

이하선의 기저세포선암

연세대학교 의과대학 외과학교실
이준호 · 정용운 · 박정수

= Abstract =

Basal Cell Adenocarcinoma of the Parotid Gland

Joon Ho Lee, M.D., Woung Yoon Chung, M.D., Cheong Soo Park, M.D.

Department of Surgery, Yonsei University Medicine College, Seoul, Korea

Basal cell adenocarcinoma is a rare, recently described neoplasm of the salivary gland. We have experienced three cases of basal cell adenocarcinoma of the parotid gland. The tumors from patient 1 and patient 2 showed intraparotid growth in superficial lobe without cervical lymphnode metastasis. So, patient 1 and patient 2 underwent only a superficial parotidectomy and subdigastric lymphnode dissection without any adjuvant therapy. They are alive without recurrence or distant metastasis. But that of patient 3 showed widely invasive growth with multiple cervical lymph node metastases. The CT scan showed a 8×7cm sized huge mass replacing the parotid gland with irregular margin and multiple lymphnode enlargements along the internal jugular vein. Total parotidectomy with sacrificing the facial nerve and standard radical neck dissection were carried out. Microscopically, the tumor consisted of solid nest and sheet of uniform basaloid cells separated by a fibrous connective tissue stroma with the evidence of lymphovascular invasion. As a result of the lymphnode metastasis and invasiveness of the tumor, radiation therapy was given postoperatively. We thought that close follow-up would be mandatory in this patient because of high risk of possible local recurrence and distant metastasis.

KEY WORDS : Basal cell adenocarcinoma · Parotid gland.

서 론

1967년 Kleinsasser와 Klein¹⁾에 의해 처음으로 명명된 기저세포선종(basal cell adenoma)은 타액선 종양의 1~2%를 차지하며, 피막형성이 잘 되고, 성장속도가 느리며 비교적 일정하고 단조로운 기저세포모양의 세포들로 구성된 양성종양이다^{2,3)}. 이에 비해 기저세포선암

(basal cell adenocarcinoma)은 조직학적 성상은 비교적 기저세포선종과 비슷하나 주위조직으로의 침습성을 보임으로써 감별이 되며, 1991년 WHO Classification⁶⁾에 의해 분류되면서 종양의 특성 및 치료방법에 대한 연구가 이루어지게 되었다.

기저세포선암은 저등도의 악성종양으로 분류되는데, 대개 50대나 60대에 호발하며 성별에 따른 발생빈도의 차이는 없고 주로 이하선에 호발한다. 비록 악성이기는

하나 종괴의 성장속도는 느리며 안면신경통이나 안면신경마비, 경부 림프절전이등의 증상을 잘 보이지 않으며 재발율은 약 30% 정도로 보고되고 있다^{3,4)}. 치료는 완전한 외과적 절제가 원칙이며 경부 림프절전이 및 국소 진행된 암인 경우는 재발율을 감소시키기 위해 술후 보조적인 방사선 치료를 병행해야 하는 것으로 되어있다.

이에 저자들은 기저세포신암 3예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1:

환 자: 최○○, 45세, 여자.

주 소: 좌측 이하선 종괴.

과거력: 3년전부터 우측 이하선 종괴가 촉진되었으나 특별한 치료없이 지내다가 내원 5개월전부터 크기가 갑자기 커져 타병원 경유 본원 내원함. 그 외 특이 사항 없음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 이학적 검사상 좌측 전이개부에 경한 압통을 동반한, 비교적 단단하며, 부드러운 표면을 갖는 4×4cm 크기의 종괴가 있었고, 암종의 안면신경간의 침습을 시사하는 좌측 안면근 마비소견은 없었다. 그 외 경우에는 촉진되는 종대된 림프절들은 없었다.

방사선학적 소견: 흉부 단순촬영상 정상 소견이었고 경부 전산화단층촬영상 좌측 이하선의 천엽에 주위와의 경계가 분명한 4×3.5cm 크기의 종괴가 있었으며 경우에는 림프절 종대소견은 없었다.

