



A Rare Case Study of Mucinous Intestinal-Type Adenocarcinoma in the Maxillary Sinus

Hyoyeon Jeong¹ , Ikhee Kim¹, Junguee Lee², and Yeon Soo Kim³

Departments of ¹Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery and ²Pathology, Konyang University Hospital, Konyang University College of Medicine, Daejeon; and

³Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

상악동에서 발생한 매우 드문 점액상 장형 선암중 1예

정효연¹ · 김익희¹ · 이정희² · 김연수³

건양대학교 의과대학 건양대학교병원 ¹이비인후과학교실, ²병리학교실, ³고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received February 6, 2024

Revised March 21, 2024

Accepted March 25, 2024

Address for correspondence

Yeon Soo Kim, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Anam Hospital,

Korea University

College of Medicine,

73 Goryeodae-ro, Seongbuk-gu,

Seoul 02841, Korea

Tel +82-2-920-5486

Fax +82-2-920-5233

E-mail ionskim@gmail.com

Maxillary sinus cancers, constituting a minority of head and neck malignancies, exhibit a diverse range of histological subtypes, each necessitating a nuanced approach to diagnosis and treatment. Within this spectrum, mucinous adenocarcinoma stands as an exceedingly rare variant, and this case report aims to provide a thorough examination of its clinical, radiological, and histopathological dimensions within the context of maxillary sinus malignancies. Surgical resection is considered as treatment of choice for this kind of tumor. A 68-year-old male underwent total maxillectomy using Weber-Ferguson incision for maxillary sinus tumor in our department. The pathological report of tumor was revealed as mucinous type adenocarcinoma. The specimen was observed thoroughly, and based on immunohistochemical findings, diagnosed as mucinous type adenocarcinoma. So, we present a rare case of mucinous type adenocarcinoma arising from the maxillary sinus.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2024;67(12):633-7

Keywords Maxillary sinus cancer; Mucinous adenocarcinoma.

서론

비강 및 부비동암은 전체 두경부암의 약 3.6%를 차지하며,¹⁾ 다양한 조직학적 아형을 나타내고 그 각각의 임상양상이 다양하기에 치료전략 수립에 있어 개별적인 접근을 요한다. 비부비동의 암 중 선암종은 약 10%–20%를 차지하며,²⁾ 2005년 세계보건기구의 분류에 따르면, 비부비동 선암종은 타액선형과 비타액선형으로 나뉘고, 비타액선형은 다시 장형과 비장형으로 나뉜다.³⁾ 비부비동의 선암종 중, 선양낭성암종이 가장 흔하며, 다음으로 장형이 가장 흔하게 보고된다. 장형 선암종

은 5가지 아형으로 나뉘는데, Barnes에 따르면 유두상(papillary), 장상(colonic), 고형상(solid), 점액상(mucinous), 그리고 혼합형(mixed)으로 분류된다.^{2,3,4)} 그중 점액상 장형의 경우 가장 드문 형태의 아형으로서²⁾ 비부비동 점액상 장형 선암의 증례는 국내에서 보고된 바가 없다. 저자들은 68세 남성 환자의 우측 상악동에서 발생한 점액상 장형 상악동 선암종 1예를 근치적 수술을 통해 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

68세 남자 환자가 약 1개월 전부터 시작된 우측 눈의 눈물과다를 주소로 본원 안과에 내원해 우측 비강협착에 대하여

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

본과에 협의진료 의뢰되었다. 내원 당시 우측 코막힘 및 눈물과다 호소하였으며 신체검진상 경구개색변화를 동반한 종물이 만져졌다. 비강내시경상 우측 비중격 편위 및 후비공 폐쇄가 확인되었으며, 부비동 전산화단층촬영상 우측 상악동에 골파괴를 동반한 종물이 발견되었고 우측 비루관 폐쇄, 우측 안와하벽, 우측 상악동 벽, 그리고 동측의 사골동의 골파괴를 동반한 종양 침범 소견이 확인되었다(Fig. 1A). 부비동 자기공명영상검사상 안와침 및 안와 내 구조물들은 보존되어 있었다(Fig. 1B). 경부 전산화단층촬영검사상 우측 경부 2구역에 전이성 림프절로 의심되는 병변이 2개 확인되었다(Fig. 1C). 우측 상악동 종물 조직검사 시행결과 점액상 장형

