

## 경부에 발생한 원발불명의 소세포암 1례

가톨릭대학교 의과대학 성빈센트병원 내과학교실,<sup>1)</sup> 방사선종양학교실,<sup>2)</sup>  
임상병리과학교실,<sup>3)</sup> 이비인후과학교실,<sup>4)</sup> 가톨릭암센터<sup>5)</sup>

이소영<sup>1)</sup> · 김영철<sup>1)</sup> · 홍창균<sup>1)</sup> · 김정아<sup>1)</sup> · 김훈교<sup>1)5)</sup> · 김성환<sup>2)</sup> · 유진영<sup>3)</sup> · 노혜일<sup>4)</sup>

= Abstract =

### A Case of Unknown-Primary Small Cell Carcinoma of the Neck

So Young Lee, M.D.,<sup>1)</sup> Young Chul Kim, M.D.,<sup>1)</sup> Chang Kyoung Hong, M.D.,<sup>1)</sup>  
Jung A Kim, M.D.,<sup>1)</sup> Hoon-Kyo Kim, M.D.,<sup>1)5)</sup> Sung Whan Kim, M.D.,<sup>2)</sup>  
Jin Young You, M.D.,<sup>3)</sup> Heil Noh, M.D.,<sup>4)</sup>

Departments of Internal Medicine,<sup>1)</sup> Radiation Oncology,<sup>2)</sup> Clinical Pathology<sup>3)</sup> & Otolaryngology,<sup>4)</sup>  
St. Vincent's Hospital, Catholic Cancer Center,<sup>5)</sup> The Catholic University of Korea, Suwon, Korea

Small cell carcinoma usually occurs in lung, but extrapulmonary small cell carcinomas can occur in any sites of body. Most sites of extrapulmonary small cell carcinoma reported were esophagus. And small cell carcinomas occurred in head and neck area were reported rarely. Extrapulmonary small cell carcinoma could be diagnosed when there is no evidence of primary lung lesion on chest X-ray, CT scan of chest and bronchoscopy.

The authors experienced a case of small cell carcinoma of left submandibular lymph node in 64-year-old male patient. Biopsy specimen showed poorly differentiated carcinoma but immunohistochemical study showed small cell carcinoma. The chest X-ray and CT scan of chest showed no evidence of primary lung lesion. The patient received chemotherapy(etoposide plus cisplatin) and concurrent chemoradiotherapy using weekly taxol which resulted in good clinical remission. He is still alive 8 months after diagnosis without evidence of lung disease. We report our case with a brief review of literatures.

**KEY WORDS :** Extrapulmonary small cell carcinoma · Neck.

## 서 론

소세포암(small cell carcinoma)은 우리 몸의 여러 부분에서 발생할 수 있지만 폐에 가장 많이 발생하며, 모든 폐암의 19%를 차지한다. 소세포폐암은 진행 속도가 빠르고 초기에 뇌, 골, 간 및 림프절등으로 잘 전이되며, 치료하지 않을 때 생존기간은 6~17주이다. 그러나 항암요법과 방사선 치료에 대한 반응이 매우 좋아서 복합 항암요법과 흉부 방사선치료로 생존기간이 40~70주로 향상되었다.

폐외소세포암(extrapulmonary small cell carcinoma)

교신저자 : 김훈교, 442-723 경기도 수원 팔달구 지동 93번지  
가톨릭대학교 의과대학 성빈센트병원 내과학교실  
전화 : (031) 249-7127 · 전송 : (031) 253-8898  
E-mail : kimhoonkyo@yahoo.co.kr

는 매우 드문 질환으로 전체 소세포암의 4%이다<sup>1)</sup>. 폐외소세포암은 소세포폐암과 조직학적으로 감별이 불가능하며 다양한 부위에서의 발생이 보고되었다. 가장 흔한 이환 장기는 식도이며 두경부에서 발생하는 경우는 더욱 드물다<sup>2)</sup>. 국내에서는 식도, 위, 파티팹대부, 췌장, 상행 결장, 난소등 다양한 부위에서의 폐외소세포암의 보고가 있었으나 아직 두경부에서의 발생 보고는 없다.

