

## 이상와의 전형적 카르시노이드 1예

메리놀병원 이비인후과  
최소희 · 임준식 · 석상혁 · 유태현

### A Case of Typical Carcinoid Tumor of Pyriform Sinus

So Hee Choi, MD, Jun Sik Lim, MD, Sang Hyok Suk, MD and Tae Hyun Yu, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Marynoll Medical Center, Busan, Korea

#### — ABSTRACT —

Neuroendocrine neoplasms are rare in head and neck region. The larynx, especially supraglottis, is the most common site for these tumor. Broadly, they are comprised of epithelial (carcinomas), and neural (paraganglioma) types. Typical carcinoid is the least common type and there is no publication typical carcinoid of pyriform sinus. We report a case of typical carcinoid tumor of pyriform sinus mimicking granuloma due to fish bone. (J Clinical Otolaryngol 2013;24:301-304)

**KEY WORDS** : Typical carcinoid tumor · Pyriform sinus.

#### 서론

두경부 영역에서의 신경내분비종양은 매우 드물며 후두 특히 성문상부에 호발한다.<sup>1)</sup> 후두암의 약 90%는 편평세포암종(squamous cell carcinoma)이며, 신경내분비종양은 후두에서 발생하는 비상피암(non-squamous cell type) 중에서는 가장 흔하지만 후두암의 0.5~1%로 드문 질환으로 보고 되고 있다.<sup>2)</sup> 신경내분비종양은 종양의 기원에 따라 상피성과 신경성으로 구분될 수 있으며 상피성은 전형적인 카르시노이드(typical carcinoid), 비전형적인 카르시노이드(atypical carcinoid), 신경내분비 소세포암종과 대세포암종(small cell and large cell)으로 다시 구분되며 신경성은 부신경절종(paraganglioma)이다.<sup>3)</sup> 이중 전형적인 카르시노이드가 가장 드문 것으로 알려져 있으며 문헌상 보고된 증례들은 대부분 성문상부에 발생한 것으로 이상와에서 발생한 예는 국내문헌에는 보고가 없으며 영문문헌에서도 그 증례를 찾기 힘들다. 저자들은 생선 가시로 인한 육아종으로 오인된 이상와의 전형적인 카르시노이드를 1예를 보고하는 바이다.

#### 증례

58세 여자 환자가 인후통과 기침할 때 마다 나오는 혈담을 주소로 내원하였다. 환자는 흡연, 음주의 과거력은 없었으며 알고 있는 질병도 없었으며 내원 2개월 전 목에 생선 가시가 걸렸다는 것을 주소로 본원 응급실을 방문하여 이비인후과에서 진료를 보고 후두 내시경 소견상 이물 소견이 없다는 이야기를 듣고 귀가 후 특히 소견 없이 지낸 기왕력이 있었다.

논문접수일 : 2013년 8월 30일  
논문수정일 : 2013년 9월 13일  
심사완료일 : 2013년 11월 4일  
교신저자 : 최소희, 600-730 부산광역시 중구 대청동  
메리놀병원 이비인후과  
전화 : (051) 465-2205 · 전송 : (051) 461-0297  
E-mail : heeyah205@naver.com

후두 내시경 소견상 우측 이삭와의 외측벽에서 기원하는 종물이 관찰되어 이전 응급실 진료와 관련하여 생각할 때 이물로 인한 육아종 의심하에 수술을 준비하였다. 후두 내시경 소견상 종양의 표면은 불규칙적이면서 출혈하는 양상이었으며 종양은 이삭와 외측 점막에서 작은 줄기에 폴립 모양으로 관찰되었다(Fig. 1A). 수술전 시행한 경부 전산화단층촬영상 이물소견이나 인후두 종물 등의 특이 소견은 관찰되지 않았다.

수술은 전신마취하에 현수후두경하 후두 미세수술을 시행하여 육아종으로 의심하였던 종물은 절제 후 조직 검사를 의뢰 하였으며 절제한 종물 아래 점막은 여러 가지 검사를 이용하여 이물을 찾았으나 발견하지는 못하였고 절제된 점막은 전기소작술을 시행하고 수술을 마쳤다.

