

# A Case of Sinonasal Teratocarcinoma of Nasal Cavity

Ju-Shin Lim, Jeong-Pyo Bong, Sung-Kyun Kim and Min-Suk Kang

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

## 비강내 발생한 기형암육종(Sinonasal Teratocarcinoma) 1예

임주신 · 봉정표 · 김성균 · 강민석

연세대학교 원주의과대학 이비인후-두경부외과학교실

**Received** March 9, 2011  
**Revised** April 18, 2011  
**Accepted** April 22, 2011  
**Address for correspondence**  
Jeong-Pyo Bong, MD  
Department of Otolaryngology-  
Head and Neck Surgery,  
Yonsei University  
Wonju College of Medicine,  
162 Ilsan-dong,  
Wonju 220-701, Korea  
**Tel** +82-33-741-0642  
**Fax** +82-33-732-8287  
**E-mail** bongjp@yonsei.ac.kr

Sinonasal teratocarcinoma is extremely invasive malignant tumor that has a histological characteristic of having both more than one epithelial and mesothelial tissue components. It is a rare cancer of having less than 50 cases reported until now and domestically. This case presents a 51 year-old male who had nasal stuffiness for 2 months. A mass was noticed in his right nasal cavity, and histopathologic findings revealed the mass as a teratocarcinoma. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed that the mass originated from right nasal septum and did not invade the sinuses and that it was touching the inferior turbinate. No cervical lymph node metastasis was observed (T2N0M0, Stage II). Wide excision of the mass was performed, and no invasion in the resection margin was confirmed. Radiotherapy was performed postoperatively. Currently, the patient has been followed up on a regular basis for 28 months. Thus, the authors present a report of very rare sinonasal teratocarcinoma.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:642-5

**Key Words** Malignant teratocarcinoma.

## 서론

기형암육종(Sinonasal teratocarcinoma)은 매우 침습적인 악성 종양으로서, 조직학적으로 하나 이상의 상피조직과 중간엽 조직 성분을 동시에 가지고 있는 특징이 있다. 부비강내 기형암육종은 드문 종양으로 50예 이하로 보고되었을 뿐이며, 진단 후 평균 생존기간은 20개월 미만이며 국내에서는 비인두에 1예,<sup>1)</sup> 부비강내 1예<sup>2)</sup>만이 보고되었다. 본 증례는 51세 남환의 비강내 발생한 기형암육종을 외측 비절개술을 통한 종물의 광범위 절제, 비중격 연골 및 하비갑개 절제술, 전사골동 및 전접형동 절제 수술 후 방사선치료를 시행하였고(7,000 cGy) 현재 28개월째 정기적인 외래 추적관찰 중이다. 저자들은 비강 내 발생한 매우 드문 종양인 기형암육종을 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

## 증례

본 51세 남환은 2개월 전부터의 우측 비폐색을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였으며 본원 내원 전 타병원에서 시행한 비강 내 조직 생검상 기형암육종(sinonasal teratocarcinoma)으로 보고되었고 본원에서 시행한 조직 생검상에서도 동일진단으로 보고되었다. 특이 과거력은 없었으며 코 수술 및 외상을 받은 병력은 없었다. 문진 및 이학적 검사상 비폐색 증상 외에 간헐적인 소량의 비출혈은 있었지만 체중감소, 안면부 통증은 없었고 경부축진상 특이소견은 관찰되지 않았다. 또한 안구 운동은 양측 모두 정상소견이었으며 복시는 없었다. 비경검사상 우측 비중격 및 하비갑개와 접하는 유두종 양상의 종물이 관찰되었으며 내시경검사상 우측 비중격 기원으로 사료되는 유두종 양상의 종물은 하비갑개와 중비갑개 일부까지 접하고 있는 것으로 관찰되었다.

