

점액표피종 : 증례보고

장현선 · 김수관*

조선대학교 치과대학 구강병리학교실, 구강악안면외과학교실*, 구강생물학연구소

Abstract

MUCOEPIDERMOID TUMOR : A CASE REPORT

Hyun-Seon Jang, Su-Gwan Kim*

Dept. of Oral Pathology, Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery,
Oral Biology Research Institute, College of Dentistry, Chosun University*

Mucoepidermid tumors are usually indistinguishable from benign tumors clinically, and accounts for approximately 6% to 8% of all salivary gland tumors. Although rare in children, it is the most common "malignant" salivary gland tumor, having been reported in major and minor (intraoral) salivary gland sites as well as in the maxilla and the mandible. In children, as in adults, it most often occurs in the parotid gland, but a significant percentage is found in the palate. Presently, there is no unanimity of opinion about whether to consider all mucoepidermoid tumors malignant or what the most appropriate treatment regimen is.

The importance of submitting, for microscopic diagnosis, all tissue removed during surgical procedure is illustrated in this case report and a review of the literature is presented.

Key words : Mucoepidermoid tumor, Palate

1. 서 론

타액선 종양의 대부분은 이하선에서 발생되고 그 다음으로 악하선과 소타액선에서 발생되는데, 설하선에서 발생되는 예는 극히 드물다¹⁻²¹⁾. 타액선 종양은 이하선에서 80%, 악하선 10%, 소타액선 9% (구개 5%, 구순, 혀, 구저, 설근에서 각각 1%), 설하선에서 1%였다고 보고되었는데¹⁾, 저자마다 약간의 차이는 있다. 그러나 이와같은 발생빈도는 인종에 따라 다소 차이가 있고, 연령적으로 장년기에 많이 발생되며 전체적으로 여자에서 더 많이 발생된다¹⁴⁻²⁰⁾.

점액 표피종 (mucoepidermoid tumor)은 점액분비세포 (mucus-secreting cells)와 표피양세포 (epidermoid cell) 들로 구성된 악성 타액선 종양으로 성별차이는 없고 30~40대에서 호발한다¹⁻¹²⁾. 대타액선에서는 이하선, 구강내의 소타액선에서는 구개, 설, 구저, 혀, 치조부 등에 잘 발생하며 드물게 하악골에서 중심성으로 발생되는 경우도 있다^{9,10)}. 점액표피종은 임상 및 조직학적 소견에 따라 저악성형 (low grade malignancy, 점액분비세포 풍부)과 고악성형

(high grade malignancy, 표피양세포 풍부)으로 나눌 수 있는데, 저자들에 따라 양성 또는 악성으로 분류하거나, 점액표피암 (mucoepidermoid carcinoma)으로 명명하기도 한다¹⁻¹²⁾.

점액표피종은 저악성형 (low grade malignancy)의 경우 임상적으로 양성 다형성 선종 (benign pleomorphic adenoma)과 유사한 소견을 보이지만, 무통성의 완만한 증식, 불완전한 피막형성과 점액성 물질을 함유하고 있는 낭종상 구조를 보이는 경우가 차이점이라 하겠다. 구강내에서 낭종성 변화를 보이는 경우는 점액 저류성낭종 (mucous retention phenomenon, mucocele)과 임상적으로 유사하다. 고악성형 (high grade malignancy)인 경우 급속한 증식을 보이며 동통을 유발하며 이하선부에 발생하였을 때는 안면 신경 바비, 침윤성 증식, 괴사 소견을 보이며 피막형성은 없다.

본 증례는 조선대학교 치과대학 부속치과병원 구강외과에서 의뢰되어 구강병리학교실에서 진단한 12세의 남아 좌측 경구개에서 발생한 점액표피종 환자로, 젊은 연령의 남자에

서 드물게 발생하는 타액선 종양 중 특히 점액표피종을 경험하여 비교적 양호한 치료경과를 나타내었기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

II. 증례보고

본 증례는 12세의 남자 환자로서 원인을 알 수 없는 좌측 경구개 부위의 동통성 종물(3×4cm)을 주소로 내원하였다. 병력으로 환자는 상기 주소를 2~3년 전부터 인지하였고, 내원하기 1개월전쯤(1998년 6월 30일) 인근 종합병원에서 조직생검후 상기 병명으로 가진단을 받은 후, 조직 생검부위의 출혈로 인해서 1998년 7월 7일 응급실을 통해서 본원에 입원하였다.

병소 부위는 자발적 통증은 없었으나 압통을 나타내었고, 병소 인접 치아에서는 동요도를 나타내었다. 방사선 소견상



Fig. 1. Preoperative radiographic feature of Mucoepidermoid tumor. Non specific appearance of the palate is showed.

