

이개부 피부에 발생한 유육종 암종 1예

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
강정민 · 김한신 · 김진환 · 노영수

A Case of Sarcomatoid Carcinoma of Auricular Skin Lesion

Jeong-Min Kang, MD, Han-Shin Kim, MD, Jin-Hwan Kim, MD and Young-Soo Rho, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Sarcomatoid carcinoma is a biphasic tumor composed of squamous and spindle cell component, both of which are malignant. The diagnostic tool of sarcomatoid carcinoma is immunohistologic staining. The atypical cells react to be positive for vimentin and negative for S-100, desmin, carcinoembryonic antigen, smooth muscle actin. The primary cutaneous involvement of head and neck area is extremely rare. Therefore, it has been difficult to characterize the histogenesis, biologic behavior, optimal treatment and prognosis. We experienced a case of a 24-years old female with sarcomatoid carcinoma at the auricular skin lesion, which has been treated successfully with wide excision of tumor and postoperative radiotherapy. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:440-4)

KEY WORD : Sarcomatoid carcinoma.

서 론

유육종 암종은 여성생식기, 폐, 방광 등에 드물게 발생하는 이상성 악성종양이다.¹⁾ 상부소화기관 및 상기도, 두경부 영역에서 발생된 예는 극히 드문 종양으로 악성상피조직과 악성간엽조직이 혼합된 편평세포 암종의 아형으로 생각되고 있다.^{2,3)} 조직형태의 여러 가지 다른 해석으로 이 암종을 기술하는데에 여러 가지 용어가 사용 되어 이형성 상피 암종, 가성 육종, 방추세포 암종, 육종양 상피 암종 등으로 다양하게 명칭되고 있다.

두경부에서 발견되는 유육종 암종은 대부분 구강 및 후두 부위에서 보고 되고 있으나 그 예가 드물며, 두경부 피부에서 발생한 예는 아직 국내에서 보고 된 바가 없다. 따라서 이 암종에 대한 치료방법 및 예후 인자 등은 아직 논란의 여지가 있다. 저자들은 최종 병리학적 검사상 이개후부의 유육종 암종으로 판명된 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

4개월 전부터 시작된 좌측 이개 후부의 부종을 주소로 본원 내원한 24세 여자 환자로, 개인 병원에서 약물 치료를 시행하였으나 증상이 호전되지 않아 종합병원 이비인후과에서 절제 생검을 시행한 결과 육종성 변화를 보이는 편평세포 암종 소견을 보여 본원으로 전원되었다.

내원 당시 이학적 검사에서 좌측 이하선 부위와 좌측 경부에 각각 1×1 cm 크기의 종물이 촉진되었으며, 이개 후부에 이전 생검으로 인한 흉터를 따라 놓이 흐르는 누공이 관찰 되었고 이개 주위 및 외이도에 전반적으로 부종이 있었다(Fig. 1). 경부 전산화단층촬영(Fig. 2)과 자기공명영상 촬영(Fig. 3)상 좌측 외이도의 앞쪽 벽 및 교근의 바깥쪽 근막, 위쪽으로는 측두근의 얇은 근막을 따라 주위 연부조직에 조영증강 부위가 관찰되었고, 이개 전방부와 이하선 하엽 내부, 내경정맥 옆(Level II)에 각각 1.3×1.3 cm, 0.7×0.7 cm, 1×1 cm의 조영 증강되는 결절이 관찰되었다.

측두골 전산화단층촬영에서 측두골 및 중이로의 전이는 없었으며 원격전이 여부를 확인하기 위한 복부 초음파, 식도위내시경검사에서 원격전이는 발견되지 않았다. 양전자 전산화단층촬영(PET CT)상에서도 좌측 측두근 부위와 측두하와 부위에 악성 종양으로 생각되는 FDG 조영 증강 부위

논문접수일 : 2008년 8월 5일 / 심사완료일 : 2009년 2월 19일

교신저자 : 노영수, 134-010 서울 강동구 길동 445

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (02) 2224-2279 · 전송 : (02) 482-2279

E-mail : ys20805@chol.com

가 관찰되었고 좌측 이하선 하엽에도 전이성 림프절로 생각되는 FDG 조영 중강부위가 있었다(Fig. 4). 경부초음파검사에서도 좌측 이개 주위에 악성으로 생각되는 종물이 관찰



Fig. 1. External photo of left postauricular area lesion. Post auricular swelling and bruise was observed. Previous biopsy site is healed with fistula formation and small amount of pus was drained naturally.