선암종이 진단되었으며, 양전자방출단층촬영상 우측 상악동 종물 및 경부 림프절에 fludeoxyglucose-18 (FDG) 섭취 증가 소견이 확인되어 경부 림프절에 대한 조직검사는 실시하지 아니하였다.

병변의 완전한 제거를 위하여 상악동 전절제술과 함께 전 외측대퇴 유리피판술 통한 재건 및 우측 제 2형 변형적 근치 경부 절제술 및 좌측 선택적 경부 절제술 그리고 기관절개술을 계획하였다. 수술 전 평가상 상악의 골파괴가 있었으므로 상협부 피판 거상 시 종양 파종에 유의하며 수술을 진행하였고, 피막이 잘 형성된 매끈한 종양의 경계를 확인하며 안전역을 확보하며 상악을 전절제하였고 사골동까지 종양이 파

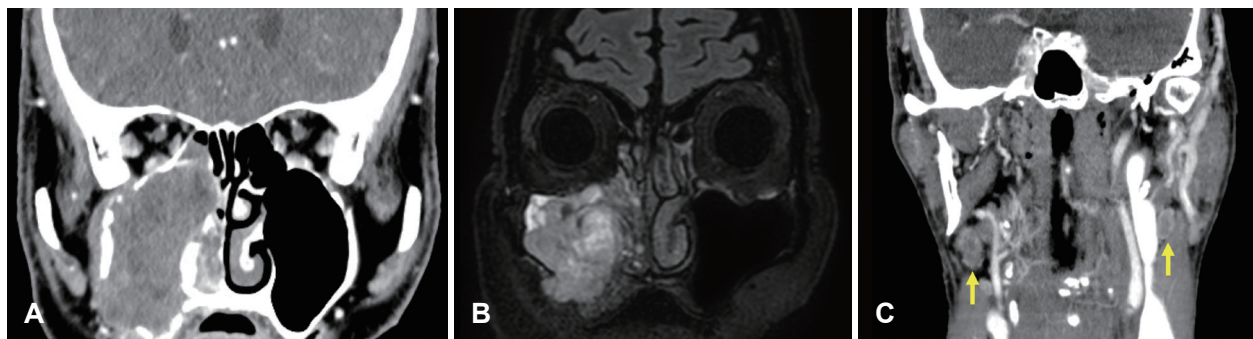


Fig. 1. Imaging studies. A: Contrast-enhanced paranasal CT shows heterogenous right maxillary sinus tumor with bone destruction in right inferior orbital wall and maxillary sinus walls, extending to right ethmoid sinus. B: MRI shows similar findings with CT scans. But inferior orbital wall and intraorbital contents seems to be preserved. C: Contrast-enhanced neck CT shows metastatic lymph node (arrows) in both level II area.

