

# A Case of Papillary Intestinal Type Sinonasal Adenocarcinoma of the Nasal Cavity

Chan Goo Lee<sup>1</sup>, Young Joo Park<sup>1</sup>, Susie Chin<sup>2</sup> and Jae Yong Lee<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, <sup>2</sup>Pathology, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon, Korea

## 비강에서 발생한 유두상 장형 비부비강 선암종 1예

이찬구<sup>1</sup> · 박영주<sup>1</sup> · 진수지<sup>2</sup> · 이재용<sup>1</sup>

순천향대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실,<sup>1</sup> 병리학교실<sup>2</sup>

Received January 18, 2013

Revised March 4, 2013

Accepted March 6, 2013

Address for correspondence

Jae Yong Lee, MD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Soonchunhyang University

College of Medicine,

170 Jomaru-ro, Wonmi-gu,

Bucheon 420-767, Korea

Tel +82-32-621-5448

Fax +82-32-621-5016

E-mail jyent@schmc.ac.kr

Malignant tumors of the sinonasal tract are relatively rare and adenocarcinomas of various types account for 10% to 20% of primary malignancies of the nasal cavity and paranasal sinuses. According to the classification of World Health Organization, primary adenocarcinomas of the sinonasal tract can be initially classified as salivary and non-salivary types, and non-salivary types are further divided into intestinal and non-intestinal types. The authors experienced a case of papillary intestinal type sinonasal adenocarcinoma of the right nasal cavity in a 59-year-old woman, which was resected successfully via endoscopic approach. We present the clinical characteristics, pathology, treatment, and prognosis of the tumor with a review of the literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:310-3

**Key Words** Nasal cavity · Papillary adenocarcinoma · Sinonasal.

## 서 론

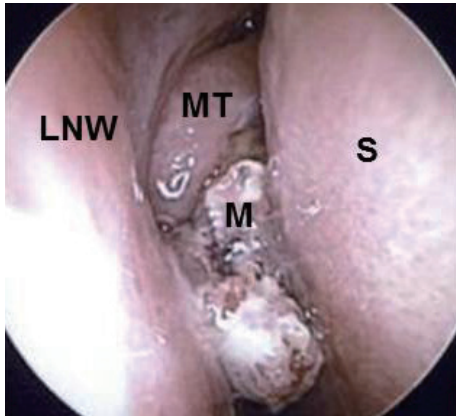
비부비강에서 발생하는 악성종양은 전체 두경부 종양의 3% 정도로 비교적 드물며, 선암종은 비부비강의 원발 악성종양 중 10~20%를 차지하는 것으로 보고되어 있다.<sup>1)</sup> 2005년 세계보건 기구에서 발표한 비부비강 선암종 분류에 따르면 크게 타액선형(salivary type)과 비타액선형(non-salivary type)으로 나뉘고, 비타액선형은 다시 장형(intestinal type) 또는 비장형(non-intestinal type)으로 분류된다.<sup>1)</sup> 현재까지 국내에는 비인두에서 발생한 선암종이 2차례 보고된 바 있으나 비부비강에 발생한 경우와는 조직병리학적 분류가 다르다.<sup>2,3)</sup> 비부비강의 경우 세계보건기구의 분류법이 발표되기 전 비중격에서 발생한 다양한 악성종양 증례의 일부이거나 조직학적 소견에 치중되어 기술된 병리 보고가 있을 뿐이다.<sup>4,5)</sup> 저자들은 59세 여성 환자의 우측 비강에서 발생한 유두상 장형 비부비강 선암종 1예를 내시경적 접근법을 통해 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보

고하는 바이다.

## 증 례

59세 여자 환자가 수개월 전부터 발생한 우측 비폐색 및 비출혈을 주소로 내원하였다. 고혈압과 당뇨가 있었으나 약물치료로 조절이 잘 되는 상태였으며 기타 병력 및 가족력에 특이사항은 없었고, 과거력과 직업상에도 화학물질이나 목재분진 등에 노출된 경험이 없었다. 내시경 검사에서 우측 중비갑개와 비중격 사이에 불규칙한 표면의 출혈성 경향을 보이는 종물이 관찰되었고(Fig. 1), 중비갑개는 종물로 인해 외측으로 편위되어 있었으며 반대편 비강과 비중격은 정상적인 소견을 보였다. 종물의 정확한 위치와 범위를 파악하기 위하여 부비동 전산화 단층촬영과 자기공명영상을 시행하였다. 전산화단층촬영에서 우측 비강 내에 불균일하게 조영증강이 되는 종물이 관찰되었고, 인접하고 있는 비중격과 우측 사골동을 침범한 듯한 양상