되어 이개 전방부 종물에서 세침흡인검사를 시행하였고, 전산화단층촬영과 양전자 전산화단층촬영에서 관찰되는 내경정맥 옆과 이하선의 림프절은 양성으로 관찰되었다. 이개 전방부 종양에서 시행한 세침흡인검사에서는 방추성 변화(spindele change)를 가진 저분화 암종으로 확인되었다.

이상의 소견을 종합하여 이개부 피부의 악성 종양의 이하

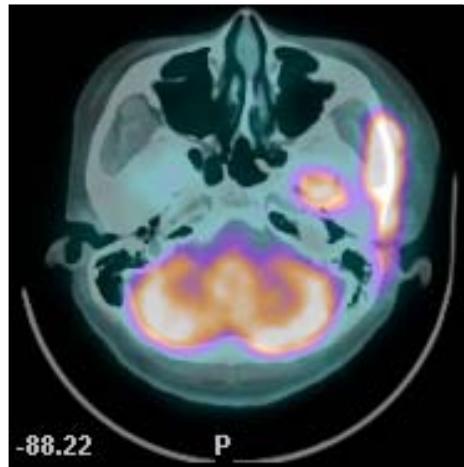


Fig. 4. Preoperative positron emission tomography image of neck shows diffuse elongated mass like lesion is noted in left temporal area, with intense increased FDG uptake.

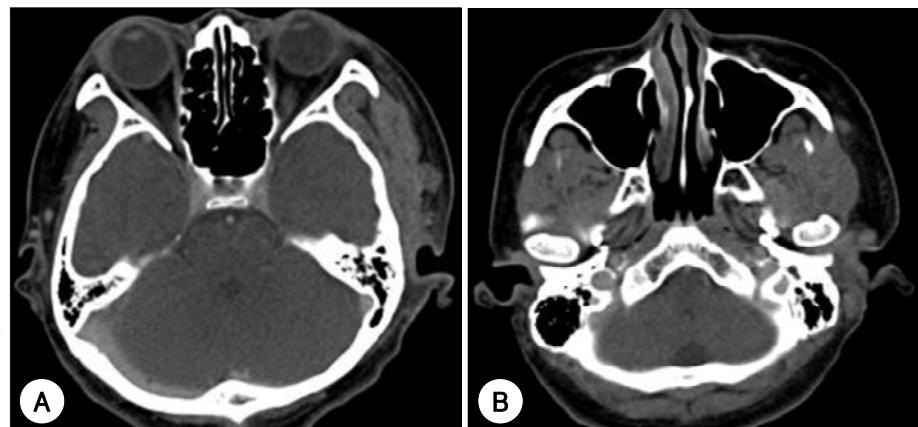


Fig. 2. Preoperative contrast-enhanced computed tomographic image of temporal area shows diffuse infiltrative lesion, the external fascia of temporalis muscle (A) and left external auditory canal (B).

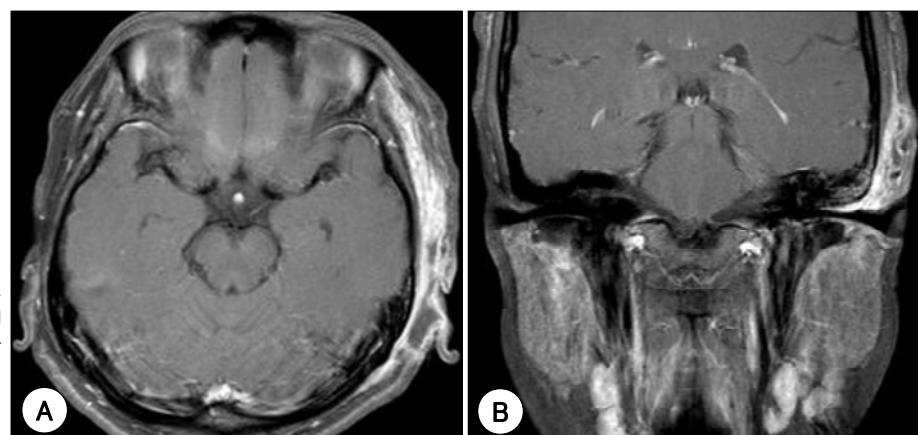


Fig. 3. Preoperative magnetic resonance imaging (MRI) of temporal area shows diffuse infiltrative lesion, the external fascia of temporalis muscle and left external auditory canal. On axial view (A) and coronal view (B).

