

안면신경을 침범한 이하선 상피근상피암종에서 유양동절제술을 통한 안면신경의 재건

부산대학교 의과대학 이비인후과학교실

윤빛나 · 이병주 · 공수근

A Case of Epithelial-Myoepithelial Carcinoma of Parotid Gland Involving Facial Nerve : Facial Nerve Reconstruction with Intratemporal Nerve Grafting

Bit-Na Yoon, MD, Byung-Joo Lee, MD and Soo-Keun Kong, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine,
Pusan National University, Busan, Korea

—ABSTRACT—

Epithelial-myoepithelial carcinoma (EMC) is a rare neoplasm of the salivary gland. Although this tumor is a low-grade malignant neoplasm, it might show a highly malignant feature, such as recurrence, cervical metastasis, and distant metastasis. We experienced a 71-year-old man with the palsy of facial nerve caused by the EMC of parotid gland. We performed the total parotidectomy with selective neck dissection and sacrificed the facial nerve with tumor invasion. After simple mastoidectomy for the exposure the proximal facial nerve, the intratemporal facial nerve graft by a sural nerve was performed. His postoperative course was uneventful, and he is currently free from disease 18 months after operation. We report the this case with literature review. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:294-299)

KEY WORDS : Epithelial-Myoepithelial carcinoma · Parotid gland · Treatment.

서 론

상피근상피암종(epithelial-myoepithelial carcinoma, EMC)은 비교적 드문 타액선의 저급악성종양(low grade malignant neoplasm)으로 주로 이하선에 생기나 소타액선에서도 발견되며,³⁾ 드물지만 유선, 눈물샘, 비강, 부

비동, 기관, 기관지 및 폐 등에서도 보고 되고 있다.⁴⁾

이하선에 발생한 EMC는 임상적으로 대개 서서히 자라는 무통성 종괴로 발견되지만 질병의 지속기간에 따라 통증이 동반되기도 하며 안면신경마비나 측두골 등 주변 골조직을 파괴하는 종괴에 이르기까지 그 양상이 다양하다. 병리조직학적으로도 소견이 매우 다양하여 진단과정에서 많은 혼동을 겪게 되어 수술적 치료가 지연되거나 불필요한 방사선 치료를 받게 되는 경우가 많다.¹⁾ 또한 저급악성종양임에도 국소 재발률 및 경부전이율이 비교적 높지만, 이에 대한 술후 방사선 치료의 효과에 대해서 아직 논란이 되고 있다.

저자들은 술후 EMC로 진단된 안면신경마비를 동반한

논문접수일 : 2006년 9월 20일

심사완료일 : 2006년 11월 5일

교신저자 : 공수근, 602-739 부산광역시 서구 아미동 1가 10
부산대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (051) 240-7335 · 전송 : (051) 246-8668

E-mail : kongsk@pusan.ac.kr

이하선 종물에 대한 치료 경험 1예를 문헌고찰과 더불어 보고하고자 한다.

증 례

71세 남자 환자가 10년 전 발견한 좌측 이하선 부위의 종괴가 3년 전부터 점점 커져 2004년 10월 22일 내원하였다. 국소 소견상 좌측 이하선 부위에 5×4 cm 크기의 단단하고 가동성이 없는 종괴가 관찰되었으며, 비정상적인 경부 림프절은 촉진 되지 않았다. H-B grade

IV의 좌측 안면신경마비가 동반되어 있었으며 이는 2년 전부터 서서히 진행하였다고 하였다.

이하선 종물에서 경피적 세침흡인세포검사(FNAC)를 시행한 결과 경도의 이형증(atypism)을 보이는 방추세포(spindle cell)의 군집이 염증세포와 함께 발견되어 상피종양을 의심할 수 있으나 악성도는 알 수 없었다.

경부 전산화단층촬영 소견상 좌측 이하선 내 종물이 소엽상 경계(lobulated margin)를 보이며 내부 석회화를 동반하면서 불균등하게 조영 증강되어(Fig. 1) 악성종양을 의심하였고, 이 병변은 양전자단층촬영(PET)에서도