수술 소견: 좌측 이하선의 천엽에 4×3.7cm 크기의 주위조직과 경계가 분명한 고형 종괴가 있었으며 안면신경의 침습소견은 없었다. 전이가 의심되는 경부 림프절들은 없었다. 수술은 좌측 이하선 천엽절제술 및 이복근 하림프절 청소술(subdiaphragmatic lymph node dissection)만을 시행하였다.

병리학적 소견: 종괴는 4×3.5cm 크기로 기저세포모양을 보이는 단조로운 모양의 세포들로 되어 있었으며 일부에서 피막침윤소견 및 혈관과 림프관의 침습소견을 보였다. 광경된 6개의 경부 림프절에서 전이소견은 없었다.

수술후 경과: 환자는 추가치료 없이 술후 68개월인 현재 재발 및 원격전이의 소견없이 외래에서 추적관찰

중이다.

증 례 2:

환 자: 김○○, 44세, 여자.

주 소: 우측 이하선 종괴.

과거력: 내원 4개월전부터 우측 이하선 종괴가 촉진되어 본원 내원함. 그 외 특이 사항없음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 이학적 검사상 우측 전이개부에 압통은 없고, 비교적 단단하며, 부드러운 표면을 갖는 3×2cm 크기의 종괴가 있었고, 암종의 안면신경간(main trunk of facial nerve)의 침습을 시사하는 우측 안면근 마비소견은 없었다. 그 외 경우에는 촉진되는 종대된 림프절들은 없었다.

방사선학적 소견: 흉부 단순촬영상 정상 소견이었고 경부 전산화단층촬영상 우측 이하선의 천엽에 주위와의 경계가 분명한 3×3cm 크기의 종괴가 있었으며 경우에는 림프절 종대소견은 없었다.

수술 소견: 우측 이하선의 천엽에 3×2.7cm 크기의 주위조직과 경계가 분명한 고형 종괴가 있었으며 안면신경의 침습소견은 없었다. 전이가 의심되는 경부 림프절들은 없었다. 수술은 우측 이하선 천엽절제술 및 이복근 하림프절 청소술(subdiaphragmatic lymph node dissection)만을 시행하였다.

병리학적 소견: 종괴는 3×2.5cm 크기로 기저세포모양을 보이는 단조로운 모양의 세포들로 되어 있었으며 일부에서 피막침윤소견 및 혈관과 림프관의 침습소견을 보였다. 광경된 3개의 경부 림프절에서 전이소견은 없었다.

수술후 경과: 환자는 추가치료 없이 술후 32개월인 현재 재발 및 원격전이의 소견없이 외래에서 추적관찰 중이다.

증 례 3:

환 자: 최○○, 58세, 남자.

주 소: 우측 이하선 종괴 및 다발성 경부 종괴.

과거력: 3년전 우측 이하선 종괴가 발견되었으나 특별한 치료 없이 지내다가 내원 6개월전부터 종괴의 성장속도가 빨라지고 안면신경마비 및 동통이 생겨 본원 내원함. 그 외 특이 사항없음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 내원 당시 천신상태는 양호하였으며 혈

압은 110/80mmHg, 맥박 65회/분, 체온은 36.5℃였다. 이학적 검사상 우측 전이개부에 적색의 피부변색을 동반한 압통이 있고 단단하며, 불규칙한 표면을 갖고 고정되어 있는 10×8cm 크기의 종괴가 있었고, 압중의 안면신경간(main trunk of facial nerve)의 침습을 시사하는 우측 안면근 마비소견이 있었다. 우측 경부에는 여러개의 종대된 림프절들이 촉진되었다.

방사선학적 소견 : 흉부 단순촬영상 정상 소견이었고 경부 전산화단층촬영상 우측 이하선의 대부분을 차지하는 8×7cm 크기의 종괴가 있었으며 이는 주위와의 경계가 불분명하고 일부에서는 피부를 침범하는 양상을 보였으며 경부에서는 내경정맥 주위로 다발성 림프절 종대소견이 있었다(Fig. 1).