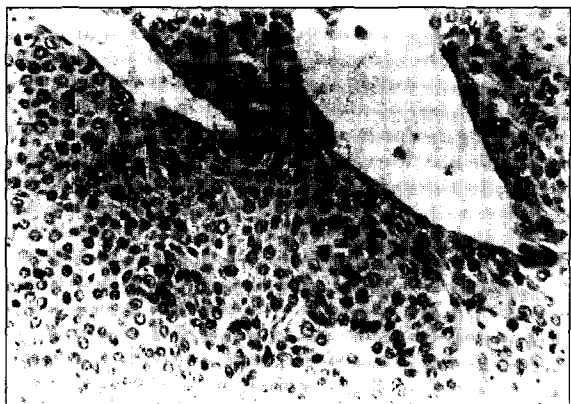


Fig. 2. Mucoepidermoid tumor. At low power typical cystic area and epidermoid cells are showed. Hematoxilin-eosin staining. (×100)

별 특이 소견은 관찰되지 않았다. Lab. 소견으로는 1) CBC : 13.0/37.0/5600, 2) LFT : 7.4/4.8/14/13/316, 3) U/A : N-S, 4) Hbs Ag/Ab : -/+ 소견을 나타내었다.

조직병리학적 소견상 종양 세포들은 세포간교가 비교적 분명하게 관찰되는 상피양 세포들이 두드러지게 관찰되었고, 일부에서 점액을 함유한 작은 낭성 구조물이 관찰되었다 (Fig. 1, 2).

환자는 고등급 점액표피종에 준한 공격적인 치료를 시행하였다. 병소 부위에 2% lidocain을 이용하여 마취한 다음, #16~#27까지 수평 절개, #22~#23까지 수직 절개, mid-palatal 절개, 연구개 후방에서 상악결절까지 팽행하게 절개하였다. 조직 박리 후 Lt. nasal lat. wall의 증간부위에서 Lt. orbital foramen 하방을 거쳐 상악 결절 상방까지 osteotomy, #22, #23 사이에서 Lt. nasal lat. wall의 하방까지 osteotomy를 시행하였고, #23, #22 사이에서 mid-palatal area를 따라 osteotomy를 시행하여 부분상악절제술(partial maxillectomy)을 시행 후 frozen biopsy로 철저하게 검토하면서 수술하였다. frozen biopsy 결과 확인 후 pterygoid plexus 부위의 출혈을 조절한 후 frozen gauze (4×4, 10장)을 이용하여 결손 부위에 packing하고, 협점막은 buccal fat pad와 Alloderm(2×4cm)을 이용하여 피개하였다. Alloderm은 tie-over pressure를 통해 고정하였고, 절개 부위 봉합, obturator 장착하고 고정 후 pressure dressing을 실시하였다. 항생제 치료와 daily dressing을 실시하였고 지속적인 관찰결과 환자는 양호한 예후를 나타내었다. 수술 1년 후 환자는 눈물이 많이 나오고 눈꺼풀이 잘 끼는 증상을 주소로 내원하여 Lt. nasolacrimal duct의 폐쇄로 진단받고 Dacryocystorhinostomy (Lt.)을 시행하였고, 2년 정도되는 현재 점액표피종의 재발은 없었다.

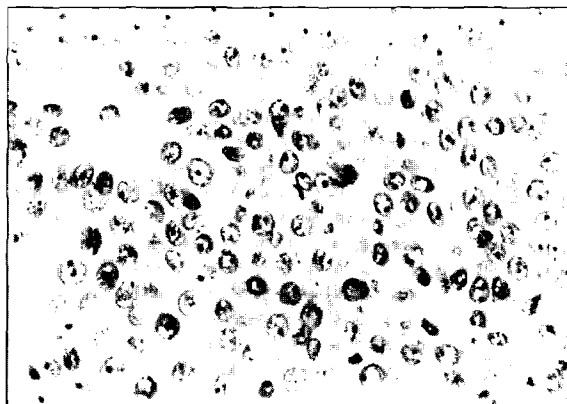


Fig. 3. Mucoepidermoid tumor. At high power a large number of epidermoid cells are showed. Hematoxilin-eosin staining. (×400)

