

이하선에 발생한 림프상피낭종 1예

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
추호석 · 권윤환 · 우정수 · 정광윤

= Abstract =

A Case of Lymphoepithelial Cyst in Parotid Gland

Ho-Suk Chu, M.D., Yoon-Hwan Kwon, M.D.,
Jeong-Su Woo, M.D., Kwang-Yoon Jung, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

Benign lymphoepithelial cysts of parotid gland were first described by Miculicz in 1888, have been presented for a long time, uncommonly. But, recently it has been reported with increasing frequency since the onset of human immunodeficiency virus (HIV) infection. Benign lymphoepithelial cysts can be diagnosed by the fine needle aspiration in conjunction with the history and physical examination. The therapeutic options of benign lymphoepithelial cysts have been limited to aspiration, surgical resection, medical therapy, radiotherapy and sclerotherapy.

Recently, we experienced a case of benign lymphoepithelial cyst of right parotid gland, so we report this case with review of the literatures.

KEY WORDS : Benign lymphoepithelial cyst · Parotid gland.

서 론

림프상피낭종은 1888년 Miculicz에 의해 처음 명명된 질환으로 대부분 타액선과 누선에서 발생하며, 그 중에서도 이하선에서의 발생빈도가 높은 비교적 드문 질환으로 알려져 있고, 최근 HIV감염과 관련하여 증가추세에 있다. 림프상피낭종은 술전 진단이 어렵고 현재까지 확립된 치료법이 없는 상태로 과거에는 이하선 천엽절제술이 사용되었으나 현재는 반복적인 세침 흡입, 저용량의 방사선 치료, tetracycline 및 doxycycline 등의 경화 요법 등 다양한 치료 방법이 논의 중에 있다. 저자들은 최근 우측 이하선에 발생한 림프상피낭종 1예를 경험하였기에 문헌적 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 례

60세 남자가 내원 2개월 전에 우연히 발견한 우측 이하

교신저자 : 정광윤, 135-705 서울 성북구 안암동 5가 126-1
고려대학교 안암병원 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (02) 920-5536 · 전송 : (02) 925-5233
E-mail : kyjung@ns.kumc.or.kr

선부의 종물을 주소로 내원하였다. 환자는 30년간 하루 한 갑 반의 흡연력 및 하루 소주 한 병 정도의 음주력 있었으나 가족력 및 사회력 상 특이사항을 보이지는 않았다. 이학적 소견상 안면 마비 및 피부의 홍반 소견은 보이지 않았으며, 우측 이하선부에 약 4×4cm 크기의 단단하고 고정되어 있으면서 그 표면은 평탄한 주변 조직과 유착을 보이지 않는 비압통성 종괴가 촉진되었다(Fig. 1). 세침흡인세포검사는 시행하지 않았다. 술 전 시행한 일반혈액검사, 생화학검사와 흉부 X-선 검사에서 이상소견이 보이지 않았으며 간염이나 HIV 검사에서도 음성 소견을 보였다. 경부 전산화단층촬영 소견상 우측 이하선 내부에서 주변부 음영 증강이 보이고 내부는 균등한 저 음영 소견을 보이는 종물이 관찰되었으며, 주위 림프절 비대 및 주변 조직에 대한 유착은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 우측 이하선의 종양 의심되어 전신 마취 하에 우측 이하선 천엽절제술을 시행하였다. 육안소견 상 분홍빛을 띤 약 4×4.5cm 크기로, 피막으로 둘러 싸인 중심부에 농성 물질을 포함한 종물이 이하선의 천엽 내에서 관찰되었다(Fig. 3). 광학현미경검사상 세엽 실질이, 조밀한 양성 림프조직과 상피세포



Fig. 1. Photograph of patient, prior to operation. Physical examination revealed a 4×4cm cyst, outlined by arrows, non-tender, nonerythematous mass on the right parotid gland.

