

# A Case of Leiomyosarcoma of Larynx

Seong Chul Yeo<sup>1</sup> and Seung Hoon Woo<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Otorhinolaryngology, <sup>2</sup>Institute of Health Sciences, College of Medicine, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

## 후두에 발생한 평활근육종 1예

여 성 철<sup>1</sup> · 우 승 훈<sup>1,2</sup>

경상대학교 의과대학 이비인후과학교실, <sup>1</sup> 건강과학원<sup>2</sup>

Received February 18, 2014

Revised May 27, 2014

Accepted May 30, 2014

Address for correspondence

Seung Hoon Woo, MD  
Department of Otorhinolaryngology,  
College of Medicine,  
Gyeongsang National University,  
79 Gangnam-ro,  
Jinju 660-702, Korea  
Tel +82-55-750-8173  
Fax +82-55-759-0613  
E-mail lesaby@hanmail.net

Leiomyosarcoma is a malignant tumor originating from the smooth muscle tissue and is mostly found in the genitourinary and gastrointestinal tract and the peritoneum. A leiomyosarcoma involving the larynx is extremely rare because the smooth muscle is only present in the blood vessel in larynx. There are only few cases of pure laryngeal leiomyosarcoma that have been reported in modern medical literature. Recently, we experienced a 78-year-old male patient with laryngeal leiomyosarcoma. So we report this case with a review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2015;58(5):344-7

**Key Words** Carcinoma · Granuloma · Larynx · Leiomyosarcoma.

## 서 론

평활근육종(leiomyosarcoma)은 평활근에서 기원하는 악성 종양으로 주로 평활근이 풍부한 자궁, 방광, 소화관 및 복막 등의 부위에서 호발하며, 두경부 영역에서 발생하는 경우는 매우 드물어 전체 평활근육종 중 약 3% 미만으로 알려져 있다.<sup>1)</sup> 특히 후두 자체에는 평활근이 없고 후두에 영양분을 공급하는 혈관에만 평활근이 분포하기 때문에 후두에서 발생하는 평활근육종에 대한 보고는 더욱 드물다.<sup>2-4)</sup> 이러한 희소성으로 인하여 육안적으로 표면이 매끈하고 경계가 명확한 형태를 갖는 후두 종양의 경우 임상적으로 악성보다는 양성으로 판단하여 치료를 시행하게 된다. 그러나 일부의 경우 후두 미세수술을 통해 제거된 종양이 초기 진단과는 다르게 악성으로 확진되고는 하는데, 그 대표적인 경우가 후두 평활근육종이다.<sup>3)</sup>

최근 저자들은 후두의 양성 종양으로 오인하여 후두 미세수술 시행 후, 조직검사를 통해 평활근육종으로 진단된 1예를 경험한 바 있어 이를 보고하는 바이다.

## 증 례

78세 남자 환자가 수년 전부터 서서히 발생한 음성 변화를 주소로 내원하였다. 과거력상 혈압, 당뇨 및 당뇨병성 말기신부전으로 치료 중이었고, 3년 전 동맥경화로 전신마취 하에 우측 하지 절단술을 시행받았으며, 흡연력은 없었다. 후두내시경상 좌측 진성대 중간 1/3에 약 1 cm 정도 크기의 매끈한 표면을 갖는 종물이 관찰되었으며, 그 외 성대마비 등의 다른 특이 소견은 보이지 않았다. 후두 화상회선경을 이용하여 관찰한 종물은 표면이 매끄러웠고 경계가 명확하여 후두 육아종 등의 양성 종양 의증 하에 후두 미세수술로 종물을 제거하기로 계획하였다(Fig. 1). 컴퓨터단층촬영 및 자기공명영상 등의 추가적인 검사는 시행하지 않았다.

전신마취 후 관찰한 종물은 외래에서 관찰된 것처럼 경계가 명확하였고 따라서 종물의 변연을 확인하고 종양 절제술을 시행하였다. 수술 중 출혈은 거의 없었으며 술 후 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