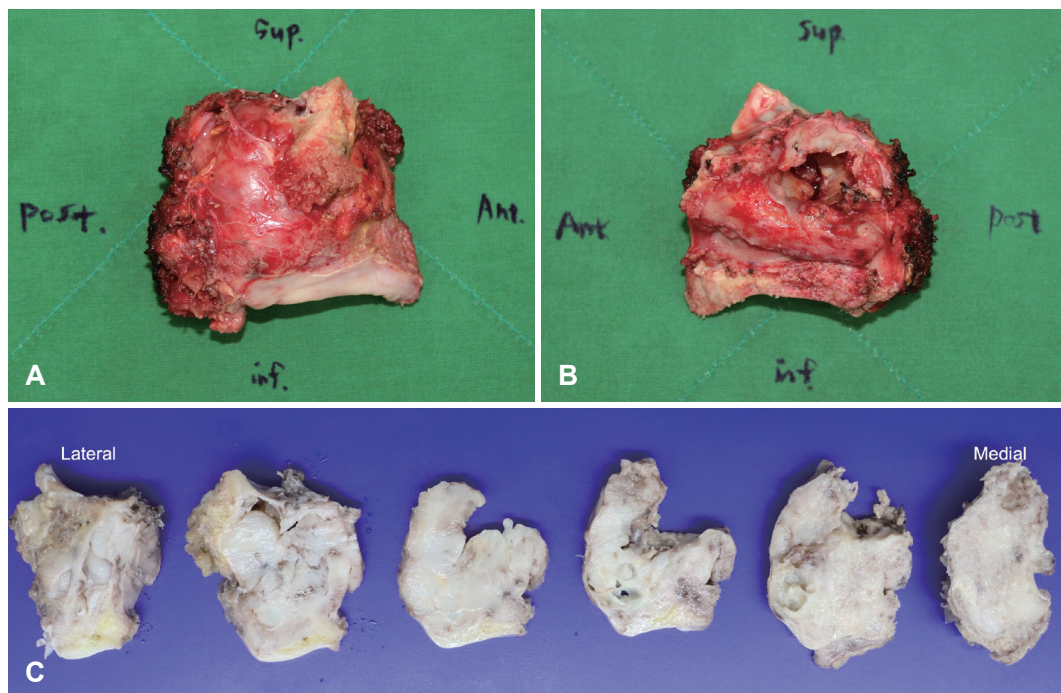


Fig. 2. Gross image of specimen. A and B: Excised maxilla with well encapsulated tumor is identified, (A) lateral surface shows tumor extending beyond lateral wall of maxilla and (B) medial surface with widened maxillary opening by middle meatal antrostomy executed during previous biopsy under general anesthesia. C: Cross-sections of specimen shows well encapsulated tumor with 7.5 cm size of greatest dimension.

