

이하선에 발생한 림프상피종모양 암종 1예

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

명준형 · 홍성광 · 김해영 · 박범정

A Case of Lymphoepithelioma Like Salivary Gland Carcinoma

Jun-Hyung Myung, MD, Sung-Kwang Hong, MD, Hae-Hyung Kim, MD and Bum-Jung Park, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Hallym University College of Medicine, Chuncheon, Korea

-ABSTRACT-

Lymphoepithelioma like carcinoma (LELC) of the salivary gland is a rather rare tumor and is characterized histologically by non-keratinizing, undifferentiated squamous cell carcinoma with lymphocytic infiltration. A nasopharyngeal examination is indicated in patient with salivary gland LELC to exclude the possibility of co-existing or metastatic NPC. The association of Epstein-Barr virus with this tumor remain unclear. We report a case of lymphoepithelioma like parotid gland carcinoma. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:124-127)

KEY WORDS : Lymphoepithelioma like carcinoma · Parotid gland · Epstein-Barr virus.

서론

림프상피종모양 암종(Lymphoepithelioma like carcinoma ; LELC)은 림프 모양 조직 배경에 미분화된 악성종양세포가 침윤하는 특징이 있는 종양으로 대부분 비인강에서 발생한다.¹⁻³⁾⁵⁾⁶⁾ 비인강 이외에는 이하선에서 가장 많이 발생하며 타액선 종양의 약 0.4%를 차지하는 매우 드문 종양이다.⁵⁾ 최근 여러 연구 결과 LELC는 Epstein-Barr virus와 깊은 관련성이 있으며 특히 중국인과 에스키모인에서 강한 연관성이 있는 것으로 보고 되고 있다.¹⁾²⁾ 비록 조직학적으로 분화도가 낮은 악성종양에 속하지만 방사선에 매우 민감하여 예후는

논문접수일 : 2006년 2월 23일

심사완료일 : 2006년 5월 16일

교신저자 : 명준형, 431-070 경기도 안양시 동안구 평촌동 896 한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (031) 380-3849 · 전송 : (031) 386-3860

E-mail : fog22@hanmail.net

좋은 편이다.⁵⁾⁹⁾ 저자들은 수술 및 방사선 조사로 치료한 좌측 이하선의 림프상피종모양 암종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

76세 여자 환자로 3년전부터 시작된 좌측 이하선의 다발성 종괴를 주소로 2005년 6월28일 본원 이비인후과 외래 방문하였다. 신체검사서 좌측 이하선에 12~15 mm 정도의 다발성 종괴가 촉지 되었고, 비인강에는 특이 소견 없었다. 세침흡입세포검사, 경부 전산화단층 촬영을 시행하였고 세침흡입세포검사서 lymphoid cell 이 보고 되었다. 전산화단층 검사에서는 조영 증강이 이루어지는 다발성의 종괴가 좌측 이하선에서 관찰 되었고, 부분적으로 종괴의 중앙에 조영 증강이 떨어지는 부위가 관찰되기도 하였다(Fig. 1A and B). 일부분에선 좌측 이하선 밖으로 돌출되어 자랐다(Fig. 1C). 이 후 양성 이하선 종양 추정 진단하에 2005년 7월 14일 수



Fig. 1. A : Preoperative CT scan shows multiple enhancing masses in Lt. Parotid gland. B : Preoperative CT scan shows central low attenuation area (arrow) in some of the mass. C : Preoperative CT scan shows 2.5×2.3×2.4 cm size mass in inferior part of Lt. Parotid gland probably exophytic growing parotid gland mass.