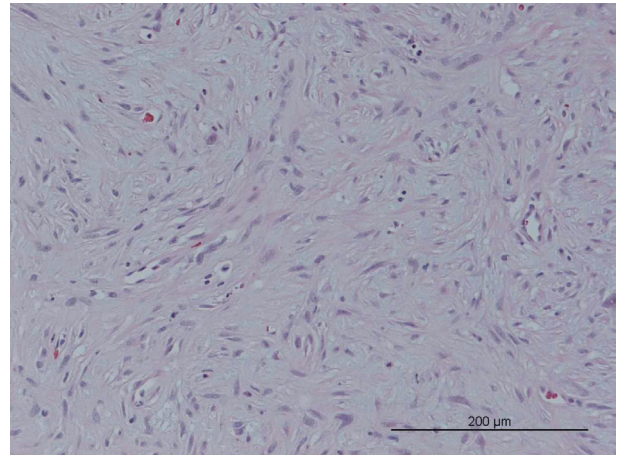
1주일 뒤 외래에서 추적관찰한 후두내시경 소견상 절제 부

위는 깨끗하였고(Fig. 2), 확인한 조직검사 결과상 절제 변연에서의 악성세포는 관찰되지 않으나, 악성 종양이 의심된다는 보고서를 받았다. 이에 세포 기원을 파악하기 위한 면역조직화학염색 검사가 추가적으로 필요하다는 소견에 따라 cytokeratin, vimentin, smooth muscle actin 및 Ki-67 면역화학염색을 추가적으로 시행하였다. 시행한 면역화학조직염색 결과 vimentin 및 smooth muscle actin은 양성으로, cytokeratin은 음성, Ki-67에서는 20%의 양성 소견을 보여 평활근육종으로 진단되었다(Figs. 3, 4, and 5).

평활근육종이 진단됨에 따라 병기판정을 위해 양전자 방출 단층 촬영 등을 포함한 전이검사를 시행하였으나, 다른 장기로의 전이는 관찰되지 않아 T1aN0M0로 후두암 병기 Ia로 판정하고 방사선치료를 계획하였다.

환자는 성대 부위에 총 7000 cGy의 방사선량을 35회에 나

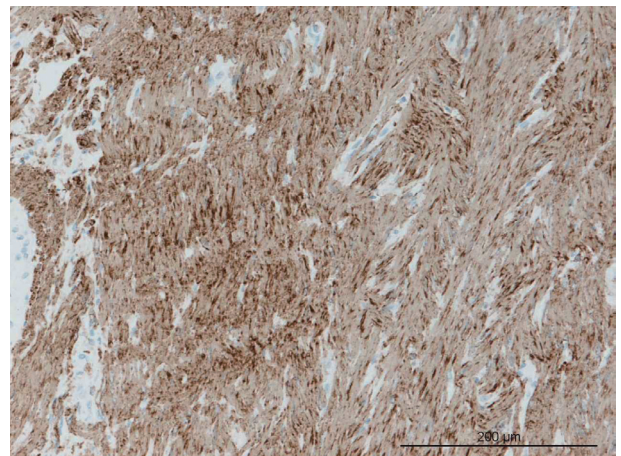
누어 조사받았으며, 방사선 치료 후 12개월 동안의 추적관찰 결과 재발의 증거는 없는 상태이다.



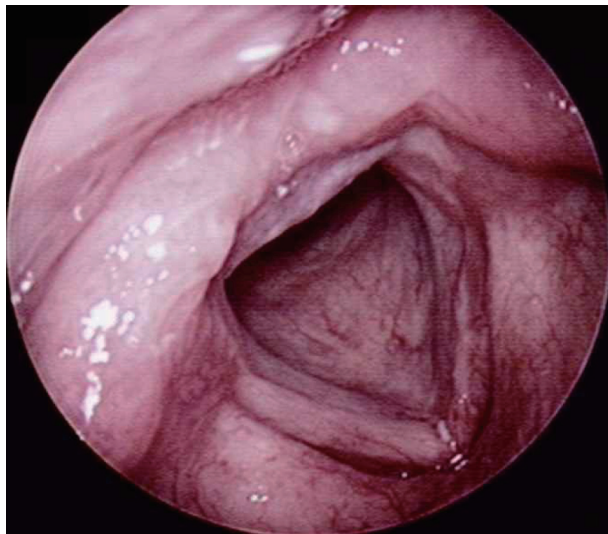
**Fig. 3.** High cellularity with interacting bundles of pleomorphic spindle cell (H-E staining,  $\times 200$ ).



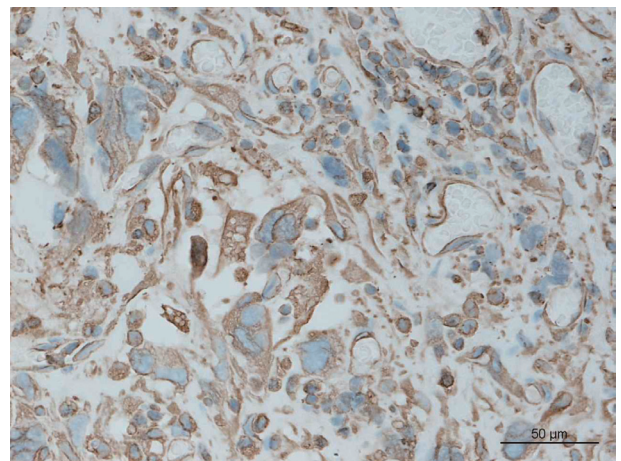
**Fig. 1.** A laryngoscopic view; about 1 cm sized mass with smooth surface located in middle third of left true vocal cord.