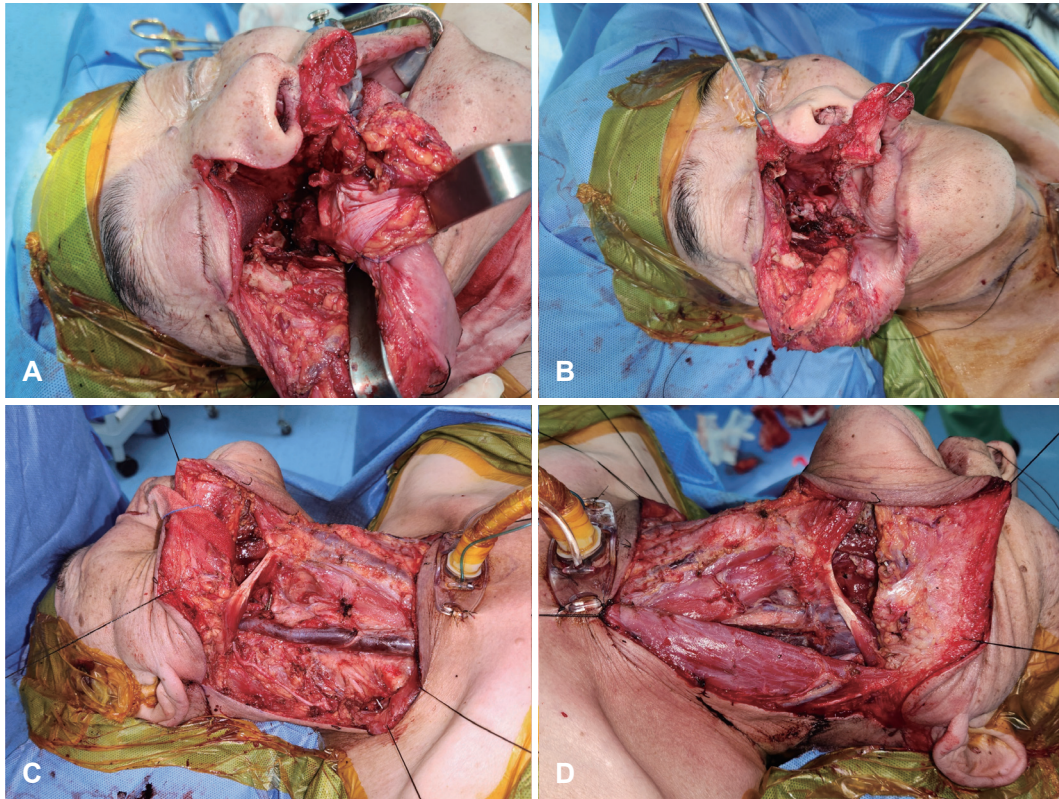


Fig. 3. Intraoperative findings after right total maxillectomy (A and B) with right type II modified radical neck dissection (C) and left selective neck dissection (D).

급되어 함께 적출하였다(Fig. 2A, 2B, and 3). 결손된 상악, 비강 측벽 및 입천장을 전외측대퇴 유리피판으로 재건하였고, 안와저에 추가로 다공성 폴리에틸렌-티타늄 메시 플레이트를 보강하여 수술을 종료하였다.

수술 후 적출된 종양은 장액상 장형 선암-폐포양 배상세포 아형(alveolar goblet cell subtype)으로 진단되었다. 종양 최대 직경은 7.5 cm 였으며(Fig. 2C), 종양 침윤은 상악동 후벽, 안와하벽 그리고 사골동까지 확인되었으나 우측 협부 피하지방과 익돌판은 침범하지 않아 T 병기는 pT3로 진단되었다. 경부 림프절에 대해서는 양측 경부림프절 전이가 있었으나, 피막 외 침범은 확인되지 않아 N 병기는 N2c로 진단하여, 최종적으로 상기 환자는 미국암연합회 암 병기설정매뉴얼 8판에 근거하여 pT3N2cM0, stage IVA로 진단되었다. 조직병리학적으로, hematoxylin and eosin 염색상 상악동 내 소타액선으로부터 기원한 것으로 추정되는 암종이 확인되었다(Fig. 4). 무신이 넓게 고여있으면서 그 위에 배상세포들이 허파파리 모양으로 분포하여, 무신을 생성하는 개별적인 선세포군락들을 형성하면서 둥둥 떠있는 모습을 볼 수 있었다(Fig. 4). 상기 특징적인 소견을 바탕으로, 본 증례는 점액상 장형 선암종으로 진단할 수 있었다. 환자는 종양 절제 후 6600 cGy의 방사선치료를 시행받았으며, 수술 후 7개월째

재발 소견 없이 현재 외래를 통한 추적관찰 중이다.

고 찰

비강과 부비동의 악성종양은 전체 악성종양의 약 1% 이하이며, 두경부 악성종양의 약 3%를 차지하는 드문 종양이다.^{1,5)} 비부비동암의 최초 내원 시 증상은 코막힘, 콧물, 두통, 안면 부 압박감 및 후각 저하 등 알레르기 비염 및 비부비동염을 비롯한 보다 흔한 양성 질환에서도 자주 관찰되며, 양성 질환에 대한 치료를 받고 증상이 호전될 수 있기 때문에 악성 종양의 진단이 늦어질 수 있다. 이비인후과적 증상에 동반된 치통, 안면 변형, 개구장애, 두경부 신경병증, 눈물 과다, 복시, 시력저하 및 안구돌출 등의 증상은 악성질환의 높은 가능성을 시사하므로 세심한 평가를 요한다.^{6,7)} 조직학적으로는 편평 세포암종이 약 42%~90%를 차지하며 가장 흔하게 분포하는 암종으로 보고된다.^{2,5,8)} 그 다음으로는 선암종, 성숙 B세포 비호지킨 림프종, 신경상피종성 신생물 등이 흔하게 보고된다.⁵⁾ 선암종은 사골동에 가장 흔하게 기원하며, 이는 발암물질들이 주로 중비갑개에 부착하기 때문으로 생각된다. 선암종의 5년 생존률은 약 40%~60% 정도로 보고된다.⁴⁾ 장형 선암종은 비교적 드문 아형으로 유럽에서는 10만 명당 남성에서

