

A Case of Solitary Sarcomatoid Carcinoma of the Neck

Chan-Eun Wie, Seok-Hwan Lee, Yun-Sung Lim and Jin-Choon Lee

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea

경부에 단일성으로 발생한 육종양 암종 1예

위찬은 · 이석환 · 임윤성 · 이진춘

부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

Received March 24, 2012

Revised June 26, 2012

Accepted July 5, 2012

Address for correspondence

Jin-Choon Lee, MD
Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Pusan National University
School of Medicine,
179 Gudeok-ro, Seo-gu,
Busan 602-739, Korea
Tel +82-51-240-7335
Fax +82-51-246-8668
E-mail ljc0209@hanmail.net

Sarcomatoid carcinoma is a rare biphasic tumor characterized by a combination of malignant epithelial and mesenchymal cells. The known characteristics are rapid growth, a high recurrence rate, and an extremely poor prognosis. This type of tumor is also uncommon but has been found in several anatomical sites: female genital tract, skin, gastro-intestinal tract, hepatobiliary system, head, neck, respiratory system, and urinary tract. However, solitary sarcomatoid carcinoma of the neck area is rare. Here, we report a patient who presented an extremely aggressive solitary sarcomatoid carcinoma of the neck.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:646-50

Key Word Sarcomatoid carcinoma.

서 론

두경부 영역의 호산성 세포 종물은 드문 질환으로 면역조직 화학염색상 악성 흑색종, 미분화된 암종과 구분되는 육종양 암종(sarcomatoid carcinoma)은 World Health Organization에서 악성상피세포(malignant epithelial cell)와 간엽성 세포(mesenchymal cell)의 혼합된 양상을 보이는 종양으로 정의되었다. 육종양 암종의 빈도는 드문 편으로 여성비뇨기계, 피부, 소화기, 간담도계, 두경부, 호흡기계와 비뇨기계에서 주로 발견된다고 보고되었다.¹⁾

두경부에 생기는 육종양 암종은 방추세포 암종(spindle cell carcinoma), 방추세포 편평상피암(spindle cell squamous cell carcinoma), 가성육종(pseudosarcoma), 다형성 암종(pleomorphic carcinoma), 암육종(carcinosarcoma), 육종양 편평상피암(sarcomatoid squamous cell carcinoma), 충돌종양(collision tumor) 또는 Lane tumor라고도 불린다.²⁾ 임상양상으로 급격하게 커지는 종물이 특징적이고 일부 경우에서 동통을 동반할 수 있으며 재발과 전이가 흔하여 대부분의 경우 예후가 중

지 않은 것으로 보고되고 있다.³⁾ 육종양 암종은 매우 드문 종양으로 아직까지 이에 대한 조직학적 발생 기원, 종양학적 임상 양상, 체계화된 치료법 및 예후에 대해서는 논란의 여지가 남아 있다.⁴⁾ 저자들은 원발병소 없이 좌측 경부에 단일성으로 발생한 육종양 암종을 수술을 이용해 제거한 1예를 소개하고 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

73세 남자가 2주 전부터 갑자기 발생한 좌측 경부의 종창성 종물을 주소로 종합병원 이비인후과에 방문하여 시행한 경부 전산화단층촬영에서 악성 소견을 보여 본원으로 전원되었다. 과거 병력상 40년 전 폐결핵을 앓은 병력이 있고 내원 당시 폐기종을 앓고 있었다. 가족력에는 특이사항이 없었으며, 진찰 당시 5년 전부터 금연은 하고 있었으나 50갑년의 흡연력이 있었고, 30년간 막걸리 1병을 매일 마시는 음주력이 있었다. 내원 당시 신체 검사에서 좌측 경부에 4×3 cm 크기의 단단한 무통성 종물이 주변 조직과 고정되어 있었으며 피부의 발적은 없었다.

경부 전산화단층촬영 축상단면(axial view) 소견 상 중심부에는 비균질성의 저음영, 변연부에는 조영증강을 보이며 주위와 뚜렷이 구분되지 않는 종물이 좌측 측경부(level II, III, IV)에 관찰되었다. 원발병소는 확인되지 않았다. 좌측 경부 종물에서 시행한 세침흡인검사에서는 육종성 변화를 가진 악성종양(malignant tumor, with sarcomatous feature)으로 확인되었다. 이상의 소견을 종합하여 좌측 경부 악성 종양의 경부 림프절 전이 진단하에 수술적 치료를 계획하였으나 환자분 추적 관찰되지 않다가 경부 종물의 크기 증가로 4개월 후 재방문 하였다.