**Fig. 4.** Immunohistochemical staining for alpha-smooth muscle actine. Interacting bundles of cells were strongly positive for actin ( $\times 200$ ).



**Fig. 2.** Laryngoscopic finding of post-operation 1 week; the mass located in left true vocal cord was removed.



**Fig. 5.** Positive immunohistochemical staining for vimentin—indicating the mesenchimal origin tumor ( $\times 400$ ).



## 고 찰

평활근육종은 평활근 또는 원시 미분화 중간엽세포에서 발생하는 악성 종양으로 모든 육종의 6%를 차지하고, 3%만이 두정부에서 발생하는 것으로 알려져 있으며, 특히 후두에서 발생하는 평활근육종은 1% 미만에 불과하다.<sup>5,6)</sup> 이는 후두에 존재하는 평활근이 후두에 혈액을 공급하는 혈관 벽에만 존재하기 때문이며, 최근 들어 보고가 증가하는 이유로는 평활근육종을 진단하는 데 중요한 역할을 하는 면역조직화학염색 검사가 보다 보편화되었기 때문일 것으로 추정된다.<sup>2,3)</sup>

편평세포암과는 달리 평활근육종은 흡연이나 음주와는 관련이 없는 것으로 알려져 있으며, 주로 50~60대에서 발생하고 남녀 간의 발생빈도에는 차이가 없는 것으로 보고되고 있다.<sup>2,3)</sup> 주된 증상은 천명, 쉼 목소리, 호흡곤란 등이며 이는 종양의 위치에 의한 것으로 다른 암종과 구분되는 특징적인 증상적 차이는 없다.

임상적으로 서서히 자라고 표면이 매끄러우며, 단단한 무통성의 융기형 종물의 특징을 지니며, 주로 점막 하에 위치한다.<sup>4)</sup> 육안적으로 국한성이며 일반적으로 주위조직에 침윤하지 않아 주위조직과 쉽게 박리되는 특징을 보인다. 때로는 종양에 궤양이 생겨 통증을 호소하는 경우도 있는데,<sup>7)</sup> 이 경우를 제외하고는 임상적으로 악성 종양을 의심하기가 매우 힘들고, 이런 육안적 및 임상적 소견으로 인하여 평활근육종을 다른 양성 종양으로 오인하기 쉽다.<sup>4)</sup>

병리조직학적으로 평활근육종은 H&E 염색에서 분홍색으로 염색되는 풍부한 세포질을 함유한 방추상 세포들이 다발을 이루며 서로 꼬여 있는 양상을 보이며, 핵은 중앙에 위치하고 길지만 끝이 뭉툭한 쥘린 모양을 보인다. 평활근육종의 현미경 소견상의 진단적 기준은 1) 고배율에서 관찰되는 유사 핵분열 수가 5개 이상, 2) 기괴한 모양의 세포 형태, 3) 평활근 세포들의 엷힌 모양 및 배열, 4) 세포의 다형성 등이다.<sup>8)</sup> 그러나 분화도가 낮은 종양의 경우 현미경 소견만으로는 섬유육종, 방추상 세포암, 악성 신경초종 등과의 구별이 어려우므로 면역조직화학검사가 필수적이며, 때로는 전자 현미경 소견이 필요한 경우도 있다.<sup>2,9,10)</sup>

후두에 발생한 평활근육종의 빈도가 적은 관계로 치료에 대해 명확히 확립된 방법은 없으나, 현재까지는 후두 편평세포암과 마찬가지로 후두 전 적출술 또는 부분 적출술을 포함한 수술적인 방법이 주된 치료법으로 알려져 있으며,<sup>3)</sup> 크기가 작은 종양을 레이저를 이용하여 치료한 예도 보고되고 있다. 수술 후 국소 재발률은 일반적으로 약 40~60%로 보고되고 있으며,<sup>4)</sup> 따라서 Thompson 등<sup>11)</sup>은 술 후 방사선 치료가 수술 단독으로 치유한 경우와의 생존율의 차이는 없지만, 술

후 방사선 치료가 보다 효과적이라고 하였다. 또한 Ballo 등<sup>12)</sup>은 초기의 방추형 세포암종과 편평세포암의 치료와 마찬가지로 초기에 국한된 병변에서는 방사선 치료도 어느 정도 효과가 있다고 보고하였다. 따라서 본 증례에서도 종물을 수술적으로 제거한 후 추가적으로 방사선 치료를 시행하였다. 이는 추가 치료의 의미도 있었지만 수술 시 악성 종물로 의심하고 수술을 진행한 것이 아니었기에 남아 있을 악성 세포의 가능성도 염두에 둔 것이다.