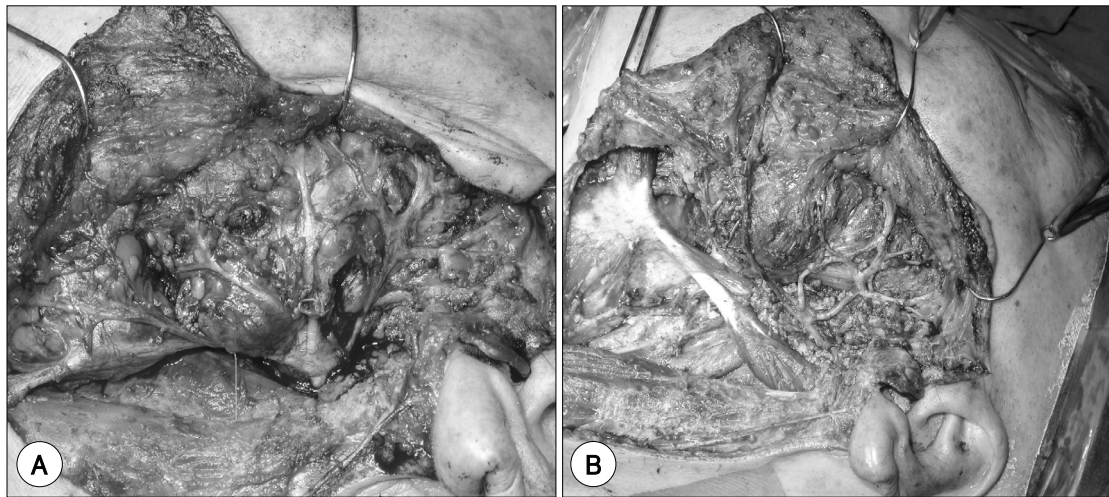


Fig. 2. A : Multiple masses and facial nerve branch is shown. B : The tumor removal state and facial nerve saved.

술 시행하였고, 수술 중 응급동결절편 검사에서 악성으로 보고 되어 좌측 이하선 전적출술, 선택적 경부 절제술을 시행하였다(Fig. 2A and B). 조직 검사상 림프상피종모양 암종(Lymphoepithelioma like carcinoma)이 진단 되었으며 전체 적출한 21개의 림프절 중 level Ib에서 2개의 전이된 림프절이 관찰 되었다(Fig. 3A). 조직을 이용한 EBV검사에서 Negative 소견 보였다(Fig. 3B). 환자는 수술 후 9일째 특별한 이상 없이 퇴원하였으며, 2005년 8월1일부터 총 33회(5,940 cGy) 방사선 치료를 시행하였다. 현재는 방사선 치료를 마친 후 정기적으로 외래 관찰 중이다.

고 찰

림프상피종모양 암종(Lymphoepithelioma like carcinoma)은 매우 드문 종양으로 대부분 비인강에서 발생한다.¹⁻³⁾⁵⁾⁶⁾⁸⁾ 1962년 Hilderman과 Gordon이 처음 보고한 후, 1995년까지 약 130예가 보고되어 있다. 주로 중국인과 에스키모인들에게 이하선 종양으로 많이 발견된다.¹⁻³⁾⁶⁾⁹⁾ 림프상피종모양 암종이 발견되면 비인두의 이학적 검사를 철저히 하는 것이 중요한데 통계적으로 이하선에서 기원한 원발성 종양 보다는 전이에 의