조직 검사에서 약 0.4×0.2 cm 크기의 전형적인 카르시노이드로 확인되었고, 면역조직화학 염색상 Cytokeratin, neuron specific enolase(NSE), Synaptophysin에 양성을 보였지만 S-100 protein, Smooth muscle actin에는 음성을 보였다(Fig. 2). 전신 전이 유무를 확인하기 위해 시행한 <sup>18</sup>F FDG-PET에는 전신 전이 뿐 아니라 수술한

원발 부위에도 특이 소견 보이지 않으며 환자는 수술 후 8개월 현재까지 특이 소견 없이 경과 관찰중이다(Fig. 1B).

## 고 찰

신경내분비종양은 다양한 원발 부위에서 발생할 수 있으며 그 조직학적 아형에 따라 질환의 양상이 다양하여 이를 정확하게 분류하는 것이 질병의 예후와 임상적 치료에 결정적인 영향을 준다. 하지만 두경부 영역에서 발생하는 신경세포암종이 아주 드물기 때문에 이를 분류하는데는 많은 어려움이 있어 왔다. 후두는 두경부에서 신경내분비종양이 가장 호발하는 부위로 신경내분비세포가 많이 분포하는 성문 상부에 주로 발생한다.<sup>1)</sup> 후두의 신경내분비종양은 크게 상피성과 신경성으로 분류된다. 가장 최근에 World Health Organization's(WHO)에 두경부 신경내분비종양의 분류는 2005년에 이루어 졌으며 다음과 같은 용어들을 권고하였다. 상피성 종양은 1) 전형적인 카르시노이드 2) 비전형적인 카르시노이드 3) 신경내분비 소세포암종 4) 신경내분비 소세포암종과 비소세

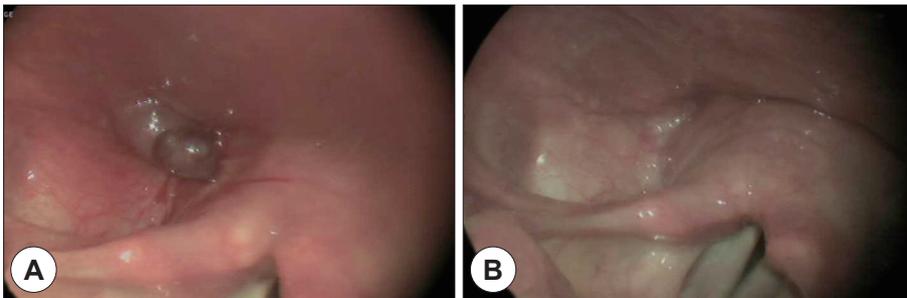


Fig. 1. Rigid laryngoscopic view shows about 0.4×0.2 cm sized hemorrhagic mass of the right piriform sinus (A). Postoperative rigid laryngoscopic view at postoperative 6 months (B).

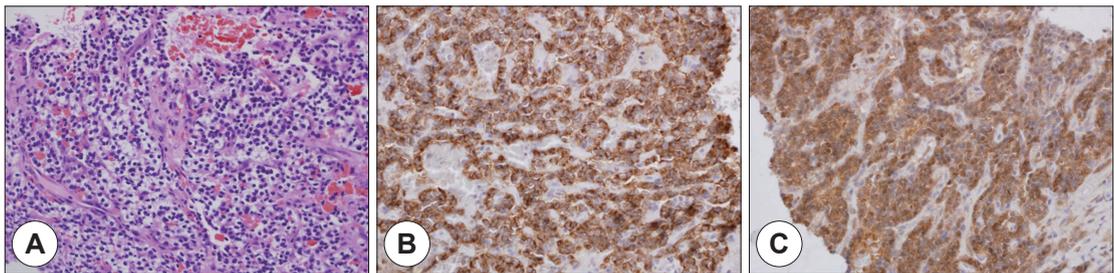


Fig. 2. Typical carcinoid of trabecular pattern composed of uniform round cells and cytoplasm. There is no cellular atypia and mitosis (H&E ×400)(A) Immunohistochemical stains for synaptophysin (B) and NSE (C) reveal positive reaction (×400).