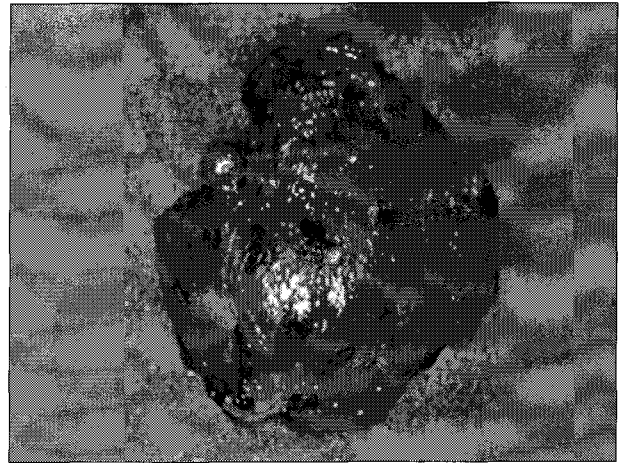


Fig. 3. The specimen consists of pinkish gray soft tissue, measuring 5×4×2.5cm.

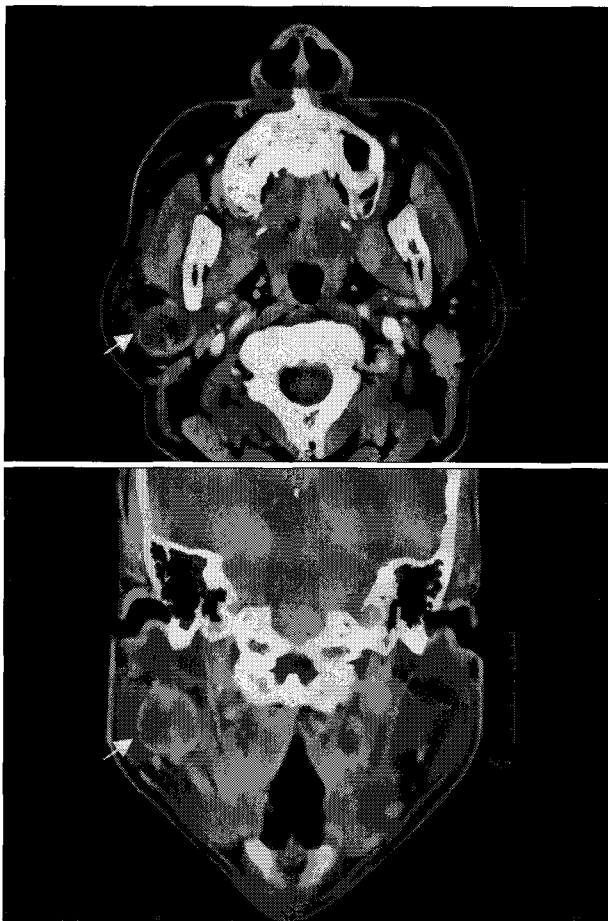


Fig. 2. Axial and coronal views of CT scan demonstrated thin-walled, about 3×3cm sized cystic mass with low attenuation in right parotid gland.