Ⅲ. 총괄 및 고찰

타액선 종양의 대다수는 선질조직에서 유래되는 상피성 종양으로 간질성분에서 발생하는 비상피성 종양은 극히 드물며, 특히 타액선의 상피성 종양은 조직학적 양상이 다양하여 현재도 분류나 명명에 있어서 완전치 못하고 있다¹⁻⁹⁾. 타액선 종양은 신체에서 발생하는 전체 종양의 0.1~2%를 차지하고¹¹⁾, 점액표피종은 타액선 종양 중 6~8%의 비율로 발생되는데^{9,13)}, 그 조직학적 소견상 점액세포, 상피양세포, 중간세포들이 관찰되는 것이 특징이다. Stewart 등¹²⁾에 의해 처음으로 명명된 점액표피종은 저악성형과 고악성형으로 분류될 수 있는데⁹⁾, 현재까지도 모든 점액표피종들이 악성인지에 대한 의견과 조직학적 등급과 임상적 결과 사이의 상관 관계 여부도 아직 불분명한 상태이다.

주타액선과 소타액선에 발생한 점액표피종은 배출관의 여분의 세포(reserve cell)에서, 골내병소들은 배아기때 미입된 타액선 조직 혹은 전환된 치성낭종의 이장상피에서 기원하는 반면, 구강내 연조직에 발생시에는 구강점막에서 기원한 것으로 보고되기도 하는데, 이는 조직 발생과정에서 구강점막과 소타액선 모두가 배자기의 구강외배엽의 다잠재성세포에서 기원하므로 이러한 가설은 가능할 수 있다는 것이다^{1,4-10)}. 또한 Kahn 등⁹⁾은 맹출중인 제2대구치의 덮개(operculum)에서 발생한 점액표피종을 보고하였는데, 골내점액표피종의 기원 가능성으로도 제시되었던 탈락법랑상피 기원을 주장하였다. David 등¹⁶⁾은 타액선 종양에서의 탄성도를 연구하였는데, 탄성 조직은 종양간질보다는 근상피 같은 종양세포에서 기원한 것으로 보고하였는데, 점액표피종세포에서의 탄성정도는 음성으로 나오므로써 근상피기원 관련성을 제시하지는 못했다. 본 증례는 좌측 구개 부위에 발생한 환자로 타액선 배출관의 여분의 세포 기원으로 고려된다.

점액표피종의 조직학적 특징은 점액분비세포(mucus-secreting cell)와 표피양세포(epidermoid cell) 및 도관상피와 유사한 작은 입방형의 중간세포(intermediate cell)로 구성된 다형성종양(polymorphic tumor)이다. 저악성형에서는 이들 세 가지 세포가 다 나타날 수 있지만 점액분비세포가 두드러지게 관찰되는 것이 특징이다. 때때로 명세포(clear cell)들이 출현하며 이 세포들은 점액(mucin)과 당원(glycogen)이 없다. 종양주위에서 관찰되는 도관의 증식상은 종말부도관상피(terminal duct epithelium)에서의 종양 유래 가능성을 시사한다. 종양세포들은 세포소(nest) 또는 줄(sheet)을 이루며 선상으로 배열되기도 하고 작은 미세낭종(microcyst)을 형성한다. 반면, 고악성형에서는 점액세포가 적고 표피양 세포와 중간세포가 주종을 이루며 점액세포가 적은 경우 편평상피암(squamous cell carcinoma)과의 구별이 어려울 수 있다.

Kahn 등⁹⁾은 술후 예후가 양호하고 4년이 경과하였어도 재발이 없었던 점액표피종 환자를 보고하였는데, 고등급시 주로 관찰되는 상피양 세포와 저등급시 주로 관찰되는 풍부한 양의 점액과 많은 점액세포들이 동시에 관찰되어 저등급 혹은 고등급으로만 분류할 수 없는 점액표피종 분류의 어려움을 지적하면서 조직학적, 임상적 상태를 주의깊게 고려함이 중요하고, 저등급(점액분비세포의 풍부)일 경우는 종양(tumor), 고등급(상피양세포 풍부)일 때는 잠정적인 암종(carcinoma) 가능성을 주장하였다⁹⁾.

점액표피종은 어린이에서 드물게 발생됨에도 불구하고, 가장 흔한 악성 타액선 종양이며, 두개안면영역에서 발생시 주타액선, 특히 이하선이 호발부위이다¹⁻¹²⁾. 그외에도 구강내 소타액선 뿐만 아니라 상악과 하악에서도 발생 가능하다. 성인에서처럼 어린이들에게 발생될 경우 가장 흔히 이하선에서 발생되지만 구개, 입술, 구강저, 협점막, 후구치부, 치조제 등에서도 의미있게 보고되고 있다. 어린이에 발생시 여아에서 약간 두드러지거나 혹은 남녀의 차이가 거의 없다^{1,4-12)}.