선 및 경부 림프절 전이 진단하에 수술적 치료 및 술 후 방사선 치료를 계획하였다. 수술은 환자의 연령과 성별을 고려하여 이개의 형태를 보존하기 위해 두차례로 나누어서 시행하였다. 첫 번째 수술은 이개 후방에서 측두하 접근법을 통해 암종이 침범한 피부 및 측두근, 교근, 협골궁을 절제하였고, 부분 측두골 절제술, 이하선 전절제술, 선택적 경부 청

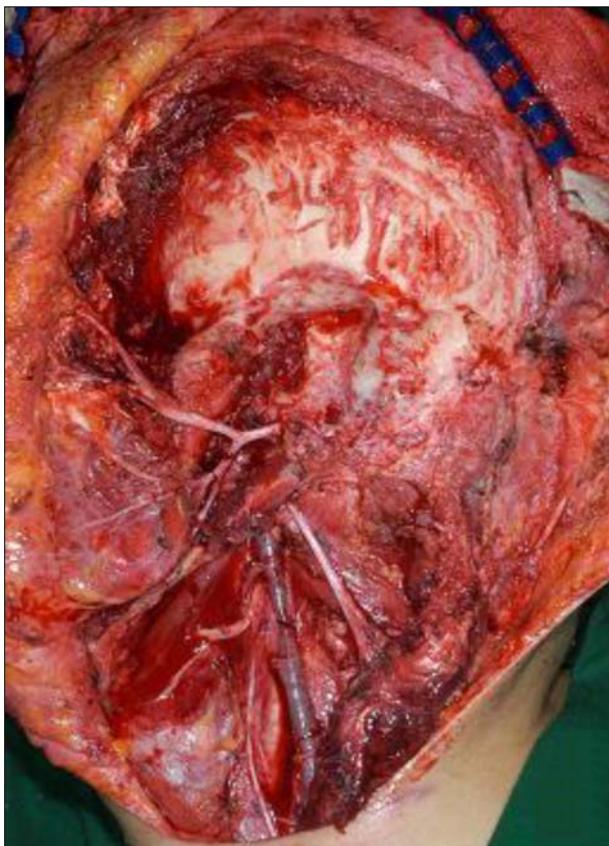


Fig. 5. Intraoperative finding shows that main mass was removed after postauricular-subtemporal approach, resection of skin, temporalis, masseter muscle, zygomatic arch, partial temporal bone resection, total parotidectomy.

소술을 시행하였다. 수술 중 동결절편검사를 통해 피부 병변의 경계를 확인하였으며 종괴로부터 충분한 거리를 두고 제거하였다. 이륜(helix) 및 이수(lobule) 부위는 보존하였으나 외이도를 포함한 나머지 이개부위의 피부 및 피하조직에는 동결절편검사상 암종의 침범이 있었기에 제거하였다. 제거된 피부 부위는 전외측대퇴부 유리피판을 사용해 재건해 주었다(Fig. 5). 수술 후 23일째 뚫려있던 이개부 재건을 위해 전층피부이식편(full thickness skin graft)을 사용하여 이개 재건술을 시행하였다(Fig. 6).

수술 부위가 완전히 회복된 술 후 44일째부터 방사선 치료를 시작하여 총 30회(6,000 cGY)까지 시행하였고 치료 종료 후 1일 뒤 퇴원하였다. 현재 18개월째 외래 추적관찰 중이며 재발의 증거는 없는 상태이다.