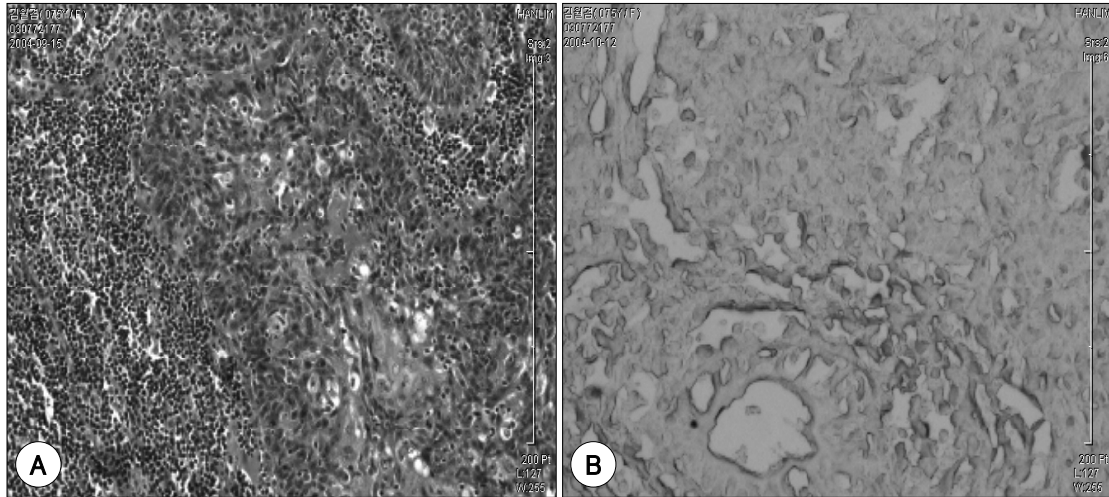


Fig. 3. A : Nest of tumor cells showing syncytial cytoplasm. Large vesicular nuclei and prominent nucleoli in a dense lymphoid stroma (H&E stain, $\times 200$). B : EBV negative with in situ hybridization ($\times 200$).

한 암종이 많기 때문이다.¹⁾ 또한 최근 연구에 의하면 LELC와 EBV의 연관성이 지역과 인종에 따라 차이가 나는데 주로 앞에서 언급한 중국인과 에스키모인들에게서 EBV의 감염률이 높은 것으로 조사 되어지고 있다.¹⁻⁴⁾⁶⁾ 하지만 최근 발표에 의하면 그리스인에게서 EBV가 발견되기도 하였다.¹⁾ 림프상피종모양 암종은 이 하선이나 악하선 등의 주요 타액선 뿐만 아니라 비인두, 위, 소침샘, 후두, 하인두, 피부, 자궁 경부, 편도, 신우에도 발생한다. 조직학적으로는 림프 모양 조직 배경에 분화도가 떨어지는 종양세포들이 함포체를 이루고 있는 것이 특징이다. 종양세포는 세포질이 매우 적으며, 핵과 세포질의 비율은 높다.¹⁻⁴⁾⁸⁾ 조직학적 소견은 모두가 유사하나, 비인두, 위, 폐, 흉선 등의 림프상피암종은 EBV와 관계가 있고 소침샘, 후두, 하인두, 신우에서 발생하는 림프상피종모양 암종은 EBV와는 관계 없는 것으로 보고 되어 있다.⁶⁾⁹⁾

타액선에서의 림프상피종모양 암종과 감별진단이 필요한 질환은 많은 림프구를 가지는 병변들로 만성 타액선염, 자가면역 타액선염(양성 림프상피성 병변), 후천적 면역결핍성 증후군, 선림프종, 림프선종, 선방세포암종, 점액포피양암종, 악성림프종, 타액선내의 전이 암종 등이 있다. 악성림프종인 경우 감별이 어려운 경우도 있으나 림프종의 경우 림프상피종모양 암종에서 보이는

