대한두경부종양학회지
제 27 권 제 2 호 2011

online © ML Comm

새열낭종 기원의 편평세포암종 1예

건양대학교 의과대학 이비인후과학교실
박 병 건

= **Abstract** =

A Case of Branchiogenic Squamous Cell Carcinoma

Byung Kuhn Park, MD, PhD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Konyang University, Daejeon, Korea

Branchiogenic carcinoma is extremely rare and is defined as a malignant degeneration within the confines of epithelial remnants derived from the embryonal branchial apparatus. Two major diagnostic criteria are histologic proof of transitional area from normal cyst epithelium to invasive squamous cell carcinoma and absence of an identifiable primary carcinoma elsewhere. A 62-year old woman visited our department complaining of a non-tender, movable mass in left upper lateral neck. After a complete mass excision, histopathologic diagnosis of the surgical specimen was branchiogenic squamous cell carcinoma. I report a case of branchiogenic carcinoma with literature review.

KEY WORDS : Branchial cleft cyst · Squamous cell carcinoma.

서 론

새성 기형은 새열의 잔유물이 지속되는 것과 관련된 경부질환이다. 새성 기형의 95%는 제2새열에서 발생하며 이 중 75% 이상은 낭종의 형태를 갖는다. 이러한 낭종들은 대부분 경동맥 공간의 측부, 악하선 후부 또는 흉쇄유돌근의 전연을 따라 발생한다. 또한 낭성 경부 병변은 임파선 부종이나 종양으로 오인될 수 있으므로 철저한 평가가 필요하다.[1-4)]

새열낭종에서 기원하는 종양은 전이성 경부 림프절과 해부학적으로 같은 위치에 발생하기 때문에 진단에 있어 임상적 및 병리학적으로 혼란이 올 수 있다.[2,5)] 새성기원 암종(Branchiogenic carcinoma)을 진단하기 위해서는 1950년에 발표된 Martin 등과 1989년에 발표된 Khafif 등이 제안한 기준을 엄격하게 적용하는 것이 필요하다. 본 증례에서는 제2새열 낭종으로부터 발생한 새성기원의 편평세포암종으로 진단된 1예를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received : November 2, 2011 / **Revised** : November 15, 2011
Accepted : November 15, 2011
교신저자 : 박병건, 302-718 대전광역시 서구 가수원동 685
건양대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (042) 600-9215 · 전송 : (042) 543-8959
E-mail : heartydr@paran.com

증 례

62세 여자 환자가 3주전부터 지속된 좌측 측경부 상부의 무통성 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 이전에 경부 종창이 발생했던 적은 없었다고 하였고, 8년전 자발성 지주막하 출혈이 있었던 것 외에는 특이사항이 없었다.

이학적 검사상 좌측상측경부에 3.0×2.5cm 크기의 무통성이고, 가동성의 낭성 종물이 촉진되었으나 경부 림프절 종대는 없었다. 경부 전산화단층촬영에서 2.5×2.0cm 크기의 다중중격(multiseptated) 낭성 종물이 좌측 흉쇄유돌근 전연과 악하선 후연에서 관찰되었다(Fig. 1).

제2새열 낭종 의심하에 종물 절제술을 시행하였고, 종물은 주변과의 경계가 명확하였으며, 유착이 없어 박리가 잘 되었다. 조직검사에서 정상의 편평세포에서 침윤성의 편평세포암종으로 변형되는 악성 이행대가 관찰되었으며, 전이성 림프절에서 발견될 수 있는 절간지주(internodular trabeculae), 주변부 분엽(peripheral lobulation) 등은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

낭성 변화가 동반된 전이성 편평세포암종을 확인하기 위해 양전자방출 단층촬영, 경부 자기공명 영상, 전신마취하 내시경 검사(panednoscopy), 상하부 소화관 내시경 및 편도 적출술을 시행하였으나 다른 원발 부위가 확인되지 않아 최종적으로 새열낭종 기원의 편평세포암종으로 진단되었고, 환자는 술후 방사선 치료를 받고 재발의 소견 없이 16개월동안 추적 관찰 중이다.

