

# A Case of Giant Carcinosarcoma of the Parotid Gland

Shin Chul Jung, Byung Ha Kim, Nam Yong Do and Jun Hee Park

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Chosun University College of Medicine, Gwangju, Korea

## 이하선에 발생한 거대 암육종 1예

정신철 · 김병하 · 도남용 · 박준희

조선대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received April 23, 2013

Revised May 30, 2013

Accepted June 3, 2013

Address for correspondence

Jun Hee Park, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-  
Head and Neck Surgery,

Chosun University

College of Medicine,

365 Pilmun-daero, Dong-gu,

Gwangju 501-717, Korea

Tel +82-62-220-3775

Fax +82-62-225-2702

E-mail entjh28@chosun.ac.kr

Carcinosarcoma, or true malignant mixed tumor of the salivary gland, is a very rare malignant tumor comprised of both carcinomatous and sarcomatous elements and accounts for only 0.04–0.16% of all salivary gland tumors. Carcinosarcoma usually occurs in the parotid gland. Other locations including submandibular gland, minor salivary gland, uterus, bladder or lung have been reported. We report a rare case of carcinosarcoma of the parotid gland in an 85-year-old female. The tumor was large, about 19×17 cm in size, and was successfully excised.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57:38-41

**Key Words** Carcinosarcoma · Malignant mixed tumor · Parotid gland.

## 서론

침샘에 발생하는 암육종(carcinosarcoma)은 매우 드문 악성 종양으로 상피세포와 간엽조직 성분을 모두 지닌 이상성(biphasic)의 악성 종양으로<sup>1-5)</sup> 1967년 King<sup>6)</sup>에 의해 처음으로 암육종이라는 이름으로 보고되었다. 암육종은 악성 침샘 종양의 0.4% 정도를 차지하며, 60대에서 잘 발생하고 대부분 이하선에 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>7-9)</sup> 암육종은 대부분 무증상이다가 급격하게 커지는 종괴를 보이며 통증을 수반하기도 하고 안면마비 및 경부 임파선병증도 흔하게 나타날 수 있다.<sup>1)</sup> 암육종은 재발과 전이가 흔해서 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있다. 이하선에 발생하는 암육종은 국내외적으로 드물게 보고되고 있고 대부분 크기가 크지 않지만 이번 증례는 좌측 이하선에 발생한 19×17 cm 크기의 거대한 암육종을 성공적으로 제거하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증례

85세 여자 환자가 좌측 이하선부에서 돌출하여 경부를 덮고 있는 커다란 종괴를 주소로 외부병원에서 전원되었다. 환자는 60년 전쯤에 처음으로 좌측 이하선부에 조그마한 혹이 만져졌으나 별다른 증상이 없어 특별한 검사를 시행받지 않은 채로 지내왔다. 하지만 내원 2~3년 전부터 혹이 점차 커지기 시작하여 1년 전부터 빠르게 커지기 시작하였고, 일주일 전부터 분비물과 약간의 통증이 동반되어 내원하였다. 1년 전 백내장 수술을 받았던 것을 제외하고 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었다.

이학적 검사상 좌측 이하선 부위에서부터 악하부에까지 이르는 둥근 형태로 돌출된 대략 19×17 cm 크기의 무통성의 단단한 종괴가 있고, 종괴는 대부분 정상 피부로 덮여 있었으며 피부는 부분적으로 자색으로 착색되어 있고 세 군데의 괴사된 부위에서 악취나는 혈성분비물이 관찰되었다(Fig. 1). 그 외 안면신경마비나 인두종물 및 경부임파선종대 등의 소견은 보이지 않았다.