포암종(편평세포암종, 선암종 등)이 혼재된 타입이 포함되고, 신경성 종양은 5) 부신경절종이 포함된다. 또한 고분화 암종(well-differentiated, grade I)은 전형적인 카르시노이드, 중등도 분화암(moderately differentiated, grade II)은 비전형적인 카르시노이드, 저분화 암종(poorly differentiated, grade III)은 신경내분비 소세포암종, 미분화 암종(undifferentiated type)과 동일어로 제안하였다.<sup>4)</sup>

신경내분비종양 중 비전형적인 카르시노이드가 가장 흔하며 전형적인 카르시노이드는 신경내분비종양 중 가장 드물다. 2006년 까지 두경부 영역에 보고된 전형적인 카르시노이드는 43예로 대부분의 증례들은 성문 상부에서 발생하였다.<sup>5)</sup> 1980년 후두에 발생한 전형적인 카르시노이드를 최초로 보고하였으나 이 증례는 현미경학적으로 재검토하였을 때 비전형적인 카르시노이드로 분류하는 것이 가장 합당하다고 밝혀졌다.<sup>6,7)</sup> 전형적인 카르시노이드의 조직학적 특징에 대해 최초로 잘 기록된 증례는 1983년 Duvall 등에 의해서이다.<sup>8)</sup>

후두에 발생한 전형적인 카르시노이드는 60~80대 남자에 호발하고 흡연과도 관계가 깊다고 알려져 있으며 종물의 크기와 위치에 따라 연하곤란, 연하통, 후두 이물감, 흡인 등의 증상을 유발한다.<sup>1,5)</sup> 또한 신경분비과립을 포함하고 있어 부신생물종후군(paraneoplastic syndrome)을 유발할 수 있지만 실제 종양에서 분비되는 경우는 흔하지 않다.<sup>9)</sup> 진단에 있어서 필수적인 것은 면역조직화학염색법으로 은친화성세포질과립(argyrophil cytoplasmic granule), chromogranin, neuron-specific enolase(NSE), synaptophysin은 신경내분비종양의 모든 아형에서 양성으로 나타난다. cytokeratin, carcinoembryonic antigen(CEA), epithelial membrane antigen(EMA)은 상피성 종양에서 S-100 은 신경계 기원의 종양 즉, 부신경절종에서 양성으로 나타나는 신경내분비 표지자이다. calcitonin, somatostatin 등 세포 부산물은 이러한 종양의 세포기원을 결정하는데 도움을 줄 수 있다.<sup>10)</sup>

전형적인 카르시노이드와 비전형적인 카르시노이드는 그 예후와 질환의 병태생리가 극명하게 달라 반드시 구분되어야 하는데, 조직화학적 검사와 면역조직화학적 검사상으로는 염색되는 종류가 거의 같으므로 감별이 어렵다. 그러므로 광학 현미경하에서 형태상으로 감별되어야

하며 비전형적인 카르시노이드나 내분비소세포암종의 경우, 괴사, 유사분열, 침윤 등의 소견이 흔한 반면 전형적인 카르시노이드에서는 이런 소견이 거의 없으며 고염성 핵소체를 가진 균일한 세포로 구성되어있다.<sup>1,11)</sup> 전형적인 카르시노이드는 그 질환으로 사망하는 예는 거의 없는 것으로 알려져 있지만 보고된 증례가 아주 드물어 통계학적으로 유효한 생존율은 알려져 있지 않다.

Ferlito 등은 대규모 연구를 통해 후두에 발생한 전형적인 카르시노이드의 5년 생존률을 48%로 낮게 보고하였는데 이는 비전형적인 카르시노이드를 전형적인 카르시노이드로 오진했을 가능성과 연관이 깊어 보인다.<sup>5)</sup> 최근 림프절 전이는 아주 드물지만 전신적 전이는 약 1/3에서 있다고 보고되고 있어 이전에 우리가 알고 있던 것 보다는 예후가 더 나쁠 수도 있지 않을까 생각된다.<sup>12,13)</sup> 전형적인 카르시노이드는 다른 신경내분비 종양에 비해 공격적이지 않다고 알려져 있지만 후기 전신적 전이(특히 간) 인한 사망도 보고 되고 있다.<sup>14)</sup> 치료는 보존적 절제 수술이 일차적 치료이고, 경부 청소술은 림프절 전이가 있는 경우에만 시행한다. 후두의 전형적 카르시노이드의 치료는 종양의 크기가 1.5 cm 보다 작을 때는 보존적 국소절제술을 시행하고 국소적으로 재발한 경우에도 보존적 국소절제술로 충분하다고 하였다.<sup>15,16)</sup>

본 증례에서는 수술전 경부 전산화단층촬영상 경부 림프절 전이는 관찰되지 않으며, 수술 후 시행한 <sup>18</sup>F FDG-PET 촬영상 전신전이의 증거는 없고 원발 수술 부위의 잔존 종양은 확인 되지 않아 추가적인 처치는 없이 추적 관찰 중이다. 수술 후 추적 관찰기간이 8개월로 비교적 짧아 재발할 가능성을 완전 배제할 수는 없으나 질환의 병태생리로 보아 재발할 경우에도 보존적 국소절제술만으로도 후두의 기능 소실이나 합병증 없이 치료가 가능할 것으로 사료된다.