부비동 전산화단층촬영에서 비중격 기원으로 사료되는 우측 비강을 채우고 있는 저음영의 종물이 사골동까지 접하고 있는 소견이 보였으며 두개저 침윤 및 좌측 비강내로의 침윤 소견은 관찰되지 않았다. 부비동 자기공명 영상검사에서도 T1 영상에서 우측 비강과 인접한 중비도를 채우고 있는 중빈도의 신호 강도를 보이는 종물이 관찰되었고 T2 영상에서 역시 중빈도의 신호강도를 보이며 접형동과 사골동의 뚜렷한 침윤 소견은 관찰되지 않았다. 양전자방출단층촬영(positron emission tomography-CT) 상에서도 우측 비강 및 전사골동에서의 fluorine-18 deoxyglucose 섭취가 증가된 소견이 관찰되었으며 원격 전이소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

내원시 시행한 조직생검상 기형암육종으로 진단되어 종양의 광범위 절제술을 시행하였다. 수술시 약 10 cm 가량의 측비 절개술을 시행하였고 하비갑개와 중비갑개 절제 후 6×2 cm 가량의 종물을 완전절제 하였다(Fig. 2). 또한 종물과 인접해 있던 사골동 및 전접형동 절제를 시행하였으며 연골을 포함하여 비중격 점막을 절제하였고 확인한 절제변연 생검상 침윤소견은 없었다.

병변의 병리학적 소견으로는 저배율에서 미분화된 원시 신경상피조직이 점막하층에 밀집되어 있었으며 육종의 양상을 보이는 간질조직을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 이전의 술 전 조직생검에서 보인 과증식된 선조직과 미분화된 연골 조직소견(Fig. 3)을 종합해 볼 때 기형암육종의 소견에 합당하였다.

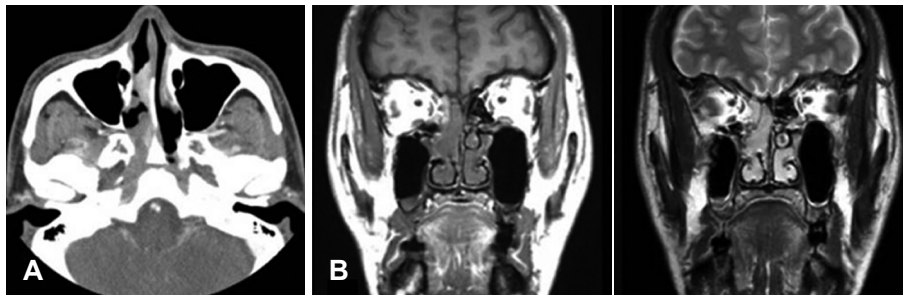
수술 후 6주간의 세기조절 방사선치료(Intensity Modulated Radiation Therapy)를 7,020 cGy 시행하였고 항암 화학요

법으로 Cisplatin/Paclitaxel 요법을 4차례 시행하였다. 수술 후 외래 추적관찰시 시행한 자기공명영상촬영 및 양전자방출 전산화단층촬영 상에서 재발의 소견은 보이지 않았다(Fig. 4). 현재 술 후 28개월째로 내원시 시행한 이학적 검사 및 영상검사 상 특이 합병증 및 재발의 소견은 관찰되지 않는 상태이다.

