

다발성 전이를 보이는 양성 전이성 혼합종 1예

부산메리놀병원 이비인후과
노용재 · 배기범 · 전 준 · 조중환

Benign Metastasizing Mixed Tumor with Multiple Metastasis

Woong Jae Noh, MD, Ki Beom Bae, MD, Joon Jeon, MD and Joong Hwan Cho, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Maryknoll General Hospital, Busan, Korea

—ABSTRACT—

Metastasizing mixed tumor is extremely rare neoplasm of salivary tissue. Although clinically malignancy change metastasizing onset after surgical procedure at primary tumor, it remain benign pathologically. This report describes a Korean 67-year-old woman with multiple distant metastase from mixed tumor. She had never have surgical procedure at primary tumor. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:251-255)

KEY WORDS : Metastasizing mixed tumor · Surgical procedure.

서론

타액선의 악성 혼합성 종양(malignant mixed tumor)은 일반적으로 혼합종에서 유래된 암종(Carcinoma ex pleomorphic adenoma), 암육종(carcinosarcoma), 전이성 혼합종(metastasizing mixed tumor) 등 3가지 분류로 나눌 수 있다.

하지만 악성 혼합성 종양의 90퍼센트 이상이 혼합종에서 유래된 암종이다. 암육종과 전이성 혼합종은 아주 드문 것으로 아직 한국에서는 보고된 바가 없다. 이에 저자는 다발성 전이를 가진 양성 혼합종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

67세 여자 환자가 40년간 있어온 무증상의 좌측 악하부위의 큰 종괴와 최근 수개월 동안 발생한 두피, 목, 등, 사타구니, 어깨의 다발성 결절을 주소로 2004년 1월 본원 피부과로 내원하였다(Fig. 1).

환자는 상기 증상 외에는 어떠한 증상도 호소하지 않았다. 또한 악하의 종괴에 대해 수술이나 조직검사 등의 특별한 과거력은 없었다.

악하 종괴의 전이성 병변, 피부 부속기 종양, 결체 조직에서 유래한 종양을 의심하여 등의 피부 결절에 대한 조직 생검을 실시하였다.

병리학적 검사에서 PAS 염색상 세포질 내에 붉은색 과립이 관찰되고, alcian blue 염색상 세포 사이에 현저한 점액 침착이 보이며, 면역 조직화학 검사상 S-100 단백질과 CEA, cytokeratin, vimentin에 양성 소견을 보였다(Fig. 2).

이에 피부 전이를 보인 악하선의 전이성 혼합종으로 의심하고 환자에게 다른 전이 부위를 찾기 위한 검사 및

논문접수일 : 2008년 8월 26일
논문수정일 : 2008년 9월 18일
심사완료일 : 2008년 10월 17일
교신저자 : 전 준, 600-730 부산광역시 중구 대청동 4가 12
부산메리놀병원 이비인후과
전화 : (051) 461-2205 · 전송 : (051) 461-0297
E-mail : spgbs@hanmail.net

악하 종괴에 대한 적출술을 권유 했으나, 더이상의 평가나 치료를 거부하였고 추적 소실되었다.

1년 뒤 인 2005년 7월 환자는 악하 종괴의 급속한 크기 증가 및 등에 새롭게 발생한 결절로 병원을 방문하였고 이에 검사를 요청하였다.

육안 소견 상 이전에 보이지 않던 악하 종괴 표피의 위축 및 현저한 혈관 확장 소견이 관찰되었다. 두피에도 동전 크기의 단단한 홍반성 결절들이 보였으며 근접 소견상 표면에 결절양 변화와 모세혈관 확장 소견 보였다, 우측 경부 후면, 체간의 배부에도 비슷한 결절이 관찰되었고, 좌측 서혜부는 이전과 비교하여 크기가 증가된 양상이었다(Fig. 3).

두경부 컴퓨터 전산화 단층 촬영상 좌측 악하 부위와 전경부 내에 다수의 석회화 및 균일하게 조영 증강되지 않는 크고 격막을 가진 연조직 종괴가 관찰 되었다.

흉부 컴퓨터 전산화 단층 촬영에서는 다발성의 다양한 크기의 결절이 양측 폐에 산재되어 있는 소견이 보였으며, 두부 자기공명영상 촬영에서 우측 전두골, 후두·두정골 접합부, 좌측 두정골에 다발성 골 전이가 보였다. 또한, 우 전두엽에 종양의 전이로 보이는 격막을 가진 큰 낭성 종괴가 관찰 되었다.

