Case Report Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2018;61(8):430-4 / pISSN 2092-5859 / eISSN 2092-6529
https://doi.org/10.3342/kjorl-hns.2016.17573

A Case of Leiomyosarcoma of the Parotid Gland

Dae Hwan Kim[1], Jin Pyeong Kim[1], and Seung Hoon Woo[1,2]

[1]Departments of Otorhinolaryngology, [2]Institute of Health Sciences, College of Medicine, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

이하선 종물로 나타난 평활근육종 1예

김대환[1] · 김진평[1] · 우승훈[1,2]

경상대학교 의과대학 이비인후과학교실,[1] 건강과학원[2]

Received December 16, 2016
Revised February 4, 2017
Accepted February 12, 2017
Address for correspondence
Seung Hoon Woo, MD
Department of Otorhinolaryngology,
College of Medicine,
Gyeongsang National University,
79 Gangnam-ro, Jinju 52727, Korea
Tel +82-55-750-8173
Fax +82-55-759-0613
E-mail lesaby@hanmail.net

Leiomyosarcoma is a malignant tumor originating from the smooth muscle tissue, found mostly in the genitourinary tract, gastrointestinal tract and peritoneum. However, leiomyosarcoma of the parotid gland is extremely rare as there is only smooth muscle in the blood vessels of the parotid gland. There has been a only single case of metastatic leiomyosarcoma reported in the English journal. Herein we report an extremely rare case of leiomyosarcoma of the parotid gland of a 66-year-old man who initially suffered from primary renal leiomyosarcoma.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2018;61(8):430-4

Key Words Leiomyosarcoma · Metastasis · Parotid gland.

서 론

평활근육종(leiomyosarcoma)은 평활근에서 기원하는 악성종양으로 주로 평활근이 풍부한 자궁, 방광, 소화관 및 복막 등의 부위에서 호발하며, 두경부 영역에서 발생하는 경우는 매우 드물어 전체 평활근육종 중 약 3% 미만으로 알려져 있다.[1)] 평활근육종은 원발부위에 따라 주로 전이되는 장소에는 약간의 차이를 보이며, 후복막성 평활근육종은 주로 인근 장기로 전파되며, 드물게 혈행성 전파로 간으로 전이된다.[2)]

이하선은 주요 침샘 중에서 악성종양이 전이되는 가장 흔한 장소로, 전이의 대부분은 두경부 영역에서 유래되며 편평세포암이나 흑색종이 대표적인 전이암이다. 쇄골 아래 부위에서 이하선으로 전이되는 악성종양은 신장, 기관지, 대장, 전립선, 위, 자궁의 육종 등 다양하게 알려져 있다.[3)] 두경부 이외의 영역에서 발생한 평활근육종이 이하선으로 전이되는 경우는 극히 드물어, 이하선으로 전이된 평활근육종은 영문 저널에서 발표된 1개의 증례만 보고되고 있다.

본 저자들은 10년 전 신장 평활근육종의 병력이 있는 환자에게서 나타난 이하선 평활근육종을 경험해 보고하고자 한다.

증 례

66세 기저질환이 없는 남자 환자로, 10년 전 좌측 신장의 평활근육종으로 좌측 근치신장절제술을 시행받고 비뇨기과에서 경과 관찰하였다(Fig. 1). 경과관찰 중에는 특별한 이상소견을 보이지 않았고, 이후 경과관찰은 소실되었다. 첫 수술 이후 10년 뒤, 우측 귀 뒤쪽으로 통증 없이 약 1 cm 크기의 종물이 만져졌고, 그 당시에는 크게 불편하지 않아 병원에 내원하지 않았다. 종물은 약 5개월 사이에 크기가 서서히 커지면서 통증이 심하게 발생하여 이비인후과로 내원하였다. 이하선 종물 의심하에 경부 CT를 촬영하였으며, CT 소견에서 우측 이하선에 둥근 모양으로 가장자리가 조영증강이 되어 있는 2.5×2.0 cm 크기의 종물이 확인되었다. 영상의학과 소견상 이하선에서 발생할 수 있는 종물 중 이러한 특징을 가진 종물로 전이성 암종이 가장 의심되며, 다음으로 다형선종

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

 Copyright © 2018 Korean Society of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery

의 가능성이 있다고 하였다(Fig. 2). 이에 세침검사를 시행하였고, 세침검사상 악성 세포가 보이지 않아(Fig. 3) 다형선종 의심하에 수술적 제거를 고려하였다.