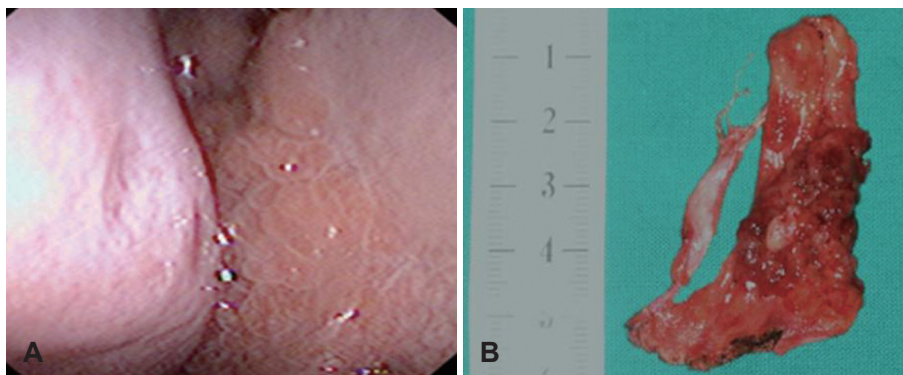
## 고 찰

부비강 기형암육종은 암육종과 기형종의 혼합된 양상을 보이는 극히 드문 부비강의 악성 신생물이다. 1984년 Heffner와 Hyams에 의해 처음으로 임상적, 병리적 소견이 기술되었으며 이때부터 기형암육종이라는 용어가 사용되었다.<sup>3-11)</sup>

조직학적 소견으로는 상피조직, 중간엽조직, 신경외배엽조직이 종물의 기형성(teratoid component)을 이룬다. 가장 특징적인 조직학적 소견은 'Fetal-appearing' 편평상피세포로서 투명한 세포질을 가진 상피세포로 50%에서 75% 이상의 증례에서 발견되는 소견이다.<sup>7,9)</sup> 섬모 원주상피로 이루어진 선조직(gland)과 점액질 생성 세포들 또한 자주 관찰된다. 중간엽조직으로는 세포학적으로 미성숙한 연골, 뼈, 횡문근 및 평활근이 관찰된다.<sup>4)</sup> 또한 이 종양에서는 신경외배엽조직이 관찰되며 GFAP, synaptophysin, neuron-specific enolase(NSE), chromogranin A 등의 면역조직화학 염색이 되는 것이 특징이다(Fig. 3).<sup>3,9)</sup> 본 증례에서는 'Fetal-appearing' 편평상피세포는 관찰되지 않았으나 선상 구조, 신경 로젯(neuronal rosette) 양상의 구조 및 횡문근육종 양상의 구조물이 관찰되

