

Four Cases of Pseudosarcomatous Carcinoma of the Larynx

Chang Hoon Bae¹, Seung-Jae Choi¹, Yong-Dae Kim^{1,2} and Si-Youn Song¹

¹Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu; and

²Center for Respiratory Disease, Yeungnam University Medical Center, Daegu, Korea

후두에 발생한 가육종성 암종 4예

배창훈¹ · 최승재¹ · 김용대^{1,2} · 송시연¹

영남대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실, ¹ 영남대학교병원 호흡기전문 질환센터²

Received March 4, 2012

Revised March 15, 2012

Accepted March 19, 2012

Address for correspondence

Si-Youn Song, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, 170 Hyeonchung-ro, Nam-gu,

Daegu 705-717, Korea

Tel +82-53-620-3782

Fax +82-53-628-7884

E-mail ssykh@snu.ac.kr

Pseudosarcomatous carcinoma is a kind of squamous cell carcinoma having biphasic pattern, with both squamous and spindle cell components. Pseudosarcomatous carcinoma of head and neck mucosa is a very rare high-grade malignancy that may cause diagnostic and therapeutic controversies. The tools used for diagnosing pseudosarcomatous carcinoma are histopathological analysis and immunohistochemical analysis. We experienced four cases, a 60-year-old male patient with pseudosarcomatous carcinoma located at the left false vocal fold, a 68-year-old female patient with the same carcinoma located at both false vocal folds, 73-year-old male patient with the same carcinoma at the epiglottis, and a 69-year-old male patient with the same carcinoma at the left true vocal fold. We report these four cases with a brief review of literatures.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:440-3

Key Words Larynx · Pseudosarcomatous carcinoma.

서 론

가육종성 암종(pseudosarcomatous carcinoma)은 호흡기와 소화기, 비뇨 생식기, 피부 등 다양한 부위에서 발생하는 악성 종양으로, 병리조직학적으로 상피세포기원의 편평세포 암종과 비상피성 세포기원의 육종성 병변의 기질이 혼합된 이상성(dimorphic) 악성 종양으로 편평세포 암종의 한 부류이다.¹⁾ 이러한 조직학적 특성으로 인해 다형성 상피 암종(pleomorphic carcinoma), 유육종(carcinosarcoma), 방추세포 암종(spindle cell carcinoma), 육종양 상피 암종(sarcomatoid carcinoma) 등으로 다양하게 명칭되고 있다.

두경부 영역 중 후두에서 가육종성 암종의 발생은 매우 드물며, 대부분이 수술로써 종양을 완전 절제하는 것을 목표로 하나 아직까지 종양학적 임상 양상, 치료 방법 및 예후 인자에 대해서는 확립되어 있지 않지만, 최근에는 후두를 최대한 보

존하여 수술 후 음성을 보존하고 합병증의 발생 가능성을 낮추는 것이 치료의 목적으로 보고되고 있다.²⁾

저자들은 최근 후두의 후두개와 진성대, 가성대에 각각 발생한 가육종성 암종 4예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

60세 남자 환자로 20일간의 애성을 주소로 내원하였다. 한 달 전부터 인후부의 이물감과 간헐적으로 양와위시 호흡 곤란이 있었다. 신체검진상 우측 성문 상부에 매끄러운 표면을 가지며 돌출된 큰 종물이 관찰되었고, 주위 조직의 궤양은 없었으며 경부 종물은 만져지지 않았다.

전신마취하에 시행한 현수후두직달경의 수술 현미경 시야

에서 우측 가성대의 전방 부위와 후두개의 후두면 하부에서 줄기를 가진 용종 모양의 매우 큰 종물이 관찰되었고, 우측 가성대는 비교적 딱딱하게 비후된 것처럼 보여 종물의 침윤이 의심되었다. 종물의 일부를 제거하여 조직병리검사를 한 결과 횡문근육종(rhabdomyosarcoma)으로 진단되었고, 후두 전적출술 및 우측 근치적 경부 청소술과 더불어 수술 후 방사선 치료를 시행하였다.