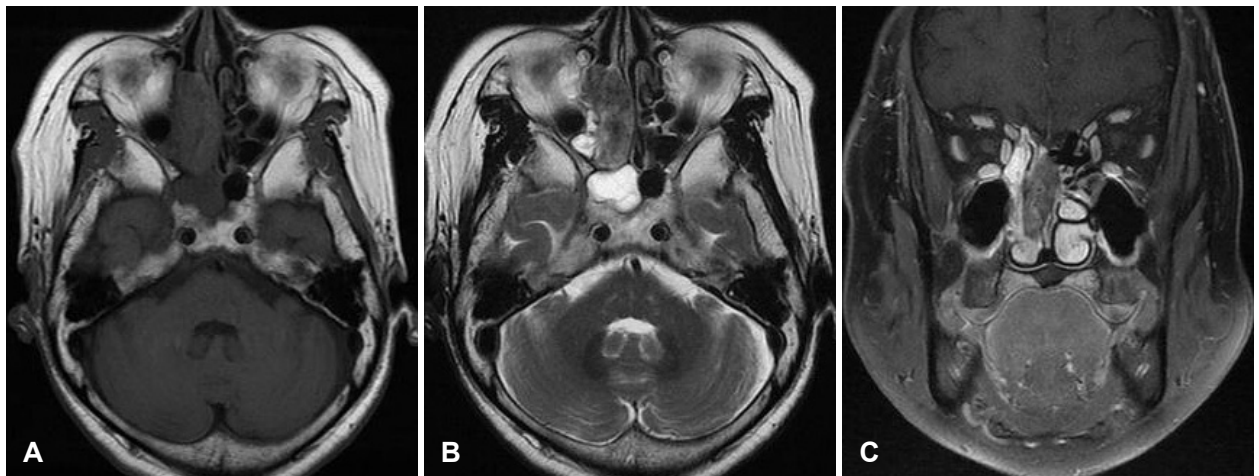
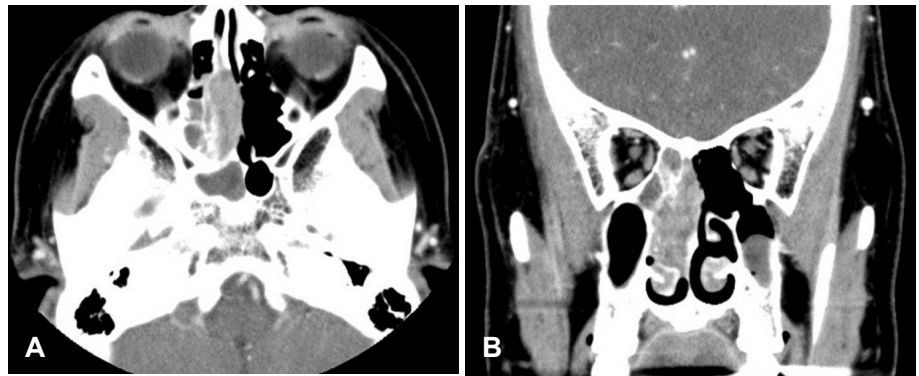
을 보였다(Fig. 2). 자기공명영상에서는 T1과 T2 강조영상에서 저신호강도를 보이고 Gadolinium을 이용한 T1 조영증강 영상에서는 불균일하게 조영증강을 보이는 약 2.3×3.5×3.8 cm 크기의 종물이 관찰되었다. 전산화단층촬영과 유사하게 비중격과 우측 사골동을 침습하는 양상을 보였으나 T2 강조



**Fig. 1.** Endoscopic findings of the right nasal cavity. Polypoid mass is observed inferomedial to the middle turbinate. LNW: lateral nasal wall, M: mass, MT: middle turbinate, S: septum.

영상에서 사골동과 접형동 내 고신호강도를 보여 종물에 의해 이차적으로 발생한 부비동염과의 감별이 필요할 것으로 판단되었다(Fig. 3). 영상학적 검사 소견과 판독을 종합한 결과 분화도가 불분명한 림프종, 미분화암종, 편평상피세포암종 등 악성종양이 우선적으로 의심되었으며, 이에 추가적으로 시행한 경부 전산화단층촬영과 PET-CT에서 경부 림프절 또는 전신 전이는 관찰되지 않았다. 종양의 출혈 경향이 있었고 환자가 통증에 매우 민감하였기 때문에 외래에서의 조직검사가 어려워 조직학적 진단과 절제를 위하여 전신 마취하에 내시경 수술을 시행하였다. 종양의 일부를 제거한 후 시행한 동결절편 검사에서는 선암종에 합당한 소견을 보였고, 술 전 영상학적 검사에서 두개저와 안구 등 주변 중요 구조물로의 침범은 보이지 않아 내시경 하에서 종양을 제거하기로 결정하였다. 종양은 주변 조직과의 유착 없이 비교적 쉽게 제거되었으며 기시부는 상비도에 근접한 중비갑개의 내측 상방 부위였다. 중비갑개 및 상비갑개의 내측면과 비중격은 표면적으로 정상 소견을 보였고, 종양 절제면 및 종양과 접촉하고 있었던 부위에서 다발적으로 시행한 동결절편 검사에서 종양 세포는 존재하지 않