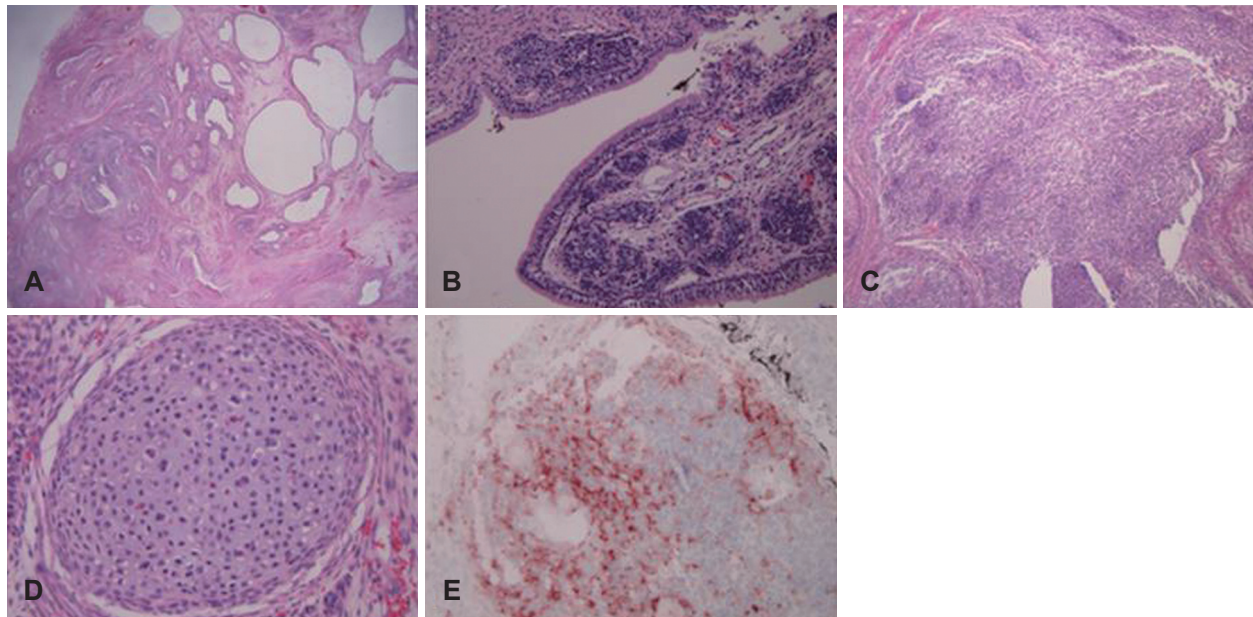


**Fig. 1.** Preoperative image work up. PNS CT contrast; Low density mass oriented from septum is fill up the right nasal cavity and extent to ethmoid sinus (A). PNS MRI; Both T1 and T2 image also reveals a soft tissue filling the right nasal cavity as uniformly intermediate signal (B). CT: computed tomography, MRI: magnetic resonance image, PNS: paranasal sinus.

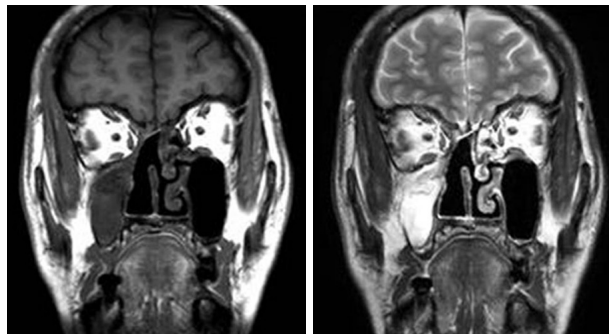


**Fig. 2.** Endoscopic findings. Pinkish polypoid mass originated from septum filling the right nasal cavity from ethmoidal sinus to right inferior turbinate (A). Intraoperative findings. About 6×2 cm sized mass (B).





**Fig. 3.** Histopathologic findings of malignant teratocarcinosarcoma. Epithelial component including glandular or ductal structure (Hematoxylin & Eosin stain,  $\times 12.5$ )(A). Cellular clusters including undifferentiated tumor cells, which is looks like neuroectodermal cells (Hematoxylin & Eosin stain,  $\times 200$ )(B). Sarcomatous appearance with high mitotic rate with various cellularity of mesenchymal cells (Hematoxylin & Eosin stain,  $\times 100$ )(C). Immature cartilage including large size nucleus like fetus cartilage appear the character of teratocarcinoma (Hematoxylin & Eosin stain,  $\times 400$ )(D). Immunohistochemical stains for Synaptophysin stain, most powerful neuromarker with GFAP (glial fibrillary acidic protein) in teratocarcinosarcoma (Hematoxylin & Eosin stain,  $\times 400$ )(E).



**Fig. 4.** Postoperative (12 months) PNS MRI T1 and T2 image findings. There is no evidence for recurrence of mass on nasal cavity and ethmoid sinus. Newly developed right maxillary sinus lesion is diffuse mucosal thickness. PNS: paranasal sinus MRI: magnetic resonance image.

었다.

기형암육종은 암종, 육종, 신경내분비 암종, 림프종, 흑색종과 감별진단이 필요하며, 기형종의 성상이 포함되어 있어야 한다. 비강에 발생하는 종양은 기형성이 잘 발달되지 않거나(not well developed teratoid) 조직학적인 양상의 발현이 낮거나 신경조직으로의 분화가 낮은 편이다. 따라서, 현미경 소견상 각기 다른 배엽에서 분화한 3개 이상의 조직들, 혹은 상피조직과 두 종류 이상의 중간엽 기원의 조직으로 이루어진 종양이라는 점이 기형암육종을 진단하는 데 있어 가장 중요하다.<sup>3-5)</sup>

