

A Case of Squamous Cell Carcinoma Arising in a Second Branchial Cleft Cyst

Jun Seok Lee, Young Bum Ko and Gi Cheol Park

Department of Otolaryngology, Samsung Changwon Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine, Changwon, Korea

제2형 새열낭종에서 기원한 편평세포암종 1예

이준석 · 고영범 · 박기철

성균관대학교 의과대학 삼성창원병원 이비인후-두경부외과학교실

Received August 15, 2013

Revised September 25, 2013

Accepted September 26, 2013

Address for correspondence

Gi Cheol Park, MD

Department of Otolaryngology,

Samsung Changwon Hospital,

Sungkyunkwan University

School of Medicine,

158 Paryong-ro, Masanhoewon-gu,

Changwon 630-522, Korea

Tel +82-55-290-6068

Fax +82-55-290-6465

E-mail uuhtent@gmail.com

The existence of primary branchial cleft cyst carcinoma is controversial since first described by Volkmann in 1882. Martin and Khafif proposed criteria for diagnosis of primary branchiogenic carcinoma, which are now widely accepted in the literature. The most important criterion is the presence of squamous cell carcinoma arising from the benign squamous epithelium of branchial cleft cyst. We report a case of a 69-year-old man with branchial cleft cyst carcinoma, which was suspected to be cervical lymph node metastases from an unknown primary tumor. The subject underwent a surgical operation, and postoperative pathologic findings revealed a squamous cell carcinoma developing in the stratified squamous epithelial lining of the branchial cleft cyst. This case meets the criteria established by Martin and Khafif, thus we present it with a review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:791-4

Key Words Branchial cleft cyst · Branchial cleft cyst carcinoma · Metastasis.

서 론

새열낭종은 배아기에 출현하는 새기관(branchial apparatus)이 태아로 발달하는 과정에서 변이가 생긴 것이다. 태생 5주 경 6쌍의 새궁 중 제5, 6새궁은 퇴화되어 사라지고 4쌍의 새궁만 남게되는데 이 중 제2새궁은 하방으로 커지는 속도가 빨라서 제3, 4새궁 위로 자라게 되어 하경부에 있는 심외막융선(epicardial ridge)과 융합하게 된다. 이에 따라 제2, 3, 4 새열은 포함되고 외배엽상피로 구성되는 경부동을 형성하며 태생 2개월에 완전히 폐쇄된다. 이 과정에서 제2새궁이 아래로 자라지 못하거나 경부동이 완전히 폐쇄되지 않으면 여러형태의 기형이 발생한다.¹⁾ 제2새생기형은 가장 흔한 형태의 새생기형으로 인두 또는 피부로의 연결 여부에 따라 낭종, 동, 누공의 형태로 구분하며 제2형 새열낭종은 측경부 흉쇄유돌근 전방의 경동맥 삼각부 혹은 근삼각부에 위치한다.^{2,3)}

1882년 Von Volkman⁴⁾에 의해 'branchiogenic carcinoma'

라는 개념이 처음 발표된 후 새열낭종암종의 존재여부에 대해 오랜 기간 논란이 되어 왔다. 그 후 여러 연구자들에 의해 새열낭종암종의 진단기준이 점점 구체화되어 현재의 진단 기준을 확립하였으며, 현재까지 40여 정도만이 이 진단기준에 부합되는 것으로 보고되어 있다.⁵⁻⁸⁾ 최근 저자들은 좌측 측경부의 종물을 주소로 내원한 69세 남자 환자에서 경부 원인불명전 이암 의심하에 제I형 변형근치적 경부절제술을 시행하였고 술 후 조직검사에서 새열낭종암종으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

69세 남자 환자가 내원 5개월 전에 발견된 좌측 측경부의 종물을 주소로 본원 외래에 내원하였다. 종물은 점점 커지는 양상이었으며 이학적 검사상 좌측 흉쇄유돌근 전방으로 4 cm 크기의 단단하고 무통성의 종괴가 고정된 양상으로 촉진되