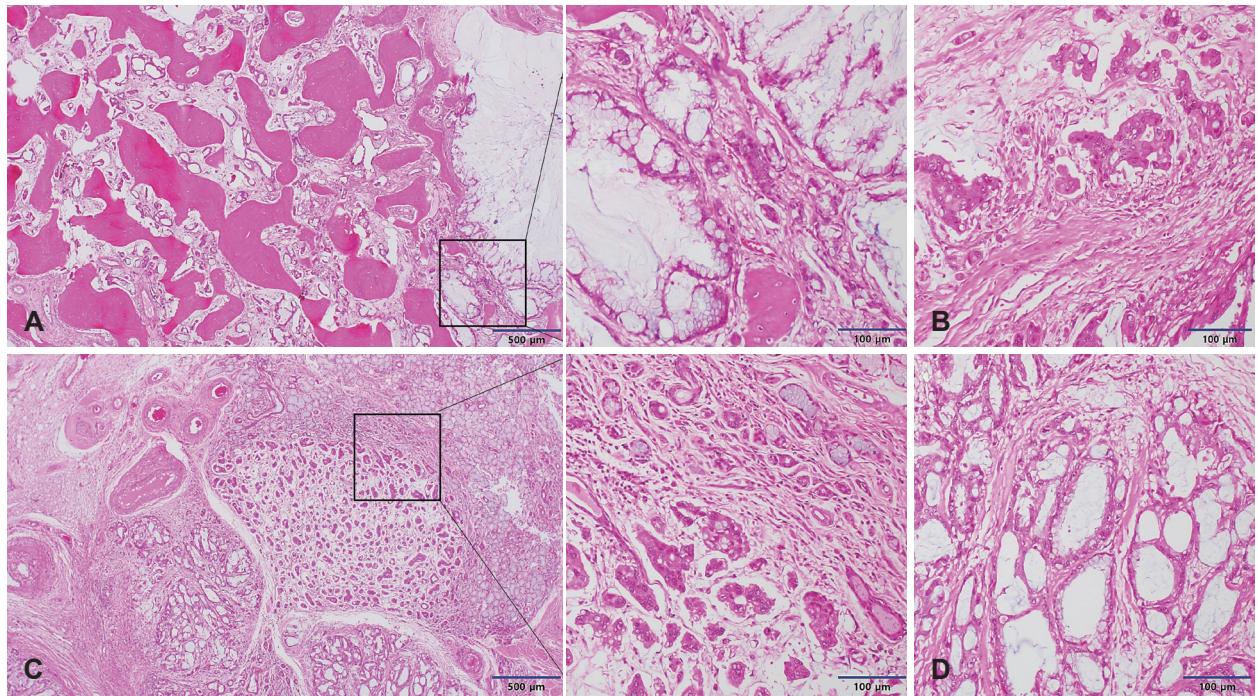


Fig. 4. The microscopic finding images (hematoxylin and eosin stain). A: Mucinous intestinal type adenocarcinoma, alveolar goblet cell subtype ($\times 100$; insert, $\times 400$). B: Neoplastic glands within mucin pools ($\times 400$). C: Tumor arising mucinous salivary gland ($\times 100$; insert, $\times 400$). D: Intestinal type adenocarcinoma ($\times 400$).