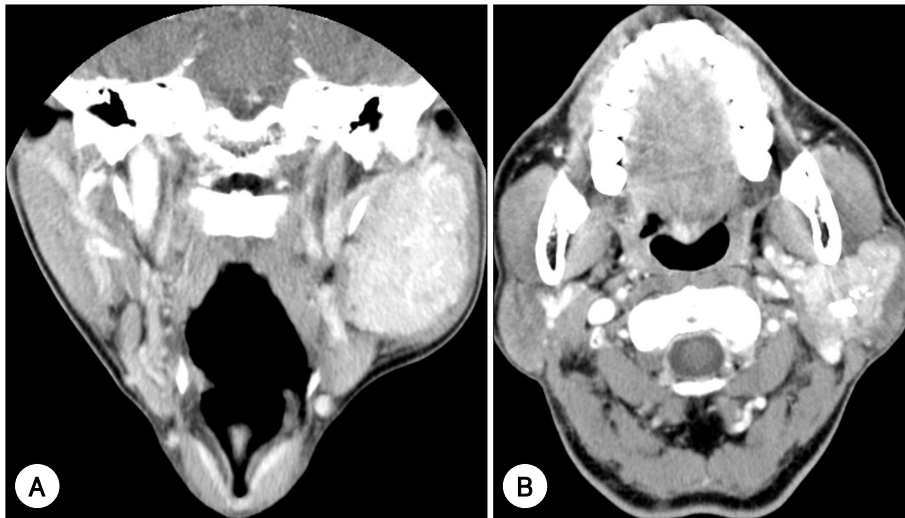


Fig. 1. Preoperative CT findings. A : Coronal CT scan shows 58×40×32 mm sized inhomogeneous mass in left parotid gland. The mass is lobulated and well enhanced. B : Axial CT scan demonstrates the mass with calcification encompassing the mandible.

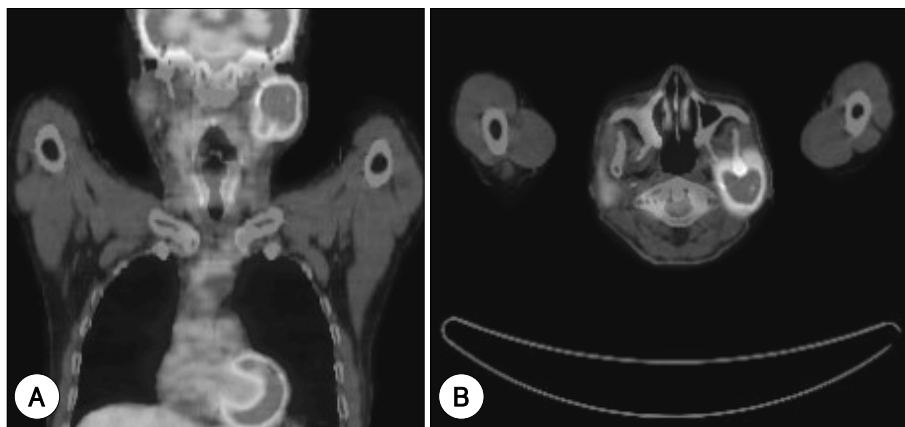


Fig. 2. Coronal (A) and Axial (B) fused PET/CT image shows intense localized FDG uptake (FDG SUV 8.81/6.90) in the whole left parotid gland.

악성종양을 시사하는 소견을 보였으며(FDG SUV 8.81/6.90), 경부 및 타부위로의 전이소견은 없었다(Fig. 2).

술전 검사결과를 종합하여 좌측 이하선을 침범한 악성종양(병기cT4aN0M0, Stage IVA)으로 추정하고, 2004년 11월 22일 좌측 이하선 전적출술 및 선택적 경부청소술을 시행하였다. level II, III 경부청소술시 육안적으로

비정상적인 임파선은 관찰되지 않았다. 종양은 안면신경에 침범되어 있었으며, 신경은 경유돌공(stylomastoid foramen) 입구까지 부종 소견을 보여(Fig. 3A) 안면신경을 노출하기 위해 좌측 유양동삭개술을 시행하면서 동시에 좌측 비복신경을 얻었다. 안면신경의 유돌분절(mastoid segment)을 노출시킨 후(Fig. 3B), 근위부