었고 구강 및 편도, 구인두에 특이사항은 없었다. 환자는 목 소리의 변화나 연하곤란, 기침, 열, 체중감소는 없었다. 40년 이상의 흡연력이 있었으며 과거력상 알코올성 간염, 천식 및 만성폐쇄성 폐질환, 척추관 협착증으로 약물 복용 중이었다. 외래 내원 당일 시행한 경부 전산화단층촬영에서 4 cm 크기의 낭성부분을 포함하는 종괴가 좌측 흉쇄유돌근 전방에서 관찰되었으며(Fig. 1), 세침흡입검사상 전이성 편평상피세포암으로 진단되었다. 원발병소를 확인하기 위하여 호흡소화기계에 대한 내시경 검사를 시행하였으나 비정상적인 점막병변은 보이지 않았다. 양전자 전산화단층촬영 검사에서는 경부 전산화단층촬영 검사와 동일한 부위에서 대사항진이 관찰되는 것이외에는 두경부나 그 이외의 부위에서 원발부위로 의심할 만한 곳을 찾을 수 없었다.

경부 원인불명전이암으로 좌측 편도절제술 및 설기저부, 인두함요, 이상와에서 내시경 유도하 조직검사 및 제1형 변형 근치적 경부절제술을 시행하였다. 수술 후 좌측 편도 및 내시경 유도하에서 시행한 조직검사상 원발부위로 확인될만한 악성 병변은 보이지 않았다. 경부절제술 후 얻어진 검체에서는 낭종을 포함하고 있는 4.5×3.0×2.5 cm 크기의 종괴를 볼 수 있었다(Fig. 2). 병리조직검사상 낭종의 벽은 정상적인 편평상피

세포의 형태를 보이는 부분에서 편평상피암종으로 변화되는 이행대(transition zone)를 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 흉쇄유

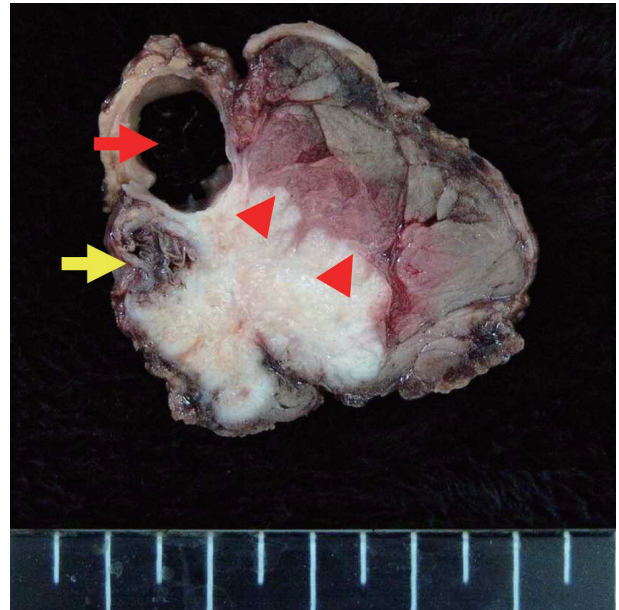


Fig. 2. Whitish solid mass shows abutting cystic mass (red arrow) and invading SCM muscle (arrowheads) and internal jugular vein (yellow arrow).