0.26명, 여성에서 0.04명의 연령표준화발생률을 보이며, 미국에서는 10만 명당 남성에서 0.058명, 여성에서 0.034명의 연령표준화발생률을 보고하였다.⁹⁾ 장형 선암종은 대부분 남성에서 발생하며, 호발연령은 평균 50-64세로 보고된다. 발병위치는 사골동(40%), 비강(25%), 그리고 상악동(20%) 순으로 흔하며 인접한 구조물 침범이 흔한 공격적인 임상양상을 보인다.³⁾ 비부비동의 장형 선암종 중 장형 선암종의 경우 특징적으로, 장기적인 직업적 노출과 연관이 있다. 목공 종사력 및 목재분진 노출력은 비부비동암에 2배의 오즈비를 보이는데, 선암종에 국한할 경우 13-41배의 오즈비를 보인다.^{6,10)} 포름알데히드, 가죽 분진, 니켈, 크롬, 탄닌 등 또한 연관있는 발암물질로 제시되고 있다.^{1,2,4)} 본 증례의 경우 상기 유발요인들에 대한 명확한 노출력은 확인되지 않았다. 장형 선암종은 타액선형 선암종과 비장형 선암종에 비해 비교적 나쁜 예후를 보이기 때문에 감별하는 것이 임상적으로 의미가 있다. 전자는 직업적 노출과 연관이 있으며 후자는 없는 것이 하나의 감별점이고 면역조직화학염색 또한 감별에 도움을 주는데, 장형 선암종은 면역표지자 CK20, CDX-2, villin, MUC-2이 확인된다. 그리고 장형 선암종의 경우 전이성 위장관암과의 감별이 필요한데, 특히 장상 그리고 점액상 장형 선암종의 경우 조직학적 소견만으로는 위장관암과 구분이 어렵다. 장형 선암종과 위장관암 모두 CK20, CDX-2, MUC2, villin의 발현을 보이지만 CK7 양성소견이 장형 선암종을 시사할 수 있다.

또한 부비동암의 발암과정의 초기 단계에 일어나는 형태학적 변화를 관찰하려는 시도가 있었으나, 명확한 조직학적인 변화를 발견하지 못하였고 이에 분자상의 변화를 감지하려는 시도가 있었으며, Valente 등은 목재 분진에 대한 노출로 선암종의 발병 위험이 높은 환자군에서 p53의 과발현을 보고한 바 있다.^{1,11)} 비부비동 선암종의 치료는 수술적 절제 및 수술 후 방사선치료가 고려된다.^{3,5,8)} 다만 비부비동암의 경우 안와, 두개저 등 중요한 구조물에 인접해있기 때문에 적절한 수술 방법을 선택하는 것이 중요하다. 수술 방법은 비외 접근법과 내시경적 접근으로 나뉜다. 내시경 수술의 경우, 이환율이 적고 미용적 우수함으로 인해, 종양의 크기가 상대적으로 작고 내시경적으로도 충분한 안전연을 확보하며 완전한 절제가 가능할 경우 선호된다. 비외 접근법의 경우, 종양의 침범 범위에 따라 부분 상악절제술, 상악 전절제술, 근치적 상악절제술, 그리고 전두개저 및 안와침범 등이 침범된 경우 두개안면절제술 등이 시행된다.^{4,8,12)} 본 증례의 경우, 상악동 외부 구조물까지 침범이 의심되어 종양의 완전한 절제를 위해 비외 접근법으로서 상악전절제술을 계획하였다. 비부비동 선암종은 일반적으로 비특이적인 임상증상을 보이기 때문에, 진행되어 발견되는 경우가 많아 치료 성적이 나쁜 것으로 생각된다. 선암종의 5년 생존율은 약 50%이며, 대부분의 환자가 3기 이상의 진행된 병기에서 발견된다. 또한 수술 단독치료에 비해 수술과 방사선치료의 병행이 보다 나은 예후를 보이는 것으