수술은 전신마취하에 진행되었으며, 종물은 2.7×2.0 cm 크기로 이하선 속에 있었으며, 주변 림프절이나 안면신경과 약 2 cm 이상 충분히 떨어져 있었다. 이에 종물을 포함한 이하선절제술을 시행하였고, 안면신경은 보존하였다. 환자의 병력상 10년 전에 신장에서 발생한 평활근육종을 치료한 일이 있고, CT 소견상 전이성 암종이 의심된다는 소견이 있어 적출된 이하선을 동결절편조직검사를 시행하였다. 병리검사상 육종이 의심되며 정확한 아형은 특수염색이 필요할 것이란 의견을 확인하였다. 따라서 이하선으로 전이된 평활근육종 의심

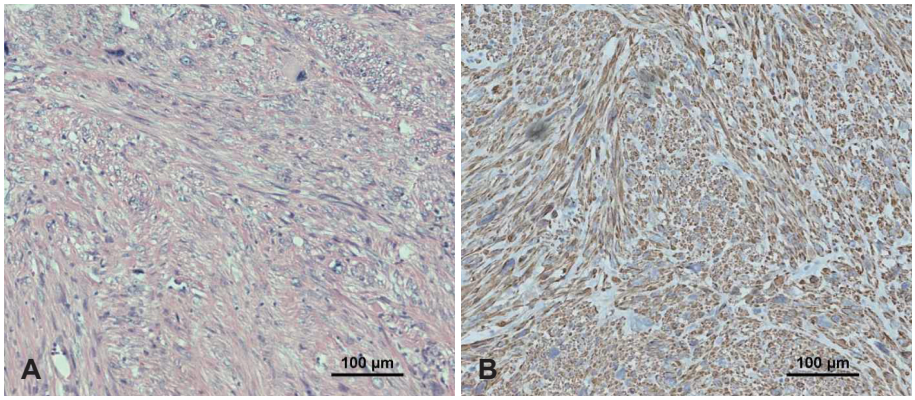

Fig. 1. Histopathological examination. High cellularity with interacting bundles of pleomorphic spindle cells (H-E stain, ×100) (A). Immunohistochemical staining for smooth muscle actin reveals strong positivity of tumor cells (H-E stain, ×100) (B).

