at the nasopharynx.

양측 후인두림프절 절제를 함께 시행하였다(Fig. 4).

조직병리학적 소견상 종양세포들은 중등도 종양으로 점액분비세포와 중간세포, 편평상피세포가 혼재되어 있었고

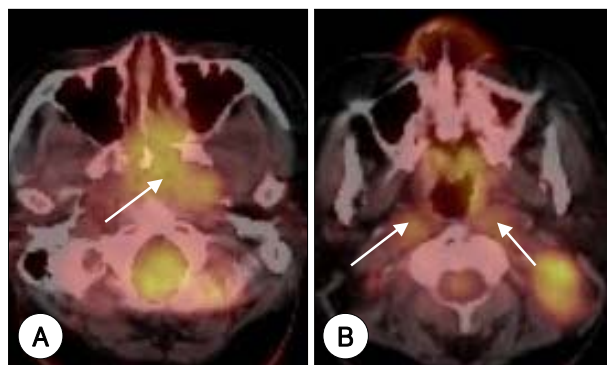


Fig. 3. Fluorine-18 Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography CT scan shows a huge hypermetabolic mass (Standard Uptake Value max=7.5) at left side of the nasopharynx (white arrow) (A). It was extended to posterior nasal cavity and skull base and hypermetabolic (Standard Uptake Value max=4.1) retropharyngeal lymph node (white arrow) (B).



Fig. 2. Axial (A) and coronal (B) views of MRI scan show heterogenous nasopharyngeal mass lesion (white arrow). Axial (C) view of neck CT scan shows necrotic metastatic lymph nodes.

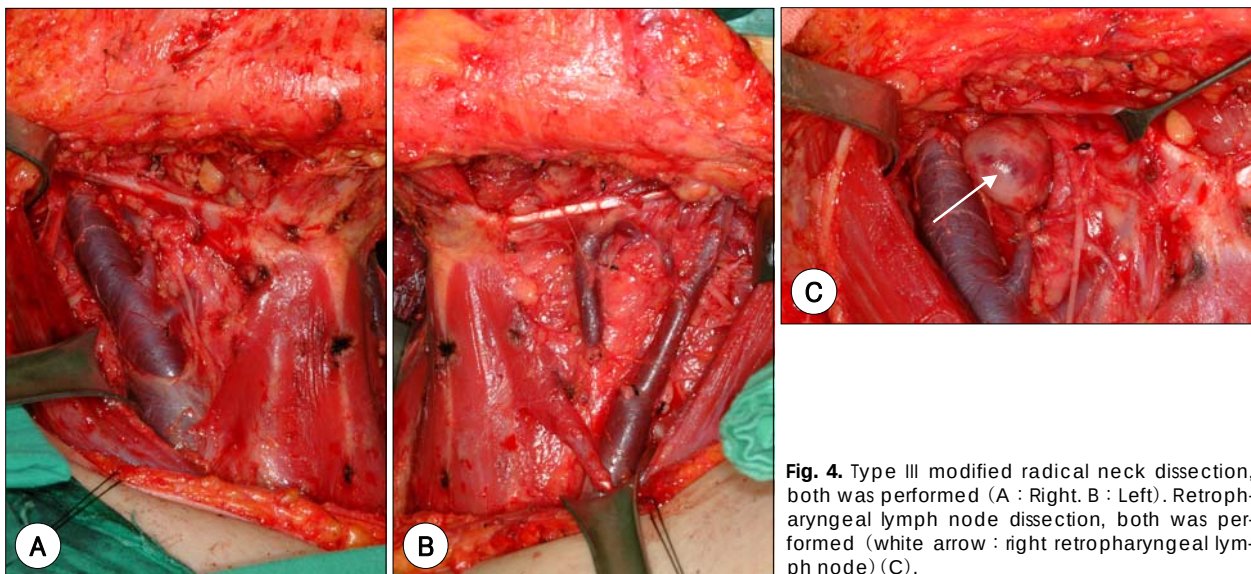


Fig. 4. Type III modified radical neck dissection, both was performed (A : Right. B : Left). Retropharyngeal lymph node dissection, both was performed (white arrow : right retropharyngeal lymph node) (C).

Fig. 5. Histopathologic findings demonstrate mucoepidermoid carcinoma of intermediate grade. The tumor is composed of squamoid cells, intermediate cells, and mucin secreting cells ($\times 40$ H & E) (A). The high magnification view shows mucin secreting cell with vacuolated cytoplasm ($\times 400$ H & E) (B).