술 후 병리 조직검사상 좌측 이개 주위의 피부와 피하조직, 근육조직에 분포해있는 악성분화도의 편평상피 세포들 중 많은 세포들에서 방추성 변화를 하고 있어 정확한 감별진단을 위해 시행한 면역화학조직검사에서 vimentin과 cytokeratin에 동시에 양성을 보여 유육종성 암종이 확인되었다(Fig. 7). 암종의 이행부가 관찰되었던 외이도의 점막부와 이개의 부속기(adnexa)가 기원부위인 것으로 생각되며, 암종의 경부 전이는 없었다.

고 칠

유육종 암종은 상기도 및 상부 소화관에 아주 드물게 발생하는 종양으로 상피성 조직과 간엽 조직을 모두 가지고



Fig. 6. Postoperative finding after 2nd operation (reposition of remaining auricle with FTSG of thigh skin).

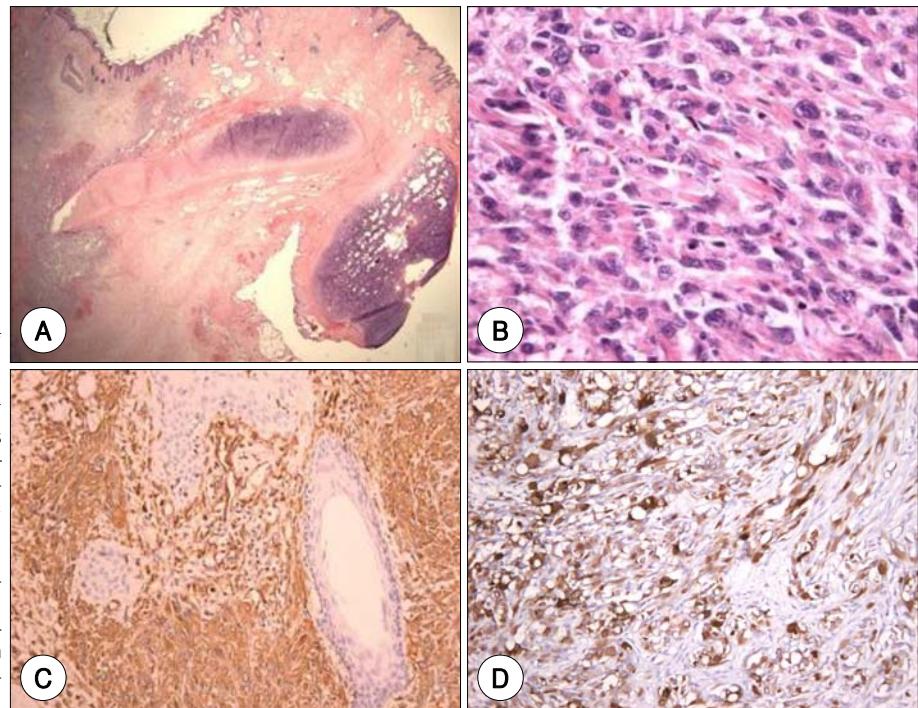


Fig. 7. Histopathologic feature of skin, subcutis and deep soft tissue, around left auricle area. Microscopic finding shows cellular area of the tumor, inner area of skin dermis and cartilage (H & E, $\times 10$) (A). Cellular area of the tumor showing severe pleomorphism and anaplastic nuclei, spindle change (H & E, $\times 400$) (B). Cellular spindle cell area expressing vimentin around hair follicle {Immunohistochemical staining, Vimentin(+)} (C). Cellular spindle cells are expressing cytokeratin by brown color. {Immunohistochemical staining, Cytokeratin(+)} (D).

있으며 이들 모두 악성인 이상성 암종이다.⁴⁾ 두경부에서는 후두와 구강에서 주로 발생하며, 50~60대 연령의 남자에서 호발한다. 피부를 침범한 경우는 이전까지의 연구들을 살펴봤을 때 44세에서 91세까지로 평균 70세였고, 남자와 여자에서 동일한 비율로 발생하였다.⁵⁾ 평균 관찰 기간이 35.6개월로 아직까지 장기간의 관찰이 이루어지지 않아 암종의 진행 및 예후에 관해서는 밝혀진 것이 많지 않다. 국내에는 2003년 86세 여자 환자의 두피에 발생한 돌출성 출혈성 유육종 암종이 발생한 예와 2007년 77세 여자 환자의 좌측 협부에 발생한 예에 대한 두 건의 증례 보고가 있다.^{11,12)} 피부에 발생한 유육종 암종의 경우 내부장기에 발생한 경우보다 예후가 좋았고, 폐에 발생한 경우는 1년 생존율이 6.9~35.7%, 방광에 발생한 경우 32명의 환자 중 16명 (50%)이 유육종 암종으로 인하여 사망하였다.⁶⁾ 피부에 발생한 경우 예후가 좋은 것은 진행을 쉽게 발견할 수 있어서 진단 및 치료가 빨라지기 때문인 것으로 생각된다.