두경부 전산화단층촬영상 종괴는 피부 밑에 위치하며 이하선부위에서 하악각을 경유하여 악하부에 이르렀고 크기가 대략 19×17 cm로 측정되는 둥근 형태의 종괴였다. 종괴의 기저부는 상부 흉쇄유돌근, 이하선 천엽, 교근 그리고 광경근의 외측에 해당하였고, 피부와의 경계는 전하방은 비교적 명



**Fig. 1.** An 85-year-old woman with a huge cervical mass. The tumor was painless and firm, stretching the overlying skin, which was livid.

확하게 구별되었으나 후상부로 갈수록 경계가 모호하였다. 조영 증강 영상에서 종괴의 대부분은 조영 증강되지 않은 저음영의 낭성 병변으로 채워져 있었으며 외부는 경계가 명확한 조영 증강된 가장자리로 둘러싸여 있고 내부는 조영 증강된 격막으로 불규칙하게 분리되어 있었다(Fig. 2A).

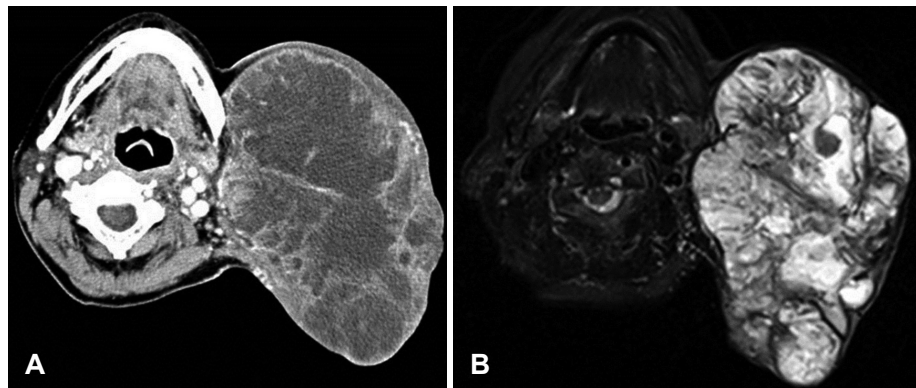
자기공명영상에서 내부는 T1 영상에서 두껍고 불규칙적인 격막이 고신호 강도로 관찰되었고 T2 영상에서는 저신호 강도로 관찰되었다(Fig. 2B). 그 외 흉부 전산화단층촬영상 폐나 종격동에 전이성 병변은 관찰되지 않았다.

수술 전 종괴의 피부가 결손된 부위에서 시행한 조직 검사상 괴사된 조직 파편들이 포함된 궤양성 병변 소견만 보여 진단을 내리기에 부적합하였다. 임상적, 방사선학적으로 이하선의 다형선종을 우선 의심하였으며 악성 변화를 감별진단으로 고려하였다. 수술은 전신마취 하에 종괴 및 이하선 절제술과 피부관술을 계획하였다.

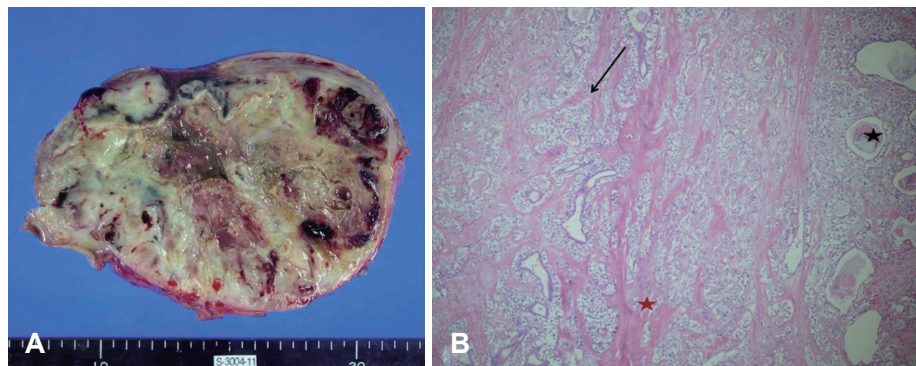
수술 소견상 종괴는 이하선에서 발생되어 주변으로 파급되어 있었으며 주변조직과는 쉽게 박리가 되었다. 이하선은 종괴에 의해 얇아지고 전방으로 전위되어 있었다. 종괴 제거와 안면신경을 보존한 이하선 전절제술을 시행한 후 결손부위는 피부이식을 통하여 재건하였다.

