대한세포병리학회지 제8권, 제1호
Korean J. Cytopathol. pp 98~102
Vol. 8, No. 1, June, 1997

부비동과 비의 미분화 암종
- 1예 보고 -

서울 적십자 병원 해부병리과, 고려대학교 의과대학 병리학교실*

신 미 경 · 채 양 석*

= **Abstract** =

Sinonasal Undifferentiated Carcinoma
- A Case Report -

Mi Kyung Shin, M.D., and Yang Seok Chae, M.D.*

Departments of Pathology, Seoul Red Cross Hospital and Korea University Hospital*

Sinonasal undifferentiated carcinoma(SNUC) is a distinct, relatively rare neoplasm arising in the nasal cavity and paranasal sinuses composed of undifferentiated epithelial cells and clinically characterized by a fulminant course. We report a case of SNUC in a 56-year old man who have had bilateral neck masses since one month ago before coming to our hospital. The paranasal computed tomography showed soft mass density in the left maxillary sinus and the nasal cavity with bone destruction in the anterior medial and the inferior maxillary sinus wall. This mass was extruded into the left orbital wall. Biopsy of the nasal mass and fine needle aspiration(FNA) of the neck mass were done. FNA revealed medium-sized neoplastic cells forming clusters or individually dispersed. Nuclei were round to oval, slightly to moderately pleomorphic, and hyperchromatic. Chromatin was finely granular, but occasionally was coarsely granular. Nucleoli varied from large to inconspicuous and the cytoplasm was scanty.

Key words: Undifferentiated carcinoma, Sinonasal, Cytology

서 론

부비동과 비의 미분화 암종은 매우 드물고[1] 예후가 나쁜 악성 종양으로서 비교적 최근에 명명 되고[2] 알려진 질환이다. 이 종양은 부비동과 비에 발생하는 세포크기가 비슷한 다른 종양과 감별하는 것이 중요하다. 왜냐하면 이 종양의 나쁜 예후와 때로는 갑자기 나빠지기

도 하는 특징 때문이다. 호발 연령은 젊은 층부터 노년층까지 생길 수 있는 것으로 되어있으나 어떤 보고에서는 중간 연령이 53세로 되어있고[2], 남녀 비율은 1.2~1.7대[1,2]인 것으로 되어있다.

저자들은 최근 양측 경부 종괴를 주소로 내원했던 56세 남자 환자에서 골의 파괴와 함께 왼쪽 상악 부비동과 비강 내에서 종괴가 관찰되었고 이것이 왼쪽 안와 벽까지 퍼져있었던 부비동과 비의 미분화 암종 1예의 세침흡인을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

1. 임상 소견

환자는 내원 한달 전부터 촉지되는 양측 경부 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 약 2년 반 전부터 양측 폐에 결핵을 앓아오고 있었고 약 3년 반 전부터는 복부 초음파상 간경화 소견이 보이는 등 크고 작은 병들을 많이 앓고 있었다. 이학적 검사상 양쪽 하악골 아래에서 장경이 약 7 cm인 것으로부터 약 1.5 cm에 이르는 다양한 크기의 덩어리들이 관찰되었다. 부비동 단층 촬영상 뼈의 파괴와 함께 왼쪽 상악 부비동과 비강 내에서 연부조직 종괴가 관찰되었고 이것이 왼쪽 안와 벽까지 퍼져 있었다. 경부 단층 촬영상에서는 우측 인두 주위, 후경부 그리고 좌측의 전경부와 후경부에서 다양한 크기의 많은 뭉쳐진 림프절 증대가 관찰되었다.

흉부 X-ray상에서는 좌측 폐에 오래된 결핵 소견이 있었고 우측 폐 상엽에서는 다수의 석회화된 결절성과 줄무늬모양으로 증가된 소견이 관찰되었다. 환자는 경부 종괴에서 세침흡인 세포검사와 비강의 종괴에서 생검을 시행하였다. 그후 화학요법으로 치료하였고 덩어리들의 크기가 약간 감소하였으며 내원후 6개월이 지난 현재까지 생존해 있다.