조직학적 진단은 편평세포 암종과 육종의 소견을 모두 관찰할 수 있어야 하지만 때로 편평상피세포내암이나 미세침윤 편평세포 암종으로 보여지거나 육종의 지질 내에 편평세포 암종이 떠있는 것처럼 관찰되기도 한다. 암종성 성분과 육종성 성분을 모두 가지면서 그 양상이 유사분열, 괴사, 다형성, 핵의 이형화 등 악성의 형태를 띠어야 한다. 암종성 성분이 육종성 성분으로 이행되는 부위는 관찰이 될 수도, 그렇지 않을 수도 있다.¹³⁾ 본 예에서는 대부분의 세포들이 이형

성이 심한 편평세포 암종으로 관찰되었으며, 이들 중 많은 세포들이 방추형 변화를 보이는 육종의 형태를 하고 있었다.

유육종 암종의 조직생성 가설은 몇 가지로 정리되며 첫째로 상피세포와 간엽세포가 따로 악성종양으로 되는 암육종 (carcinosarcoma), 둘째 상피세포가 편평세포와 방추세포로 분화되는 방추세포암종(spindle cell carcinoma), 셋째 종양이 양성 반응성 기질 반응에 의해 생기는 가육종암종 (carcinoma with pseudosarcoma), 넷째 악성 상피세포가 육종에 들어 있는 육종-암육종(sarcoma-carcinosarcoma)의 형태가 있는 것으로 알려져 있다.^{7,8)}

유육종 암종은 H&E 염색만으로는 골육종, 연골육종, 횡문근육종, 악성흑색종, 악성 섬유성 조직구종 등 유사 종양과의 감별이 어려우므로 정확한 형태를 알기 위해 면역조직화학적 방법이 필요하다. 특수 염색에는 cytokeratin, vimentin, s-100, desmin, carcinoembryonic antigen(CEA), smooth muscle actin(SMA), epithelial membrane antigen 등이 이용되며 유육종 암종은 vimentin과 cytokeratin에 동시에 양성을 보이고 나머지 표지자에는 음성을 보인다.^{9,10)} 본 증례에서도 vimentin과 cytokeratin 염색에서만 양성을 보였고 나머지 상피표지자에는 음성을 보여 유육종 암종으로 진단할 수 있었다.

치료는 수술로써 종양을 완전 절제하는 것을 목표로 하고 수술 후 방사선 치료는 도움이 되며 화학요법은 도움이 되지 않는다. 같은 위치, 크기, 병기의 편평세포암종과 동일

한 방법으로 치료하며, 후두와 하인두의 유육종암종에서 방사선 치료효과는 편평세포 암종에서와 비슷하다고 보고된 바 있다.¹²⁾ 전이는 경부가 가장 많으므로 이 경우 역시 편평세포암종에서와 같이 경부 청소술 및 방사선 치료의 병합요법을 실시한다.

Thompson 등의 연구에 따르면 국소재발 및 원격전이에 의해 폐, 경부림프절에 전이가 있을 수 있으며, 이외에도 간, 뇌, 신장 등으로 전이가 가능하여 정기적 추적관찰이 필요하다고 하였다.¹⁰⁾

유육종 암종의 5년 생존율은 68%이고 적절한 치료 후 암으로 인한 사망률은 21%라고 보고되었으며, 피부에 발생한 경우 다른 부위에 발생한 경우보다 좋은 예후를 보여 Broun 등은 6.3%에서 국소재발로 인한 사망이 있었다고 하였다.¹³⁾