수술 소견 : 우측 이하선에 8×7.5cm 크기의 주위조



Fig. 1. The CT scan showing a 8×7cm sized huge mass replacing the Rt. parotid gland with irregular margin and multiple cervical lymphnode enlargements.

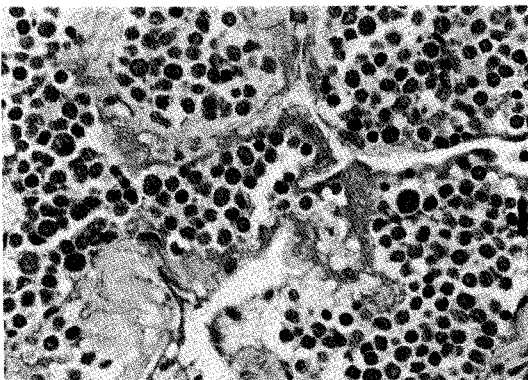


Fig. 2. Histologic finding showing predominantly the small round cells with hyperchromatic nuclei and sparse cytoplasm(H & E stain, ×100).

직과 경계가 불분명하고 고정된 종괴가 있었으며 안면신경을 에워싸고 있었으며 일부는 피부를 침습하고 있었다. 전이가 의심되는 여러개의 경부 림프절들이 커져 있었으며 부신경 및 내경정맥과 박리가 되지않았다. 수술은 안면신경의 절제를 포함한 우측 이하선 전절제술 및 표준경부림프절 광청술을 시행하였다.

병리학적 소견 : 대부분 기저세포모양을 보이는 단조로운 모양의 세포들로 되어 있었으며 피막침윤소견 및 혈관과 림프관의 침습소견을 보였다(Fig. 2). 광청된 52개의 경부 림프절 중 32개에서 전이소견을 보였다 (Level I : 25/32, Level II : 1/2, Level III : 3/9, Level IV : 0/7, Level V : 3/3).

수술후 경과 : 환자는 퇴원 5주후 5400cGy의 방사선 치료를 시행받았으며 술후 5개월인 현재 재발 및 원격전이의 소견없이 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

기저세포선암은 최근에 분류된 매우 희귀한 종양으로서 문헌고찰상 72예가 보고되었으며⁴⁾ 이전에는 malignant basaloid tumor, malignant basal cell tumor, hybrid basal cell adenoma/adenoid cystic carcinoma, carcinoma ex-pleomorphic adenoma, basaloid salivary gland carcinoma, atypical monomorphic adenoma 등으로 명명된 바 있다⁷⁻⁸⁾. 주로 주 타액선(major salivary gland)에서, 특히 이하선에서 호발되나 소 타액선(minor salivary gland)인 구개(palate)에서 발생한 1예도 보고되었다⁴⁾. 대부분 고령층인 50대나 60대에서 발생되지만 2개월 및 2세의 유아에서의 발생보고도 있으며⁹⁾, 성별에 따른 발생빈도의 차이는 없는 것으로 되어 있으나 최근의 연구에서는 남성에서의 발생빈도가 다소 높은 것으로 보고되었다. 현재까지 환자들의 대상수나 추적관찰 기간이 짧아 예후에 관한 보고는 많지 않으나 일반적으로 비교적 좋은 예후를 보이며 재발한 경우에도 추가적인 절제로 치료가 가능했으며 사망율은 높지 않은 것으로 보고되었다. 또한 1996년 Muller 와 Barnes⁴⁾이 기저세포선암 72예를 분석한 결과, 비록 국소 재발율은 37%로 높지만 림프절 전이율 및 원격 전이율은 각각 8%, 4%이었고 종양의 국소진행으로 사망한 경우는 단지 1예(2%)로 비교적 좋은 예후를 보이는 저등도의 악성종양임을 확인하였다. 또한 원격전이는

폐 및 피부에서 각각 1예씩 발생하였는데 폐 전이가 있었던 환자가 폐엽 절제술후 장기생존을 보여 다른 종양과 달리 원격전이가 반드시 나쁜 징후를 의미하는 것은 아니라고 주장하였다.