척추 자기공명영상 촬영에서는 상 흉추와 요추에 걸친 다발성 골전이와 10번 흉추와 3번 요추 높이의 경막외 공간에서 종괴가 관찰되었다(Fig. 4).



Fig. 1. Clinical photograph of the patient showing a large mass at submandibular area, Left and multiple metastatic deposits at back, arm and inguinal area.

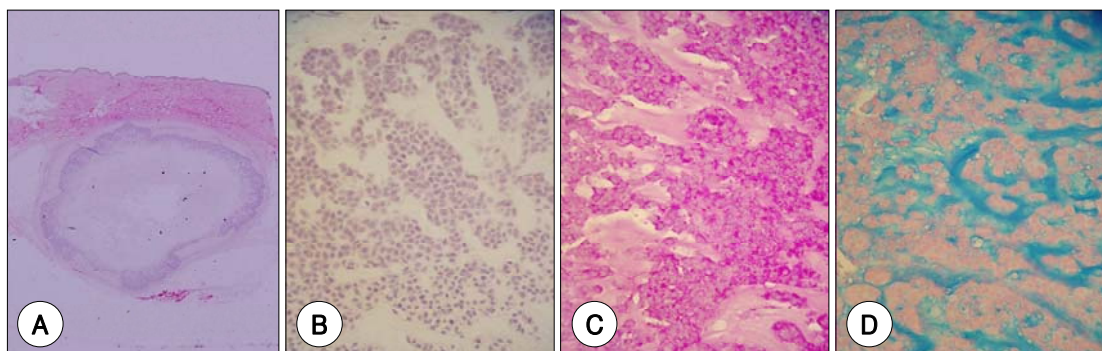


Fig. 2. photomicrograph showing (A) myxoid stroma within capsule (H&E, ×100) (B) epithelial component forming solid nests (H&E, ×400) (C) granular deposit (PAS, ×200) (D) dominant myxoid deposit and hypocellularity (alcian blue, ×40).

모든 임상병리 검사는 정상값을 보였다. 악하 종괴에 대해 세침 흡입 세포 검사가 시행되었고 이에 양성 혼합종의 소견이 보였다.

원발 부위 암종의 근치적 절제술 및 재발을 막기 위한 주위 림프 관청술이 필요하다 판단되었고 실제 환자에

게 좌측 악하선의 절제술 및 변형된 광범위 경부 림프 관청술을 시행하였으며, 두피와 목의 결절도 제거하였다 (Fig. 5).

하악종괴의 육안 소견 상 전 표면이 얇은 섬유결합조직으로 둘러싸여 있었고 비교적 경계는 명확했다. 절단



Fig. 3. 1years later, she had developed enlargemnet of preexistent mass (black arrows) and newly nodules at scalp, neck, and back (white arrows).