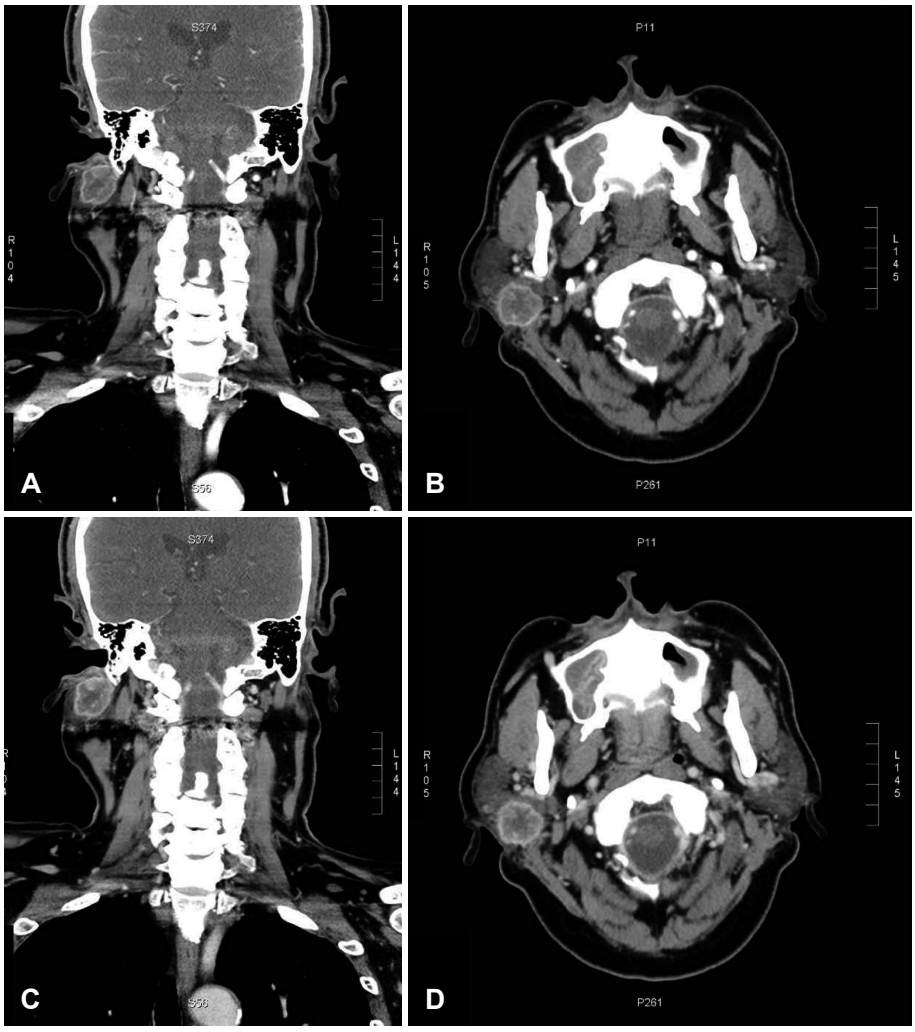

Fig. 2. Parotid mass. Computed tomography image. The parotid mass is circular, rim enhancement and 2.5 cm sized. Coronal view, arterial phage (A). Axial view, arterial phage (B). Coronal view, delayed phage (C). Axial view, delayed phage (D).

하에 우측 이하선 하부의 림프절 곽청술을 진행하였다. 이후 진행된 병리검사에서 hematoxylin-eosin(H-E) 염색상 다양한 정도의 이형성과 방추상 세포가 얽힌 모양으로 배열되고 세포질이 많이 관찰되었으며, 면역염색에서 smooth muscle actin과 vimentin에서 양성소견을 보였고, cytokeratin에서 음성소견을 보여 이하선 평활근육종이 진단되었다(Fig. 4). French Federation Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer grade 2로 확인되었고, 림프절 전이는 없었다.

이하선 수술 후 시행한 전이검사 중, 복부 CT에서 우측 신장의 전이가 의심되는 종물이 새로 발견되었으며, 이에 혈액종양내과로 전과되어 경과관찰 중이다.

고 찰

평활근육종은 평활근 또는 원시 미분화 중간엽 세포에서 발생하는 악성종양으로 모든 육종의 6%를 차지하고, 이 중, 3% 만이 두경부에서 발생하는 것으로 알려져 있다.[1] 3가지 주요 침샘의 종양에서 육종은 오직 0.3~1.5%에 불과하다.[4] 평활근육종은 신체의 평활근이 존재하는 모든 부위에서 원발 종양 및 전이종양으로 발생 가능하다. 하지만 두경부에는

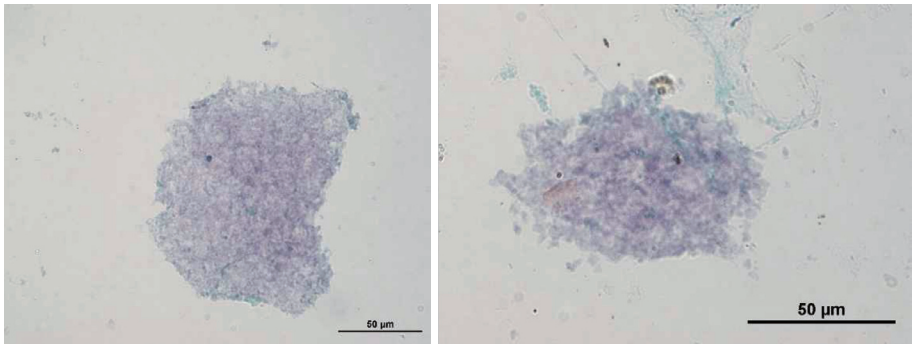

Fig. 3. FNA examination. No visible abnormal cell & malignancy cell (×400).

