

하비갑개의 상피-근상피 암종: 증례 보고

순천향대학교 의과대학 부천병원 이비인후-두경부외과,¹ 병리과²

이은상¹ · 이승재¹ · 정민정² · 최지호¹

Epithelial-Myoepithelial Carcinoma of the Inferior Turbinate: A Case Report

Eunsang Lee, MD¹, Seungjae Lee, MD¹, Min Jung Jung, MD² and Ji Ho Choi, MD¹

¹Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery and ²Pathology, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon Hospital, Bucheon, Korea

Epithelial-myoepithelial carcinoma (EMC) is a rare and low-grade malignant salivary gland tumor including epithelial and myoepithelial components. EMC frequently arises in the parotid gland but infrequently originates from the salivary glands of the nasal cavity. Here, we report the case of an EMC arising from the inferior turbinate, one of the most uncommon sites. A 60-year-old female patient presented with left nasal obstruction for several months, and PNS CT showed an about 4×1.4-cm-sized heterogeneously enhancing polypoid mass originating from the inferior turbinate of the left nasal cavity. After surgical treatment, the patient was diagnosed with EMC based on pathologic examinations including histopathological and immunohistochemical tests. We report a case of a patient with EMC in the inferior turbinate who was observed over 18 months without radiation therapy after successful wide excision.

KEY WORDS: Epithelial-myoepithelial carcinoma · Inferior turbinate · Pathology.

서 론

상피-근상피 암종(epithelial-myoepithelial carcinoma, EMC)은 상피 세포와 근상피 세포를 포함하고 있는 아주 드문 저등급의 악성 침샘 종양으로 정의할 수 있다.^{1,2)} 대부분 이 하선과 같은 침샘에서 발견되며, 이하선에서 75%로 가장 많이 발생하는 것으로 보고되고 있다. 하지만, 드물게 상피-근상피 암종은 소타액선에서도 발견되기도 하는데, 소타액선에서 발견된 문헌들을 살펴보면 상악동, 비인강, 경구개, 볼, 설기저부, 잇몸, 후두 등에서 기원한 보고들이 있었다. 상피-근상피 암종은 비강 및 부비동에서도 발생이 되는데 최근 발표된 국외 문헌고찰논문에서는 비부비동에 발생한 14례 중

단 4례만이 하비갑개에서 발생한 것으로 보고하였다.³⁾ 국내 논문에서는 상악동에서 기원한 근상피 암종 1례와 하비갑개에서 기원한 근상피 암종 1례 등 총 2례의 보고만 있을 정도로 매우 드문 암종이다. 본 증례에서는 아주 드문 부위 중 한 곳인 하비갑개에서 기원한 상피-근상피 암종을 가진 60세 여자환자를 수술적인 방법으로 성공적으로 치료하였기에 이에 대해 보고하고자 한다.

증 례

60세 여자 환자가 대략 내원 4개월전부터 서서히 발생한 코막힘을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 고혈압 이

논문접수일: 2019년 4월 4일 / 수정완료일: 2019년 5월 31일 / 심사완료일: 2019년 6월 4일

교신저자: 최지호, 14584 경기도 부천시 조마루로 170 순천향대학교 의과대학 부천병원 이비인후-두경부외과

Tel: +82-32-621-5015, Fax: +82-32-621-5016, E-mail: handsomemd@naver.com

교신저자: 정민정, 14584 경기도 부천시 조마루로 170 순천향대학교 의과대학 부천병원 병리과

Tel: +82-32-621-5962, Fax: +82-32-621-5961, E-mail: mj@schmc.ac.kr

외 과거력 없었으며, 고혈압에 대해 약물 복용 중이었다. 비강 내시경 검사에서 혈성 분비물과 함께 좌측 하비도를 가득 채우고 있는 종물이 관찰되었다(Fig. 1A).

부비동 전산화 단층 촬영에서 좌측 하비도 부분에 불균질하게(heterogenously) 조영 증강되는 폴립모양의 4×1.4 cm의 종물이 관찰되었으며 좌측 상악동의 점막 비후도 동반되어 있었다(Fig. 1B, C).