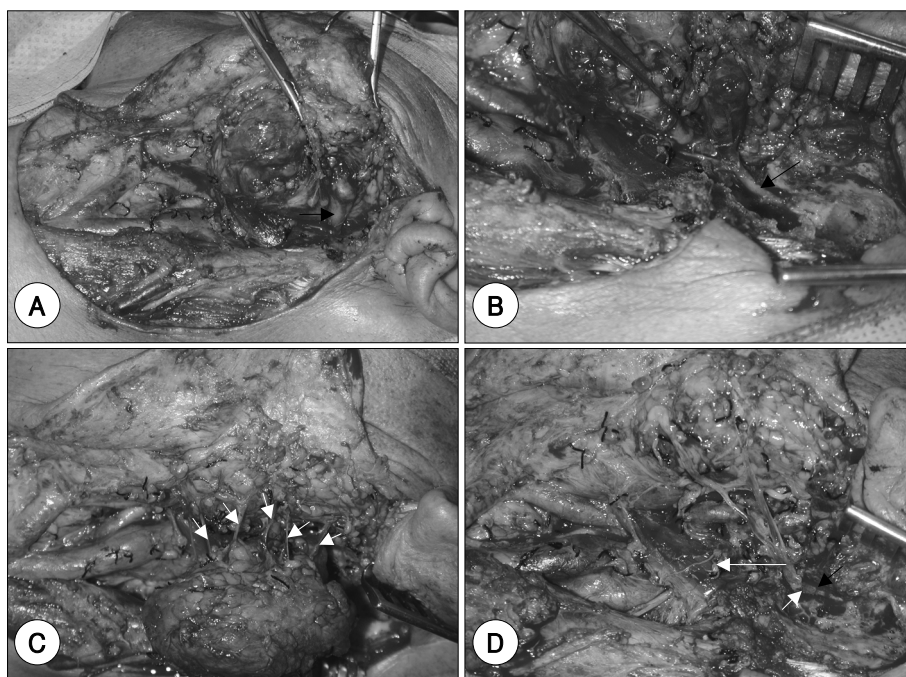


Fig. 3. Intraoperative findings. A : The trunk of the facial nerve (black arrow head) was edematous. B : Simple mastoidectomy and drilling of bone over the mastoid segment was done and then, the facial nerve in stylomastoid canal (black arrow) was exposed. C : All 5 branches of facial nerve (white arrow head) were identified. D : The longitudinal interfascicular dissection and perineural anastomosis were performed (large white arrow : nerve graft from sural nerve, white arrow : intratemporal anastomosis).

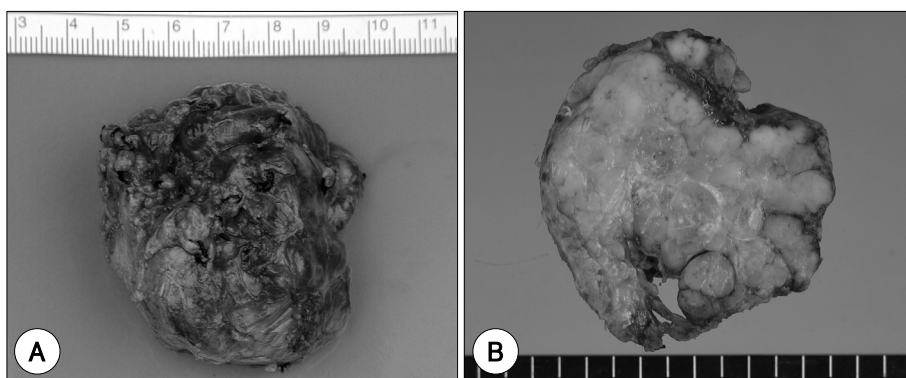


Fig. 4. Gross appearance of the tumor mass. A : The main mass is measuring 5.6×5.5×4.2 cm in dimensions. B : The bisected tumor mass shows grossly pinkish tan nodular appearance with calcification.

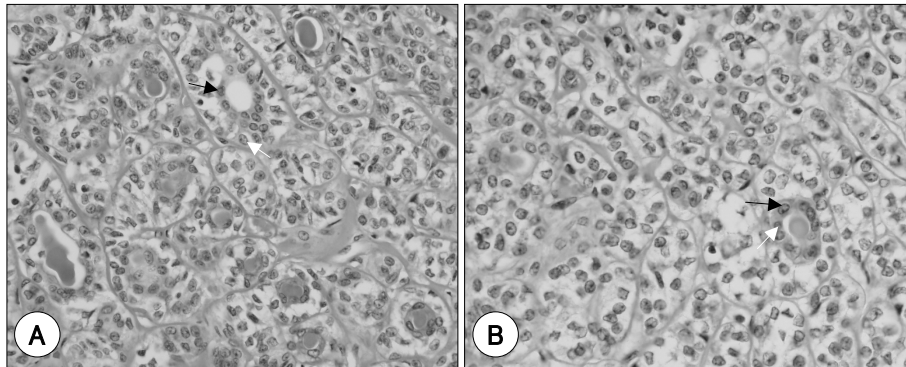


Fig. 5. Histopathologic findings. A : Classic pattern : Discrete tubules are lined by inner layer of eosinophilic cuboidal cells (black arrow head) with eosinophilic cytoplasm surrounded by outer layer of large clear myoepithelial cells (white arrow head), and enveloped by a well-defined basement membrane (H&E ×400). B : Clear cell predominant pattern : Within this sheet of clear cells the ductal elements are not very prominent (H&E ×400).