고 찰

새열낭종에서 기원한 암종은 새성 기관에서 유래된 상피 잔유물의 악성 퇴화로 정의된다.[3,4] 새열낭종에서 발생한 암종의 존재는 1982년에 Von Volkmann이 3가지 증례를 통해 "새열기원 암종"이란 용어를 사용하여 처음으로 보고하였다.[6] 그 후로 많은 저자들이 Von Volkmann과 유사한 증례를 보고하였으나, 새열기원 낭종의 존재는 논란이 되어왔다. 1950년에 Martin 등은 34명의 저자에 의해 보고된 250개의 증례 중 합당한 증거를 보이는 것은 3개의 증례뿐이라 결론 내리며, 원발 부위를 알 수 없는 경부 전이성 암종의 감별진단을 돕기위한 새열기원 암종의 임상적 진단을 위한 진단기준을 제시하였다.[7-12] 이는 1) 경부 종양은 흉쇄유돌근의 전연을 따라 나타나야만 함, 2) 조직학적으로 새성기원의 조직으로 구성되야 함, 3) 진단 후 다른 원발 종양의 발생 없이 주기적인 검진을 받으며 최소 5년간 생존해야만 함, 4) 낭종의 상피에서 암종이 발생하는 조직학적 소견이다.

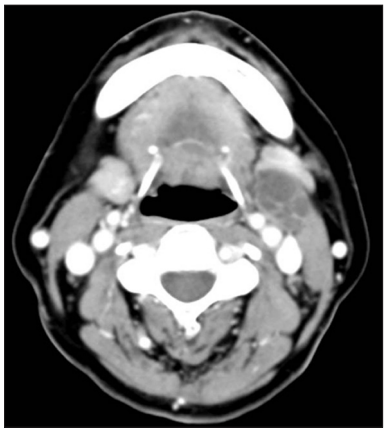

Fig. 1. Axial computerized tomography shows a 2.5×2.0cm, multiseptated cystic mass on the anterior to the sternocleidomastoid muscle and posterior to the submandibular gland.

이 진단기준은 새열기원 암종의 진단에 도움이 되었으나, 1989년에 Khafif 등은 원발종양이 의심 가능한 부분에 대한 진단과 치료가 진단기준을 맞추기 위해 5년간 연기될 수가 없다는 점, 수술 후 방사선 치료에 의해 잠재적인 원발 종양이 치료될 수 있다는 점, 환자가 경과관찰 중 다른 원인에 의해 사망할 수 있다는 점 을 들어 다음과 같은 수정된 진단기준을 제시하였다.[4,13] 이는 Martin 등의 진단기준에 1) 낭종의 정상 상피 세포에서 암종으로 이행하는 부위가 관찰 됨, 2) 두경부 내시경, 전산화단층촬영, 적절한 조직검사와 같은 철저한 평가 후에 다른 원발 악성 종양이 발견되지 않음을 추가한 것이다.

본 증례는 Martin 등의 진단 기준을 세번째 것을 제외하고 만족하며, Khafif 등이 제시한 조직학적으로 정상 상피 세포가 편평세포암종으로 변하는 이행대가 확인되고 추가적인 많은 검진 상에서 다른 원발 병변이 발견되지 않아, 새열기원 암종으로 진단하였다. 국내에서는 2예가 보고된 바 있다.[14,15]