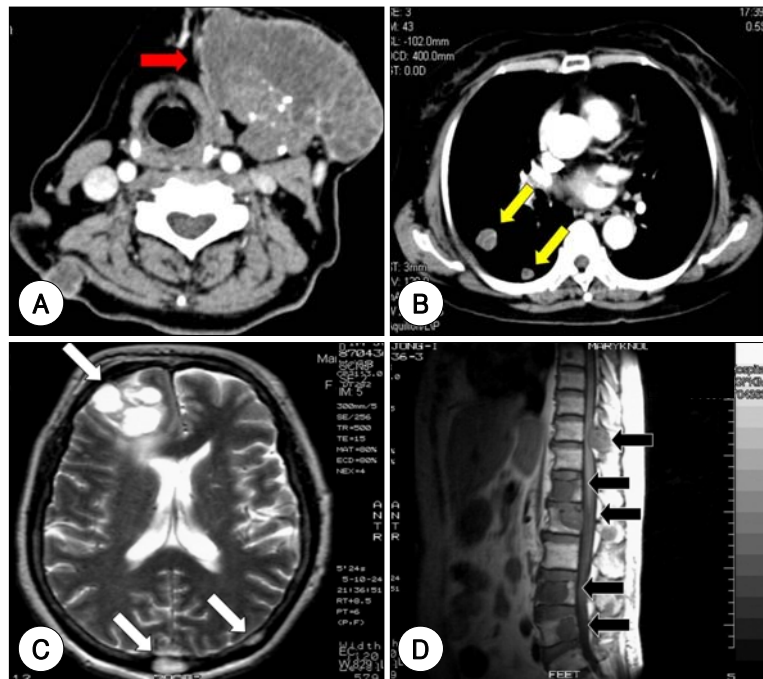


Fig. 4. A : Axial head and neck CT with contrast enhancement showing large, lobulated soft tissue mass with in homogenous enhancement in left submandibular and anterior cervical spaces (red arrow). B : Chest CT with contrast enhancement showing multiple variable sized nodules scattered through out the lung (yellow arrows). C : Brain MRI showing multiple skull metastasis in right frontal, midline parietooccipital and left parietal bone and large lobulated mass lesion with central cystic portion (white arrows). D : Spinal MRI showing multifocal bone metastasis in the T-L spine with left lateral and posterior epidural mass at T10 & L3 levels (black arrows).

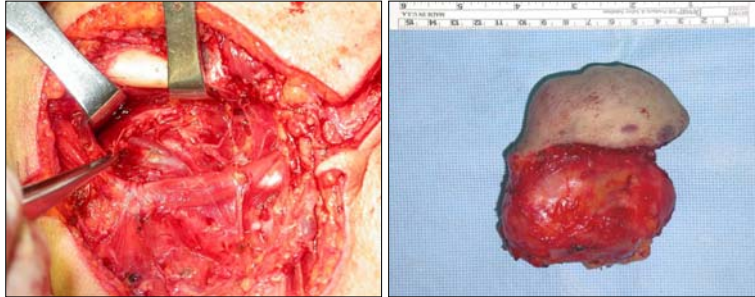


Fig. 5. The Mass was well circumscribed, with a thin fibroconnective tissue capsule covering its entire surface. Cut sections revealed a tan-white multicystic mass with numerous cysts varying in size.

면은 다양한 크기의 수많은 낭종을 포함한 회백색의 다낭성 종괴 소견을 보였다. 두피 및 목에서 적출한 종괴의 조직소견도 모두 비슷하였다.

종괴는 상피조직 성분, 선조직 성분, 간엽성 점액연골 성분 등이 혼재되어 있는 양상이었다. 하지만 침윤적인 성장 양상도 없을 뿐더러 세포학적 비정형 및 악성 소견을 보이지는 않았다.

이후 환자는 양호한 상태로 회복되었고 두부로 전이된 종양의 치료를 위해 신경외과와 협의하였고 수술적 처치 후 방사선 치료 계획하에 신경 외과로 전원되어 두개강 내 종괴, 척추 종괴 및 경막의 종괴 제거술을 시행받았다. 조직 생검 결과 역시 모두 양성 혼합종으로 나와 폐, 피부, 두개골, 뇌, 척추 및 척수에 다발성 전이를 보인 악성 선의 양성 전이성 혼합종으로 최종 진단하고, 현재 새로운 병소의 등장이나 수술 부위 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

양성 혼합종은 침샘 종양중 가장 흔한 것으로, 흔히 양성이며 무해한 종양으로 알려져 있다.^{1,2)} 그러나 조직학적으로 악성 양상이 없을 지라도 몇몇 다른 부위로 원격 전이를 할 수 있다. 이러한 종양을 전이성 혼합성 종양이라고 명명한다.³⁾

재발은 전이성 혼합성 종양의 가장 중요한 특징으로 원발성 부위에 국한하지 않는다.

전이성 혼합성 종양은 주로 원발성이 아닌 재발성 혼합성 종양에서 발생한다.⁴⁻⁷⁾ 하지만 이 환자에서는 종괴가 다른 부위로 파급되기 전에 원발성 부위에 대한 어떠한 외과적 처치도 시행하지 않았다.

저자가 검토한 바로 이전에 수술적 처치 없이 전이하는 전이성 혼합성 종양에 대한 보고는 오직 한 증례만 있었는데⁸⁾ 이러한 증례의 희소성이 원발 부위의 어떠한 처치 없이 존재하는 전이성 혼합종에 의문의 여지를 남겼고 논란으로 남아있다.

전이성 혼합종은 주로 전이되는 부위가 폐, 뼈이며 종종 간과 림프절로도 전이하는데 이를 토대로 종괴의 전이 양상이 임파성 보다는 혈행성 일 것으로 추측된다.^{4-7,9,10)}

본 환자는 더욱 다발성으로 뇌, 폐, 피부, 두개골 등으로 전이된 증례였다.