기저세포선암은 기저세포선종과 마찬가지로 4가지의 아형(subgroup)인 solid, tubular, trabecular, membranous형으로 구분되는데, 기저세포선종은 membranous형이, 기저세포선암은 solid형이 많은데, 특히 원격전이 및 국소 침윤, 혈관내 증식 등의 높은 악성도를 보이는 경우의 대부분이 solid형으로 밝혀짐에 따라 기저세포선암의 아형이 중요한 예후인자로서 인식되고 있다³⁻⁴⁾⁹⁻¹¹⁾. 본 증례들도 모두 solid형으로써 이 중 1예(증례 3)에서는 광범위한 국소침윤 및 다발성 림프절 전이 등의 높은 악성도를 보였으며, 재발 및 원격전이의 가능성이 높을 것으로 생각된다.

기저세포선암의 발생기전에 대해서는 많은 논란이 있었지만 최근에는 대부분의 종양은 자연발생적으로(de novo) 발생되며 일부에서는 기존의 기저세포선종으로부터 진행되어 발생하는 것으로 알려지고 있는데 이런 경우는 주로 membranous형에서 진행되는 것으로 밝혀졌다¹²⁾. 또한 일부의 기저세포선종과 기저세포선암은 피부 종양(eccrine cylindroma, trichoepithelioma)과 관련이 있는 것으로 보고되었는데 기저세포선종인 경우는 membranous형에서 기저세포선암인 경우는 solid형에서 연관성이 높은 것으로 알려졌다⁴⁾. 기저세포선암과 감별해야 하는 경우는 기저세포선종, adenoid cystic carcinoma의 solid형, small cell(neuroendocrine) carcinoma, cutaneous basal cell carcinoma 등인데, 특히 기저세포선종 및 adenoid cystic carcinoma와의 감별시 세심한 주의가 필요하다. 기저세포선종과는 피막형성여부 및 신경주위침윤, 혈관내 증식 등의 주변조직으로의 침습성 유무로 감별이 가능한데 이외에도 multifocality, mitotic activity, necrosis의 존재시 기저세포선암으로 진단된다. 기저세포선종 중 membranous형은 피막형성이 불완전하고 multifocality를 보이므로 감별하기가 매우 어려우나 신경주위침윤, 혈관내 증식 등의 주변조직으로의 침습성 유무를 세밀히 관찰함으로써 감별할 수 있다⁴⁾. Adenoid cystic carcinoma의 solid형은 기저세포선암과 마찬가지로 신경주위침윤 및 eosinophilic, hyalinized basal lamina 소견이 보이므로 감별이 매우 어렵지만 기저세포선암은 eosinophilic,

hyalinized basal lamina가 intracellular droplet으로 존재하며, 세포들이 균일하고 핵이 좁다 진한 adenoid cystic carcinoma의 solid형에 비해 기저세포선암은 크기가 작고 큰 세포들이 혼합되어 있으며, adenoid cystic carcinoma의 solid형에서만 볼 수 있는 cribriform pattern의 종괴성장 등을 세밀히 관찰하면 감별해 낼 수 있다고 한다⁴⁾. 수술전 종괴나 경부 림프절에서 시행한 세침흡인검사는 감별진단에 큰 도움이 되지않으며 특히 악성의 감별은 절제된 조직으로부터 피막형성여부 및 신경주위침윤, 혈관내 증식 등의 주변조직으로의 침습성 유무를 확인하여야만 가능한 것으로 되어있다¹⁴⁾¹³⁾.

기저세포선암의 가장 큰 임상적 문제점은 저등도의 악성도에도 불구하고 30% 이상의 높은 재발율을 보이는데 있다⁴⁾. 국소침윤 및 림프절전이의 발생율이 낮아 수술적 절제가 비교적 쉽다는 점을 고려할 때 이처럼 높은 재발율을 보이는 이유는 다발성(multifocality) 및 수술적 변연(surgical margin)에서의 재발 등을 생각할 수 있다. 따라서 치료는 충분한 수술적 변연이 확인된 근치적 절제를 시행하여야 하며, 비록 림프절전이가 없을 때에는 림프절확충술이 필요없는 것으로 알려졌지만 림프절전이가 존재할 경우는 광범위 경부림프절확충술과 같은 적극적인 술식을 시행하여야 하며, solid형이면서 국소침윤이 있고 광범위한 림프절전이가 있어 높은 악성도를 보이는 경우에는 술후 방사선요법을 실시하여야 한다⁴⁾¹⁰⁾.