최종 조직병리검사상 다핵의 거대세포를 가지는 편평상피 세포암의 양상과 간질에는 비전형적이고 분화가 잘 안된 방추 세포들로 구성된 가육종성 암종으로 진단되었다.

수술 후 10년간 합병증이나 재발소견 없이 외래 추적관찰하였고 이후 추적관찰되지 않았다.

증 례 2

68세 여자 환자로 수개월 전부터 발생한 애성 및 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 후두 내시경을 이용한 신체검진상 용종형 혹은 유두상의 종물이 양측 가성대에 관찰되었다(Fig. 1A). 내원 당일 호흡곤란이 악화되어 혈중 이산화탄소의 저류 및 청색증과 흉곽 호흡운동 등의 급성 기도폐쇄 증상을 보여 응급 기관절개술을 시행하였다. 응급 기관절개술 후 전신마취 하에 현수후두직달경을 이용하여 얻은 조직병리검사상 가육

종성 암종으로 진단되었다. 후두 전적출술을 권유하였으나 환자가 거부하여 혈액종양내과에서 cisplatin과 5-fluorouracil을 이용한 항암화학요법을 시행하였다. 그러나 종물은 항암화학요법에 치료의 효과가 보이지 않고 오히려 경부 전산화단층촬영 및 후두 내시경상 종물이 커지는 양상이 관찰되어, 재차 후두 전적출술을 권유하였으나 환자는 최소한의 보존적 수술만을 원하여 CO₂ 레이저를 이용한 부분 후두절제술을 시행하였다(Fig. 1B). 최종 조직병리검사상 cytokeratin과 vimentin 면역조직화학 염색에서 양성 소견을 보이는 가육종성 암종으로 진단되었다.

현재까지 2년간 외래 경과관찰 중으로 재발 소견은 보이지 않고 있다.

증 례 3

73세 남자 환자로 두 달간의 애성을 주소로 내원하였다. 흡연과 음주의 기왕력이 있으며, 신체검진상 후두개 후두면에 궤양성 종물이 관찰되고 좌측 경부에 임파선이 촉진되었다.

경부 전산화단층촬영상 후두개의 후두면에 경계가 불분명하고 불균질하게 조영증강된 종괴 병변이 관찰되었다(Fig. 1C). 전신마취하에 현수후두직달경을 이용한 조직병리검사상 가육종성 암종으로 진단되어 성문상부 후두절제술과 좌측 근