외래에서 시행한 조직검사 결과, 상피 세포와 근상피 세포 성분이 혼합된 증식성 병변 소견으로 나타나 다형선종(pleomorphic adenoma)과 같은 침샘에서 기원한 양성 종양이 의심되어 전신마취 하에 내시경적 종양 절제술 및 좌측 부비동 내시경 수술을 시행하였다. 먼저, 종물의 기원이 좌측 하비갑개의 중단부임을 확인한 후 시야확보를 위해 하비갑개 전단부를 제거하였다. 종양 크기가 크고 쉽게 부서지는 양상이어서 한번에 완전 절제는 어려웠기 때문에 가능한 큰 조각으로 나누어 제거하였다. 술 후 병리 검사 결과, 침샘기원의 상피-근상피 암종으로 최종 진단되었다(Fig. 2).

수술 3주 후 시행한 자기공명영상에서 좌측 비강의 측벽과 종양이 적출된 하비도를 따라 T2에서는 고신호 강도, T1에서는 저신호 강도로 관찰되었으며 좌측 부비동에 점막 비후 소견이 나타났다. 또한, 양전자방출단층촬영 결과 경부 및 전신 전이소견은 보이지 않았으며 좌측 부비동 내에 술 후 변화로 대사가 활성화된 부분이 관찰되었으나 좌측 비강내 최대 SUV가 6.7인 부분이 관찰되었다(Fig. 3A). 수술 후 변화일 가능성이 높지만 잔류 암종일 가능성을 완전히 배제할 수 없어 환자 및 보호자와 논의 후 2차 수술을 계획하였다.

잔류 암종으로 의심되는 부분을 확실하게 제거하기 위해 좌측 하비갑개 완전 절제술을 시행하였다(Fig. 3B). 수술 중 시행한 동결 절편 검사 및 최종 병리 검사에서 모든 경

계 부위에서 잔류 종양 소견은 보이지 않았다. 완전히 절제된 것으로 판단하였고 환자 및 보호자와 상의 후 추가적인 방사선치료는 원치 않아 외래에서 경과관찰하기로 하였다. 18개월 동안 외래 경과관찰한 결과, 환자는 특별한 증상 호소하지 않았으며, 국소 재발이나 전이된 소견은 발견되지 않았다(Fig. 3C).

고 찰

상피-근상피 암종은 전형적으로 침샘에서 기원하는 암종으로 상피 요소(epithelial component)와 근상피 요소(myoeithelial component)를 둘다 가지고 있는 드문 악성 종양이다.^{1,2)} 여러 침샘 중 대략 75%에서 발견될 정도로 이하선에서 가장 많이 발생하며 가끔 악하선 또는 소타액선에서도 발견되기도 한다.¹⁻⁵⁾ 전체 침샘 종양의 대략 0.2% 정도를 차지하며 전체 악성 침샘 종양 중에서는 2% 미만으로 보고되고 있다.¹⁻⁴⁾ 드물게 상악동, 누선, 비인강, 하인두, 후두, 기관 등에서 발견되기도 하나 비강에서의 발생은 아주 드물다.^{3,6-9)} 비강 및 부비동에서 발생한 상피-근상피 암종 14례를 문헌 고찰한 국외논문에 따르면 상악동과 하비갑개가 각각 4례로 흔한 발생부위였으며 그 외 비중격, 사골동에서도 발생하는 것으로 조사되었다.³⁾

남녀 발생빈도에서 성별간 큰 차이는 없으며 주로 50대에 호발하는 것으로 알려져 있다.^{1,2)} 임상양상은 발생하는 부위에 따라 다양한데, 비인강에서 기원한 경우는 간헐적인 비출혈, 코막힘 등을 주로 호소하고 침샘에서 기원한 경우는 대부분 천천히 커지는 무통성 종물 형태로 나타난다.^{5,6)}

상피-근상피 암종은 면역조직화학염색과 병리조직학적 검사로 확진한다.^{1,2)} 조직학적으로는 안쪽의 호산성 입방형



Fig. 1. Preoperative endoscopic and CT findings. (A) Preoperative endoscopic finding presents bloody red-colored, necrotic mass originating from inferior turbinate of left nasal cavity. (B) Axial and (C) coronal paranasal sinus CT images present about 4×1.4 cm sized heterogeneously enhancing polypoid mass originated from left inferior turbinate.