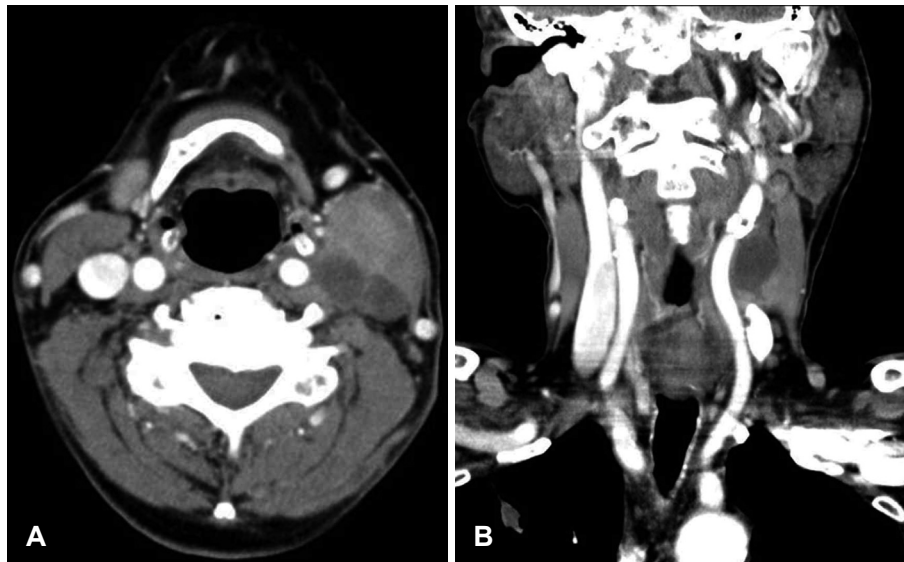


Fig. 1. Contrast enhanced axial CT scan shows lobulated cystic mass in left carotid space abutting medial side of the left sternocleidomastoid muscle at the level of hyoid bone (A). Coronal CT scan shows displaced left internal jugular vein by above noted cystic mass (B).

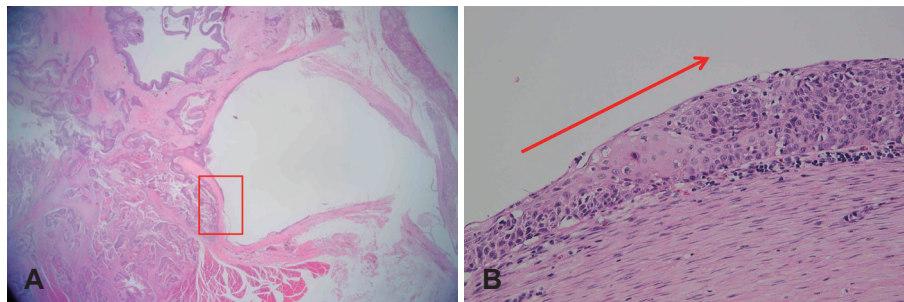


Fig. 3. Histopathologic finding of a branchial cleft cyst carcinoma, overview (×12.5, H&E stain)(A). The findings magnified the quadrangle part (B). Transition zone is identified from the normal squamous epithelium to carcinoma along the arrow (×400, H&E stain).

Table 1. Diagnostic criteria for branchial cleft cyst carcinoma proposed by Khafif, et al.

1. The location of the tumor in the anatomic region of the branchial cleft cyst or sinus as defined by Martin, et al.
2. Histologic appearance of the tumor consistent with its origin from branchial vestiges, i.e., squamous cell carcinoma.
3. Presence of carcinoma within the lining of an identifiable epithelial cyst.
4. Identification of transition from the normal squamous epithelium of the cyst to carcinoma.
5. Absence of any identifiable primary malignant tumor after exhaustive evaluation of the patient: this must include endoscopy (nasopharyngoscopy, laryngoscopy, bronchoscopy, and esophagoscopy), radiographic examination, full CT scan of the head and neck, and appropriate biopsies.

돌근으로 편평세포암종이 침범하고 있으며 림프관으로의 침범도 확인되었다. 또한 주변 림프절로의 전이가 좌측 level II, III, V에서 확인되었다. 환자는 수술 후 5주부터 11주까지 좌측 경부에 총 5040 cGy 세기조절방사선 치료를 받았으며, 수술 후 16개월이 지난 현재까지 재발 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