다시 시행한 경부 전산화단층촬영상 10×11 cm로 확연히 증가된 거대한 비균질성의 종괴가 관찰되었으며 이는 좌측 내경정맥을 침범하고 있었으며 주위에 전이성 림프절이 다발성으로 관찰되었다(Fig. 1).

양전자 방출촬영(positron emission tomography)에서 원격 전이의 증거는 없었으며, 좌측 경부 level II, III, IV에 악성 종양으로 생각되는 FDG 조영 증강(maxSUV: 36.7) 부위가 관찰되었다(Fig. 2).

경부 전산화단층촬영과 양전자 방출촬영을 바탕으로 원격 전이 없이 좌측 경부에서 발생한 악성 종양 및 경부전이로 진단하고(Fig. 3) 변형 근치적 경부절제술을 계획하였다. 수술 소견상 경계가 불분명하고 쉽게 출혈이 되는 경향을 지닌 10 cm

가량의 종괴를 관찰할 수 있었다. 종괴는 피부와 유착은 심하지 않았으나 종괴의 중심부위에는 피부가 매우 얇은 소견을 보여 피부 일부를 종괴와 함께 제거하였으며, 안면신경의 하악분지를 확인한 후 보존하였다. 기관은 종물로 인하여 우측으로 심하게 편위되어 있었으며 또한 주변 흉쇄유돌근, 내경정맥, 척수부신경 모두를 감싸고 있었고, 유착이 심하여 모두 제거하였다. 수술 중 동결절편검사를 통해 유착된 피부의 경계를 확인하였으며 안전거리를 확보한 후 level II, III, IV의 경부 림프절을 종괴와 함께 제거하였다(Fig. 4).



Fig. 3. Preoperative finding shows huge neck mass.

Fig. 1. Preoperative contrast-enhanced computed tomographic image of neck area shows 10 × 11 cm sized huge neck mass with left internal jugular vein thrombosis (A) and multiple malignant LN (B). LN: lymph node.

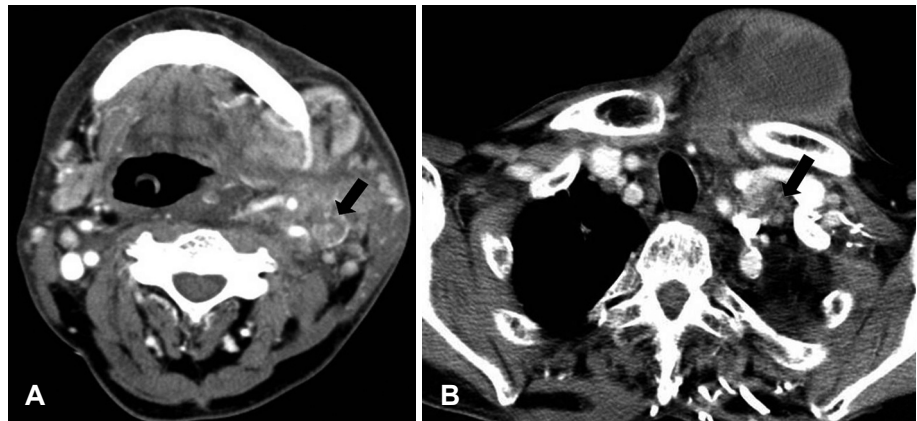
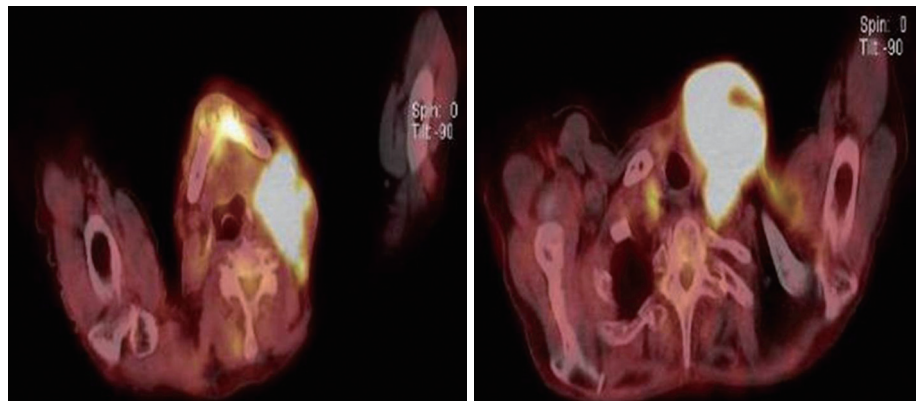


Fig. 2. Preoperative positron emission tomography image of neck shows diffuse elongated mass like lesion is noted in left neck area, with intense increased FDG uptake. FDG: Fluorodeoxyglucose.