를 희생하고, 수술 절단면의 종양세포 침윤이 없는 것을 확인한 후 이하선 전적출술(total parotidectomy)을 마쳤고, 그 과정에서 안면신경의 5개 분지를 모두 찾아 표시(marking)하였다(Fig. 3C). 비복신경을 5개의 분지로 나누고(longitudinal interfascicular dissection) 10-0 nylon을 이용해 2곳을 봉합하여 신경조문합(perineural anastomosis)을 시행하는 방법으로 안면신경의 5개의 분지를 모두 재건하고(Fig. 3D) 수술을 마쳤다.

병리조직학적으로 5.6×5.5×4.2 cm 크기의 종양의 단면은 분홍색의 다발성 결절성을 보이며 석회화가 동반되어 있었다(Fig. 4). 현미경상 결절들은 치밀한 섬유조직에 의해 분리되어 있었고 내부는 작은 관상구조를 보였다. 이 관들은 내측의 한 층의 호산성 세포(eosinophilic cell)와 외측의 하나 또는 여러 층의 투명세포(clear cell)를 기저막(basement membrane)이 둘러싸는 양상이었고, 외측 세포들은 S-100 protein 양성으로 근상피세포임을 확인하였다. 이 독특한 이중배열(double cell arrangement)을 확인함으로써(Fig. 5) EMC로 진단할 수 있었다.

술 후 환자는 좌측 안면신경마비가 지속되었고, 술 후 7일째 안면부, 10일째 하지의 발사를 한 후 퇴원하여, 이후 2005년 1월 18일부터 3월 10일까지 총 30회, 좌측 이하선부 60Gy, 좌측 경부 50.4Gy의 방사선 조사를 받았다. 술 후 1년 6개월째 재발의 징후는 보이지 않으며, H-B grade III의 안면신경마비와 구강건조증이 지속되고 있다.

고 찰

상피근상피종양(epithelial-myoepithelial carcinoma, EMC)은 전체 타액선 악성종양 중 1% 미만의 드문 저급암종으로 개재관(intercalated duct)에서 기원하며 주로 이하선에 발생한다.³⁾ 저급암종로 분류되지만 국소재발률이 31.3%로서 흔하고 경부전이율 17.9%, 원격전이율 7.5%, 치명률 7.5%를 보임이 밝혀져⁵⁾ 일부 학자들은 EMC를 저급 악성종양으로 분류하는 것을 재고하여야 한다는 의견을 제시하고 있다.⁶⁾

EMC의 특징적인 조직소견은 내측의 호산성 상피관세포와 외측의 투명한 근상피세포(clear myoepithelial cell)로 이루어진 독특한 이중배열(double cell arrangement)이다. 이 특징적 조직학 소견도 두 세포 성분사이의 구성비에 따라 다양한 변이군을 형성하기 때문에 여타의 고급암종으로 잘못 병리 진단될 수 있다.⁵⁾ 심지어 같은 증례 조직내에도 다양한 변이군을 형성하기도 하며, 본 증례에서도 두 세포성분의 구성비가 다양한 양상을 보였다(Fig. 5). 병리학적으로 비전형적인 경우는 면역조직화학염색으로 진단에 도움을 받을 수 있지만 반드시 조직의 일부에서라도 두 종류 세포가 이중배열을 보이는 부분을 발견하여야 EMC의 진단이 가능하므로 술전에 세침흡인생검으로는 진단하기 힘들다.⁷⁾