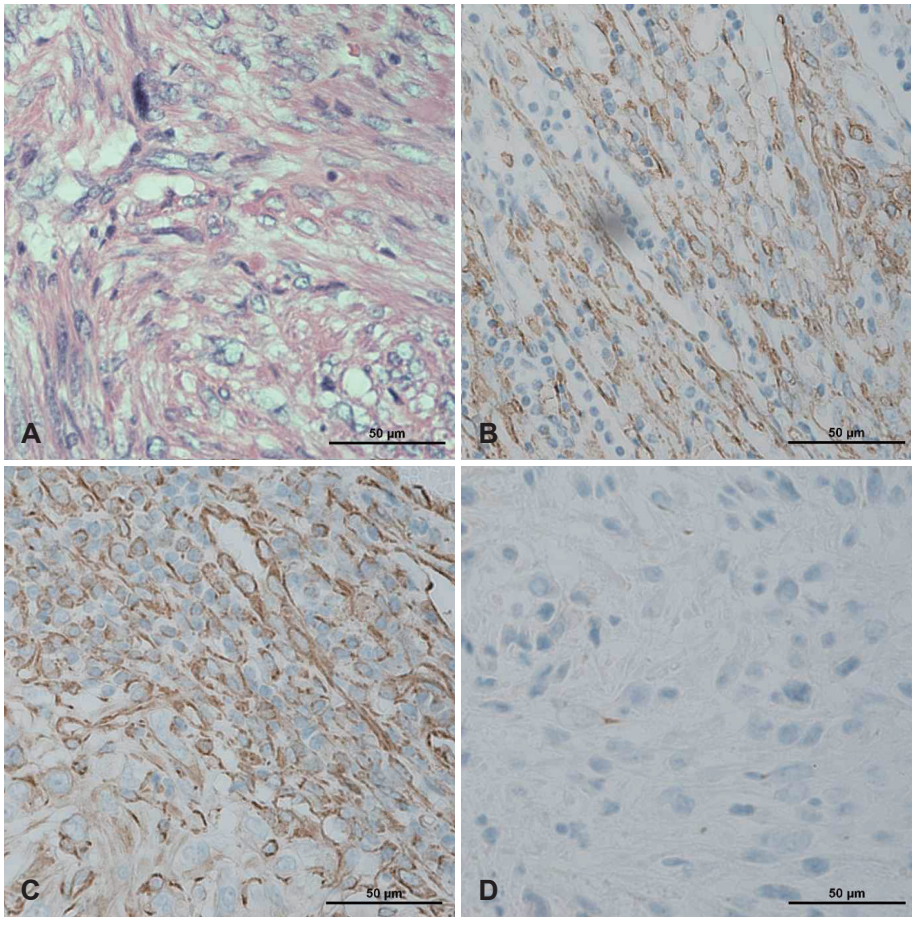

Fig. 4. Histopathological examination. Highly cellular atypical spindle cell in fascicular arrangement with pleomorphic nuclei (H-E stain, ×400) (A). Immunohistochemical staining for smooth muscle actin is strong positivity (×400) (B). Immunohistochemical staining for vimentin is positive (×400) (C). Immunohistochemical staining for cytokeratin is negative (×400) (D).

평활근이 존재하는 기관이 드물어 거의 발생하지 않지만, 혈관벽과 피부의 기모근에 약간의 평활근이 존재하기 때문에 드물지만 평활근육종이 발생하기도 한다.

평활근육종의 임상증상은 서서히 자라며 표면이 매끄럽고, 단단한 무통성의 융기형 종물로 나타나며, 주로 점막하에 위치한다.[5] 따라서 이하선에서 발생할 경우, 이하선에서 흔히 발생하는 다형선종과 같은 양성 종양으로 오인하기 쉽다.