조직검사 결과로는 상피성 암종과 간질성 육종이 혼재된 암육종으로 확진되었으며 다발성의 림프혈관침범이 관찰되었고, 절제된 암육종의 변연은 깨끗하였다. 상피 부분은 미분화된 선암으로 이루어져 있었고 육종성 부분은 뚜렷이 분류되지 않는

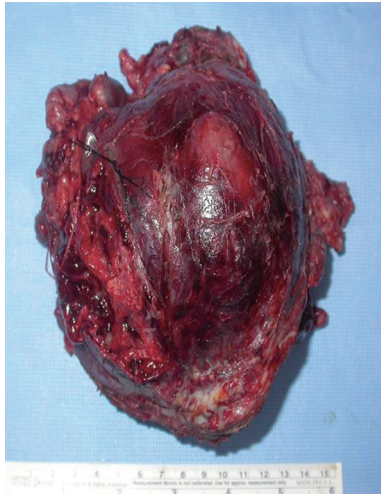


Fig. 4. Operative finding and the specimen. Wide excision and modified radical neck dissection were finished. The specimen shows a relatively well-demarcated brown white solid mass.

방추형 세포들로 이루어져 있었다(Fig. 5).

술 후 병리 조직검사상 정확한 감별진단을 위해 시행한 면역화학조직검사에서 편평상피암종 부분은 cytokeratin에 양성을 보였고, 육종 부분은 vimentin에 양성을 보여 육종양 암종이 확인되었다(Fig. 6). 술 후 출혈이나 기타 합병증은 없었으나 만성폐쇄성폐질환의 급성악화, 흡인성 폐렴으로 치료 받은 후 40병일 지나 퇴원하였다.

고 찰

육종양 암종은 상피세포와 간엽조직의 악성 성분을 가진 이상성의(biphasic) 악성종양이다.⁵⁾ 두경부의 모든 편평상피암의 3%를 차지하며 편평상피암의 드문 이형이다.⁶⁾ 육종양 암종은 흔하지 않으며 전형적인 암종이 생기는 어디에서든 발생할 수 있고 주로 두경부, 폐, 방광에서 발견된다. 대부분 임상적으로 T3 혹은 T4의 진행된 병기와 공격적인 경과를 가지며 경부림프절 전이도 있을 수 있다.⁷⁾ 대부분의 증례에서 광학현미경 관찰시 확실한 상피 분화 없이 방추 혹은 다형성의 세포가 존재하며 이것은 원발성 방추세포 육종(primary spindle cell sarco-

Fig. 5. High power view of pathologic findings. Light microscopy showing tumors with nests of squamous carcinoma intimately admixed with sarcomatoid component (H & E, $\times 100$)(A). Unclassified sarcomatoid component was identified (H & E, $\times 200$)(B). Poorly differentiated squamous carcinoma component was identified (H & E, $\times 200$)(C).

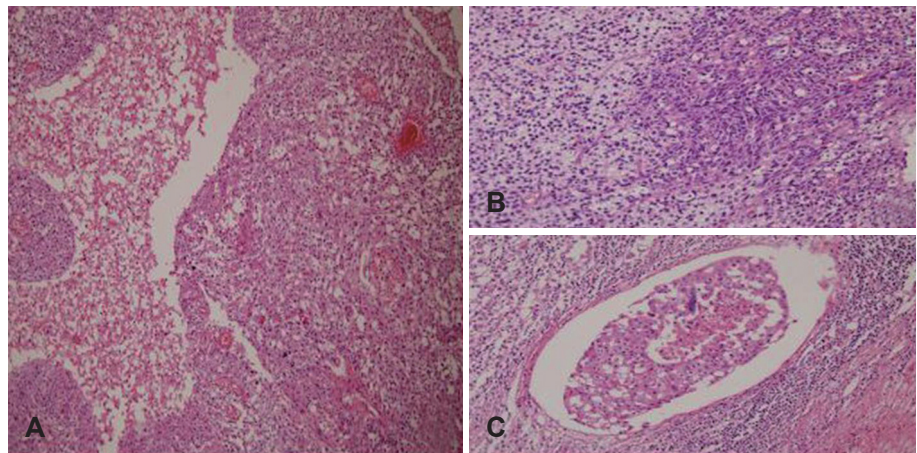
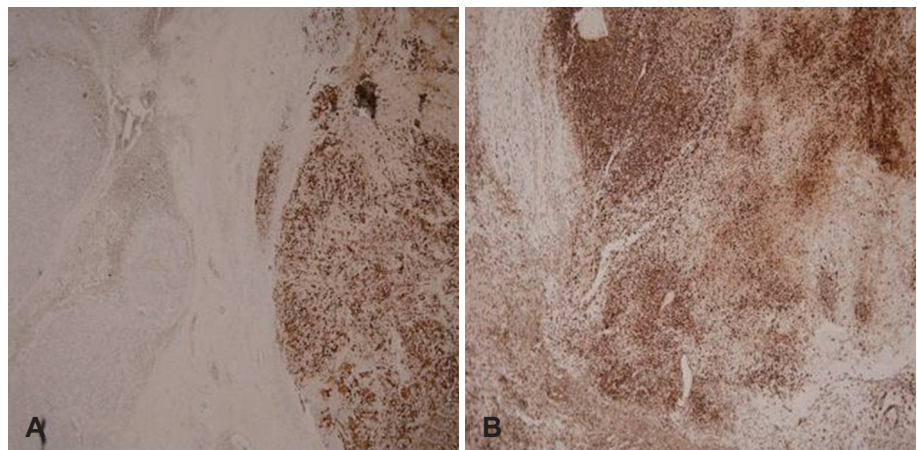