현재로서 치료는 외과적 수술이 일차적으로 선택되고

있고, 안면신경 침범이 있을 경우 안면신경도 같이 제거하여야 한다.⁸⁾ 안면신경을 희생시킨 예에서는 신경의 재건이 필수적이며 여러 가지 술식 중에서 중앙적출 후 즉시 시행하는 문합술이나 신경이식술이 가장 좋은 결과를 기대할 수 있다.⁹⁾ 절단된 근위부와 원위부사이가 5 mm 이상인 경우는 신경이식술이 적응이 된다.⁹⁾ 근위부 말단의 위치에 따라 이식술 방법이 다르며 본 증례와 같이 유양동 내에서 절단한 경우는 유양동삭개술 후 경유돌관(stylomastoid canal) 내에서 이식신경과 잔존 안면신경의 근위부를 연결한다. 이러한 경우에 신경관내에서 봉합이 용이하지 않으면, 신경주위막(perineurium)을 노출시키고 신경 절단면을 서로 장력 없이 접하도록 하여도 어느 정도 신경회복을 기대할 수 있다.¹⁰⁾

외과적으로 완전한 적출이 이루어지더라도 EMC의 높은 국소 재발률이 문제로 남게 되는데,³⁾ 종양의 이러한 특성을 고려하여 술중 종양의 경계를 완전히 확보하지 못한 경우에 추가적으로 방사선치료를 할 수 있으나,⁶⁾¹¹⁾ 그 결과에 대하여는 아직까지 확립되어져 있지 않다.

김 등은 EMC가 아닌 기타 고도암종으로 진단되어 술 후 방사선 치료를 받게 된 2개 증례 모두 재발한 것으로 미루어 EMC의 방사선 치료에 대한 효과는 그다지 크지 않은 것으로 추정하였다.¹⁾ 그러나 Corio 등¹²⁾은 원발병소의 외과적 적출만 받은 환자 7명 중 5명이 국소 재발하였으나 술후 방사선치료를 같이 받은 2명의 환자에서는 9년째 재발이 없었다는 치료 경험에 비추어 술후 방사선 치료가 국소 재발을 줄일 수 있을 것이라고 보고하였다. 그리고 종양의 크기가 국소재발율의 예측인자(predictor)로 종양의 크기가 3~4 cm 이상이면 국소 재발률이 의미 있게 증가한다고 하였다.

수술 후 방사선 치료가 이식된 신경의 기능회복에 미치는 영향에 관하여도 논란이 있다. 방사선 치료가 이식된 신경의 기능에 미치는 영향에 대하여 Fillsbury 등¹³⁾은 술후 방사선 치료가 이식된 신경기능 회복에 나쁜 영향을 미친다고 하였으나, Brandt 등¹⁴⁾은 술후 방사선을 받은 군과 받지 않은 군에서 이식된 신경 또는 이식된 신경의 원위부의 신경에서 신경 섬유 밀도(nerve-fiber density)를 비교한 결과 두 군 사이에 유의한 차이가 없었다고 하였다. 최근에는 신경이식술 후 방사선 치료를 받은 군과 받지 않은 군을 비교하였을 때 최종적인

최대 안면신경기능(best facial nerve function)에 유의한 차이가 없다는 보고들이 계속되면서 많은 학자들이 술후 방사선 치료의 유무에 관계없이 신경이식술을 시행하는 추세이다.²⁾¹⁵⁻¹⁷⁾

이하선 악성종양에서 임상적으로 경부전이 없는 경우 예방적 경부치료여부 결정이 또한 중요한 과제이다. EMC의 경우 아직 확립된 의견은 없지만, 문헌 고찰 상 임상적으로 전이가 없는 경우에 실제 경부절제술을 시행하였을 때 병리학적으로도 전이가 없었으며 특히 골 파괴, 안면신경마비, 피부침범 등의 국소파괴 소견을 보이거나 재발한 경우, 종양의 크기가 T3이상인 경우에서도 경부전이가 발견되지 않았다.¹⁾¹⁸⁾ 본 증례에서도 수술 전 검사상 임상적으로 경부전이의 소견은 보이지 않았고, 수술 후 병리조직 결과상에서도 경부전이는 보이지 않았다. 이러한 경험들에 비추어 EMC의 잠재 전이율(occult metastasis)은 비교적 낮은 것으로 보이며 예방적 경부치료는 일반적으로 반드시 시행될 필요는 없을 것으로 생각된다.

EMC의 일차적 치료는 수술적 치료이며, 주로 양성 경과를 취하나 국소재발, 전이 등의 공격적인 양상을 보일 수 있고, 종양의 병기, 혈관 혹은 신경침범이 경부전이율에 영향을 미친다는 사실을 치료 계획시 염두에 두어야 한다.¹⁾

본 증례에서는 공격적인 양상인 안면신경마비를 동반하였다는 점을 고려하여 예방적 경부치료로 경부절제술을 시행하였으며, 종양의 크기가 3~4 cm 이상이면서 신경침범이 있어 수술 후 방사선치료를 원발부와 동시에 경부에 시행하는 적극적인 치료를 시행하였다. 수술 전 발생한 안면신경마비는 유양동절제술 후 비복신경을 이식하여 안면신경의 작은 분지를 모두 재건하였다. 수술 후 1년 6개월째 최종 추적관찰까지 재발의 소견은 보이지 않으며 안면신경은 H-B grade III까지 회복되었다.