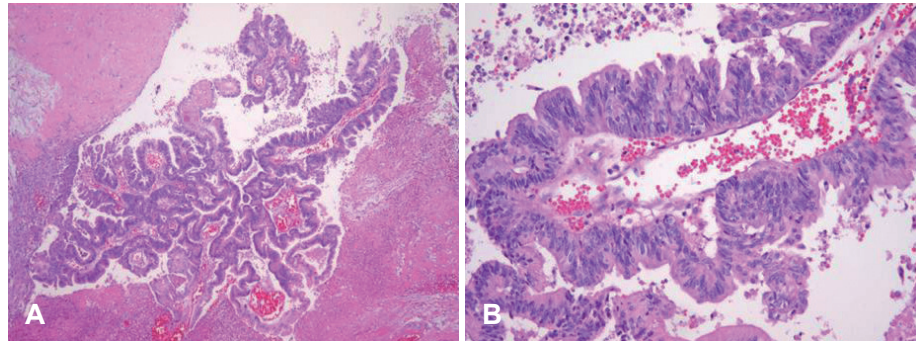
**Fig. 2.** Contrast-enhanced axial (A) and coronal (B) computed tomography scans show heterogeneously enhancing soft tissue mass in the right nasal cavity. Tumor invasion to the right ethmoid sinus and nasal septum is suspicious, and fluid collection in the right sphenoid sinus is also noted.



**Fig. 3.** Magnetic resonance imaging shows similar findings with computed tomography scans. Axial T1-weighted (A), T2-weighted (B), and Gadolinium-enhanced coronal T1-weighted (C) images show low signal intensity and heterogeneously enhancing mass in the right nasal cavity. However, T2-weighted image demonstrates high signal intensity in the right ethmoid and sphenoid sinuses, which needs differential diagnosis with sinusitis and mucus collection due to the obstructing mass.



**Fig. 4.** Photomicrograph shows a papillary growth pattern with fibrovascular core (hematoxylin and eosin stain, original magnification,  $\times 40$ )(A). The tumor consists of elongated fronds lined by stratified columnar cells with mild cytologic atypia (hematoxylin and eosin stain, original magnification,  $\times 200$ )(B).



**Fig. 5.** Postoperative magnetic resonance imaging (A, B and C) and endoscopic findings (D) at 6 months after the procedure demonstrate no evidence of recurrence. Axial T1-weighted (A), axial T2-weighted (B), and Gadolinium-enhanced coronal T1-weighted images (C). CMT: contralateral middle turbinate, LNW: lateral nasal wall, S: septum.

았다. 종양 침범이 의심되었던 사골동 점막에서도 종양 세포는 관찰되지 않았으며 부비동염에 합당한 소견을 보였다. 하지만, 종양 세포의 잔존 가능성을 완전히 배제할 수 없었기 때문에 기시부를 포함하여 종양과 밀접해 있었던 중비갑개 및 상비갑개 전체와 비중격 일부를 절제하였다. 제거 후 변연 부위에서 동결절편 검사를 다시 시행하여 종양 세포가 존재하지 않은 것을 확인한 후에 수술을 종료하였다.

조직검사상 종양은 유두상 성장(papillary growth)을 보이고 유두 내에는 섬유혈관핵심(fibrovascular core)이 관찰되었으며 중층 원주세포(columnar cell)로 피복되어 있었다. 종양 세포는 다소간의 이형성은 있었으나, 세포분열상은 드물고 일부에서 배세포(goblet cell)가 관찰되어 분화가 좋은 저도 유두상 장형 비부비강 선암종으로 최종 진단되었다(Fig. 4). 환자는 종양 절제 후 4500 cGy의 방사선치료와 동시에 cisplatin을 이용한 항암치료를 시행받았으며, 수술 후 6개월째 시행한 내시경과 자기공명영상에서 재발 소견 없이 현재 외래 추적 관찰 중이다(Fig. 5).