제2형 새열낭종은 임상적으로 측경부의 하악후방, 흉쇄유돌근의 전방에 위치하는 매끄럽고 부드러운 타원형의 낭종으로 나타난다.⁹⁾ 낭종의 내부는 편평상피세포로 구성되어 있으며 새열낭종 내부의 편평상피세포는 암종으로 변화될 잠재적 가능성을 가지고 있다. 그러나 암종으로 변한 새열낭종의 존재에 대해서는 아직 많은 논란이 있다. 두경부의 잠재적 원발부위에서 정경맥 림프절로 전이된 암종이 새열낭종이 위치하는 측경부에 존재할 수 있기 때문에 많은 학자들은 새열낭종암종이 그 자체의 임상병리학적 특성을 가진 독립적인 질환이라기보다 개념적인 암종이라 주장하며 새열낭종암종이라 일컫는 증례의 대다수는 실제로는 대부분 편도에서 기원한 구강인두암종의 낭성 전이이며 새열낭종에서 기원한 것이 아니라고 주장하고 있다.¹⁰⁻¹²⁾ 반면에 다른 많은 학자들은 원발성 새열낭종암종의 질환에 대한 병태 생리학적 특성을 지금은 비록 완전히 이해하지 못한다 하더라도 실제로는 분명히 존재하는 질환이라는 의견을 개진하고 있다.^{8,13)} Martin 등⁵⁾은 1882년부터 1950년까지 영자로 발표된 250건의 새열낭종암종에 대한 증례를 검토하여 새열낭종암종의 진단을 만족시키는 조건을 제안하였고 Khafif 등⁶⁾은 1950년부터 1988년까지 후향적으로 67건의 새열낭종암종에 대한 증례를 검토하여 Martin이 제시한 진단 기준을 수정하여 1989년에 다음과 같은 새로운 진단 기준을 제시하였다. 첫째 종양의 위치는 경부 전삼각의 하악각 후방과 흉쇄유돌근 전방의 상방 1/3과 하방 2/3 사이에 위치해야 하며, 둘째 종양이 새열낭종의 흔적에서 유래된 것이라는

조직학적 소견, 셋째 확인된 상피낭종의 배열 안에 암종이 존재해야 하며, 넷째 낭종 내 정상적인 편평상피에서 편평상피암종으로 변화되는 이행대가 반드시 존재해야 하고, 다섯째 환자에 대한 가능한 완전한 검사 후에도 원발부위로 확인할 수 있는 암종이 발견되지 않을 때 새열낭종암종으로 진단할 수 있다고 하였다(Table 1). 그 중 가장 중요한 진단 기준은 조직학적으로 낭종 내에 정상적인 편평상피에서 편평상피세포암종으로 변화되는 이행대가 반드시 존재해야 한다는 점이다. 지금까지 새열낭종암종으로 보고된 대부분의 증례들은 보고 이후 두경부 영역의 원발부위로부터 전이된 암종으로 밝혀지는 경우가 많았다. 이는 구인두의 편평상피세포에서 발생한 암이 경부 림프절로 전이가 생길 경우 전체의 37~62% 정도에서 낭성 림프절 전이로 나타나게 되는 데¹⁴⁾ 새열낭종이 존재하는 위치에 낭성 림프절 전이가 생길 경우 새열낭종암종이라고 오인된 경우가 대부분이었다.¹⁵⁾ 그러하기에 Martin과 Khafif 등에 의해 제시된 새열낭종암종의 진단 기준을 엄격히 만족시키는 증례보고는 매우 드문 실정이다.

그리고, 일반적으로 전이성 림프절인 경우 다발성으로 나타나는 경우가 있는 것을 제외하고 술 전 방사선학적 검사만으로 전이성 림프절과 새열낭종암종을 감별할 수 있는 지표는 없는 상태이다.

본 증례의 경우 수술 전 세침흡입검사상 전이성 편평상피세포암으로 진단되었고 원발병소를 확인하기 위하여 가능한 검사를 시행하였으나 원발부위로 의심할 만한 곳은 찾지 못하여 경부 원인불명전이암으로 진단하였다. 수술 후 조직학적 검사에서 새열낭종의 벽에서 정상적인 편평상피세포로부터 편평상피암종으로 변화되는 이행대가 관찰되었고 내시경적 검사, CT 및 PET-CT 검사, 내시경 유도하 조직검사에서도 원발부위로 의심할 만한 곳은 발견하지 못하였다. 이러한 점들은 Martin과 Khafif 등이 제시한 새열낭종암종의 진단기준을 충족시키고 있다.