중심 단어 : 상피근상피암종 · 이하선 · 치료.

본 연구는 2005년도 부산대학교병원 임상연구비 지원으로 이루어졌음.

REFERENCES

1) Kim KH, Sunh MH, Lee CH, Rhee CS, Yun JB, Mo JH, et al.

- Epithelial-myoepithelial carcinoma of the salivary gland: clinical aspects and treatment outcome. Korean J Otolaryngol 1997;40 (11):1593-9.*
- 2) Choi G, Kim HY, Yoo DH, Jung KY, Choi OC. *Facial nerve graft in parotid malignancy. Korean J Otolaryngol 1997; 43 (3):417-21.*
 - 3) Stienberg CM, Batsakis JG, Bailey BJ, Clark WD. *Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland. Otolaryngol Head Neck Surg 1986;94:240-2.*
 - 4) Lau DP, Goddard MJ, Bottrill ID, Moffat DA. *Epithelial-myoepithelial carcinoma of the parotid gland. An unusual cause of ear canal stenosis. J Laryngol Otol 1996;110:493-5.*
 - 5) Batsakis JG, El-Naggar A, Luna MA. *Epithelial-myoepithelial carcinoma of salivary gland. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101:540-2.*
 - 6) Kasper HU, Mellin W, Cheremet E, Roessener A. *Epithelial-myoepithelial carcinoma: a low grade malignant neoplasm? Report of two cases and review of literature. Pathol Res Pract 1999;195:189-92.*
 - 7) Cheung F, Hioe F, Kong J. *Histological variant of the epithelial-myoepithelial carcinoma of the salivary gland: A case report. Head & Neck 1995;17:437-44.*
 - 8) Morrow TA, Chun T, Mirani N. *Epithelial myoepithelial carcinoma for the parotid gland. Ear, Nose & Throat Journal 1990;60:646-8.*
 - 9) Vaughan ED, Richardson D. *Facial nerve reconstruction following ablative parotid surgery. Br J Oral Maxillofac Surg 1993;31:274-80.*
 - 10) Fisch U, Lanser MJ. *Facial nerve grafting. Otolaryngol Clin North Am 1991;24:691-707.*
 - 11) Daley TD, Wysaki GP, Smant MS, Slinger RP. *Epithelial-myoepithelial carcinoma of salivary gland. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1984;57:512-9.*
 - 12) Corio RL, Sciubba JJ, Brannon RB, Bastaskis JG. *Epithelial-myoepithelial carcinoma of intercalated duct origin. Oral Surg 1982;53:280-7.*
 - 13) Fillsbury HC, Fisch U. *Extratemporal facial nerve grafting and radiotherapy. Arch Otolaryngol 1979;105:441-6.*
 - 14) Brandt K, Evans GR, Ang KK, Gurlek A, Peden E, Savel T, et al. *Postoperative irradiation: are there long-term effects on nerve regeneration?. J Reconstr Microsurg 1999;15 (6): 421-5.*
 - 15) McGuirt WF, McCabe BF. *Effect of radiation therapy on facial nerve cable autografts. Laryngoscope 1977;87:415-28.*
 - 16) Brown PD, Eshleman JS, Foote RL, Strome SE. *An analysis of facial nerve function in irradiated and unirradiated facial nerve grafts. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2000;48 (3): 737-43.*
 - 17) Reddy PG, Arden RL, Mathog RH. *Facial nerve rehabilitation after radical parotidectomy. Laryngoscope 1999; 109 (6):894-9.*
 - 18) Kane WJ, MacCaffrey TV, Olsen KD, Lewis JE. *Primary parotid malignancies. A clinical pathologic review. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1991;117:307-315.*
 - 19) Senis-Segarra L, Sahyquiollo-Arce E, Cavo R, Hamad-Arcis P, Floria-Garcia ML, Baquero MC. *Salivary gland epithelial-myoepithelial carcinoma: behavior, diagnosis and treatment. Md Oral 2002;7 (5):391-5.*