평활근육종은 주로 혈행성 전파로 전이된다고 알려져 있고, 전이가 발생한다면 상당히 높은 사망률 및 치명률을 보인다. 평활근육종은 원발부위에 따라 주로 전이되는 장소에는 약간의 차이를 보이며, 평활근육종의 원격 전이의 빈도는 약 10% 정도이고, 이 중 83%가 폐로 전이되었다. 그리고 분화도가 높을수록, 원격 전이가 발생활 확률도 더 높았다.[6] 그리고 인근 림프절로의 전이는 약 2.6%로 보고되었고, 평활근육종의 인근 림프절 전이는 거의 보고되지 않았다.[7] 본 증례처럼 후복막성 평활근육종은 주로 인근 장기로 전파되며, 혈행성 전파로 주로 폐로 전파되고, 드물게 간으로 전이되고,[2] 이하선으로 전이되는 경우는 보고된 증례가 없다.

병리조직학적으로 평활근육종은 H-E 염색에서 분홍색으로 염색되는 세포질이 풍부한 방추상 세포들이 다발을 이루며 꼬여 있는 양상이며, 핵은 중앙에 위치하고 길지만 끝이 뭉툭한 모양을 보인다.[8] 평활근육종의 현미경 소견상의 진단적 기준은 1) 고배율에서 관찰되는 유사핵분열의 수가 5개 이상, 2) 기괴한 모양의 세포 형태, 3) 평활근 세포들의 얽힌 모양 및 배열, 4) 세포의 다형성 등이다. 하지만 분화도가 낮은 종양의 경우에는 현미경 소견만으로는 섬유육종, 방추상 세포암, 악성 신경초종 등과 구별이 힘들어 면역조직화학검사가 필수이다.[9]

평활근육종의 면역표현형에 관해서는, smooth muscle actin 혹은 h-caldesmon 같은 smooth muscle marker 염색의 양성 소견이 필수적인 조건이다. 게다가 h-caldesmon의 면역반응성은 평활근육종과 감별해야 할 근육섬유모세포종을 배제하는 데도 사용된다.[10] 그리고 면역염색에서 CD34, CD117에 음성을 나타내고, 이것으로 또 다른 감별질환인 extragastrointestinal stromal tumor와 감별할 수 있다. S-100과 cytokeratin에는 반응성이 없다.

침샘종양은 비교적 드문 질환으로, 두경부 종양의 약 6~8% 정도를 차지한다.[11] 침샘에서 원발 종양 및 전이로 인한 종양은 모두 발생 가능하며, 전이로 인한 발생은 주로 림프선 전이로 인해 발생하고, 전체 종양의 약 10% 정도로 여겨진다.[12] 이하선에서 발생하는 종양의 약 20%는 악성종양이며, 가장 흔한 양성종양은 다형선종(pleomorphic adenoma) 및 와르틴 종양(Warthin's tumor)이다.[13]

이하선은 주요 침샘 중에서 악성종양이 전이되는 가장 흔한 장소로, 원발부위는 주로 두경부, 폐, 간, 뼈 등이 있다. 전이의 대부분은 두경부 영역에서 유래되며 편평세포암이나 흑색종이 대표적인 전이암이다. 중배엽 기원의 평활근육종은 두경부 영역에서 잘 발생하지도 않고, 자궁 및 폐 등에서도 발생해 이하선까지 전이되어 보고된 것은 1개의 증례밖에 없다.