두경부에서 발생하는 소세포암은 대부분 중년 또는 고령에서 발견되고 남성에서 빈도가 높다. 폐외소세포암을 진단하기 위해서는 발생부위에서 조직학적 진단이 필요하고, 흉부 X-선과 흉부 전산화 단층촬영이 정상이고 객담 세포진 검사 또는 기관지 내시경검사 소견에서 소세포폐암이 발견되지 않아야 한다.

저자들은 64세 남자에서 경부에서 발생한 원발불명의 소

세포암 1례를 진단하고 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

환 자 : 권○○, 남자 64세.

주 소 : 좌측 경부종물(기간 : 2개월).

과거력 : 광부.

가족력 : 특이사항 없음.

사회력 : 흡연력 35-pack-년.

현병력 : 내원 2개월 전인 2000년 1월부터 좌측 경부에서 종물이 축지되고 점차 커져서 진단을 위하여 내원하였다.

이학적 검사 : 좌측 턱밑에서 5×2cm 크기의 단단한 종물이 축지되었으며 동통이나 염증 반응은 없었다.

검사실검사 : 혈액 및 생화학검사, 뇨검사등은 정상범위였다. 3회 실시한 객담세포진검사는 모두 정상이었다. 경부종물의 세침 흡입검사에서 악성을 의심할만한 소견을 보였다.

방사선검사 : 경부 전산화 단층촬영에서 5×3cm 크기의 경계가 분명하며 중앙에 피사부위를 가지는 저음영 종물이 좌측 턱밑에서 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 X-선, 흉부 전산화 단층촬영에서 원발성 폐암의 소견은 없었고, 복부 초음파 검사, 골스캔 검사에서 특이 소견 없었다.