제거된 종괴는 크기가 19×17×9 cm, 무게가 980 gm으로 측정되었으며 절개 후 단면상 내부의 대부분은 연미색을 띠

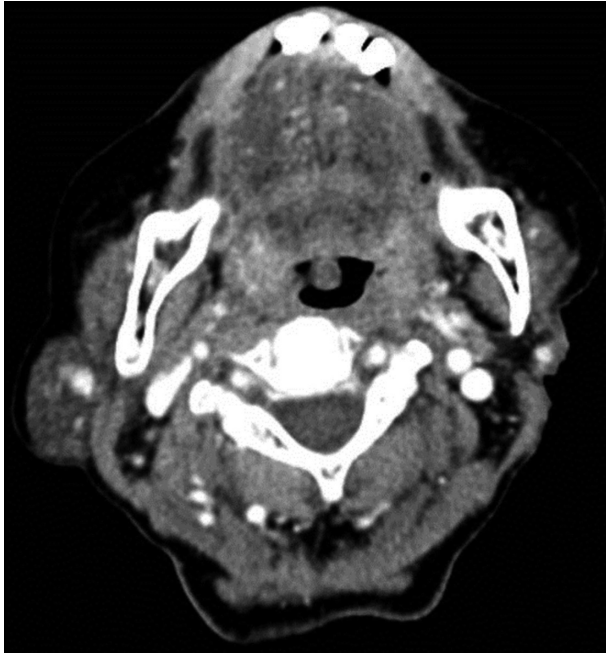
**Fig. 2.** Preoperative axial neck CT finding. Huge multi-lobulated mass, about 20×18 cm sized, is located in left parotid gland with scattered enhancement (A). Preoperative neck MRI finding (T2 weighted image, Axial). Intermediated to high signal intensity mass is located in left parotid gland, which has thick and irregular internal septation and small foci with low signal intensity (B).



**Fig. 3.** Gross pathologic specimen. The mass is 18×15 cm in size. Cross section of the mass appears bright yellowish color with partially dark red tissue and dark gray which seems to be a necrotic tissue (A). Microscopic finding. In low power field (×40), malignant mixed tumor (black star) in the background of pleomorphic adenoma (red star), showing lobulated growth pattern with mixed tubular and solid architectural arrangement (arrow)(B).







**Fig. 4.** Postoperative axial neck CT has checked 18 months later for follow up. This shows no evidence of recurrence.

며 부분적으로 검붉은 조직과 짙은 갈색의 괴사된 조직이 관찰되었다(Fig. 3A). H&E 염색에서는 다형선종(pleomorphic adenoma) 주위로 악성 혼합종양(malignant mixed tumor)이 보이고 관상조직과 고형조직이 보였으며, 관상조직은 미분화암종(undifferentiated adenocarcinoma) 소견을 보였으며 고형조직에서 여러 층으로 이루어진 다각형의 동그란 종양세포가 관찰되어 연골육종(chondrosarcoma)의 소견을 보였다(Fig. 3B). 조직 소견 상 신경 전이(perineural invasion)는 보이지 않았으나 혈관림프 전이(lymphovascular invasion)는 관찰되었다.

환자는 수술 후 특별한 합병증 없이 술 후 20일째 퇴원하였으며 현재 재발이나 전이 소견 없이 2년째 외래 경과관찰 중이다(Fig. 4).