환자는 술 전 경부 원인불명전이암으로 진단하였는데 경부 원인불명전이암의 경우 여러가지 치료 방법이 제시되고 있다. 단순 림프절 절제술, 경부청소술, 림프절 절제술이나 경부청소술 시행 후 술 후 방사선조사, 단독 방사선조사, 방사선조사 후 계획적 경부청소술이나 구제수술 등이다. 본 증례의 경우 경부 원인불명전이암으로 진단되어 제I형 변형근치적 경부절제술을 시행하였으며 술 후 조직검사에서 새열낭종암종으로 진단이 되었고 림프절 전이도 확인되었다.

새열낭종암종의 치료는 동측의 근치적 경부절제술을 포함하는 종괴의 광범위한 외과적 절제이다. 술 후 방사선 치료는 동측 경부의 방사선 치료가 일반적으로 권장되고 있으며 림프절 전이가 있는 새열낭종암종의 경우 동측의 방사선 치료를 하

도록 더욱 권장하고 있다.^{10,12)} 환자는 16개월이 경과된 현재까지 재발 없이 추적 관찰 중이다.

REFERENCES

- 1) Sadler TW. Langman's Medical Embryology. 6th ed. Baltimore: Williams & Wilkins;1990. p.297-327.
- 2) Drumm AJ, Chow JM. Congenital neck masses. Am Fam Physician 1989;39(1):159-63.
- 3) Takimoto T, Akemoto Y, Umeda R. Pharyngeal cyst arising from second branchial cleft. J Laryngol Otol 1989;103(10):964-5.
- 4) Von Volkman R. Das tefe branchiogene Halskarzinom. Zentralbl Chir 1882;9:49-63.
- 5) Martin H, Morfit HM, Ehrlich H. The case for branchiogenic cancer (malignant branchioma). Ann Surg 1950;132(5):867-87.
- 6) Khafif RA, Prichep R, Minkowitz S. Primary branchiogenic carcinoma. Head Neck 1989;11(2):153-63.
- 7) Girvigian MR, Rechdouni AK, Zeger GD, Segall H, Rice DH, Petrovich Z. Squamous cell carcinoma arising in a second branchial cleft cyst. Am J Clin Oncol 2004;27(1):96-100.
- 8) Bradley PT, Bradley PJ. Branchial cleft cyst carcinoma: fact or fiction? Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2013;21(2):118-23.
- 9) Choo MJ, Kim YJ, Jin HR. A case of second branchial cleft cyst with oropharyngeal presentation. J Korean Med Sci 2002;17(4):564-5.
- 10) Jereczek-Fossa BA, Casadio C, Jassem J, Luzzatto F, Viale G, Bruschini R, et al. Branchiogenic carcinoma--conceptual or true clinico-pathological entity? Cancer Treat Rev 2005;31(2):106-14.
- 11) Devaney KO, Rinaldo A, Ferlito A, Silver CE, Fagan JJ, Bradley PJ, et al. Squamous carcinoma arising in a branchial cleft cyst: have you ever treated one? Will you? J Laryngol Otol 2008;122(6):547-50.
- 12) Maturo SC, Michaelson PG, Faulkner JA. Primary branchiogenic carcinoma: the confusion continues. Am J Otolaryngol 2007;28(1):25-7.
- 13) Roche JP, Younes MN, Funkhouser WK, Weissler MC. Branchiogenic carcinoma of a first branchial cleft cyst. Otolaryngol Head Neck Surg 2010;143(1):167-8, 168.e1.
- 14) Goldenberg D, Sciubba J, Koch WM. Cystic metastasis from head and neck squamous cell cancer: a distinct disease variant? Head Neck 2006;28(7):633-8.
- 15) Yang YS, Oh JK, Jeon HS, Hong KH. A cases of primary branchial cleft cyst carcinoma. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2004;47(12):1319-22.