점액표피종은 임프절 전이없이 연조직에 발생한 저등급 점액표피종일 경우 철저하고 광범위한 치료를 시행한다면 술후 5~10년 생존률이 80%이상인 반면, 암종(고등급)일 경우는 초기 치료에도 불구하고 재발, 전이 가능성과 더불어 5년 생존률이 40% 미만이라고 하였다⁹⁾. 점액표피종의 치료는 국소적인 광범위절제술이 요구되나 특히 골내 병소인 경우에는 더 공격적인 치료가 바람직하다고 하였다¹⁰⁾. 그러므로 점액표피종의 치료법에는 어떤 한가지의 일치된 치료법을 제시하기 보다는 다양한 조직 분화도, 환자의 임상적 상태와 종양의 잠재 능력을 포괄적으로 고려하여 외과적 절제의 정도를 결정하는 것이 바람직하다는 것이다^{13,14,17)}.

손 등²⁰⁾은 59세 여자의 악하선에 발생한 점액표피양 암종을 경험하였는데, 비교적 크기가 크고 임파선 비대의 소견을 보여 임상적으로는 진행된 단계의 양상을 보이거나 조직학적으로는 양호하여 악하선을 포함한 견갑설골근 상부 경부 광창술, 항암화학요법 및 부분층 피부이식술을 시행하여 양호한 결과를 얻었다고 보고하였다.

점액표피종이 경구개에 발생시 치료법으로는 (1) 병소의 등급과 크기에 상관없이 상악부분절제술, (2) 광범위한 구개절제술을 시행하고 술후 변연이 의심스럽거나 고급의 종양일 경우 방사선 요법, (3) 잘 분화된 종양일 경우 임상적으로 건전한 조직을 남겨두는 국소적 절제술에 의한 치료 또는, 골 파괴의 증거가 있다면 골의 부분절제술(block resection)을 고려할 수 있다.

황 등³⁾은 38세 여자의 좌측 구개부에 발생한 점액표피양 암종을 경험하였는데, 비교적 종양의 크기가 중간이고 국소 임파선의 비대를 보이지 않은 중급으로 저급에 비해 전체 종양에서 낭이 차지하는 비중이 적으며 수나 크기에서도 작았으며, 세포 조성은 중간세포가 우세하고 가끔 분산된 점

액세포와 큰 고형 종양을 형성하는 표피세포가 보여 외과적 절제술 및 부가적인 방사선 요법을 시행하여 양호한 결과를 얻었다고 보고하였다.

본 증례는 12세 남아 환자가 좌측 경구개 부위의 동통성 종물을 주소로 내원하여 점액표피종으로 진단된 환자로서 상악반악절제술로 치료된 경우이다. 본 증례의 경우 좌측 경구개 부위에서 발생하였으나 방사선 소견상 별 특이 소견이 없었고, 림프절 전이는 없었다. 그러나 조직학적 소견상 일부에서 점액을 함유한 낭성 구조물이 관찰되었지만 대부분 상피양 세포들이 두드러지게 관찰되어 고등급(high grade) 점액표피종에 준한 공격적인 좌측 부분상악절제술을 시행하였다. 수술 1년 후 환자는 Lt. nasolacrimal duct의 폐쇄로 Dacryocystorhinostomy(Lt.)을 시행하였고, 계속적인 관찰 결과 점액표피종의 림프절 전이나 재발 소견은 관찰되지 않았다.

Chromette 등¹⁴⁾은 종양세포에서 AgNOR 수치와 예후 관련성에 관한 연구를 하였는데, 수치가 높을수록 불량한 예후를 보였고, 낮을 경우 양호한 예후를 보였다고 보고하였다. Sugano 등²⁰⁾은 타액선 암종의 파괴정도의 기준표지자로서 c-erbB-2라는 종양단백질을 제시하였는데, c-erbB-2가 과발현될 때 종양의 파괴력이 높다는 것이다. 그러나 점액표피종에서는 c-erbB-2가 음성으로 나와 점액표피종의 조직학적 분화도와 임상적 상태를 토대로 한 여러 종양단백질등을 이용한 실험이 요구되며, 그러한 실험을 통해 추후 점액표피종의 조기 진단과 치료에 도움이 되리라 사료된다.

IV. 결 론

본 증례는 12세의 남아 좌측 경구개에서 발생한 점액표피종으로 상악부분절제술을 시행한 후 양호한 치료 경과를 나타내었다. 젊은 남자에서 드물게 발생하는 타액선 종양 중 특히 점액표피종을 경험하였기에 임상적, 방사선학적, 조직병리학적 소견을 문헌고찰과 더불어 보고함으로써 점액표피종의 진단과 치료에 도움이 되고자 한다.