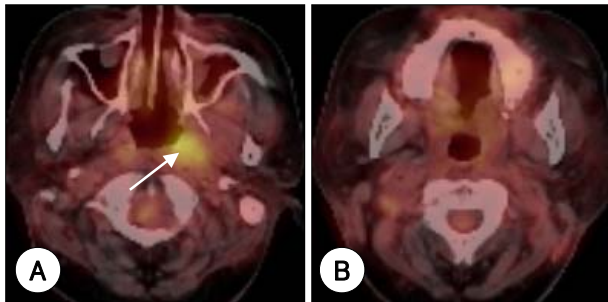
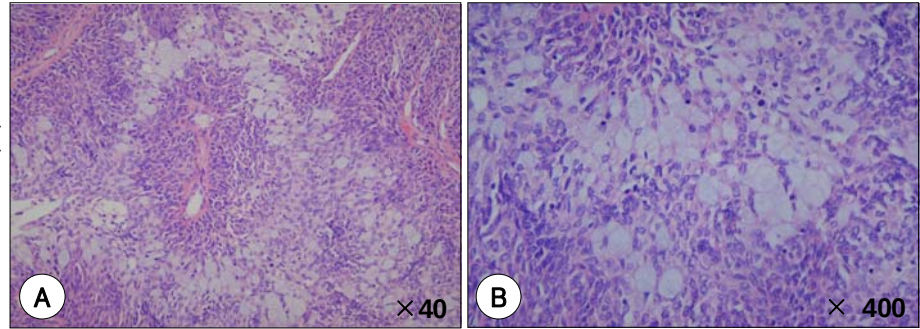


Fig. 6. Fluorine-18 Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography CT scan after neck dissection and radiation therapy shows hypermetabolic residual mass (Standard Uptake Value max=5.1) at left side of nasopharynx (white arrow) (A) and there is no evidence of recurrence at neck (B).

세포질과 낭종강 내의 풍부한 점액 소견을 관찰할 수 있었다. 면역 조직화학 염색결과 종양세포들은 p53에 양성이었으며, p63과 Ki-67에 일부 양성반응을 보였다(Fig. 5). 경부절제술 후 2007년 5월부터 7월까지 6,000 cGy의 방사선 치료를 비인두와 경부림프절에 시행하였다. 방사선 치료 3개월 후에 추적한 전신 양전자 방출 컴퓨터단층촬영상 경부림프절의 재발 소견은 없었으나 좌측 비인두에 국한된 SUVmax 5.1의 잔여종물이 관찰되어(Fig. 6) 구제수술을 권유하였으나 환자가 거부하여 대증치료만 시행하다가 1년 후 폐혈증으로 사망하였다.

고 찰

비인두암종은 비교적 드문 질환으로 발생 빈도는 인종 및 지역에 따라 다르며 백인에서는 전체 암의 1% 미만으로 극히 드물고⁴⁾ 유럽과 미국에서는 인구 10만 명당 0.2~0.5 정도로 발생한다.⁵⁾ 그러나 중국 광둥지방, 타이완, 필리핀 등지에서는 빈도가 높은 것으로 알려져 있다.^{6,7)} 우리나라의 경우는 여자에 비해 남자에서 2배 이상 발생하고 평균 발병연령은 40대 중반이며 14세에서 81세까지 넓은 범위의 연령층에서 발생한다.^{8,9)} 비인두선암종의 일부인 점액표피양암종은 대부분 점막하 장액점액선에서 기원하고 타액선

종양의 형태를 보인다. 현재까지 영문으로 21예만 발표될 정도로 매우 드문 질환으로 21예를 분석하면 남성이 11예 여성이 10예였으며 평균연령은 45.4세였으며 연령분포는 15세에서 65세로 다양하였다.²⁾

비인두암은 경부종괴, 비폐색, 이충만감의 증상으로 나타나며 해부학적인 특징으로 조기발견이 어렵고 초기에 경부림프절로 전이하며 말기로 진행된 상태에서 발견되는 경우가 많아서 두개저 침범이나 두개강 내 전이, 뇌신경 침범의 경우도 많아 수술적 완전절제가 매우 어렵다.¹⁰⁾ 본 증례에서도 비폐색, 비출혈 등의 비증상과 발견 당시 양측 경부림프절 전이가 있었고 두개저 침범도 동반되어서 수술적 절제는 어려운 상황이었다. 점액표피양암종은 조직학적으로 표피양, 중간형, 점액분비세포 유형 등 세 가지로 분류되며, 종양의 양상이 고도, 중등도, 저도로 구분된다. 저도의 종양은 점액분비 유형의 세포가 많으며, 고도의 종양은 표피양 유형의 세포가 많아 원발성 편평세포암종과 감별하기가 어렵다. 저도의 종양은 크기가 작고 부분적으로 피막에 싸여 있으나 국소침범과 전이가 가능하며, 고도의 종양은 대체로 크기가 크고 공격적인 특징을 가진다. 본 증례는 중등도 종양으로 점액분비세포와 중간세포, 편평상피세포가 혼재되어 있었고 세포질과 낭종강 내의 풍부한 점액 소견을 관찰할 수 있었다.