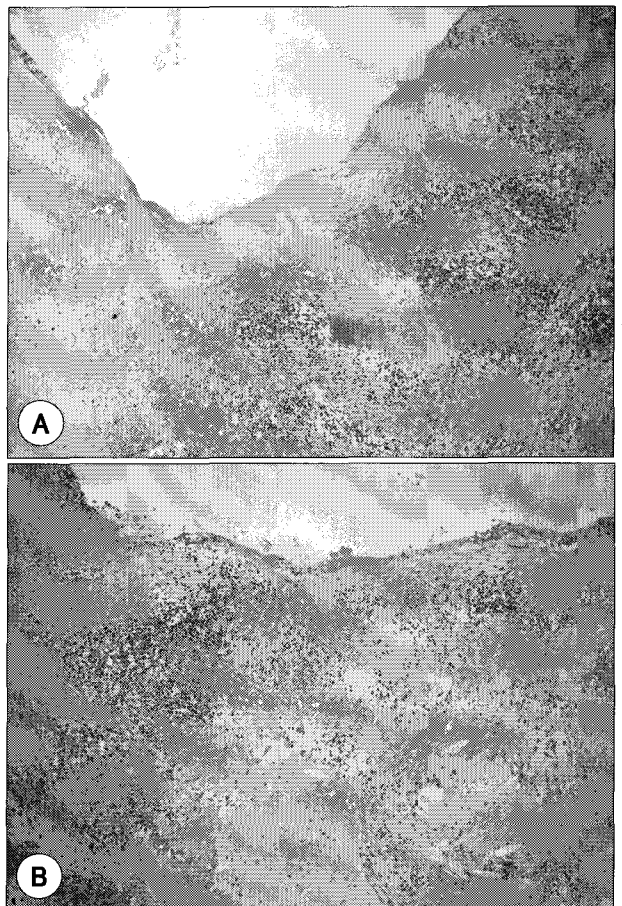


Fig. 4. Photograph A, B : shows dilatation of large salivary duct, surrounded by lymphoid infiltration. And the lymphoid tissue contains well-formed germinal center (H-E stain, ×100).

에 의해 침윤된 소견을 보이고 있었다(Fig. 4-6). 이상의 결과로 미루어 림프상피낭종으로 진단되었고 현재까지 약 12개월 간의 추적조사를 하였으나 재발의 징후는 발견되지 않았다.

고 찰

림프상피낭종은 타액선 및 누선에 양측 또는 일측의 종창을 보이는 비교적 드문 양성 질환으로 일반적으로 다른 림프조직 계통의 침범 없이 발생하며 양호한 예후를 보인다고 알려져 있다. 그러나 최근 10여 년 전부터 HIV감염

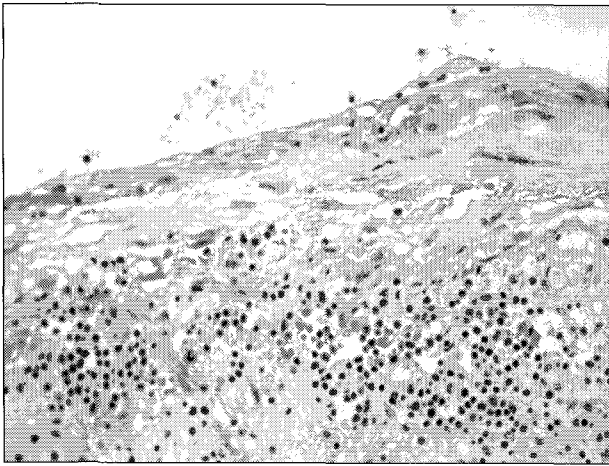


Fig. 5. The lining of the cyst is composed of flattened epithelial cells (H-E stain, ×400).

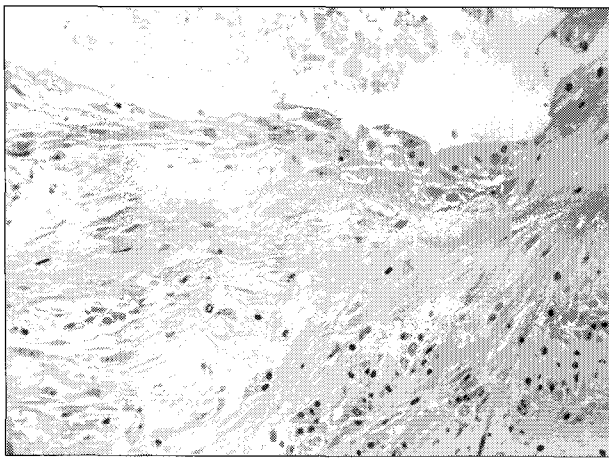


Fig. 6. The hyaline material is deposited beneath the wall of the cyst (H-E stain, ×400).

과 관련되어 발생 빈도가 증가 추세를 보이고 있다.