병리조직검사 : 국소마취 후 좌측 턱밑에서 절개 생검한 조직의 현미경 소견에서(Fig. 2) 분화가 덜된 소세포를 가

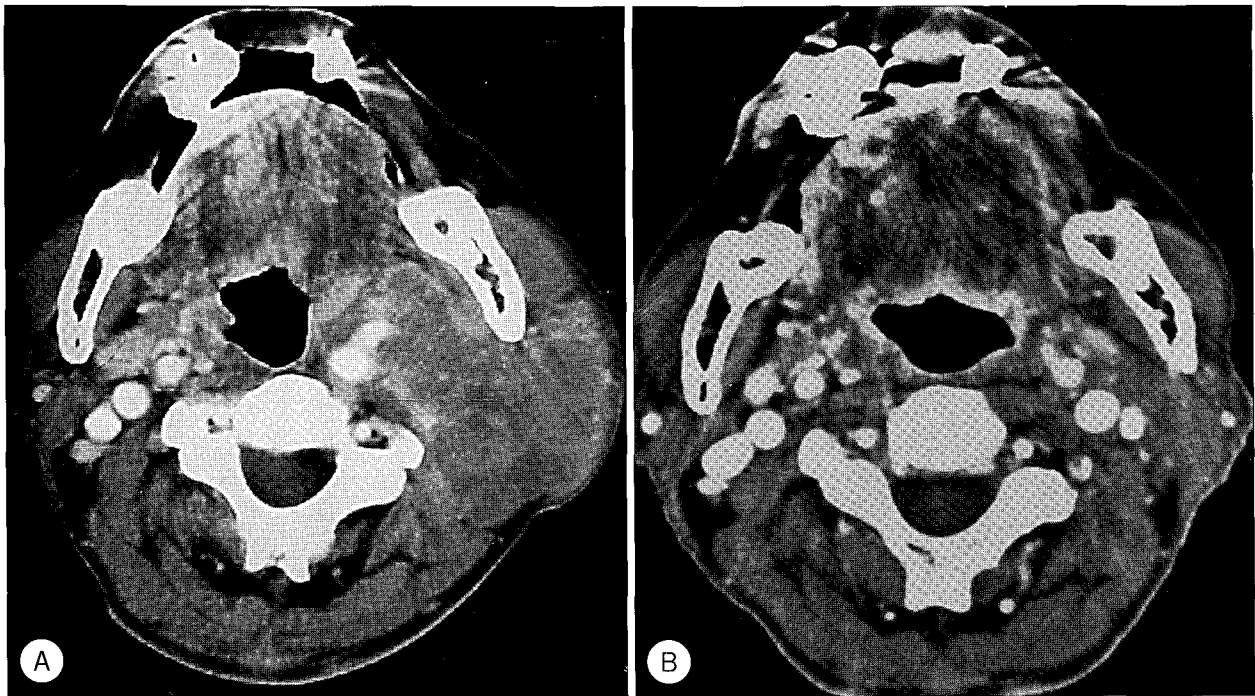


Fig. 1. CT scan of the neck showed lobulated mass at the left submandibular area before treatment(A) and completely disappeared after treatment(B).

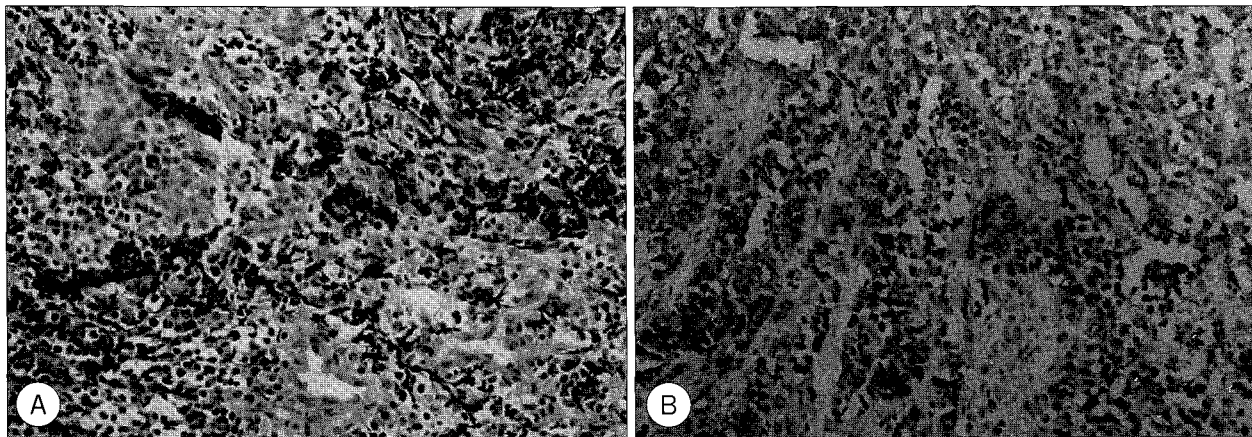


Fig. 2. A : Small cell carcinoma of the submandibular lymph node : showing infiltrating tumor cells with a high mitotic rate(A), HE stain(X100). B : Immunohistochemical staining : CD56-positive for tumor cells(X100)

진 소세포암을 의심할 만한 소견을 보였으며 특수 염색에서 뉴론 특이 효소(neuron specific enolase)와 CD56 antigen에 양성을 보였다.

임상 경과 : 환자는 조직학적 진단후 심한 두통을 호소하였고 뇌 전산화 단층촬영으로 만성 경막하 출혈이 진단되어 혈종 제거술을 시행하였다. 뇌수술에서 호전된 후 환자는 산재 환자였기 때문에 성모병원으로 전원되었고 항암요법(cisplatin 80mg/m<sup>2</sup>~1일, etoposide 80mg/m<sup>2</sup>~3일)을 1주기 시행하여 종양의 크기는 10% 줄었다. 거주지 문제로 환자는 본원에 와서 계속 항암요법을 시행하려 하였으나 환자의 전신 상태가 불량하여 동시 항암요법/방사선치료를 시행하기로 하였다. 방사선 치료는 하루에 한번 180cGy를 한 주에 5회 시행하는 방법으로 8주간 7,000cGy를 조사하였고, 항암요법으로 taxol을 1주에 50mg/m<sup>2</sup> 투여하였다. 동시 항암요법/방사선치료가 끝난후 항암효과는 부분반응이상이었다. 환자는 성모병원에 전원되어 항암요법(cisplatin과 etoposide)을 2회 투여받았다(Fig. 1). 추적 검사한 흉부 전산화 단층촬영, 객담 세포진검사에서도 이상 소견은 없었다.