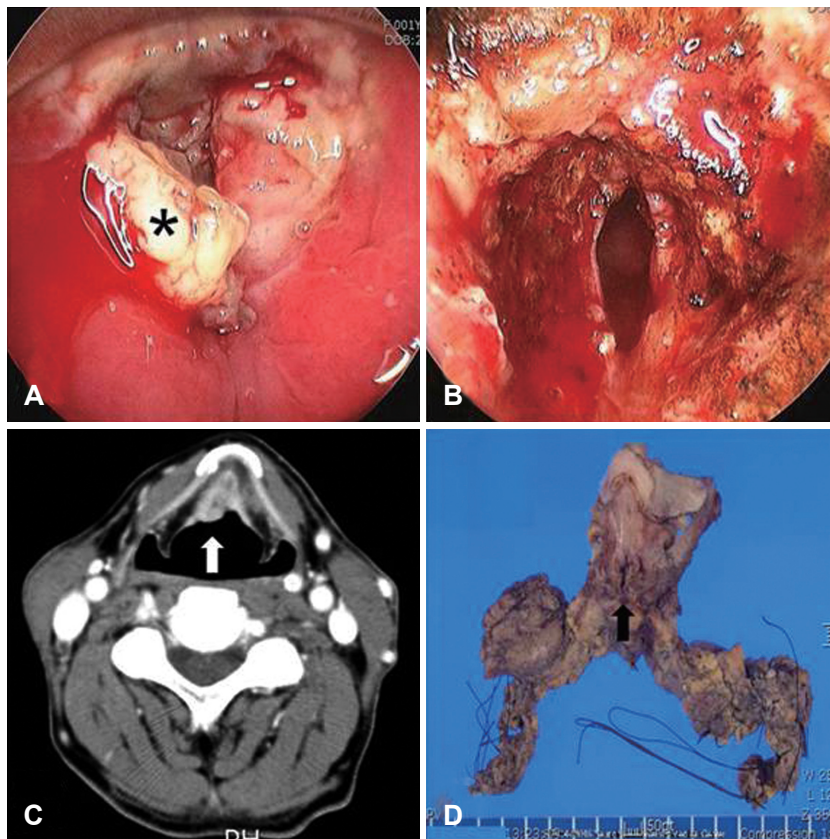


Fig. 1. The preoperative laryngoscopic finding of case 2 shows a polypoid mass (asterisk) at both false vocal cord (A). The postoperative laryngoscopic finding of case 2 shows the mass removed state using CO₂ laser (B). The axial view of the preoperative computed tomography scan of case 3 shows a mass (white arrow) with soft tissue density in the preepiglottic space of the supraglottic larynx (C). The gross finding of case 3 shows about 2.0×1.5 cm sized and protruding mass (black arrow) at laryngeal surface of the epiglottis after supraglottic laryngectomy (D).

치적 경부 청소술 및 우측 기능적 경부 청소술을 시행하였다. 수술 후 육안 검사상 2.0×1.5 cm 크기의 돌출된 종괴 병변이 후두개의 후두면에 관찰되었다(Fig. 1D). 최종 조직병리검사에서 시행한 면역조직화학 염색상 cytokeratin과 vimentin 양성 소견을 나타내었고, 30%의 방추세포 성분을 가지는 중등도 분화의 가육종성 암종으로 진단되었으며, 좌측 Level III에 1개의 림프절 전이가 관찰되었다(Fig. 2A).

7년이 지난 현재까지 합병증이나 재발소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

증 례 4

69세 남자 환자로 2주간의 목소리 변화를 주소로 내원하였다. 흡연의 기왕력이 있으며, 신체검진상 좌측 진성대에 성대용종 모양의 병변이 관찰되었다.

전신마취하에 현수후두직달경을 이용하여 성대용종 절제술을 시행하였다. 병변이 일반적인 용종과는 달리 매우 단단하고, 제거되고 남은 성대면이 매우 지저분하여 시행한 조직동결절편검사상 가육종성 암종으로 진단되었고, 즉시 레이저 성대절제술을 시행하였다. 최종 조직병리검사에서 방추상의 섬유아세포의 증식이 관찰되었고, 면역조직화학 염색에서 근육세포성 분화를 나타내는 smooth muscle actin 염색에서는 부분적인 양성 소견을 보였으나(Fig. 2B), 상피성 분화를 나타내는 epithelial membrane antigen과 vimentin, cytokeratin에는

음성 소견을 보이는 가육종성 암종으로 진단되었다.

수술 후 현재까지 합병증이나 재발소견 없이 6년간 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

가육종성 암종은 편평상피세포와 방추세포 성분을 모두 가지고 있는 암종으로 종양의 조직형태의 여러 가지 다른 해석으로 인해 다형성 상피 암종(pleomorphic carcinoma)으로 불리기도 한다.^{1,3)}

호발 연령은 주로 50~60대로 남성에서 많고 후두에 발생하는 경우 대부분 1년 미만의 애성을 주소로 내원한다. 그 외 증상으로 병변의 크기나 위치에 따라 급성 호흡곤란과 연하통, 연하곤란, 인후통, 기침, 천명 등을 보이는 수가 있다.^{4,5)}

두경부 영역에서는 후두에서 발생한 경우가 가장 많이 보고되었고, 그 중 진성대에 가장 흔하게 발생하지만, 전체 후두 악성 종양 중 1% 미만일 정도로 매우 드물게 발생한다.⁶⁾