두경부 영역의 전형적인 카르시노이드는 남성에서 호발하고 흡연과 연관이 깊으며 성문상부에 호발하는 것으로 알려져 있지만<sup>17)</sup> 이번 증례의 경우 비흡연 여성환자이며 이상와에서 발생한 전형적인 카르시노이드 종양으로는 첫 번째 증례로 그 의미가 크다.

중심 단어 : 전형적인 카르시노이드 · 이상와.

## REFERENCES

- 1) McBride LC, Righi PD, Krakovitz PR. *Case study of well-differentiated carcinoid tumor of the larynx and review of laryngeal neuroendocrine tumors. Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;120(4):536-9.
- 2) Lahoz Zamarró MT, Galve RoYo A, Lazaro Maisanava JM. *Neuroendocrine carcinoma of the larynx. Acta Otorrinolaringol Esp* 1997;48(8):667-70.
- 3) Lewis JS Jr, Ferlito A, Gnepp DR, Rinaldo A, Devaney KO, Silver CE, et al. *Terminology and classification of neuroendocrine neoplasms of the larynx. Laryngoscope* 2011;121(6):1187-93.
- 4) Barnes EL Jr. *Neuroendocrine tumours. In: Barnes EL Jr, Eveson JW, Reichart P, Sidransky AD, editors. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon, France: IARC Press; 2005. p.135-9.*
- 5) Ferlito A, Devaney KO, Rinaldo A. *Neuroendocrine neoplasms of the larynx: advances in identification, understanding, and management. Oral Oncol* 2006;42(8):770-88.
- 6) Markel SF, Magielski JE, Beals TF. *Carcinoid tumor of the larynx. Arch Otolaryngol* 1980;106(12):777-8.
- 7) Ferlito A, Friedmann I. *Neuroendocrine neoplasm. In: Ferlito A, editor. Neoplasm of the larynx. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone;1993. p.169-205.*
- 8) Duvall E, Johnston A, McLay K, Piris J. *Carcinoid tumour of the larynx. A report of two cases. J Laryngol Otol* 1983; 97(11):1073-80.
- 9) Ferlito A, Rosai J. *Terminology and classification of neuroendocrine neoplasms of the larynx. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1991;53(4):185-7.
- 10) Overholt SM, Donovan DT, Schwartz MR, Laucirica R, Green LK, Alford BR. *Neuroendocrine neoplasms of the larynx. Laryngoscope* 1995;105(8 Pt 1):789-94.
- 11) 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 Otol* 1998;112(9): 827-34.
- 12) Ferlito A, Silver CE, Bradford CR, Rinaldo A. *Neuroendocrine neoplasms of the larynx: an overview. Head Neck* 2009;31(12):1634-46.
- 13) Brandwein-gensler M, Mahadevia P, Gnepp DR. *Nonsquamous pathologic disease of the hypopharynx, larynx, and trachea. In: Gnepp DR, editor. Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck. Philadelphia, PA: W.B. Saunders Elsevier;2009. p.355-62.*
- 14) Devaney KO, Ferlito A, Rinaldo A. *Neuroendocrine carcinomas of the larynx: what do the different histologic types really mean? Eur Arch Otorhinolaryngol* 2010;267(9):1323-5.
- 15) Kwon JK, Jeong HS, Seo BS, Cha HJ. *Recurrent typical carcinoid tumor in the supraglottis. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(1):121-3.
- 16) Baek HI, Kim WH, Park BC, Coi DJ. *A case of management of cholesterol granuloma in frontal sinus by endoscopic marsupialization. J Clinical Otolaryngol* 2007;18(1): 92-5.
- 17) Lee HM, Kang HJ, Lee SH, Hwang SJ. *A giant pyogenic granuloma of the nasal cavity complicated from nasal packing. J Clinical Otolaryngol* 2001;12(2)245-7.