## 고 찰

폐외소세포암은 매우 드문 질환이다. 1930년 Dugid와 Kennedy가 원발성 폐질환의 증거없이 종격동에서 발생한 폐외소세포암을 처음으로 보고한 뒤<sup>3)</sup> 현재까지 우리 몸의 여러 부위에서 발견되어 보고되었다(부비동, 소타액선, 대타액선, 후두<sup>4)</sup>, 하인두, 편도<sup>5)</sup>, 기관, 흉선, 식도, 위<sup>6)</sup>, 소장, 대장<sup>7)</sup>, 직장, 췌장, 담낭<sup>8)</sup>, 신장, 방광<sup>9)</sup>, 전립선, 난소, 자궁, 자궁 경부, 질<sup>10)</sup>, 외음부, 유방<sup>11)</sup>, 피부, 림프절<sup>12)</sup>).

폐외소세포암은 전이성 소세포암과 구별하기가 어렵다. 폐외소세포암은 첫째 조직학적으로 소세포암이고 둘째 흉부 X-선과 흉부 전산화 단층촬영상 정상이고 셋째 객담 세포진검사 또는 기관지 내시경검사 소견이 정상인 경우로 진단한다<sup>13)</sup>.

저자들의 증례의 경우 내원하여 시행한 조직 검사에서 소세포암의 조직소견을 보였고 내원시와 내원 5개월 후 검사한 흉부 X-선과 흉부 전산화 단층촬영, 객담 세포진검사는 모두 정상이었기 때문에 원발 불명의 경부 소세포암으로 진단할 수 있었다.

폐외소세포암의 조직학적 진단은 소세포암과 유사하다. 원형 또는 방추형의 소세포로, 핵은 농염되어 있고 핵소체는 거의 관찰하기 어려우며 세포질은 빈약하다. 소세포암은 전자현미경하에서 특징적인 전자고밀도의 신경분비과립(neuro-secretory grannule)을 관찰할 수 있고, 면역조직화학 검사에서 chromogranin, neuron-specific enolase

염색에 양성소견, carcinoembryonic antigen, somatostatin염색에 음성소견을 보인다.

폐외소세포암의 병기는 '제한기'와 '확장기'로 나누어진다. 제한기는 국소 림프절 침범 유 무에 관계없이 원발 병소에 국한되며 하나의 방사선 치료 범위에 속하는 종양인 경우이고, 확장기는 원발 병소외로 퍼진 경우를 말한다<sup>14)</sup>.

제한기 환자에서는 수술과 보조항암요법 또는 항암요법/방사선치료를 하고 확장기나 재발한 환자에서는 항암요법을 실시하며 일시적인 완화목적으로 방사선 치료를 하기도 한다. 귀, 코, 인후, 림프절, 방광이나 한 부위에 국한된 작은 종양을 가진 환자에서 수술을 시행해 볼 수 있고 수술 후 항암요법이 전신적인 재발을 방지할 수 있다. 일반적으로 소세포암에서 사용하는 항암제가 폐외소세포암에도 효과적이며 제한기의 환자에서는 항암요법/방사선치료가 수술만큼 효과적이다<sup>15)</sup>.

폐외소세포암은 빠르게 진행하여 초기에 국소적 또는 원격 전이를 하기 때문에 예후가 불량(5년 생존율 13%)하다<sup>13)</sup>. 그러나 저자들의 증례처럼 경부의 림프절에만 국한된 종양의 경우는 예후가 더 좋다. 반면에 위장관에 발생한 소세포암의 경우는 다른 부위의 종양보다 진단시 확장된 병기인 경우가 많고 예후가 더 불량하다.

두경부에 발생하는 소세포암은 소타액선(전체 폐외소세포암의 0.35%)이 가장 흔하고 비인강을 포함한 비강, 부비동순으로 발생한다. 대타액선과 이하선은 드물게 발생하는 부위이다. 타액선 소세포암의 치료로는 수술, 방사선 치료, 병합 요법, 드물게 항암요법등을 시행하며 5년 생존율은 30~46%이다. 후두와 하인두에서 발생한 소세포암은 더 치명적이다. 약 50%에서는 발견 당시 경부 림프절에 전이되어있다. 예후는 불량하여 평균 생존기간은 9.8개월이고 5년 생존율은 5%이다. 전이가 잘 되기 때문에 수술보다는 동시항암요법/방사선치료가 주된 치료이다<sup>15)</sup>.