2. 세포학적 소견

세침흡인 세포검사에서 다수의 세포 군집들이 관찰되었는데 구성 세포의 숫자는 4개에서 70개 정도까지 많은 차이를 보였으며 일부는 개개로 흩어져 있었다(Fig. 1). 종양 세포들은 중등도 정도의 크기를 갖고 있었고, 세포질은 비교적 적었고, 핵의 모양은 둥글거나 난원형이었다. 핵염색질은 미만성이거나 혹은 거친 과립상이었으며 핵소체는 몇몇 세포에서 뚜렷했으나 많은 세포에서는 관찰되지 않았다(Fig. 2).

3. 조직학적 소견

중간 크기의 다각형 모양의 세포들이 소를 이루거나 엽을 이루고 있었고(Fig. 3), 그 사이 사이에는 섬유성 간질이 있는 모양이었다. 종양 세포들은 둥글거나 난원형의 핵을 갖고 있었으며, 세포질은 적거나 중등도 정도의 양을

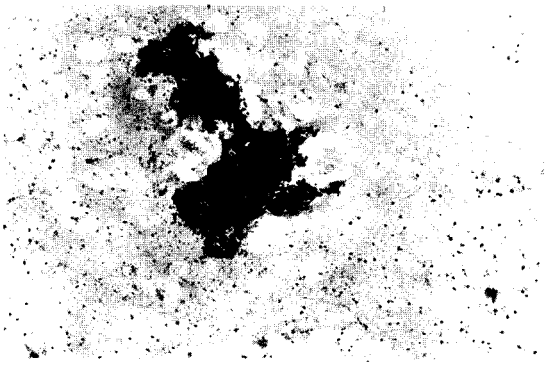

Fig. 1. Clusters and individually dispersed appearaance of neoplastic cells(H-E, ×100).

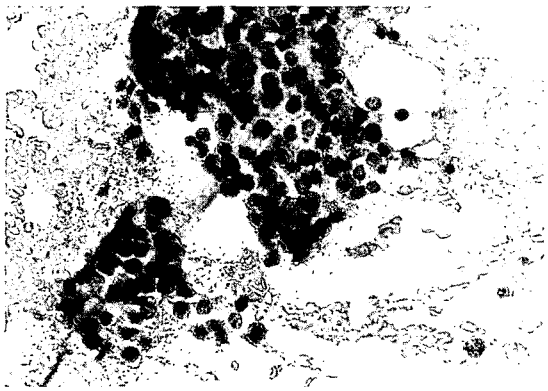

Fig. 2. The neoplastic cells have round to oval, slightly to moderately pleomorphic and hyperchromatic nuclei and small amount of cytoplasm(H-E, ×400).

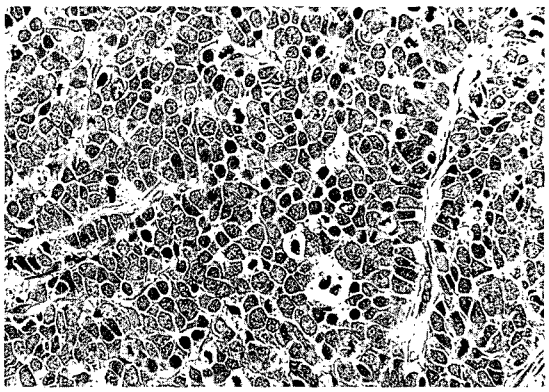

Fig. 4. Medium-sized polygonal malignant cells show typically finely granular but occasionally coarsely granular chromatin and frequent mitotic figures(H-E, ×400).

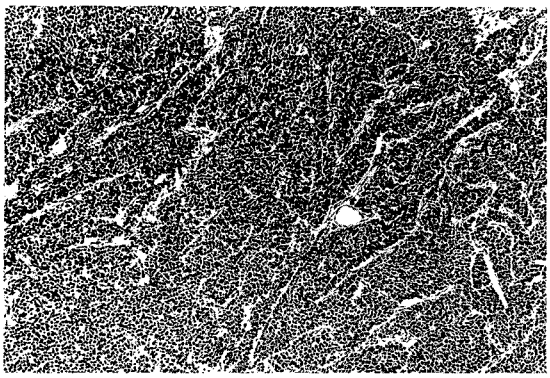

Fig. 3. Wide trabeculae of tumor cells and intervening fibrous stroma(H-E, ×100).