종양 이외의 림프구, 형질세포, 조직구 등이 없으며, 면역조직화학적 염색의 도움을 얻으면 감별진단 하기 쉽다.¹⁾⁶⁾ 침샘의 전이성 암종은 림프상피종모양 암종의 전형적인 림프성 배경이 없기 때문에 감별이 어렵지는 않으나, 림프성 배경이 없는 경우도 있기 때문에 반드시 임상적, 방사선과적 결과와 함께 진단하여야 한다.⁷⁾ 특히 비인두에서 전이된 미분화 암종과의 감별은 세침흡입세포검사의 소견으로는 감별이 불가능하여, 반드시 비인두 종양여부를 확인하여야 한다.¹⁾ 유병률은 기존에는 여성에서 많이 발생되어지는 것으로 알려져 있었으나 몇몇 연구에 의하면 중국인과 에스키모인들에게서는 남성이 유병률이 높은 것으로 조사 되었다.¹⁾²⁾ 면역조직학적 연구에 의하면 EMA, cytokeratin AE1에 양성, AE3에는 음성이며 면역학적 염색 경향은 NPC와 유사하다. 비인두 암종에서 발견되는 granulomas와 amyloid 모두 LELC에서 관찰 되어지기 때문에 두 질환을 조직학적, 면역조직화학적 그룹으로 분류하기는 어렵다. 예후는 조직학적으로 분화도가 낮은 악성종양으로 분류 되지만 다른 암종에 비해 방사선에 민감하여 비교적 좋은 편이다.¹⁾²⁾⁶⁾⁹⁾ Chow 등⁶⁾에 의하면 5년 생존률을 60% 정도로 보고 하였고, Tsai 등²⁾은 4년 생존률을 85.7%로 보고 하였다. 이렇게 LELC의 type 암종이 예후가 좋은 이유는 조직학적으로 면역을 담당하는 림프절에 종양이

발생하여 강력한 숙주 면역 반응을 유발하기 때문에 추정된다.²⁾ LELC는 국소적 재발 및 경부 임파선으로 전이를 비교적 잘 하지만 양측 경부 림프 배액을 잘하는 비인두 암종과는 달리 주로 원발부위 일측 경부 림프절로 전이한다. 원격전이도 19~35% 까지 보고되어 지고 있다.²⁾⁹⁾ 치료는 일차적으로 방사선 조사이며 병변 쪽의 경부 방사선 조사가 재발률을 낮추기 위해 권유되어진다.⁴⁾⁶⁾⁹⁾ 원격전이가 있는 경우에는 항암 화학요법이 필요하다. 수술적 절제 후 미세 잔류 병변을 치료하기 위해 50 Gy 방사선 조사를 필요에 따라 시행할 수도 있다. 재발이 있는 경우에는 경부절제술과 방사선 치료가 필요하다.⁹⁾

중심 단어 : 림프상피종모양 암종 · 이하선.

REFERENCES

- 1) Kuo T, Hsueh C. *Lymphoepithelioma-like salivary gland carcinoma in Taiwan: a clinicopathological study of nine cases demonstrating a strong association with Epstein-Barr virus. Histopathology* 1997;31:75-82.
- 2) Tsai CC, Chen CC, Hsu HC. *Expression of Epstein-Barr Virus in carcinomas of major salivary glands: a strong association with lymphoepithelioma-like carcinoma. Hum Pathol* 1995;3:258-62.
- 3) Leung SY, Chung LP, Tuen ST, Ho CM. *Lymphoepithelial carcinoma of the salivary gland: in situ detection of Epstein-Barr virus. J Clin pathol* 1995;48:1022-7.
- 4) Mok MY, Shek WW. *Lymphoepithelioma-like carcinoma of the salivary gland in a patient with rheumatoid arthritis. Clin and Expr Rheumatology* 2002;20:848-50.
- 5) Dubey PD, Kian KA. *Nonasopharyngeal lymphoepithelioma of the head and neck. Cancer* 1998;82:1556-62.
- 6) Chow TL, Chow TK, Lui YH, Yuen SP, Kwok PY. *Lymphoepithelioma-like carcinoma of oral cavity: Report of three cases and literature review. Int J Oral Maxillofac Surg* 2002;31:212-8.
- 7) LIM SL, KIM JY, Park KM. *Fine needle aspiration cytology of lymphoepithelial carcinoma of parotid gland. Korean J Pathol* 2002;13 (2): 74-7.
- 8) Woodford NW, Dowling JPD. *Langerhans cell histiocytosis and metastatic lymphoepithelioma-like carcinoma of the parotid. Histopathology* 1997;31:384-39.
- 9) Teo PLM, Ahan ACT. *Failure patterns and factors affecting prognosis of salivary gland carcinoma: retrospective study. HKMJ* 2000;6 (1):29-36.