본 증례의 경우는 평활근이 거의 존재하지 않는 이하선에 평활근육종이 진단된 경우로 굉장히 드문 경우이다. 상기 환자처럼 이하선에서 원형의 가장자리가 조영증강이 되어 있는 종물의 경우, 원발성인 경우보다는 전이성 암종을 더 시사하는 소견으로 세침흡인검사에서 악성이 확인되지 않았지만, CT 소견을 바탕으로 감별진단을 시행하였다. 실제 다형선종의 경우도 특별한 증상 없이 이하선에서 천천히 자라는 종물의 형태로 발현하므로 본 증례에서처럼 평활근육종이 다형선종으로 오인되기 쉽다. 두경부 영역의 평활근육종은 아직 정립된 치료법도 없으며, 일부 원발성 이하선 평활근육종 증례에서 수술적 제거 후, 방사선치료 혹은 항암화학요법을 시행했다는 보고가 있다.[10] 환자는 이미 신장에 발생한 평활근육종으로 항암치료를 시행한 상태로 이하선의 평활근육종의 치료에 대해 많은 고민을 하게 되었고, 불편감 및 통증을 심하게 호소하고 있어, 종양의 완전한 제거와 동시에 증상 호전, 삶의 질까지 고려하여 수술을 시행하였다. 평활근육종 역시 다른 이하선 종양들처럼 인근 림프절 전이 가능성을 고려하여 림프절 절제도 생각하였다. 이 부분에 대해서는 더 많은 증례가 보고될 경우 추가적인 논의가 필요할 것이라 생각된다. 이에 종양의 완전 절제 및 이하선 하부 림프절 제거를 하면서, 절제면과 충분히 떨어진 안면신경은 보존하였다. 수술 후 불편감 및 통증은 호전되었으며, 수술 부작용도 발생하지 않았다.

본 환자의 경우 이하선의 평활근육종이 10년 전에 발생한 신장의 평활근육종이 전이된 것으로 명확하게 단정할 순 없지만, 원발성 평활근육종이 이하선에 너무 드물게 발생하며, 신장 평활근육종의 병력이 있고, 이하선 수술 후 시행한 전신 검사에서 반대편의 신장에서도 평활근육종이 발생한 것으로 유추해 보면, 이하선에 발생한 평활근육종은 10년 전에 발생한 평활근육종의 전이이거나 반대측 신장에 발생한 평활근육종의 전이로 고려하는 것이 합당해 보인다.

평활근육종의 과거력이 있는 환자의 경우, 이하선 종양이 의심되는 증상이 발생했을 경우, 간과하지 말고 감별해야 할 필요가 있을 것이고, 더 많은 증례가 보고된다면 적절한 치료에 대한 논의도 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1) Chen JM, Novick WH, Logan CA. Leiomyosarcoma of the larynx. J Otolaryngol 1991;20(5):345-8.
2) Spillane AJ, Fisher C, Thomas JM. Myxoid liposarcoma--the frequency and the natural history of nonpulmonary soft tissue metastases. Ann Surg Oncol 1999;6(4):389-94.
3) Melnick SJ, Amazon K, Dembrow V. Metastatic renal cell carcinoma presenting as a parotid tumor: a case report with immunohistochemical findings and a review of the literature. Hum Pathol 1989;20(2):195-7.
4) Luna MA, Tortoledo ME, Ordóñez NG, Frankenthaler RA, Batsakis JG. Primary sarcomas of the major salivary glands. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1991;117(3):302-6.
5) Do NY, Im TS, Lee JH. Leiomyosarcoma of the larynx. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2004;47(12):1333-6.
6) Christie-Large M, James SL, Tiessen L, Davies AM, Grimer RJ. Imaging strategy for detecting lung metastases at presentation in patients with soft tissue sarcomas. Eur J Cancer 2008;44(13):1841-5.
7) Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF. Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients. Ann Surg 1993;217(1):72-7.
8) Yeo SC, Woo SH. A case of leiomyosarcoma of larynx. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2015;58(5):344-7.
9) Rha KS, Chang JW, Byun SN, Ko PJ. Leiomyosarcoma of the nose and paranasal sinuses. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1999;42(5):660-3.
10) Krüger S, Sommer K. Leiomyosarcoma of the parotid gland: a case report. Eur Arch Otorhinolaryngol 2006;263(10):951-4.
11) Guzzo M, Locati LD, Prott FJ, Gatta G, McGurk M, Licitra L. Major and minor salivary gland tumors. Crit Rev Oncol Hematol 2010;74 (2):134-48.
12) O'Brien CJ, Malka VB, Mijailovic M. Evaluation of 242 consecutive parotidectomies performed for benign and malignant disease. Aust N Z J Surg 1993;63(11):870-7.
13) Ho K, Lin H, Ann DK, Chu PG, Yen Y. An overview of the rare parotid gland cancer. Head Neck Oncol 2011;3:40.