

Aggressive Clinical Deterioration of Recurrent Extramammary Paget's Disease: A Case Report

이화여대 목동병원

*김상윤, 홍혜선, 방희진, 윤상은, 남은미, 이경은

Extramammary Paget's Disease (EMPD) is a rare intraepithelial malignancy of apocrine bearing glands, which occur usually in the perianal region, vulva, scrotum, penis and axilla. Most of the disease are treated by surgical resection and the prognosis is generally good. Eventhough recurrent disease, it is usually slowly progressed with good prognosis. Here we describe the case of a 70-year-old male who presented with initially, locally advanced EMPD that progressed to recurrent disease with multiple metastasis and finally he died with that disease. This time, he came to the clinic due to the discomfort of right inguinal area with palpable masses, and 3 years ago, he was diagnosed with EMPD in the same area and treated with surgical resection only. The Abdomen & Pelvis CT showed several enlarged lymph nodes and diffuse skin thickening at right inguinal area. The biopsy of right inguinal lymph nodes showed EMPD, but he delayed the treatment. After 2 months, he re-visited the clinic and the follow up Abdomen & Pelvis CT showed multiple hepatic, bone and nodal metastasis (Fig. 1). And the level of bilirubin increased rapidly(up to total/direct bilirubin 29.7/20.4 mg/dl). The serological markers for hepatitis are negative. The live biopsy showed the EMPD and after 2 weeks of admission, he died due to tumor progression. The purpose of this study is to report the rare case of rapid progression of EMPD and fulminant outcome within 3 months.

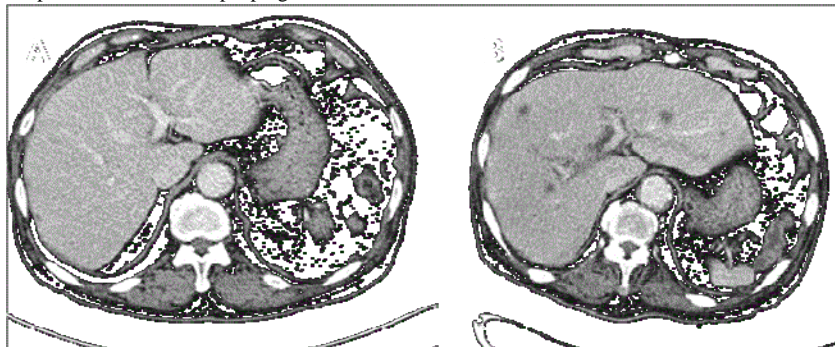


Figure 1. Abdomen & pelvis CT. Axial recurrence, 12 after 2 months

흉막유착술 이후 자연퇴화를 보인 신세포암 1예

순천향대학교 서울병원

* 김창곤, 윤석윤, 이민영, 이남수, 원종호, 김경하

배경: 신세포암은 대표적으로 항암치료에 저항성을 보이는 암으로 알려져 있다. 현재의 표준치료는 VEGF 를 대상으로 한 표적치료이지만 이와 같은 치료가 널리 이용되기 이전의 전이성 신세포암의 표준치료는 면역치료였다. 면역치료의 효과에 대한 근거 중 하나로 1세기 이전부터 자연퇴화 현상이 보고된 바 있다. 자연퇴화의 정의는 어떠한 치료도 하지 않거나, 암의 진행과는 무관한 치료를 하였을 때, 부분 혹은 완전히 종양이 사라지는 것을 의미한다. 저자들은 뇌 전이, 폐 및 흉막 전이가 있는 재발성 신세포암 환자가 전신항암치료에 반응이 없는 상태에서 악성 흉수에 대한 흉막유착술을 시행 후 자연퇴화 현상을 보이고, 장기간 반응이 유지된 증례 1예를 경험하여 보고하는 바이다. **증례:** 신세포암으로 19년전 좌측 신절제술 시행 후 뇌전이가 발견되어 15개월간 Pazopanib 및 1개월간 Sorafenib 으로 항암치료 중인 45세 남성이 우측 흉수의 증가를 주소로 내원하였다. 흉수에 대한 검사결과 전이성 신세포암으로 확인되었다. 질병의 급격한 진행으로 Sorafenib은 중단하였으며 악성 흉수에 대해서는 비디오 흉강경 수술(VATS)을 통한 흉막 유착술을 진행하였다. 동시에 3차 항암치료로 Everolimus 투약을 시작하였으나 질병이 더 악화되어 병변의 크기가 증가하였고, 고칼슘혈증등의 증상이 나타났다. Everolimus 복용 2개월 후 약제를 중단하고 말기암에 대한 완화의료만 시행하기로 하였다. 완화의료를 시작한 2개월 되던 시점부터 고칼슘혈증이 호전되었으며, 혈행성 폐전이 및 흉막전이가 호전되어 전이 병변이 현저히 감소되었다. 이후 16개월 동안 다른 치료없이 종칼슘양은 정상치를 유지하였고, 흉부 컴퓨터단층촬영에서 혈행성 전이가 현저히 호전되었음을 확인하였다. 현재 환자의 전신 상태는 매우 양호하여 외래 추적 관찰 중이다. **고찰:** 본 증례의 경우 흉막유착술을 시행한 이후 약 4개월 뒤부터 자연퇴화 현상이 나타났다. 흉막유착술을 시행함으로써 흉막내 염증반응을 일으키며, 주로 싸이토카인(IL-8, VEGF, TGF- β)등에 의한 면역반응이 일어나게 된다. 이러한 면역반응이 신세포암에도 작용하여 병변의 호전 및 고칼슘혈증등이 안정화 된것으로 보인다. 말기암 상태에서 더 이상의 보존적 항암치료를 중단한 신세포암 환자에서 흉막유착술 이후 자연퇴화 현상이 나타나 장기간 좋은 치료 반응과 양호한 상태를 유지하고 있는 흥미로운 사례여서 보고하는 바이다.