비인두암은 방사선 치료에 비교적 잘 반응하여 방사선 치료가 주 치료법이며 방사선 치료에 대한 국소 반응률은 80% 가량으로 상당히 좋으나, 전체적으로 보아 5년 생존율은 29~58% 정도이다.¹¹⁾ 또한 경부림프절 전이가 빈번하여 경부의 모든 림프절에 방사선 치료가 이루어져야 한다.¹²⁻¹⁴⁾ 그러나 비인두선암종의 경우 수술적 완전절제와 수술 후 방사선 치료가 주된 치료법이 된다.¹⁰⁾ Qiu 등³⁾은 12예의 비인두 점액표피양암종 환자에서 5년 생존율은 27.3%, 10년 생존율은 9.0%로 보고하였다. 추적관찰이 가능하였던 11명 중 4명은 항암 치료를, 4명은 수술 및 방사선 치료를, 3명은 방사선 및 항암 치료를 받았다. 본 증례의 경우는 진단 당시 양측 경부림프절 전이와 두개저 침범이 동반

되었으나 전신 전이는 없었다. 광범위 두개저 침범으로 비인두종물의 완전절제는 불가능하여, 경부림프절 전이에 대해서는 양측 변형 근치적 경부절제술과 후인두 림프절 절제를 시행하였고 원발부위와 경부에 방사선 치료를 시행하였으나 원발부위 종양의 완전 관해가 이루어지지 않았으며 환자는 잔존암으로 1년 정도 생존하다가 패혈증으로 사망하였다.

결론적으로 저자들은 매우 드문 비인두의 원발성 점액표피양암종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며 비인두에서도 드물지만 점액표피양암종이 발생할 가능성이 있다는 사실을 염두에 두어야 할 것으로 생각한다.

중심 단어 : 점액표피양암종 · 비인두암종.

REFERENCES

- 1) Shim YS, Yang HS. *The clinico-statistical & follow up study of nasopharyngeal malignant tumors*. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1981;24 (2):187-99.
- 2) Kimihide K, Yoshinori T, Yoshiyuki I, Mitsuru E, Tetsuro O, Toru K. *Primary nasopharyngeal mucoepidermoid carcinoma in japanese patients: Two case reports with histochemical and immunohistochemical analysis and a review of the literature*. Virchows Archiv 2007;450 (3): 343-8.
- 3) Qiu F, Hua YJ, Guo L, He JH, Qiu XL, Hong MH. *Mucoepidermoid carcinoma of nasopharynx: A report of twelve cases*. Ai Zheng 2005; 24 (3):362-4.
- 4) Cvitkovic E, Bachouchi M, Armand JP. *Nasopharyngeal carcinoma. Biology, natural history, and therapeutic implications*. Hematol Oncol Clin North Am 1991;5 (4):821-38.
- 5) Sanguineti G, Geara FB, Garden AS, Tucker SL, Ang KK, Morrison WH, et al. *Carcinoma of the nasopharynx treated by radiotherapy alone: Determinants of local and regional control*. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1997;37 (5):985-96.
- 6) Buell P. *Race and place in etiology of nasopharyngeal cancer: A study based on California death certificates*. Int J Cancer 1973;11 (2): 268-72.
- 7) Dickson RI, Flores AD. *Nasopharyngeal carcinoma: An evaluation of 134 patients treated between 1971-1980*. Laryngoscope 1985;95 (3):276-83.
- 8) Hwang CS, Kim YH, Jung KY, Choi QJ. *Detection of EBER 1 and Expression of LMP 1 and bcl 2 in nasopharyngeal cancers*. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1995;38 (10):1554-61.
- 9) Lee WJ, Shim YS, Oh KK, Lee YS, Park CK. *Nasopharyngeal carcinoma: A clinical study and analysis of prognostic factor*. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1996;39 (9):1455-63.
- 10) Schramm VL, Imola MJ. *Management of nasopharyngeal salivary gland malignancy*. Laryngoscope 2001;111 (9):1533-44.
- 11) Hsu MM, Huang SC, Lynn TC, Hsieh T, Tu SM. *The survival of patients with nasopharyngeal carcinoma*. Otolaryngol Head Neck Surg 1982;90 (3 pt 1):289-95.
- 12) Fletcher GH, Million RR. *Nasopharynx*. In: Fletcher GH, editor. *Textbook of radiotherapy*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Lea & Febiger;1980. p.364-83.
- 13) Perez CA, Ackerman LV, Mill WB, Oqura JH, Powers WE. *Cancer of the nasopharynx. Factors influencing prognosis*. Cancer 1969;24 (1): 1-17.
- 14) Wang CC. *Carcinoma of the nasopharynx*. In: Wang CC, editor. *Radiation therapy for head and neck neoplasm: Indications, techniques and results*. 2nd ed. Chicago, IL: Year Book Medical Publishers;1990.