두경부 영역에서 유육종 암종은 임상적 병기와 위치, 크기, 경부 전이, 유전자의 변성 정도 등이 예후에 영향을 미치며 성문부에 발생한 경우는 육안적 암종의 형태, 방사선 노출력이 예후에 영향을 미치는 것으로 알려져 있다.^{10,14)}

본 증례에서 좌측 이개부 피부를 침범한 유육종 암종으로 영상학적 검사상 경부 전이가 의심되었으므로 병변 부위의 완전 절제 및 경부 청소술, 방사선 치료가 적절한 치료로 판단되었다. 24세의 젊은 여자 환자로 미용적 측면을 고려하여 이개를 보존하기 위해 성형외과와 협진하여 두 번의 수술 후 추가로 방사선 치료를 시행하였다. 술 후 18개월 동안 재발의 증거는 없는 상태이다. 피부 부속기에 발생하여 조기에 발견 할 수 있었던 경우이므로 이전의 연구들에서 보고되었듯이 타 장기에서 발생한 경우보다 예후는 좋을 것으로 생각되나 앞으로 환자의 주기적 추적관찰을 통한 재발여부의 확인이 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 유육종 암종.

REFERENCES

- Patel NK, McKee PH, Smith NP, Fletcher CD. *Primary metaplastic carcinoma (carcinosarcoma) of the skin: A clinopathologic study of four cases and reviews of the literature*. Am J Dermatopathol 1997; 19 (4):363-72.
- Wick MR, Swanson PE. *Carcinosarcomas: Current perspectives and an historical review of nosological concepts*. Semin Diagn Pathol an historical reviews of nosological concepts. Semin Diagn Pathol 1993; 10 (2):118-27.
- Frerli A. *Histologic classification of larynx and hypopharynx cancers and their clinical implications: Pathologic aspects of 2052 malignant neoplasms diagnosed at the ORL Department of Padua University from 1966 to 1976*. Acta Otolaryngol Suppl 1976;342:1-88.
- George R, William AA, Joseph HO. *spindle cell carcinoma (pseudosarcoma) of the larynx*. Acta Otolaryngol 1975;101:63-6.
- Biernat W, Kordek R, Liberski PP, Wozniak L. *Carcinosarcoma of the skin: Case report and literature review*. Am J Dermatopathol 1996;18 (6):614-9.
- Takeda S, Nanjo S, Nakamoto K, Imachi T, Yamamoto S. *Carcinosarcoma of the lung: Report of a case and review of the literature*. Respiration 1994;61 (2):113-6.
- Lewis JE, Olsen KD, Sebo TJ. *Spindle cell carcinoma of the larynx: Review of 26 cases including DNA content and immunohistochemistry*. Hum Pathol 1997;28 (6):664-73.
- Batsakis JG. *'pseudosarcoma' of the mucous membranes in the head and neck*. Laryngoscope 1981;108:760-3.
- Resta L, Marzullo A, Botticella MA, Viale G, Maiorano E. *Immunohistochemical typing of spindle cell tumors of the larynx: A single entity of distinct histotypes?* Appl Immunohistochem Mol Morphol 1999;7: 245-54.
- Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M, Heffner DK. *Spindle cell (Sarcomatoid) carcinomas of the larynx. A Clinopathologic study of 187 cases*. Am J Surg Pathol 2002;26 (2):153-70.
- Kim CW, Moon SK, Shin YM, Shin DH, Choi JS, Kim KH, et al. *A case of cutaneous spindle cell squamous cell carcinoma*. Korean J Dermatol 2007;45 (3):283-6.
- JuHS, Jun YJ, Kim YJ. *Carcinosarcoma of the scalp*. J Korean Soc Plast Reconstr Surg 2003;30 (6):827-30.
- Broun TJ, Tschen JA. *Primary carcinoma of the skin: Report of a case and review of the literature*. Dermatol Surg 1999;25 (6):498-500.
- Batsakis JG, Rice DH, Howard DR. *The pathology of the head and neck tumors: Spindle cell lesions (sarcomatoid carcinomas, nodular fascitis, and fibrosarcoma) of the aerodigestive tract*. Head Neck Surg 1982;4 (6):499-513.