보였다. 염색질은 미만성이거나 거친 과립상이었으며, 핵소체는 몇몇 세포에서 뚜렷했으나 대개는 관찰되지 않았고, 세포질의 경계는 뚜렷했다(Fig. 4). 면역조직화학적 염색에서 종양세포들은 cytokeratin과 epithelial membrane antigen에 강양성 반응을 보였으며, neuron-specific enolase에도 약하기는 하지만 분명한 양성 반응을 보였다.

고 찰

부비동과 비의 미분화 암종은 임상적으로, 또 병리학적으로 특이한 질환으로서 비교적 최근에 알려진 매우 드문 질환이다[2]. 이 종양의 흔한 증상들로는 코막힘, 안면동통, 안구돌출, 비출혈 등이 있는데[5] 이런 증상들은 양성 부비동 질환의 것과 비슷하기 때문에 환자가 병원을 찾는 시기가 늦어져서 이 종양의 환자들은 특징적으로 상당히 진행된 상태, 즉 안구로 퍼져서 돌출된 상태에서 병원을 찾게된다. 증상 시작부터 진단까지의 기간은 평균 3개월 이상으로 되어있다[1]. 생기는 연령층은 넓은 것으로 되어있으나, 한 보고에 의하면 중간 연령이 53세로 되어 있다[2]. 또한 여성에서 약간 더 잘 생기며 그 비율이 1.2~1.7:1로 되어 있다[1,2]. 이 질환이 비교적 최근에 알려진 질환이기 때문에 어떤 새로운 발암물질이 관여된 것이 아닌가 하는 의심은 있었으나, 특별한 것은[7] 발견하지 못했고, 많은 환자에서 흡연한 과거력은 있었으며 또한 최근의 연구들[6-8]에서 보면 Epstein-Barr virus가 이 종양 세포의 다수에서

발견되어서, 이 virus와의 연관성을 제시하고 있으며, 또한 한 보고[9]에서는 망막아세포종 유전자와의 연관성에 대하여도 제시하고 있다.

대개의 경우 이 종양은 비강을 막는 큰 덩어리로 발견되고 비인두를 포함한 주변 조직으로 퍼진 상태로 발견된다. 조직학적 소견을 보면 매우 분화가 나쁜 종양으로서 비와 부비강의 유일한 점막을 덮는 Schneiderian 상피로부터 기원하는 것으로 생각하는데, 종양 세포들은 중간크기의 다각형으로서 소를 이루거나, 소주, 띠 혹은 판을 형성하는 것으로 되어있고 섬유성 간질에 의해 나뉘어진다[1-6, 10]. 핵은 둥글거나, 타원형이며 경도에서 중등도로 다형성이고 과색소성이다. 염색질은 전형적으로 균질하고 미만성이나 때로는 거친 과립상이다. 핵소체는 큰 것으로부터 눈에 띄지 않는 것까지 다양하며 핵 대 세포질의 비율은 높고 대부분의 세포들은 적거나 중등도의 호산성의 세포질을 갖고 있다. 다수의 세포 분열이 관찰되며, 혈관의 침범이 광범위하고 괴사가 개개의 세포들과 종양소들의 중심에서 관찰된다. 면역조직화학 염색에서는 거의 모든 경우에서 cytokeratin에 양성이며 epithelial membrane antigen과 neuron-specific enolase에 대한 반응은 다양하다[2,3,5]. 감별할 질환들로는 종양 세포의 크기가 작거나 혹은 중간 정도인 후각의 신경아세포종, 신경내분비 암종, 횡문근육종, 림프상피종, 림프종 그리고 악성 흑색종 등이 있다. 비록 이러한 종양들이 형태학적으로 유사하기는 하나 부비동과 비의 미분화 암종은 특징적인 조직학적인 소견에 의해서 보통은 감별될 수 있고, 임상소견, 면역조직화학적 특징과 미세구조적인 특징들이 감별 진단에 종종 도움을 준다[11]. 예를 들어서 횡문근육종인 경우는 전형적으로 어린 나이에 생기며, 면역조직화학적 검사와 미세구조적인 분석에서 근육 분화를 보여준다. 비슷하게 다른 종양들도 유일한 면역조직화학적 윤곽들과 미세구조적인 특징들에 의해서 감별될 수 있다. 부비동과 비의 미분화 암종을 가진 환자들은 매우 나쁜 예후를 갖고 있어서 한 보고에 의하면[1] 평균 수명이 54주로 되어있었고 또 다른 보고에서는 5년 생존율이 15.5%이었다. 과거에 많은 환자들이 두개내로의 침범 때문에 절제할 수 없는 것으로 생각했었고 이런 환자들은 화학요법과 방사선 요법으로 치료했었으며 이 경우 생존율은 매우 낮았다. 그러나 적극적으로 복합 치료를 받은 경우 예후가 좋았던 예들이 최근 보고되었다[4]. 두개저부를 포함한 부비동 악성 종양의 두개안면 절제의 예들은 특히 수술 전후에 화학 요법과 방사선 요법을 병행했을 때 가망이 있음을 보여주었다[4].