## 고 찰

침샘에서 발생한 암육종은 전체 침샘 종양 중 0.04~0.16%, 악성 침샘 종양의 0.4%, 모든 혼합 종양의 2% 미만으로 발생하는 매우 드문 악성 종양이다. 암육종은 대부분 이하선에 발생하며 두 번째로 많이 발생하는 부위는 악하선이다. 그 외에 소타액선, 자궁, 방광 폐 등에서도 발생하는 것으로 알려져 있다. 60대에서 호발하여 발병 원인은 알려지지 않았다.<sup>1-5)</sup>

침샘에서 발생하는 악성 혼합종양은 다형선종기시암종(carcinoma ex pleomorphic adenoma), 암육종(carcinosarcoma),

전이성 다형선종(metastasizing pleomorphic adenoma) 등의 3가지로 구분되며<sup>10,11)</sup> 이 중 다형선종기시암종이 대부분으로 전체 악성 혼합종의 95~99%를 차지하고 있으며, 암육종과 전이성 다형선종은 드물다.<sup>1,5,8,9)</sup>

암육종은 다형선종의 유무에 따라서 다형선종에서 기원한 다형선종기시암종과 다형선종이 없는 상태에서 발생한 *carcinosarcoma de novo*로 나눌 수 있는데, 이 중 대부분은 전에 있던 다형선종에서 발생한 다형선종기시암육종이다. 암육종은 조직학적으로 상피세포와 간엽 조직세포 두 가지 종류의 악성세포로 구성되며, 상피세포 성분으로는 선암, 편평세포암, 미분화암종 소견이 보일 수 있고, 간엽 조직세포 성분으로는 연골육종, 골육종, 거대세포종양, 섬유성육종, 미분화육종, 지방육종, 섬유성조직구종 등이 발생할 수 있다.<sup>9,12,13)</sup> 본 증례는 조직검사 상 다형선종 성분은 보였고 상피세포 성분은 미분화암종이, 간엽세포 성분은 연골육종 성분이 보였다.

이하선에서 발생한 암육종의 가장 흔한 임상 증상은 갑작스런 종괴의 크기 증가와 일부에서는 통증을 호소하기도 하고 경부 림파선병증 및 안면마비도 올 수 있다. 또한 인두주위 공간의 뇌신경(9, 10, 11, 12)을 침범했을 경우는 그에 따른 연하곤란, 입벌림 장애, 경부안면통, 애성 등이 생길 수 있다.<sup>1)</sup> 진단은 병력청취와 촉진 등의 신체검사 이외에 초음파 혹은 CT나 MRI 등의 방사선학적인 검사가 필요하며 세침흡입검사를 시행해 볼 수 있다.

면역조직화학검사상 상피성분은 cytokeratin과 내피단핵구 항원(endothelial monocyte antigen)에 양성을 보이고, 육종성분은 vimentin에 양성을 보이며 이 중 연골성 성분은 S-100 단백질에 양성을 보인다.<sup>1,9,14)</sup> 이번 증례에서는 cytokeratin에 양성을 보였고 vimentin과 S-100 protein에서도 양성 소견을 보여 기존의 다형선종에서 발생한 다형선종기시암육종으로 진단 할 수 있었다.

치료는 종양이 피막에 잘 둘러싸여 있지만, 수술시 종양의 결절이나 부적절한 수술법에 의하여 피막이 파괴되는 경우가 있기 때문에 단순적출술은 국소 재발의 원인이 될 수 있으므로 피해야 하고, 수술적 전절제술을 먼저 고려해야 한다. 또한 암육종은 재발 및 전이가 흔한 고등급의 악성 종양으로 Staffieri 등<sup>15)</sup>은 19명의 *carcinosarcoma de novo* 환자 중 31.6%가 사망했고 평균 생존기간은 10개월이며 환자의 63%에서 재발까지 22.4개월이 걸렸다고 한다. 국소 재발, 림프절 및 혈행성 전이가 일어날 수 있고 혈행성 전이는 폐와 뼈에서 흔하다.<sup>7,8)</sup> 암육종의 치료에 대해서 확립된 방법은 없지만 이하선의 전절제와 종양의 자유연을 포함한 수술적 절제 및 방사선 치료가 최우선이고 생존율의 향상을 위해 항암요법도 시행 할 수 있다.<sup>9)</sup> 그리고 경부 림프절의 전이가 존재하거나 병