림프상피낭종의 발생 기전에 대해서는 아직 논란의 여지가 있으나 태생학적으로 발생 5주 쯤 림프절들이 이하선의 피막 내로 함입되는데 이것은 이하선 내에 림프 조직이 나타나는 근거가 된다. 이러한 이하선 내의 림프절들의 과형성으로 덮인 타액선의 일부는 그 자체가 더 과형성되거나 또는 상피화가 일어남으로써 낭종이 형성되며, 반면에 HIV에 감염된 경우에는 전신의 모든 림프 조직의 증식에 따른 이하선 내의 림프절 증식이 타액선관을 막음으로써 낭종을 형성한다고 알려져 있다. 쇼그렌 증후군과 같은 자가면역 질환이 낭종을 형성하는 또 다른 원인이 되기도 하는데 이 경우 림프조직이 없는 악하선의 림프상피낭종과 연관성이 있다고 알려져 있다⁹⁾.

증상은 대부분 무통성으로 이하선부에 서서히 크기가 증가하는 종물을 주소로 하며, 양측성이거나 일측성 모두 가능하고, 여러 개의 낭종이 천부 및 심부에 동시다발적으로 발견되는 경우도 있다. 동통이나 안면 신경의 기능 장애는 림프상피낭종의 비전형적인 증상이다.

진단을 위해서는 위의 임상 양상과 더불어 반복적인 중이염이나 구내염 등이 있었는지, 이전에 HIV 검사상 양성을 보였는지 등의 과거력에 대한 조사가 필수적이다. 특히 HIV 감염과 큰 연관이 있다고 알려져 있으므로 이에 대한 위험인자와 HIV 감염 상태의 확인은 진단에 중요하다⁵⁾. 이학적 검사상 일반적으로 비대하며, 부드럽고, 고정되었거나, 약간의 과동성을 띠는 비압통성의 종물이 경부 림프절 비대와 동반된다. 드물게는 악하선이나 설하선에도 위의 증상이 나타날 수 있다. HIV 감염 환자에서 위의 소견은 HIV 감염의 초기에 나타나는 수가 많으나 다른 HIV 감염의 증상과도 동반되어 나타날 수 있다. 세침흡인검사는 림프상피낭종의 조직학적 진단에 사용되어지는 일차적인 방법으로 특징적으로 크고 작은 림프세포가 대식세포나 조직구가 결합하여 단백질성의 분비액 내부에 퍼져 있는 모습을 보인다. 영상학적인 방법으로는 초음파 또는 경부 전산화단층촬영을 이용해 낭종의 수나 크기를 확인함으로써 진단에 도움이 된다. 특히 초음파 검사가 경부 전산화단층촬영에 비해서 덜 침습적이고 경제적인 면에서 도움이 될 수 있으며, 특히 아이들에게는 진정제 없이 사용할 수 있다는 장점이 있다. 경부 전산화단층촬영에서 내부는 균등한 저음영의 소견을 보이면서 주변부는 음영 강도가 잘 되는 얇은 외벽으로 덮인 낭종을 확인함으로써 진단을 할 수 있고, 자기공명영상에서는 T1 강조 영상서 저신호강도로, T2 강조 영상에서는 고신호강도로 나타나게 된다. 자기공명영상은 경부 전산화단층촬영에 비해 이하선 종물의 평가라는 면에서는 신뢰할 수 있는 검사이지만, 낭종을 고형체와 감별하는 데 있어서는 경부 전산화단층촬영이 더욱 효과적이다⁸⁾. 조직병리학적 검사에서는 세엽 실질이 상피 요소를 포함한 조밀한 림프조직에 의해 교체되며, 많은 상피세포들로 둘러싸인 낭종을 관찰함으로써 확진할 수 있는데, 이를 제 1형 새열낭종을 감별하는 것이 중요하다. 임상적으로 림프상피낭종은 양측성으로 발생하는 경우가 많고 무통성이며 천천히 크기가 증가하는 경우가 흔하나, 제 1형 새열낭종은 일측성으로 발생하는 빈도가 높고 염증이 동반될 때에는 통증이 동반되며 다수에서 외이도로 관이 형성된다. 조직학적으로는 림프상피낭종이 제 1형 새열낭종에 비해 더 빈약한 상피성분을 가지며, 상피 주위의 림프조직은 다형의 림프구로 구성된 특징을 갖는다²⁾⁵⁾⁶⁾.