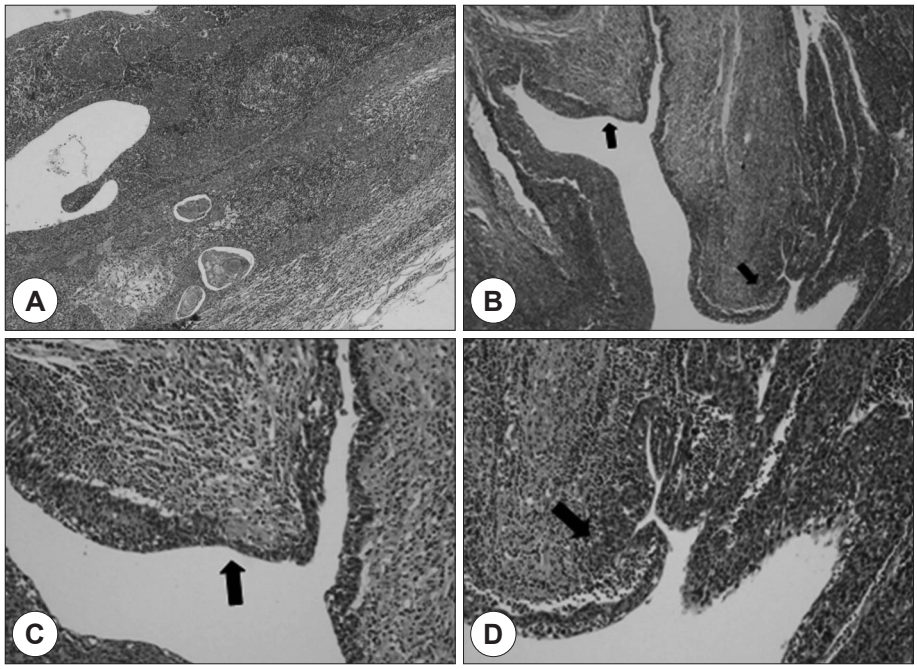

Fig. 2. Histopathologic findings of resected cystic mass. A : Squamous cell carcinoma with keratin pearls(H & E, ×40). B, C and D : Photomicrograph shows transitional area where normal squamous epithelium transforms to squamous cell carcinoma(black arrow)(B : H & E, ×40), (C and D : higher magnification of B, H & E, ×100).

새열기원 암종의 존재는 다음과 같은 여러가지 이유, 즉 1) 경정맥 임파선과 대부분의 새열 낭종은 유사한 위치에서 발견됨, 2) 전이상 편평세포암종은 새열낭종 암종보다 훨씬 더 많은 빈도로 나타남, 3) 경부 전이는 상부 기도 및 소화기관의 잠재적 전이에 의한 것이기 쉬움, 4) 조직학적으로, 새열기원의 암종과 전이성 임프절의 낭성 퇴화간에 구별이 어려움과 같은 이유들로 논란이 되어왔다.[5,12)]

많은 새열기원 암종이 조직학적으로 유사한 두경부 종양의 낭성 전이였으며 실재 새열기원 암종의 발생은 극도로 드물다는 보고도 있다.[5)] 비인강, 편도, 혀의 기저부를 포함한 왈데이어 편도환(Waldeyer's ring)에서 발생한 암종은 새열낭종의 이형성이나 새열낭종 기원의 암종과 유사한 낭성 전이를 일으킬 수 있다. 왈데이어 편도환에서 유래된 경부 임프절의 낭성 퇴화의 빈도는 33~50% 정도로 추정되고 있다.[5)] Michel 등은 원발부위를 알 수 없는 전이성 경부 암종의 진단 과정에 있어 편도절제술도 포함이 되어야만 한다고 보고하였다.[16)] 이 증례에서는 편도절제술이 감별진단을 위해 시행되었으나, 편도에서 조직학적으로 악성의 증거가 발견되지 않았다.

새열기원 암종의 진단에는 원발 부위가 밝혀지지 않은 전이성 경부 암종의 경우 같이 철저한 검사가 필요하다. 경부의 낭성 편평세포암종의 진단은 내시경 및 다양한 방사선 검사를 통해 원발 부위를 찾는 것에서부터 시작한다. 이러한 검사에는 신체적 검진 및 두경부 내시경 검사 그리고 설근부, 편도, 이상와, 비인두에서 의심스러운 부위에 대한 조직검사가 있다. 또한 두경부 전산화단층촬영, 자기공명영상, 기관, 기관지, 식도 등에 대한 내시경 검사, 왈데이어 편도환에 대한 조직검사 및 평가가 필요하다. 수술 전 세침흡인검사의 경우 새열기원 암종 환자에서 많게는 42%까지 음성으로 나올 수 있는데 이것은 낭액의 세포 수가 적기 때문인 것으로 보인다. 그러나 세침흡인 검사는 보고된 증례에서 73%의 민감도를 보였기 때문에 시행이 권장된다.[4,8,11)]