과거에는 평활근육종의 높은 재발률로 인해 예후가 불량한 것으로 인식되어 왔으나, 최근에는 국소적으로는 악성이지만 전이가 드물기 때문에 완전한 종양적출만 이루어진다면 완치될 수 있는 것으로 알려지고 있다.<sup>9,13)</sup>

생존율 역시 확정된 바는 없지만 일반적으로 세포분열 수, 종양의 위치, 크기, 침범 정도, 세포의 분화도가 중요한 예후인자로 거론되고 있다.<sup>13-15)</sup> 그러나 후두에 발생한 평활근육종의 경우 대부분 병변이 작고 주변을 포함하는 절제술로 완전한 종양적출술이 가능하기 때문에 보고된 예후보다는 양호한 결과를 보일 것으로 여겨진다.

본 예는 수술 전 평가 시에 성대에 발생한 종물의 육안적 소견에 초점을 맞추어 성대의 종물을 양성 종양으로 오인하고 초치료로 후두현미경하 종양 제거술을 시행한 후 조직 검사 결과에서 평활근육종으로 진단하게 된 경우이다. 저자들은 이번 증례를 통해 육안적으로 양성인 종양이 우선적으로 고려되는 종물의 경우라도 반드시 악성의 가능성을 염두에 두어야 하며, 환자 및 보호자에게 이에 대한 가능성에 대한 고지를 보다 충실히 할 필요성을 느꼈다. 나아가 이를 바탕으로 현수생검이나 컴퓨터 단층촬영 및 자기공명영상 등의 선행적인 이학적 검사를 보다 철저히 시행하여 올바른 진단과 치료를 해야 한다는 중요한 경험을 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Chen JM, Novick WH, Logan CA. Leiomyosarcoma of the larynx. *J Otolaryngol* 1991;20(5):345-8.
- 2) Wadhwa AK, Gallivan H, O'Hara BJ, Rao VM, Lowry LD. Leiomyosarcoma of the larynx: diagnosis aided by advances in immunohistochemical staining. *Ear Nose Throat J* 2000;79(1):42-6.
- 3) Sasaki T, Ushio M, Okita W, Umemura S. Subglottic leiomyosarcoma of the larynx; a case report. *Auris Nasus Larynx* 2004;31(2):165-9.
- 4) Do NY, Im TS, Lee JH. Leiomyosarcoma of the Larynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004;47(12):1333-6.
- 5) Gorenstein A, Neel HB 3rd, Weiland LH, Devine KD. Sarcomas of the larynx. *Arch Otolaryngol* 1980;106(1):8-12.
- 6) Piattelli A, Artese L. Leiomyosarcoma of the tongue: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1995;53(6):698-701.
- 7) Mindell RS, Calcaterra TC, Ward PH. Leiomyosarcoma of the head and neck: a review of the literature and report of two cases. *Laryngoscope* 1975;85(5):904-10.
- 8) Martis C. Leiomyosarcoma of the maxilla: report of two cases. *J Oral Surg* 1978;36(1):62-5.

- 9) Rha KS, Chang JW, Byun SN, Ko PJ. Leiomyosarcoma of the nose and paranasal sinuses. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1999; 42(5):660-3.
- 10) Marioni G, Bertino G, Mariuzzi L, Bergamin-Bracale AM, Lombardo M, Beltrami CA. Laryngeal leiomyosarcoma. *J Laryngol Otol* 2000; 114(5):398-401.
- 11) 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.
- 12) Ballo MT, Garden AS, El-Naggar AK, Gillenwater AM, Morrison WH, Goepfert H, et al. Radiation therapy for early stage (T1-T2) sarcomatoid carcinoma of true vocal cords: outcomes and patterns of failure. *Laryngoscope* 1998;108(5):760-3.
- 13) Kuruvilla A, Wenig BM, Humphrey DM, Heffner DK. Leiomyosarcoma of the sinonasal tract. A clinicopathologic study of nine cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;116(11):1278-86.
- 14) Barnes L. Tumors and tumorlike lesions of the soft tissues. In: Barnes L, editor. *Surgical pathology of the head and neck*. New York: Marcel Dekker, Inc.;1985. p.725-880.
- 15) Wile AG, Evans HL, Romsdahl MM. Leiomyosarcoma of soft tissue: a clinicopathologic study. *Cancer* 1981;48(4):1022-32.