본 증례들 중 주위조직침습 및 림프절 전이가 없었던 2예(증례 1과 2)에서는 추가치료 없이 이하선 천엽절제술 및 이복근하림프절 청소술만을 시행하였으나, 광범위한 주위조직침습 및 다발성 경부 림프절 전이가 있었던 증례 3에서는 적극적인 술식으로 이하선 전절제술 및 표준 광범위경부림프절 확충술을 시행하였으며 높은 악성도에 의한 재발 및 원격전이의 가능성을 고려해 술후 방사선치료를 추가한 후 외래에서 정기적인 추적관찰 중이다

결론

기저세포선암은 타액선에 생기는 매우 휘귀한 저등도의 악성종양으로서 비교적 예후는 좋은편이나 재발을 잘하는 특징이 있다. 본 저자들은 최근 경부림프절전이를 동반한 이하선 기저세포선암 1예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Kleinsasser O, Klein HJ : *Basalzelladenome der speicheldrusen*. Arch Kun Exp Ohr Nas Kehlkopsheilk. 1967 ; 189 : 302-316
- 2) Atula T, Klemi PJ, Donath K, Happonen RP, Joensuu H, Grenman R : *Basal cell adenocarcinoma of the parotid gland : A case report and review of literature*. J Laryngol Otol. 1993 ; 107 : 862-864
- 3) Ellis GL, Wiscovitch JG : *Basal cell adenocarcinoma of the major salivary glands*. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1990 ; 69 : 461-469
- 4) Muller S, Barnes L : *Basal cell adenocarcinoma of the salivary glands*. Cancer. 1996 ; 78 : 2471-2477
- 5) Pisharodi LR : *Basal cell adenocarcinoma of the salivary gland. Diagnosis by fine-needle aspiration cytology*. Am J Clin Pathol. 1995 ; 103 : 603-608
- 6) Seifert G, Batsakis JG, Brocheriou C et al : *World Health Organization International Histological Classification of Tumours. Histological Classification of Salivary Gland Tumours. 2nd edition*. Berlin : Springer-Verlag. 1991 ; 9-13, 24-26
- 7) Gardner DG, Daley TD : *The use of the terms monomorphic adenoma, basal cell adenoma, and canalicular adenoma as applied to salivary gland tumors*. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1983 ; 56 : 608-615
- 8) Luna MA, Batsakis JG, Tortoledo ME, del Junco GW : *Carcinomas ex monomorphic adenoma of salivary glands*. J Laryngol Otol. 1989 ; 103 : 756-759
- 9) Murty GE, Welch AR, Soames JV : *Basal cell adenocarcinoma of the parotid gland*. J Laryngol Otol. 1990 ; 104 : 150-151
- 10) Raslan WF, Leonetti JP, Sawyer DR : *Basal cell adenocarcinoma of the parotid gland ; A case report with immunohistochemical, ultrastructural findings and review of literature*. J Oral Maxillofac Surg. 1995 ; 53 : 1457-1462
- 11) Stanley MW, Horwitz CA, Henry MJ, Burton LG, Lowhagen T : *Basal-cell adenoma of the salivary gland : A benign adenoma that cytologically mimics adenoid cystic carcinoma*. Diagn Cytopathol. 1988 ; 4 : 342-346
- 12) Hyma BA, Scheithauser BW, Weiland LH, Irons GB : *Membranous basal cell adenoma of the parotid gland*. Arch Pathol Lab Med. 1988 ; 112 : 209-211
- 13) Lopez JI, Ballestin C : *Fine-needle aspiration cytology of a membranous basal cell adenoma arising in an intraparotid lymph node*. Diag Cytopathol. 1993 ; 9 : 668-672