## 고 찰

비부비강 선암종 중 비타액선형은 장형 또는 비장형으로 분류되며, 각각 고도와 저도 아형(sub-type)을 가지고 있다.<sup>1)</sup> 이중 장형 선암종에서는 Kleinsasser와 Schroeder의 분류나

Barnes의 분류가 주로 사용되고 있다.<sup>6,7)</sup> 전자의 경우 유두상 관 원통 세포형 I-III(papillary tubular cylinder cell type; I=고분화, II=중등도 분화, III=저분화), 폐포 배형(alveolar goblet type), 도장반지형(signet-ring type), 과도기형(transitional type)이 있고, 후자의 경우 유두상(papillary), 장상(colonic), 고형상(solid), 점액상(mucinous), 그리고 혼합형으로 세분된다.<sup>6,7)</sup> 세계보건기구 분류에서는 모두를 인정하고 있으나 편의성 측면에서 Barnes의 분류가 더 선호되는 편이다.<sup>1)</sup> 본 증례의 경우 Barnes의 분류에 따르면 분화도가 좋은 저도 유두상 장형 비부비강 선암종에 해당되며 과거 국내에 보고되었던 비인강 유두상 선암종과는 조직병리학적으로 다른 종류의 선암종이다.<sup>1,8)</sup>

정확한 병인은 알려져 있지 않으나, 견목재분진(hardwood dust), 포름알데히드, 니켈, 크롬, 가죽의 탄닌(tannin) 공정, 만성 점막 염증 등이 원인으로 제시되고 있으며,<sup>9)</sup> 최근 연구결과에서는 목재분진에 노출이 많은 근로자의 후열(olfactory cleft)에서 발생빈도가 높은 것으로 보고되기도 하였다.<sup>10)</sup> 본 증례의 경우 원인으로 제시된 물질들과 무관하기 때문에 정확한 병인을 제시하기는 어렵다.

일반적인 염증성 비부비강 질환과 임상증상이 유사하므로 진단이 늦어질 수 있으며, 대부분 수술에서 수개월에 걸친 편측의 비폐색감, 비루, 빈번한 비출혈을 주소로 내원하게 된다. 발병률은 남자에서 여자보다 2~6배 더 높으며 이러한 성별 불

균형은 장형 비부비강 선암종군에서 가장 두드러진다. 환자의 평균 연령은 50~60대이며, 호발 부위는 사골동(40%), 비강(27%), 상악동(20%) 순으로 보고되어 있다.<sup>11)</sup> 비강에 발생할 경우 중비갑개와 하비갑개가 가장 흔한 원발 부위이다. 암종의 원적 전이는 약 20%, 경부 림프절 전이는 약 10%의 환자에서 발생하며, 국소 재발이 사망의 가장 흔한 원인이 된다.<sup>9)</sup> 감별해야 할 질환은 비부비강에 발생할 수 있는 다른 종류의 악성종양들로 편평상피세포암종, 타액선형 종양, 미분화암종, 흑색종, 후각신경모세포종, 신경내분비암종, 연부조직 종양 등이 있다.<sup>12)</sup>

장형 비부비강 선암종은 조직학적으로 일관된 특징을 나타내는데, 대장에서 발생하는 선암종과 매우 유사하게 유두가 과염색되면서 가늘고 긴 핵을 가지는 원주세포로 둘러싸인 분비선이 침윤되는 양상을 보인다. 면역조직화학염색에서는 대장의 선암종과 마찬가지로 CK20, CDX2, MUC2, villin 등에 모두 양성반응을 나타낸다.<sup>5,13)</sup>

치료는 종양의 완전한 수술적 절제와 수술 후 방사선치료가 일반적이다.<sup>9,14)</sup> 수술적 접근 방법은 종양의 위치와 크기, 주변 구조의 침범 등에 따라 결정된다. 수술 접근법에 대해 확립된 방식은 없으며 과거에는 외측 비절개술, 두개안면부 접근법 등을 시행하였으나, 최근 내시경 수술의 적응증이 확대되면서 선택적으로 내시경을 이용한 비내 접근법이 많이 시도되고 있다. 내시경을 이용한 수술법 및 수술기구의 발전에 따라 상대적으로 침습성과 합병증이 적고 재원기간을 줄이면서 동일한 수술적 결과를 얻었다는 보고들이 있으며, 이는 숙련된 술자가 수술 전 정확한 영상학적 검사를 통하여 비내 접근법에 적절한 환자를 선택해야 함을 전제로 한다.<sup>10,15)</sup> 본 증례에서는 주변 중요 구조물로의 침범이 없고 비강 내부에 국한되어 발생하였기 때문에 내시경을 이용한 비내 접근법으로 종양의 완전한 절제가 가능하였다.