Fig. 6. Immunohistochemical staining of the lesion. Focal strong positivity for cytokeratin by brown color (A). Strong and diffuse positivity for vimentin (B).



ma), 악성 흑색종(melanomas), 혹은 반응성 방추세포 병변(reactive spindle cell lesions) 등과 구별하는 데 진단적으로 어려움을 준다. 성장 패턴과 전형적 침습 혹은 상피내암 요소가 진단에 매우 중요하다. 그리고 면역조직화학검사는 상피 분화의 표지자로 매우 유용하며 때로는 진단에 결정적 역할을 하기도 한다.⁸⁾ 특수염색에는 cytokeratin, vimentin, s-100, desmin, carcinoembryonic antigen, smooth muscle actin, epithelial membrane antigen 등이 이용되며 육종양 암종은 vimentin과 cytokeratin 동시에 양성을 보이고 나머지 표지자에는 음성을 보인다.^{9,10)}

원발성 육종양 암종의 조직발생은 현재 알려져 있지 않으나 몇 가지 가설이 있다.^{11,12)} 첫째는 별개의 상피 및 중배엽 세포가 각각 악성변화를 일으키는 것, 둘째는 상피세포가 편평세포 및 방추세포로 분화하는 것, 셋째는 악성상피세포가 육종으로 재분화하는 것이다.^{10,13)} 현재 가장 널리 받아지는 가설은 존재 하였던 암종이 육종성 성분으로 화생성 변화를 일으킨다는 변환설(conversion theory)이다.⁵⁾

Viswanathan 등⁶⁾에 따르면 두경부에 생기는 육종양 암종에서 가장 흔한 발생부위는 구강이었으며, 다음으로 후두, 구인두/하인두, 상악골 순이었다. 구강에서는 협점막의 침범이 가장 많았으며, 치은구, 치조, 혀, 경구개, 구순 순이었다. 경부에 단독으로 발생한 경우는 보고된 바가 드물다. 위험인자로는 흡연 및 과도한 음주, 방사선 노출의 과거력이 작용하는 것으로 알려져 있다. 육종양 암종의 임상적 양상은 종양의 위치와 크기에 따라 달라지는데, 가장 흔한 증상과 징후는 갑작스런 종괴 크기의 증가로 인해 발생하며 대개 인두주위의 종양이 관찰되거나 목에 불편감을 호소할 수 있다. 구강에서는 폴립성 혹은 궤양성 종양의 성장으로 인한 통증과 개구장애를 유발하며, 구인두/하인두에서는 이물감, 연하통, 연하곤란을 일으킨다. 후두에서는 목소리의 변화, 상악골 혹은 비강에서는 과도한 눈물, 종양으로의 출혈 등이 있다.