이전 문헌들에 보고된 바에 따르면, 부비강 내 기형암육종은 비강, 사골동 및 상악동에서 기원하는 남성에게 빈발하는

악성 종물로서 Heffner와 Hyams의 보고에 의하면 60%의 환자에서는 대부분 생존기간이 3년을 넘지 못하고 평균 생존기간이 1.7년으로 보고된다. 나머지 40%의 환자의 경우 대부분 3년 이상의 생존기간을 보이고 평균 생존기간이 6.1년으로 양극화된 예후가 보고된다.<sup>3-8)</sup> 가장 흔하게 나타나는 증상으로는 비폐색으로 비출혈을 동반하기도 한다. 그 외 기타증상의 대부분은 종물의 확장에 의해 유발되는 증상이며, 종물의 항이노 호르몬의 분비에 의해 저나트륨 혈증이 관찰된 예가 1예 보고되기도 하였다.<sup>3)</sup>

비강 관찰시 적색 혹은 보라색의 종물로 보이며 무르거나 괴사된 부분이 관찰되는 경우도 있다. 전산화단층촬영에서 조영증강이 있으며 자기공명영상의 T1에서 저빈도의 신호강도, T2에서 고빈도의 신호강도를 보인다.<sup>3,4,6)</sup>

부비강 기형암육종의 치료는 수술이 우선이나 방사선 치료의 예도 보고되었으며, 항암 화학치료의 경우는 임상적 효용성에 대한 사례가 적어 논란이 되고 있다. 수술 후 국소 재발의 비율이 43%로 다른 치료가 우선하였을 때보다 적은 재발율을 보인다는 것을 고려할 때 수술적 접근이 초기치료 방법으로 보고되고 있다.<sup>3)</sup>

결론적으로, 부비강 내 기형암육종은 부비강의 매우 드문 질환이나 종양의 매우 침습적인 성향을 고려할 때 발견시 초기에 치료방침을 정하는 것이 중요할 것이며 저자들은 본 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Ma DM, Shin KW, Yang IA, Cha HE, Park SH. A case of the nasopharyngeal teratocarcinosarcoma. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1994;37(5):1099-104.
- 2) Kim JH, Ahn JH, Kim JM, Choi DY. A case of teratocarcinosarcoma involving the maxillary and ethmoid sinuses. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2000;43(7):772-5.
- 3) Wei S, Carroll W, Lazenby A, Bell W, Lopez R, Said-Al-Naief N. Sinonasal teratocarcinosarcoma: report of a case with review of literature and treatment outcome. *Ann Diagn Pathol* 2008;12(6):415-25.
- 4) Takasaki K, Sakihama N, Takahashi H. A case with sinonasal teratocarcinosarcoma in the nasal cavity and ethmoid sinus. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263(6):586-91.
- 5) Sharma HS, Abdullah JM, Othman NH, Muhamad M. Teratocarcinosarcoma of the nasal cavity and ethmoid. *J Laryngol Otol* 1998; 112(7):682-6.
- 6) Ogawa T, Ikeda K, Watanabe M, Satake M, Oshima T, Suzuki N, et al. A case report of sinonasal teratocarcinosarcoma. *Tohoku J Exp Med* 2000;190(1):51-9.
- 7) Heffner DK, Hyams VJ. Teratocarcinosarcoma (malignant teratoma?) of the nasal cavity and paranasal sinuses A clinicopathologic study of 20 cases. *Cancer* 1984;53(10):2140-54.
- 8) Kleinschmidt-DeMasters BK, Pflaumer SM, Mulgrew TD, Lillehei KO. Sinonasal teratocarcinosarcoma ("mixed olfactory neuroblastoma-craniopharyngioma") presenting with syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone. *Clin Neuropathol* 2000; 19(2):63-9.
- 9) Pai SA, Naresh KN, Masih K, Ramarao C, Borges AM. Teratocarcinosarcoma of the paranasal sinuses: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol* 1998;29(7):718-22.
- 10) Shemen L, Galantich P, Murali R. Malignant teratocarcinosarcoma of the sphenoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112(3):496-500.
- 11) Prasad KC, Pai RR, Padmanabhan K, Chawla S. Teratocarcinosarcoma of the nose, paranasal sinuses and nasopharynx. *J Laryngol Otol* 2003;117(4):321-4.