기가 높은 경우에는 근치적 경부 림프절 청소술도 시행한다고 보고되어 있다.<sup>1)</sup> 본 증례에서는 경부 림프절 전이가 관찰되지 않고 환자의 나이가 고령이어서 경부 림프절 청소술은 시행하지 않았고 종양의 자유연을 포함한 종양의 절제 및 안면신경을 보존 이하선의 수술적 완전 절제를 시행하였다. 하지만 크기가 매우 큰 종괴였기 때문에 방사선 치료를 고려하였으나 환자의 거부로 인하여 시행하지 못하였다. 수술 후 2년이 경과된 현재 국소 재발이나 원격 전이의 소견은 보이지 않았다. 그러나 전신 전이가 흔하고 공격적인 성향의 악성 종양이기 때문에 향후 경과관찰이 필요하다.

## REFERENCES

- 1) Anamaria M, Stan C, Alin HM, Stelian L, Virgilius D, Calius D, et al. True malignant mixed tumor (Carcinosarcoma) of the parotid gland - Case report. *TMJ* 2010;60(4).
- 2) Park HS, Kwon BW, Bae WY, Hong SH. A case of carcinosarcoma in submandibular gland. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003; 46(11):993-5.
- 3) Gnepp DR. Malignant mixed tumors of the salivary glands: a review. *Pathol Annu* 1993;28 Pt 1:279-328.
- 4) Gnepp DR, Wenig GM. Malignant mixed tumors. In: Ellis GL, Auclair PL, Gnepp DR, editors. *Surgical Pathology of the Salivary Glands*. Philadelphia: Saunders;1991. p.350-68.
- 5) Kwon MY, Gu M. True malignant mixed tumor (carcinosarcoma) of parotid gland with unusual mesenchymal component: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125(6):812-5.
- 6) King OH Jr. Carcinosarcoma of accessory salivary gland. First report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1967;23(5):651-9.
- 7) King AD, Ahuja AT, To EW, Chan EC, Allen PW. Carcinosarcoma of the parotid gland: ultrasound and computed tomography findings. *Australas Radiol* 1999;43(4):520-2.
- 8) Götte K, Riedel F, Coy JF, Spahn V, Hörmann K. Salivary gland carcinosarcoma: immunohistochemical, molecular genetic and electron microscopic findings. *Oral Oncol* 2000;36(4):360-4.
- 9) 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.
- 10) Latkovich P, Johnson RL. Carcinosarcoma of the parotid gland: report of a case with cytohistologic and immunohistochemical findings. *Arch Pathol Lab Med* 1998;122(8):743-6.
- 11) Pang PC, To EW, Tsang WM, Liu TL. Carcinosarcoma (malignant mixed tumor) of the parotid gland: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59(5):583-7.
- 12) Sironi M, Isimbaldi G, Claren R, Delpiano C, Di Nuovo F, Spinelli M. Carcinosarcoma of the parotid gland: cytological, clinicopathological and immunohistochemical study of a case. *Pathol Res Pract* 2000; 196(7):511-7.
- 13) de la Torre M, Larsson E. Fine-needle aspiration cytology of carcinosarcoma of the parotid gland: cytohistological and immunohistochemical findings. *Diagn Cytopathol* 1995;12(4):350-3.
- 14) Carson HJ, Tojo DP, Chow JM, Hammadeh R, Raslan WF. Carcinosarcoma of salivary glands with unusual stromal components. Report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79(6):738-46.
- 15) Staffieri C, Marioni G, Ferraro SM, Marino F, Staffieri A. Carcinosarcoma de novo of the parotid gland. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;104(2):e35-40.