육종양 암종은 국소 재발 및 전신 전이가 흔한 악성 종양이다.⁶⁾ Leventon과 Evans¹⁴⁾는 점막에서 발생한 경우 가장 중요한 예후 인자는 종양의 침범 깊이라고 제안하였으며, 깊게 침윤한 경우에서 낮은 생존율을 보였다. Thompson 등¹⁰⁾에 따르면 가장 흔한 전위 부위는 혈행성 전이로 인한 폐였으며, 경부 림프절 전이 또한 많았다. 치료는 수술로 종양을 완전 절제하는 것을 목표로 하고 수술 후 방사선 치료는 도움이 되며 화학요법은 도움이 되지 않는다. 편평세포암종과 동일한 방법으로 치료하며, 후두와 하인두의 육종양 암종에서 방사선 치료효과는 편평세포 암종에서와 비슷하다고 보고된 바 있다.¹⁵⁾ 육종양 암종의 5년 생존율은 68%이고 적절한 치료 후 암으로 인한 사망률은 21%라고 보고되었다.¹⁶⁾

본 증례에서는 좌측 경부에 단일성으로 발생한 육종양 암종으로 영상학적 검사상 경부 림프절 전이가 의심되었으므로 병변 부위의 완전 절제 및 변형 근치적 경부청소술, 방사선 치료를 계획하였다. 술 후 방사선 치료는 환자의 거부로 시행하지는 못하였다. 현재까지 재발의 소견은 없으나, 짧은 경과관찰로 아직 예후를 판단하기는 어려우며 앞으로 환자의 주기적 추적관찰을 통한 재발여부의 확인이 필요할 것으로 생각된다.

육종양 암종은 매우 드문 형태의 종양이며 정확한 원인이나 임상 양상, 치료, 예후에 관해서는 아직 명확하지 않다. 경부에 단독으로 발생한 경우 전이성 병변을 충분히 고려해 구강, 협점막, 후두, 하인두, 상악골 등의 흔히 발생하는 부위를 세심히 검사하여 원발부위의 병변을 놓치지 않도록 주의가 필요할 것으로 생각된다.

Acknowledgments

This work was supported by the 2012 Pusan National University Hospital Clinical Research Grant.

REFERENCES

- 1) Sánchez J, Buendía AJ, Vilafranca M, Velarde R, Altimara J, Martínez CM, et al. Canine carcinosarcomas in the head. *Vet Pathol* 2005;42(6):828-33.
- 2) Kawaida M, Fukuda H, Kohno N. Squamous cell carcinoma with sarcomatous stroma of the mesopharynx. *Diagn Ther Endosc* 1999;5(2):125-30.
- 3) Park DU, Kwak BK, Woo JH, Kim DY. A case of carcinosarcoma of the parotid gland. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2012;55(2):118-22.
- 4) 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.
- 5) Bellew S, Del Rosso JQ, Mobini N. Primary carcinosarcoma of the ear: case report and review of the literature. *J Clin Aesthet Dermatol* 2009;2(8):33-5.
- 6) Viswanathan S, Rahman K, Pallavi S, Sachin J, Patil A, Chaturvedi P, et al. Sarcomatoid (spindle cell) carcinoma of the head and neck mucosal region: a clinicopathologic review of 103 cases from a tertiary referral cancer centre. *Head Neck Pathol* 2010;4(4):265-75.
- 7) Howard SN, Bond WR, Hong IS, Foss RD. Right maxillary sinus sarcomatoid carcinoma (sarcomatoid/spindle cell carcinoma). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;137(2):355-7.
- 8) Lewis JS, Ritter JH, El-Mofty S. Alternative epithelial markers in sarcomatoid carcinomas of the head and neck, lung, and bladder-p63, MOC-31, and TTF-1. *Mod Pathol* 2005;18(11):1471-81.
- 9) Resta L, Marzullo A, Botticella MA, Viale G, Maiorano E. Immunohistochemical typing of spindle cell tumors of the larynx: a single entity or distinct histotypes? *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 1999;7:245-54.
- 10) 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.
- 11) Bigby SM, Charlton A, Miller MV, Zwi LJ, Oliver GF. Biphasic sarcomatoid basal cell carcinoma (carcinosarcoma): four cases with immunohistochemistry and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2005;32(2):141-7.
- 12) Romanelli P, Miteva M, Schwartzfarb E, Ricotti C, Sullivan T, Abenoza P, et al. P63 is a helpful tool in the diagnosis of a primary

- cutaneous carcinosarcoma. J Cutan Pathol 2009;36(2):280-2.
- 13) 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.
- 14) Leventon GS, Evans HL. Sarcomatoid squamous cell carcinoma of the mucous membranes of the head and neck: a clinicopathologic study of 20 cases. Cancer 1981;48(4):994-1003.
- 15) Ju HS, Jun YJ, Kim YJ. Carcinosarcoma of the scalp. J Korean Soc Plast Reconstr Surg 2003;30(6):827-30.
- 16) Brown TJ, Tschern JA. Primary carcinosarcoma of the skin: report of a case and review of the literature. Dermatol Surg 1999;25(6):498-500.