참고문헌

1. 임창윤, 원색도보 구강병리학, 1판, 서울:고려의학, 231-250, 1992.
2. 손용준, 노재형, 고규규, 김종하, 이희철 : 점액 표피양 암종의 치

- 혈레, 대한악안면성형재건외과학회지 19:70-78, 1997.
3. 황재홍, 이승엽, 박관수, 정기훈, 전인성, 윤규호 : 점액표피양 암종의 치혈레, 대한악안면성형재건외과학회지 20:383-387, 1998.
4. Cawson RA, Binnie WH, Speight PM, Barrett AW, Wright JM : Lucas' s Pathology of Tumors of the Oral Tissues. (ed 5). Hong Kong, Churchill Livingstone, 369-416, 1998.
5. Shafer WG, Hine MK, Levy BM : A textbook of oral pathology (ed 4). Philadelphia, PA, Saunders, 230-257, 1983.
6. Regezi JA, Sciubba JJ : Oral pathology: clinical-pathologic correlations. Philadelphia, PA, Saunders, 239-302, 1989
7. Eveson JW, Scully C : Color Atlas of Oral Pathology. Barcelona, Mosby-Wolfe, 103-118, 1995.
8. Cawson RA, Binnie WH, Eveson JW. : Color Atlas of Oral Disease: clinical and pathologic correlations. Hong Kong, Wolfe, 14.2-14.28, 1995.
9. Kahn MA, Lucas RM: Mucoepidermoid tumor: A case report involving the operculum of an erupting permanent second molar. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 68:375-379, 1989.
10. Brown AM, Lucchesi FJ: Central mucoepidermoid tumor of the mandible. J Oral Surg 24:356-364, 1966.
11. Lumerman H, Freedman P, Caracciolo P, Remigio PS: Synchronous malignant mucoepidermoid tumor of the parotid gland and Warthin's tumor in adjacent lymph node. J Oral Surg 39:953-958, 1975.
12. Stewart FW, Foote FW, Becker WF: Mucoepidermoid tumor of salivary glands. Ann Surg 122:820-843, 1945.
13. Sharkey FE: Systematic evaluation of the World Health Organization classification of salivary gland tumors. A.J.C.P. 67:272-278, 1977.
14. Chomette GP, Aurio MM, Labrousse F, Vaillant JM: Mucoepidermoid tumors of salivary gland:histoprognostic value of NORs stained with AgNOR technique. J Oral Pathol Med 20:130-132, 1991.
15. Harker LA: Limitations of pathologic diagnosis in salivary gland tumors. The Laryngoscope 87:1899-1903, 1977.
16. David R, Buchner A: Elastosis in benign and malignant salivary gland tumors. Cancer 45:2301-2310, 1980.
17. Thomas KM, Hutt MSR, Borgstein J: Salivary gland tumors in Malawi. Cancer 46:2328-2334, 1980.
18. Sasano H, Ohkubo T, Sasano N: Immunohistochemical demonstration of steroid C-21 hydroxylase in normal and neoplastic salivary glands. Cancer 61:750-753, 1988.
19. Matsumura K, Sasaki K, Tsuji T, Shinozaki F: The nucleolar organizer regions associated protein (Ag-NORs) in salivary gland tumors. Int. J. Oral Maxillofac. Surg 18:76-78, 1989.
20. Sugano S, Mukai K, Tsuda H, Hirohashi S, Furuya S, Shimosato Y, Ebihara S, Takeyama I: Immunohistochemical study of c-erbB-2 oncoprotein overexpression in human major salivary gland carcinoma: An identifier of aggressiveness. Laryngoscope 102:923-927, 1992.
21. Saku T, Hayashi Y, Takahara O, Matsuura H, Tokuoka S, Soda M, Mabuchi K, Land CE: Salivary Gland Tumors among Atomic Bomb Survivors, 1950-1987. Cancer 79: 1465-1475, 1997.

Reprint requests

Hyun-Seon Jang

Department of Oral pathology, College of Dentistry, Chosun Univ. #375 Seosuk-Dong, Dong-Gu, Kwangju, 501-759, Korea
Tel. 82-62-230-6879 HP. 011-617-1007

저자연락처

우편번호 501-759
광주광역시 동구 서석동 375번지
조선대학교 치과대학 구강병리학교실
장 현 선

원고 접수일 2001년 03월 13일
게재 확정일 2001년 04월 12일

Paper received 13 March 2001

Paper accepted 12 April 2001