치료는 경과 관찰에서부터 수술적 제거까지 다양한 방법들이 지금까지 알려져 있다. 이 중 이하선 천엽절제술은 이비인후과 영역에서 이하선 종물의 진단과 치료를 위해 시행되어 온 전통적인 방법으로, 한 번의 처치로 병변의 조직학적 확진을 기대할 수 있다는 장점은 있으나, 안면 신경의 손상 위험에 노출되어 있고, HIV 감염에 의한 림프상피낭종인 경우 의료진이 HIV에 직접적으로 노출될 확률이 증

가하게 된다. 그리고 림프상피낭종 자체가 이하선의 심부 및 반대편에도 잘 생길 수 있으므로, 재발 시 다른 추가 처치가 필요하다는 점도 문제가 될 수 있겠다³⁾⁵⁾.

반복적인 경피 세침흡인이 현재 가장 널리 이용되는 방법으로 보통 일차적으로는 세침흡인 검사에 이차적으로 시행되어지나, 진단 후에는 매 2개월에서 6개월마다 치료적인 방법으로 반복적으로 이용될 수 있다. 이 방법은 외래 영역에서도 쉽게 행하여 질 수 있고, 무균적으로 주의만 철저히 하면 의료진이 HIV 감염에 노출될 가능성이 거의 없다는 장점이 있는 반면에, 완전 관해가 어렵고 재발 시 마다 반복적인 세침흡인이 시행되므로 환자들의 치료에 대한 좌절감이 증가된다는 단점을 가지고 있다⁴⁾.

HIV 감염환자에서 발생한 림프상피낭종의 약물적 치료로는 zidovudine이 효과적이라고 알려져 있다. 그러나 이 방법은 완전 관해를 일으키는 빈도가 적고 zidovudine의 이차적 부작용이 환자에게 일어날 수 있다. 뿐만 아니라 HIV 감염으로 zidovudine을 사용하는 환자에게서도 림프상피낭종이 새로이 발병한다는 보고가 있으며, zidovudine 자체가 낭종의 크기를 줄이는 데는 아무런 역할을 하지 못한다는 연구 결과를 따른다면 zidovudine만의 단독 투여는 적절한 방법이라 할 수 없다⁴⁾.

림프상피낭종의 치료에 있어서 800에서 2000cGy 정도의 저용량의 방사선치료도 효과적이라는 몇몇의 보고가 발표되었다. 이에 따르면 수술을 피함으로써 이에 따르는 합병증을 예방할 수 있으며 반복적인 세침흡인을 피할 수 있는 장점이 있다. 그러나 재발이 있을 수 있으며 방사선치료에 동반되는 방사선 점막염, 피부 괴사 등의 문제점이 드물기는 하나 발생할 수 있다. 특히 HIV감염이 있는 경우 방사선 점막염이 광범위하게 나타날 수 있다¹⁾²⁾.

최근에 tetracycline을 이용한 낭종의 경화 요법이 발표되었고 장기간의 관찰을 통해서도 만족할 만한 높은 완치율을 보였다¹⁰⁾. 그러나 이하선 내에 육아종이 관찰되는 부작용이 간혹 보고되고 있다. Bleomycin을 사용한 경화요법은 치료 효과는 뛰어나나 소아에서 사용할 수 없는 단점이 있고, doxycycline 경화 요법 역시 지금까지는 효과적이라고 알려져 있으나 아직까지는 장기추적조사가 끝난 상태가 아니어서 확실한 치료 방법이라고는 말할 수 없다. 이러한 경화 요법은 간단하고, 안전하며, 경제적이란 면 뿐 아니라, 수술을 피할 수 있다는 장점을 가지나, 작은 림프상피낭종에서만 유용한 방법으로 최초 발견 시 낭종의 크기가 클 경우에는 경화 요법을 시행하더라도 낭종의 크기가 완전히 감소하지 않으므로 결국에는 수술적 요법을 요하는 단점을 지닌다¹⁾³⁾⁴⁾.