로 알려져 있다. 장형 선암종의 경우, 일반적으로 타액선형과 비장형 선암종에 비하여 보다 침습적인 임상양상을 보이며 국소 재발율도 보다 높게 확인된다. 장형 선암종 중 고형상 및 점액상 선암종이 다른 아형에 비해 일반적으로 예후가 나쁜 것으로 알려져 있다.^{5,13)} 본 증례의 경우 점액상 장형 선암종으로서, 비록 상악 전절제술 및 경부절제술을 통해 완전한 수술적 절제 및 수술 후 보조방사선치료를 시행하였지만, 조직학적 특성을 고려하였을 때 주기적인 추적관찰 및 영상검사를 통한 재발의 조기 진단 및 관리가 필수적인 것이라 사료된다. 본 증례는 인증된 연구윤리심의위원회(Institutional Review Board, IRB)의 승인을 받았다(IRB No. KYUH 2024-01-021).

Acknowledgments

None

Author Contribution

Conceptualization: Yeon Soo Kim. Data curation: Ikhee Kim. Formal analysis: Hyoyeon Jeong. Methodology: Junguee Lee. Supervision: Yeon Soo Kim. Visualization: Ikhee Kim. Writing—original draft: Hyoyeon Jeong. Writing—review & editing: Ikhee Kim.

ORCIDs

Hyoyeon Jeong <https://orcid.org/0009-0000-8695-593X>
Yeon Soo Kim <https://orcid.org/0000-0002-7862-1662>

REFERENCES

- 1) Franchi A, Miligi L, Palomba A, Giovannetti L, Santucci M. Sinonasal carcinomas: recent advances in molecular and phenotypic characterization and their clinical implications. *Crit Rev Oncol Hematol* 2011;79(3):265-77.
- 2) Barnes L. Intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Surg Pathol* 1986;10(3):192-202.
- 3) Leivo I. Sinonasal adenocarcinoma: update on classification, immunophenotype and molecular features. *Head Neck Pathol* 2016;10(1):68-74.
- 4) König M, Osnes T, Bratland Å, Jebsen P, Meling TR. Treatment of sinonasal adenocarcinoma: a population-based prospective cohort study. *J Neurol Surg B Skull Base* 2020;81(6):627-37.
- 5) Dutta R, Dubal PM, Svider PF, Liu JK, Baredes S, Eloy JA. Sinonasal malignancies: a population-based analysis of site-specific incidence and survival. *Laryngoscope* 2015;125(11):2491-7.
- 6) Resto VA, Deschler DG. Sinonasal malignancies. *Otolaryngol Clin North Am* 2004;37(2):473-87.
- 7) Myers LL, Nussenbaum B, Bradford CR, Teknos TN, Esclamado RM, Wolf GT. Paranasal sinus malignancies: an 18-year single institution experience. *Laryngoscope* 2002;112(11):1964-9.
- 8) Chatelet F, Simon F, Bedarida V, Le Clerc N, Adle-Biassette H, Manivet P, et al. Surgical management of sinonasal cancers: a comprehensive review. *Cancers (Basel)* 2021;13(16):3995.
- 9) Rampinelli V, Ferrari M, Nicolai P. Intestinal-type adenocarcinoma of the sinonasal tract: an update. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2018;26(2):115-21.
- 10) Demers PA, Kogevinas M, Boffetta P, Leclerc A, Luce D, Gérin M, et al. Wood dust and sino-nasal cancer: pooled reanalysis of twelve case-control studies. *Am J Ind Med* 1995;28(2):151-66.
- 11) Valente G, Ferrari L, Kerim S, Gervasio CF, Ricci E, Migliaretti G, et al. Evidence of p53 immunohistochemical overexpression in ethmoidal mucosa of woodworkers. *Cancer Detect Prev* 2004;28(2):99-106.
- 12) Rho YS. [Surgical management of sinonasal cancer]. *Hanyang Med Rev* 2009;29(3):245-54. Korean
- 13) Patel NN, Maina IW, Kuan EC, Triantafillou V, Trope MA, Carey RM, et al. Adenocarcinoma of the sinonasal tract: a review of the national cancer database. *J Neurol Surg B Skull Base* 2020;81(6):701-8.