전이성 혼합성 종양을 예방하는 가장 효율적인 방법은 원발성 혼합성 종양의 재발을 방지하는 것이다.¹¹⁾ 이는 원발 종괴의 적출을 통해서 가능하다.

몇 저자들은 전이성 종양의 사망률을 22퍼센트로 보고했다.⁷⁾ 따라서 그들은 전이성 혼합성 종양에 대한 치료를 악성 종양에 대한 치료와 동등하게 해야 한다고 제안했다.¹²⁾ 반면에 또 다른 연구에 의하면 전이성 혼합성 종양은 세포학적 분류에서 낮은 등급의 악성도를 보이며, 따라서 수술적 절제가 전이를 막는 가장 좋은 치료법이라고 주장했다.¹³⁾

현재 그 치료에 대해 수술적 절제 뿐 아니라 방사선 치료 및 항암치료까지 의견이 분분하다.

우리가 경험한 증례에서는 환자의 양호한 임상 경과 및 일반적인 상태에 따라 수술적 처치를 고려하였고, 실제 행하여 양호한 결과를 얻을 수 있었다.

결 론

저자들은 선행 수술적 처치 없이 발생한 전이성 혼합성 종양, 한국인에서 처음으로 발생한 양성 전이성 혼합

종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 전이성 혼합성 종양 · 수술적 처치.

REFERENCES

- 1) Ellis GL, Auclair PL. *Benign epithelial neoplasms*. In: Ellis GL, Auclair PL, editors. *Tumor of the Salivary Glands*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology;1996. p.39-136.
- 2) Westra WH. *The surgical pathology of salivary gland neoplasms*. *Otolaryngol Clin North Am* 1999;32 (5):919-43.
- 3) Czader M, Eberhart CG, Bhatti N, Cummings C, Westra WH. *Metastasizing mixed tumor of the parotid: initial presentation as a solitary kidney tumor and ultimate carcinomatous transformation at the primary site*. *Am J Surg Pathol* 2000; 24 (8):1159-64.
- 4) Gnepp DR, Wenig BM. *Malignant mixed tumors*. In: Ellis GL, Auclair PL, Gnepp DR, editors. *Surgical Pathology of the Salivary Glands*. Philadelphia, PA: WB Saunders Co;1991. p.350-65.
- 5) Czader M, Eberhart CG, Bhatti N, Cummings C, Westra WH. *Metastasizing mixed tumor of the parotid: initial presentation as a solitary kidney tumor and ultimate carcinomatous transformation at the primary site*. *Am J Surg Pathol* 2000;24 (8):1159-64.
- 6) Collina G, Eusebi V, Carasoli PT. *Pleomorphic adenoma with lymph node metastases. report of two cases*. *Pathol Res Pract* 1989;184 (2):188-93.
- 7) Wenig BM, Hitchcock CL, Ellis GL, Gnepp DR. *Metastasizing mixed tumor of salivary glands*. *Am J Surg Pathol* 1992; 16 (9):845-58.
- 8) Perrin T. *Mixed tumor of the parotid with metastases*. *Arch Pathol* 1942;33:930-4.
- 9) Jin Y, Jin C, Arheden K, Larsson O, Bauer HF, Mandahl N, et al. *Unbalanced chromosomal rearrangements in a metastasizing salivary gland tumor with benign history*. *Cancer Genet Cytogenet* 1998;102 (1):59-64.
- 10) Takeuchi E, Shimizu E, Sano N, Yamaguchi T, Yanagawa H, Sone S. *A case of pleomorphic adenoma of the lung with multiple distant metastases? observations on its oncogene and tumor suppressor gene expression*. *Anticancer Res* 1998;18 (3B):2015-20.
- 11) Ellis GL, Auclair PL. *Malignant epithelial tumors*. In: Ellis GL, Auclair PL, editors. *Tumors of the Salivary Glands*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology ;1996. p.155-373.
- 12) Yoshizaki T, Kinsen H, Minato H, Kita T, Furukawa M. *Metastasizing mixed tumour of the parotid gland presenting as multiple lung metastases*. *J Laryngol Otol* 2004;118 (9): 724-6.
- 13) Bradley PJ. *'Metastasizing pleomorphic salivary adenoma' should now be considered a low? grade malignancy with a lethal potential*. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;13 (2):123-6.