결론적으로 림프상피낭종은 주로 주타액선, 특히 이하선에 발생하는 양성 질환으로 이전에는 드물게 발생하였으나,

최근 HIV 감염과 관련하여 발생이 점차로 증가하고 있는 질환이다. 림프상피낭종의 진단에 있어서 HIV 검사에서 양성을 보였는지 또는 HIV 감염의 위험인자에 노출되었는지에 대한 확인이 중요하다. HIV 감염의 가능성이 높을 경우 세침흡인검사 및 여러 방사선학적인 방법으로 진단한 후, 환자 개개인에 따라 지금까지 알려진 다양한 치료법을 적절하게 선택해야 한다. 그러나 본 예에서와 같이 HIV 감염의 가능성이 배제된 경우에는 악성과의 감별을 위해 이하선 친엽절제술의 시행이 진단과 치료를 동시에 진행할 수 있는 효과적인 방법이라 하겠다.

중심 단어 : 림프상피낭종 · 이하선.

References

- 1) Suskind DL, Tavill MA, Handler SD : *Doxycycline sclerotherapy of benign lymphoepithelial cysts of the parotid : a minimally invasive treatment. Int J pediatr Otolaryngol. 2000 ; 52 : 157-161*
- 2) Goldstein J, Rubin J, Silver C, Meritz K, Chao C, Ting J : *Radiation therapy as a treatment for benign lymphoepithelial parotid cysts in patients infected with human immunodeficiency virus-1. Int J Radiation Oncology Biol Phys. 1992 ; 23 : 1045-1050*
- 3) Echavez MI, Lee KC, Sooy CD : *Tetracycline scleriosis for treatment of benign lymphoepithelial cysts of the parotid gland in patients infected with human immunodeficiency virus. Laryngoscope. 1994 ; 104 (12) : 1499-1502*
- 4) Lustig LR, Lee KC, Murr A, Deschler D, Kingdom T : *Doxycycline sclerosis of benign lymphoepithelial cysts in patients infected with HIV. Laryngoscope. 1998 ; 108 (8) : 1199-1205*
- 5) Mayer M, Haddad J : *Human immunodeficiency virus infection presenting with lymphoepithelial cysts in a six-year-old child. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1996 ; 105 : 242-244*
- 6) Finfer MD, Schinella RA, Rothstein SG, Persky MS : *Cystic parotid lesions in patients at risk for the acquired immunodeficiency syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1988 ; 114 (11) : 1290-1294*
- 7) Terry JH, Loree TR, Thomas MD, Marti JR : *Major salivary gland lymphoepithelial lesions and the acquire immunodeficiency syndrome. Am J Surg. 1991 ; 162 (10) : 324-329*
- 8) Shugar JMA, Som PM, Ryan JR : *Multicentric parotid cysts and cervical adenopathy in AIDS patients : a newly recognized entity : CT and MR manifestations. Laryngoscope. 1988 ; 98 : 772-774*
- 9) Bernier JL, Bhaska DN : *Lymphoepithelial lesions of salivary glands. Histogenesis and classification based on 186 cases. Cancer. 1958 ; 11 : 1156-1179*
- 10) Lee LC, Cheung SW : *Evaluation of the neck mass in human immunodeficiency virus-infected patients. Otolaryngol Clin North Am. 1992 ; 25 : 1287-1305*
- 11) Elliott JN, Oertel YC : *Lymphoepithelial cysts of the salivary glands. Am J Clin Pathol. 1990 ; 93 : 39-43*