비강의 선암종은 기타 비강 악성종양에 비하여 상대적으로 드물게 발생하고, 발견 초기에 정확한 영상학적 검사와 조직검사를 통하여 감별진단 및 종양의 완전한 수술적 절제가 이루어져야 하며, 수술 후 방사선 또는 항암치료를 병행함으로써 더 좋은 예후를 기대할 수 있다.<sup>14)</sup> 장형 비부비강 선암종은 일반적으로 국소 침습성이 높고 평균적으로 약 50%의 재발률과 40%의 5년 생존율을 보이는 것으로 알려져 있으나, 유두상인 경우에는 5년 생존율이 80% 정도로 다른 종류에 비해 예후가 비교적 양호한 것으로 보고되어 있다.<sup>1)</sup> 본 증례의 경우 분화도가 좋은 저도 유두상 장형 비부비강 선암종에 해당하며 완전한 수술적 절제와 술 후 방사선 및 항암치료를 시행하였기

에 비교적 양호한 예후가 예상되나, 주기적인 추적관찰과 내시경, 그리고 영상학적 검사가 재발의 조기 진단에 필수적이라 하겠다.

## REFERENCES

- 1) Franchi A, Santucci M, Wenig BM. Adenocarcinoma. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. World Health Organization classification of tumours. 9th ed. Lyon, France: IARC Press;2005. p.20-3.
- 2) Lee SJ, Chung PS, Lim ES, Kwon MS. A case of low-grade papillary adenocarcinoma of the nasopharynx. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2005;48(7):937-9.
- 3) Yang BW, Park MJ, Ahn BH. A case of nasopharyngeal papillary adenocarcinoma: nasal endoscopic approach. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54(6):423-6.
- 4) Cho SH, Kim HT, Kim MS, Sun DI, Koo Y. A clinical study of malignant neoplasms of the nasal septum. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1998;41(1):68-72.
- 5) Song JS, Khang SK, Huh J, Lee BJ, Cho KJ. Sinonasal low-grade adenocarcinoma: report of three cases with the clinicopathologic and immunohistochemical findings. Korean J Pathol 2006;40(3):235-40.
- 6) Kleinsasser O, Schroeder HG. Adenocarcinomas of the inner nose after exposure to wood dust. Morphological findings and relationships between histopathology and clinical behavior in 79 cases. Arch Otorhinolaryngol 1988;245(1):1-15.
- 7) Barnes L. Intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Am J Surg Pathol 1986;10(3):192-202.
- 8) Kuo TT, Chan JKC, Wenig BM, Eveson JW. Nasopharyngeal papillary adenocarcinoma and salivary gland-type carcinoma. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. World Health Organization classification of tumours. 9th ed. Lyon, France: IARC Press;2005. p.98.
- 9) Lund VJ, Chisholm EJ, Takes RP, Suárez C, Mendenhall WM, Rinaldo A, et al. Evidence for treatment strategies in sinonasal adenocarcinoma. Head Neck 2012;34(8):1168-78.
- 10) Jankowski R, Georgel T, Vignaud JM, Hemmaoui B, Toussaint B, Graff P, et al. Endoscopic surgery reveals that woodworkers' adenocarcinomas originate in the olfactory cleft. Rhinology 2007; 45(4):308-14.
- 11) Leivo I. Update on sinonasal adenocarcinoma: classification and advances in immunophenotype and molecular genetic make-up. Head Neck Pathol 2007;1(1):38-43.
- 12) Haerle SK, Gullane PJ, Witterick IJ, Zweifel C, Gentili F. Sinonasal carcinomas: epidemiology, pathology, and management. Neurosurg Clin N Am 2013;24(1):39-49.
- 13) Stelow EB, Jo VY, Mills SE, Carlson DL. A histologic and immunohistochemical study describing the diversity of tumors classified as sinonasal high-grade nonintestinal adenocarcinomas. Am J Surg Pathol 2011;35(7):971-80.
- 14) Huber GF, Gengler C, Walter C, Roth T, Huber A, Holzmann D. Adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: single-institution review of diagnosis, histology, and outcome. J Otolaryngol Head Neck Surg 2011;40(1):34-9.
- 15) Jardeleza C, Seiberling K, Floreani S, Wormald PJ. Surgical outcomes of endoscopic management of adenocarcinoma of the sinonasal cavity. Rhinology 2009;47(4):354-61.