Galanis등<sup>13)</sup>이 분석한 81명의 폐외소세포암 환자중 원인 불명의 림프절 소세포암 5명중 3명이 저자들이 경험한 환자와 같은 턱밑 림프절의 소세포암이었다. 턱밑의 림프절 소세포암은 주로 중년과 고령의 남성에서 발생하였고 흡연과 밀접한 관련이 있었으며 항암요법과 국소 치료법을 시행하여 다른 부위의 소세포암보다 예후가 좋았다고 한다.

저자들의 증례는 경부림프절의 소세포암 환자로 제한기였으며 cisplatin과 etoposide 항암요법과 동시 항암요법(taxol)/방사선 치료로 효과가 있었다.

## References

- 1) 오명진·문중호·송상훈 외 : 파타액선에서 발생한 소세포암 신경내분비암종. 대한소화기학회지. 2000 ; 35 : 529-533

- 2) Frazen A, Schmid S, Pfaltz M : *Primary small cell carcinomas and metastatic disease in the head and neck. HNO. 1999 ; 47(10) : 912-917*
- 3) Duguid JB, Kennedy AM : *Oat-cell tumors of mediastinal glands. J Pathol Bacteriol. 1930 ; 33 : 93*
- 4) Ferlito A, Barnes L, Rinaldo A, Gnepp DR, Milroy CM : *A review of neuroendocrine neoplasms of the larynx : update on diagnosis and treatment. J Laryngol Oto. 1998 Sep ; 112(9) : 827-834*
- 5) Bawa R, Was MK : *Small cell carcinoma of the tonsil. Otolaryngol Head Neck Surg. 1995 Sep ; 113(3) : 328-333*
- 6) O'Byrne KJ, Cherukuri AK, Khan MI et al : *Extrapulmonary small cell gastric carcinoma. A case report and review of the literature. Acta Oncol. 1997 ; 36(1) : 78-80*
- 7) Hussein AM, Feun LG, Sridhar KS, Otrakji CL, Garcia-Moore M, Benedetto P : *Small cell carcinoma of the large intestine presenting as central nervous systems signs and symptoms. Two case reports with literature review. J Neurooncol. 1990 Jun ; 8(3) : 269-274*
- 8) Muraina OL, Tank R, Dhingra C et al : *Small cell carcinoma of gallbladder : report of two cases. Am J Gastroenterol. 1996 Apr ; 91(4) : 792-794*
- 9) Fernandez Borrell A, Peinado Ibarra F, Gomez Sancha F et al : *Report of a new case of small-cell carcinoma of the bladder and review of the literature. Actas Urol Esp. 1999 Nov-Dec ; 23(10) : 876-879*
- 10) Joseph RE, Enghardt MH, Doering DL, Brown BF, Shaffer DW, Raval HB : *Small cell neuroendocrine carcinoma of the vagina. Cancer. 1992 Aug 15 ; 70(4) : 784-789*
- 11) Samli B, Celik S, Evrensel T, Orhan B, Tasdelen I : *Primary neuroendocrine small cell carcinoma of the breast. Arch Pathol Lab Med. 2000 Feb ; 124(2) : 296-298*
- 12) Shamelian SO, Nortier JW : *Extrapulmonary small cell carcinoma : report of three cases and update of therapy and prognosis. Neth J Med. 2000 Feb ; 56(2) : 51-55*
- 13) Galanis E, Frytak S, Lloyd RV : *Extrapulmonary small cell carcinoma. Cancer. 1997 May ; 79(9) : 1729-1736*
- 14) Lo Re G, Canzonieri V, Veronesi A et al : *Extrapulmonary small cell carcinoma : a single-institution experience and review of the literature. Ann Oncol. 1994 Dec ; 5(10) : 909-913*
- 15) Vrouvas J, Ash DV : *Extrapulmonary small cell cancer. Clin Oncol. 1995 ; 7(6) : 377-381*