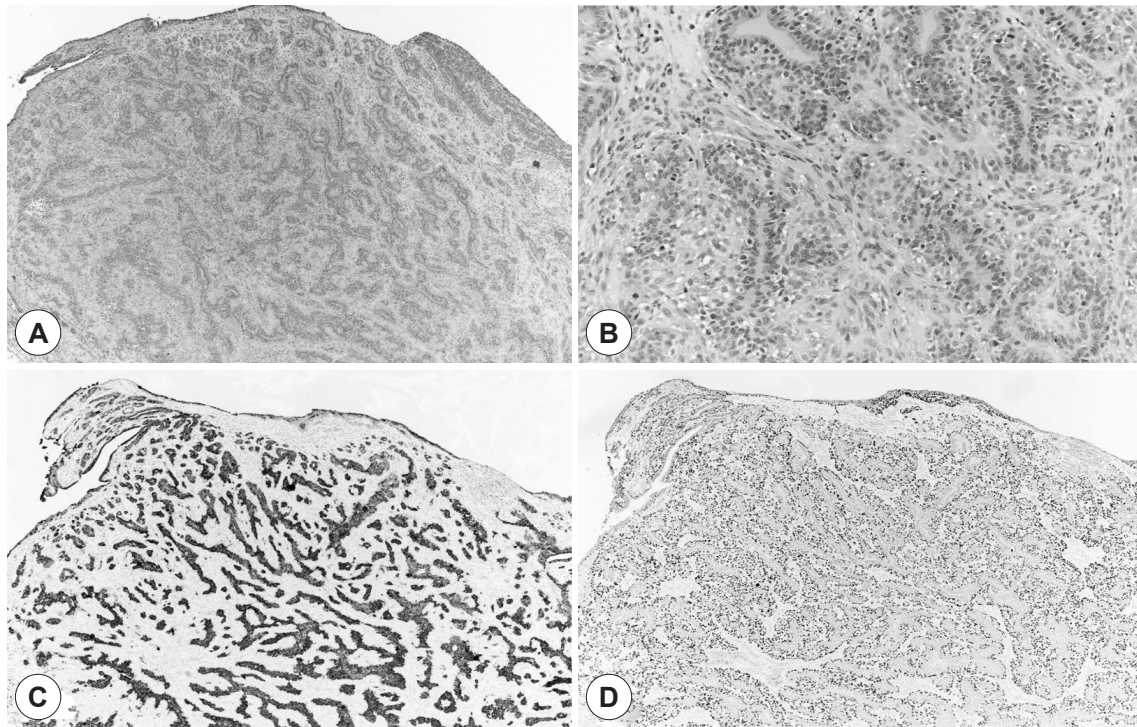


Fig. 2. Microscopic findings. (A) The polypoid tumor shows predominantly biphasic tubular histology, which are characteristic features of epithelial-myoepithelial carcinoma (H&E, $\times 40$). (B) The inner luminal layer is formed by more hyperchromatic ductal cells and the outer layer is formed by myoepithelial cells with indistinct borders. Mitotic features are frequently identified (B, H&E, $\times 100$). (C, D) Cytokeratin and p63 immunostains highlight luminal-ductal cells and myoepithelial cells, respectively. This biphasic appearance of immunohistochemical stain supports the diagnosis of epithelial-myoepithelial carcinoma [(C), Cytokeratin immunostain, $\times 40$; (D), p63 immunostain, $\times 40$].