원발 부위를 알 수 없는 경부 전이성 암종의 치료와 유사하게, 새열기원 암종도 공격적인 치료가 권장된다. 새열기원 암종의 수술적 치료는 광범위 수술적 절제와 동측 근치적 경부 곽청술이다. 경부 곽청술은 다발성 악성 병변이나 3cm를 넘는 병변에서는 반드시 시행되어야만 한다. 이형성이 동반된 낭종이나 악성 침윤의 증거가 없는 상피내 암종은 완전 수술적 제거로 성공적으로 치료될 수 있다. 술 후 방사선 치료는 필수적이지는 않으나 최근 보고에서는 사용이 권장되고 있다.[5,9,11)] 박리된 모든 임프절이 종양에 음성을 보인다면 방사선 치료는 보류될 수 있다. 그러나 환자가 임프절 곽청술을 거부하거나 경부 곽청술에서 임프절 양성으로 확인된 경우에 방사선 치료는 필수적이다.[2)] 본 증례에서는 환자가 경부 곽청술을 거부하였고 술 후 방사선 치료 후 재발의 증거 없이 추적관찰 중이다.

중심 단어 : 새열낭종 · 편평세포암종.

References

1) Jin YK, Young SY, Jeong HC, Kyoung RC. *A Case of Non-Communicating Dumbbell Shaped Fourth Branchial Cleft Cyst. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg. 2009;52:189-192.*
2) Hong KH, Moon WS, Chung GH. *Radiological appearance of primary branchial cleft cyst carcinoma. J Laryngol Otol. 1999; 113(11):1031-1033.*
3) Mitroi M, Dumitrescu D, Simionescu C, Popescu C, Mogoantă C, Cioroianu L, et al. *Management of second branchial cleft anomalies. Rom J Morphol Embryol. 2008;49(1):69-74.*
4) Skoulakis CE, Karametos IG, Fericean AA, Kostis JG, Divani SN, Valagiannis DE. *Brachiogenic squamous cell carcinoma: A case report. Case Rep Clin Pract Rev. 2006;7:114-118.*
5) Briggs RD, Pou AM, Schnadig VJ. *Cystic metastasis versus branchial cleft carcinoma: A diagnostic challenge. Laryngoscope. 2002;112(6):1010-1014.*
6) Von Volkmann R. *Das tiefe branchiogege Halskarcinom. Zentralbl Chir. 1882;9:49-63.*
7) Martin H, Morfit HM, Ehrlich H. *The case of branchiogenic cancer(malignant branchioma). Ann Surg. 1950;132:867-887.*
8) Devaney KO, Rinaldo A, Ferlito A, Silver CE, Fagan JJ, Bradley PJ, et al. *Squamous carcinoma arising in a branchial cleft cyst: Have you ever treated one? Will you? J Laryngol Otol. 2008; 122(6):547-550.*
9) Bernstein A, Scardino PT, Tomaszewki MM, Cohen MH. *Carcinoma arising in a branchial cleft cyst. Cancer. 1976;37(5):2417-2422.*
10) Lin YC, Fang SY, Huang RH. *Branchiogenic squamous cell carcinoma: A case report. Int J Oral Maxillofac Surg. 2004;33 (2):209-212.*
11) Jereczek-Fossa BA, Casadio C, Jassem J, Luzzatto F, Viale G, Bruschini R, et al. *Branchiogenic carcinoma-conceptual or true clinico-pathological entity? Cancer Treat Rev. 2005;31(2): 106-114.*
12) Ohri AK, Makins R, Smith CE, Leopold PW. *Primary branchial cleft carcinoma-a case report. J Laryngol Otol. 1997;111 (1):80-82.*
13) Khafif RA, Prichep R, Minkowitz S. *Primary branchiogenic carcinoma. Head Neck. 1989;11(2):153-163.*
14) Yang YS, Oh JK, Jeon HS, Hong KH. *A Cases of Primary Branchial Cleft Cyst Carcinoma. Korean J Otolaryngol. 2004;47(12): 1319-1322.*
15) Jung YG, Choi G, Kim MJ, Choi JO, Yoo HK. *A Case of Branchiogenic Carcinoma. Korean J Otolaryngol. 1986;29(6):908-911.*
16) Lapeyre M, Malissard L, Peiffert D, Hoffstetter S, Toussaint B, Renier S, et al. *Cervical lymph node metastasis from an unknown primary: is a tonsillectomy necessary? Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1997;39(2):291-296.*