유발 인자로는 흡연력이나 과도한 음주 및 방사선 조사의 기왕력이 있는 예에서 잘 생기며 육안적 소견은 주로 폴립양 혹은 유경형의 후두 점막 밖으로 자라나는 병변으로 관찰된다.^{3,4)} 이는 후두 협착을 일으키거나 질환의 초기에 애성 등의 증상을 유발하여 종양의 조기발견이 가능하게 한다.⁴⁾

가육종성 암종은 전산화단층촬영에서 종양의 경계부위에

Fig. 2. The histopathologic photograph of case 3 shows the tumor is composed of the spindle cells component with cellular atypia and mitosis (H&E stain, ×200)(A). The immunohistochemical finding of case 4 shows the positive reactivity for smooth muscle actin (×200)(B).

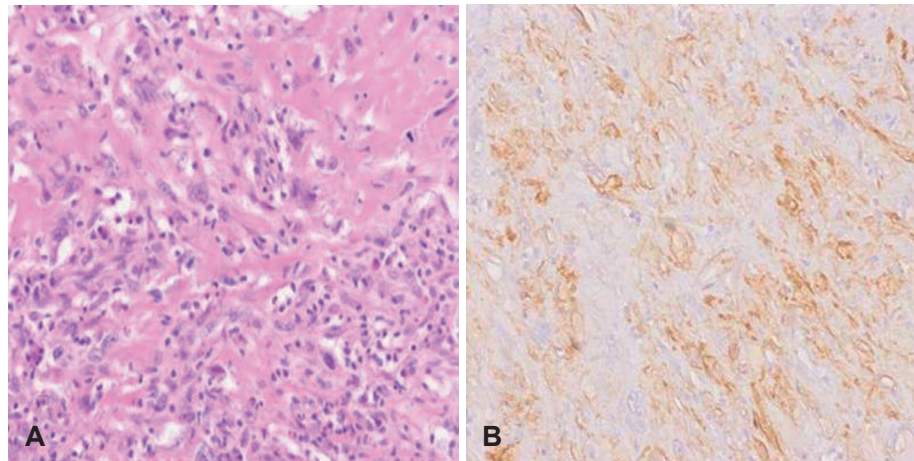


Table 1. Summary of patient's profile

Case	Sex/Age	Location of tumor	Procedure type	ND	CTx	RTx	Rec	F/U (years)
1	M/60	FVF	TL	Yes	No	Yes	No	10
2	F/68	FVF	SGL with laser	No	Yes	No	No	2
3	M/73	EP	SGL with laser	Yes	No	No	No	7
4	M/69	TVF	LC	No	No	No	No	6

ND: neck dissection, CTx: chemotherapy, RTx: radiotherapy, Rec: recurrence, F/U: follow-up, FVF: false vocal fold, TVF: true vocal fold, EP: epiglottis, TL: total laryngectomy, SGL: supraglottic laryngectomy, LC: laser cordectomy

뚜렷한 테두리를 가지며, 흔히 종양에 미만성 석회화소견을 보이기도 한다. 이는 침습성을 보이는 편평세포 암종과 구별이 가능하며, 기질의 석회화가 나타날 수 있는 연골육종과는 반드시 감별이 필요하다.⁷⁾

가육종성 암종의 진단은 임상적 소견과 육안 소견만으로는 힘들고 조직병리학적 소견에 의해서만 확진이 가능하다. 가육종성 암종은 편평세포 암종과 육종양 병변 두 가지로 구성되며, 육종양 병변이 주로 보인다.