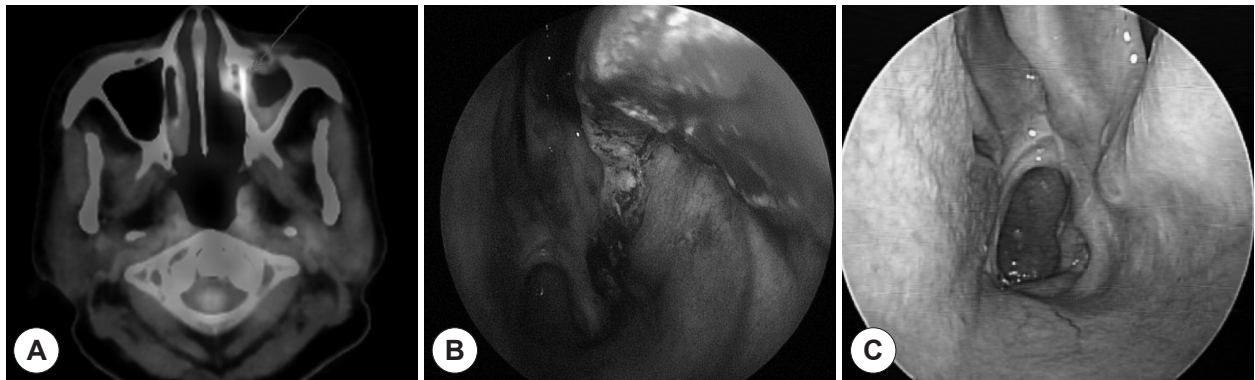


Fig. 3. Postoperative PET-CT and endoscopic findings. (A) Focal hypermetabolism of the left nasal cavity in PET-CT findings after 1st operation. (B) 2nd operation was performed due to the possibility of residual tumor. (C) There was no any local recurrence in the follow-up for 18 months.

상피세포와 바깥쪽의 맑은 세포질을 가지고 있는 근상피 세포가 혼합되어 이중 배열 구조를 형성하는 것이 특징적이다.¹⁾²⁾⁷⁾⁹⁾ 면역조직화학염색을 통해 이 두가지 종류의 세포를 확인하는 것이 진단에 도움이 될 수 있다. 면역조직화학염색상 종양세포는 상피 표지자인 cytokeratin에 양성 소견을 보이며, smooth muscle actin, p63, S-100 protein 등의 염색을 통해 근상피 세포의 구성을 확인할 수 있다.¹⁾⁵⁾⁶⁾

감별해서 진단해야 할 질환들로는 다형선종, 세엽세포암

종(acinic cell carcinoma), 선낭암종(adenoid cystic carcinoma), 호산과립세포종(oncocytoma)과 전이성 신세포암(renal cell carcinoma) 등이 있다.⁷⁾

상피-근상피 암종의 치료는 수술적 방법을 통한 완전切除를 원칙으로 하며 충분히 넓은 범위를 절제한다.⁷⁾⁸⁾ 종양의 크기나 진행 정도에 따라 방사선 치료를 병행하는 것이 일반적이지만 방사선 치료의 시행 여부나 기준에 관해서는 아직 구체적으로 협의된 것은 없다.⁹⁾ 특히, 하비갑개에서 발생한

Table 1. Cases of epithelial-myoepithelial carcinoma of inferior turbinate

| Study | Sex/age | Symptom/duration | Origin site | Tumor size | Metastasis | Surgical therapy | Adjuvant radiation therapy | Outcome&recurrence |
|-----------------------|-----------|--|--------------------|---|----------------|--|----------------------------|---|
| Current study, 2019 | Female/60 | Nasal obstruction/4 months | Inferior turbinate | 4 cm | None | Endoscopic removal | No | No recurrence at 18 months |
| Flam et al., 2015 | Male/63 | Epiphora/2 years, Epistaxis/1 year | Inferior turbinate | 1.6 cm (obstruction of nasolacrimal duct) | None | Endoscopic medial maxillectomy | No | No recurrence at 12 months |
| Park et al., 2011 | Female/36 | Unspecified | Inferior turbinate | 0.5 cm | Distant (bone) | Endoscopic removal | No | Recurrence at 15 months in contralateral nasal cavity |
| Cho et al., 2010 | Female/72 | Nasal obstruction & epistaxis/4-5 months | Inferior turbinate | 2.4 cm | None | Endoscopic removal | Stopped after 22 Gy | No recurrence at 12 months |
| Yamanegi et al., 2008 | Female/70 | Epistaxis/3 months | Inferior turbinate | 3.6 cm | None | Unspecified | No | No recurrence at 12 months |
| Lee et al., 2000 | Male/22 | Nasal obstruction/1 year | Inferior turbinate | 3 cm (extension to maxillary sinus and soft palate) | None | Partial maxillectomy including a wide palatal excision | 55 Gy | No recurrence at 40 months |