결 론

저자들은 최근 56세 남자에서 생긴 부비동과 비의 미분화 암종 1예를 경험하여 경부 세침 흡인 소견과 조직학적 소견을 관찰하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Helliwel TR, Yeoh LH, Stell PM: Anaplastic carcinoma of the nose and paranasal sinuses: Light microscopy, immuno-histochemistry and clinical correlation. *Cancer* 58:2038-2045, 1986
2. Frierson HF, Mills SE, Fechner RE, Taxy JB, Levine PA: Sinonasal undifferentiated carcinoma: An aggressive neoplasm derived from schneiderian epithelium and distinct from olfactory neuroblastoma. *Am J Surg Pathol* 10:771-779, 1986
3. Karen T, Pitman MC, Lorenz F, Lassen MC, Portsmouth: Sinonasal undifferentiated carcinoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 121:1203, 1995
4. Deutsch BD, Levine PA, Stewart FM, Frierson HF, Cantrell RW: Sinonasal undifferentiated carcinoma: A ray of hope. *Otolaryngol Head Neck Surg* 108: 697-700, 1993

5. Gallo O, Graziani P, Fini-Storchi O: Undifferentiated carcinoma of the nose and paranasal sinuses: An immunohistochemical and clinical study. *Ear Nose Throat J* 72:588-595, 1993
6. Lopategui JR, Gaffey MJ, Frierson HF: Detection of Epstein-Barr viral RNA in sinonasal undifferentiated carcinoma from Western and Asian patients. *Am J Surg Pathol* 18:391-398, 1994
7. Leung SY, Yuen ST, Chung LP, Kwong WK, Wong MP, Chan SY: Epstein-Barr virus is present in a wide histological spectrum of sinonasal carcinomas. *Am J Surg Pathol* 19:994-1001, 1995
8. Gallo O, Lollo SD, Graziani P, Gallina E, Baroni G: Detection of Epstein-Barr virus genome in sinonasal undifferentiated carcinoma by use of in situ hybridization. *Otolaryngol Head Neck Surg* 112: 659-664, 1995
9. Greger V, Schirmacher P, Bohl J: Possible involvement of the retinoblastoma gene in undifferentiated sinonasal carcinoma. *Cancer* 66:1954-1959, 1990
10. Levine PA, Frierson HF, Stewart FM, Mills SE, Fechner RE, Cantrell RW: Sinonasal undifferentiated carcinoma: A distinctive and highly aggressive neoplasm. *Laryngoscope* 97:905-908, 1987
11. Min KW: Usefulness of electron microscopy in the diagnosis of small round cell tumors of the sinonasal region. *Ultrast Pathol* 19:347-363, 1995