편평세포로 이루어진 침습암이 작은 중심을 만들고 그 주변을 방추세포들이 에워싸고 있는 형태가 전형적이며, 다형성 육종상 형태가 나타나는 경우도 있다.²⁾

단순 육종인지 가육종성 암종인지 감별진단을 위해서는 Cytokeratin(AE1/AE3)과 keratin 8, epithelial membrane antigen, vimentin, mesenchymal marker, s-100, smooth muscle actin(SMA) 등을 이용한 면역조직화학 염색검사가 필요하다.^{3,8)} 본 증례에서 두 번째와 세 번째 증례의 경우 vimentin, cytokeratin 면역조직화학 염색검사에 양성 반응을 보였다. 그러나 네 번째 증례의 경우 vimentin, cytokeratin 면역조직화학 염색검사에 음성 반응을, SMA 면역조직화학 염색검사에만 부분적으로 양성 반응을 보였어도 가육종성 암종으로 진단할 수 있는데, 이는 가육종성 암종의 경우 cytokeratin 면역조직화학 염색검사에서 40~85% 정도 양성 반응을 나타낼 수도 있기 때문이다.^{11,12)}

한편, 환자의 예후에 있어 원발 부위의 병기가 높고, 성대 이외의 부위에 종양이 위치하고, 성대의 움직임이 떨어지고, 이전의 방사선 노출 기왕력이 있고, 종양에서 궤양성의 육안적 형태가 보일 때 나쁜 예후를 보인다.³⁾

가육종성 암종의 주치료는 수술적 치료를 통한 종양의 제거이며, 수술 후 방사선 치료는 종양의 완치에 도움이 되지만, 항암화학요법은 효과가 없는 것으로 알려져 있다.^{6,9)} 수술적 치료로는 보존적 수술을 주로 시행하며, 하인두암, 성문상암, 진행성 성문암의 경우 경부 절제술이 필요하다.¹⁰⁾ 본 증례 1의

경우 근치적 수술 및 보조적 방사선 치료를 시행하였고, 그 외 증례들에서는 보존적 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻을 수 있었다(Table 1).

본 증례와 같이 후두에 발생하는 가육종성 암종은 이비인후과 영역에서 드물게 보고되는 질환으로 종양학적 임상 양상, 치료 방법 및 예후 인자에 대해서는 명확하게 확립되어 있지 않아, 앞으로 보다 많은 경험과 문헌을 통해 정확한 진단과 치료가 이루어져야 할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Batsakis JG, Rice DH, Howard DR. The pathology of head and neck tumors: spindle cell lesions (sarcomatoid carcinomas, nodular fasciitis, and fibrosarcoma) of the aerodigestive tracts, Part 14. *Head Neck Surg* 1982;4(6):499-513.
- 2) Cho HS, Lee KH, Hwang JY, Lee SY. A case of sarcomatoid carcinoma of larynx. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(6):585-8.
- 3) Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M, Heffner DK. Spindle cell (sarcomatoid) carcinomas of the larynx: a clinicopathologic study of 187 cases. *Am J Surg Pathol* 2002;26(2):153-70.
- 4) Brodsky G. Carcino(pseudo)sarcoma of the larynx: the controversy continues. *Otolaryngol Clin North Am* 1984;17(1):185-97.
- 5) Hellquist H, Olofsson J. Spindle cell carcinoma of the larynx. *APMIS* 1989;97(12):1103-13.
- 6) Song KW, Park MH, Suh JS, Choi BH, Lee TS, Choi WH. A case of pseudosarcoma of the larynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1985;28(4):503-7.
- 7) Kriskovich MD, Harnsberger HR, Haller JR. Spindle cell carcinoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998;107(5 Pt 1):436-8.
- 8) Batsakis JG, Suarez P. Sarcomatoid carcinomas of the upper aerodigestive tracts. *Adv Anat Pathol* 2000;7(5):282-93.
- 9) Recher G. Spindle cell squamous carcinoma of the larynx. Clinicopathological study of seven cases. *J Laryngol Otol* 1985;99(9):871-9.
- 10) Olsen KD, Lewis JE, Suman VJ. Spindle cell carcinoma of the larynx and hypopharynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;116(1):47-52.
- 11) Völker HU, Scheich M, Höller S, Ströbel P, Hagen R, Müller-Hermelink HK, et al. Differential diagnosis of laryngeal spindle cell carcinoma and inflammatory myofibroblastic tumor-report of two cases with similar morphology. *Diagn Pathol* 2007;2:1.
- 12) 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.