상피-근상피 암종은 더욱 드물기 때문에 본 증례와 같은 문헌들을 지속적으로 수집 및 분석하여 향후 치료 기준이나 가이드라인을 만들 때 충분히 활용해야 할 것으로 사료된다 (Table 1).⁷⁹⁻¹²⁾

국소 재발은 4 cm 이상의 크기를 가질 때 흔하기에 이러한 경우에는 수술적 치료와 방사선 치료의 병합요법이 필요할 것으로 판단된다. 방사선 치료를 시행할 경우 국소 재발을 줄일 수 있으나 항암제 치료의 효과에 대해서는 아직 보고된 정확한 자료가 없다.²⁾ 국소 재발과 원격 전이가 드물지만 신장, 폐 및 뇌로 전이할 수 있으므로 주기적인 경과관찰이 필요할 것으로 사료된다.¹⁾

중심 단어 : 상피-근상피 암종 · 하비갑개 · 병리.

REFERENCES

- 1) Hamper K, Brüggmann M, Koppermann R, Caselitz J, Arps H, Askensten U, et al. Epithelial-myoepithelial duct carcinoma of salivary glands: a follow-up and cytophotometric study of 21 cases. *J Oral Pathol Med* 1989;18(5):299-304.
- 2) Simpson RH, Clarke TJ, Sarsfield PT, Gluckman PG. Epithelial-myoepithelial carcinoma of salivary glands. *J Clin Pathol* 1991;44(5):419-23.
- 3) Schuman TA, Kimple AJ, Edgerly CH, Ebert CS, Zanation AM, Thorp BD. Sinonasal epithelial-myoepithelial carcinoma: Report of a novel subsite and review of the literature. *Allergy Rhinol (Providence)* 2018;9:2152656718764229.
- 4) Savera AT, Sloman A, Huvo AG, Klimstra DS. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: a clinicopathologic study of 25 patients. *Am J Surg Pathol* 2000;24(6):761-74.
- 5) Bong JP, Park JH, Choi HM, Kim JH, Lee KK, Eom MS. A case of malignant myoepithelioma in parotid gland. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2002;45(6):624-7.
- 6) Magliulo G, Pulice G, Fusconi M, Cuiuli G. Malignant myoepithelioma of the rhinopharynx: case report. *Skull Base* 2005;15(2):113-6; discussion 117.
- 7) Lee HM, Choi CS, Kim A, Lee SH. Epithelial-myoepithelial carcinoma arising in the nasal cavity-immunohistochemical and electron microscopic study. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2000;43(4):383-6.
- 8) Yoo SD, Shim WS, Kim IK, Song HG. Myoepithelial Carcinoma Originated from the Maxillary Sinus. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(2):191-3.
- 9) Cho KS, Shin SC, Mun MJ, Roh WJ. A Case of Myoepithelial Carcinoma Originated from Inferior Turbinate. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2010;53(12):791-4.
- 10) Flam JO, Brook CD, Sobel R, Lee JC, Platt MP. Nasal epithelial myoepithelial carcinoma: An unusual cause of epiphora, a case report and review of the literature. *Allergy Rhinol (Providence)*. 2015;6(2):133-7.
- 11) Park JO, Jung CK, Sun DI, Kim MS. An unusual presentation of aggressive epithelial-myoepithelial carcinoma of the nasal cavity with high-grade histology. *J Laryngol Otol* 2011;125(12):1286-9.
- 12) Yamanegi K, Uwa N, Hirokawa M, Ohya H, Hata M, Yamada N, et al. Epithelial-myoepithelial carcinoma arising in the nasal cavity. *Auris Nasus Larynx* 2008;35(3):408-13.