

소아에서 발생한 연구개 점액표피양 종양 1례

경희대학교 의과대학 이비인후과학교실
정 훈 · 은영규 · 권기환

= Abstract =

Mucoepidermoid Carcinoma of the Soft Palate in a Child

Hoon Jung, MD, Young Gyu Eun, MD, Kee Hwan Kwon, MD

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

The purpose of this paper is to review our experience with mucoepidermoid carcinoma (MEC), a rare tumour in minor salivary glands, in a paediatric patients. 15-year-old boy was noted to have a irregular round mass appearing at the soft palate just to the right of the mid-line. A computed tomographic (CT) scan showed a palatal mass limited to soft palate with no bony erosion. The lesion was curetted and debulked.

Pathology was reported as an intermediate-grade mucoepidermoid carcinoma, and the patient was considered to radiation therapy institution for further treatment. To date, patients remain free of disease. Wide local excision is the treatment of choice for low to intermediate grade MEC of the minor salivary glands in paediatric patients.

KEY WORDS : Child · Palate · Mucopidermoid carcinoma.

서 론

점액표피양 암종은 점액분비세포와 유표피세포로 이루어진 종양성 증식을 말한다.¹⁾ 정확한 원인을 밝혀져 있지 않으나 타액선의 도관세포에서 유래되는 것으로 알려져 있다.²⁾ 점액표피양 암종은 어떠한 연령에서나 발생할 수 있으나 어린아이에서는 드물고 40대에 호발하며 무통성의 성장이 특징이나 악성도가 높은 경우에는 동통과 안면신경 마비를 동반할 수도 있다.³⁾ 최근 보고에 의하면 모든 타액선 병변의 19%를 차지하며 타액선 악성 종양 중 34~41%를 차지한다. Bhackar 등에 의하면 2,878명의 타액선 종양 환자 중 37명(2.5%)만이 20세 미만의 환자였으며 이 중 5명만이 소타액선에서 기원한 종양이었다고 보고하였다.⁴⁾ 점액표피양 암종은 소타액선 기원 암종 중 가장 많은 분포를

보이고 있으며 소타액선 암종의 42.5%가 구개에서 발생한다고 알려져 있다.⁵⁾ MD Anderson 보고에 의하면 426명의 소타액선 종양환자 중 3명만이 20세 미만이라고 하였다.⁶⁾

저자들은 소아에서 매우 드물게 발견되는 구개의 점액표피양 암종 1례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

상기 15세 남자 환자 3주전부터 연구개에 작은 궤양 발생한 이후 작은 종괴가 생겨 별다른 조치없이 지내오다가 점차 크기 증가하였고 내원 당일 물마시다 소량의 출혈이 발생하여 내원하였다. 내원 당일 외래에서 시행한 신체 검사에서 우측 연구개에 3×2cm 크기로 단단하며, 고정되어 있고 경계가 명확하나 통증이나 압통은 없는 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 조직검사 및 경부 전산화 단층 촬영을 시행하여 우측 연구개의 저등급 점액표피양 종양 진단 후 경부 자기 공명 영상 촬영 및 PET CT 시행하였다. 자기 공명 T2 강조 영상에서 우측 연구개 부위에 중등도 신호

교신저자 : 권기환, 130-702 서울 동대문구 회기동 1
경희대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 958-8474 · 전송 : (02) 958-8470
E-mail : khuent@khmc.or.kr

2.6×1.8cm 정도로 측정되며, 균일한 중등도 조영증강 소견을 보였으며, 연구개에 국한되어 있고 경구개를 침범하고 있지 않았으나 내측익돌근과의 경계가 일부 불분명한 부분이 있어서 침윤의 가능성을 전혀 배제할 수 없었다. 우측 내경정맥 림프절에 1.9cm로 측정되는 림프절 보이고 1cm가 되지 않는 작은 다수의 림프절들이 양측 악하공간, 척수부공간, 하내경정맥 림프절에서 관찰되었다(Fig. 2A). 전산화 단층 촬영상 우측 연구개에 비교적 타원모양의 2.3×1.6×1.4cm 종괴가 있는데 조영증강이 잘 안되는 저신호 강도 부위가 함께 관찰되었고, 인접한 주위 조직으로의 침윤은 없었다(Fig. 2B). PET CT에서 우측 연구개에 비정상적인 섭취증가가(maxSUV 6.51) 관찰되고 우측 상내경정맥 림프절(max SUV 2.57)에도 약간 섭취가 증가 된 소견 보였다. 양측 그 밖의 림프절에는 비정상적인 섭취증가는 보이지 않았다(Fig. 2C). 우측 경부 level II, III에서 각각 1개씩 림프절을 절제하여 동결 절편 검사를 시행한 결과 악성 종양은 검출되지 않았고 구강을 통해 우측 연구개에 유착된 종괴를 전기 소작기를 이용하여 적출한 뒤 결



Fig. 1. Preoperative photograph check. 2×3cm sized well demarcated and fixed irregular mass in Rt soft palate.

손 부위에 바셀린 거즈로 패킹을 시행하였다(Fig. 3) 술 후 조직검사상 림프절 전이 소견이 없는 우측 연구개의 중등도 점액표피양 암종으로 판명되었다. 현재 1년째 재발의 소견이 경과 관찰 중이다.

고 찰

소타액선의 점액표피양 종양은 소아에서는 매우 드문 질환이며 소아에서 발생한 종양의 대부분은 저등급(low), 중

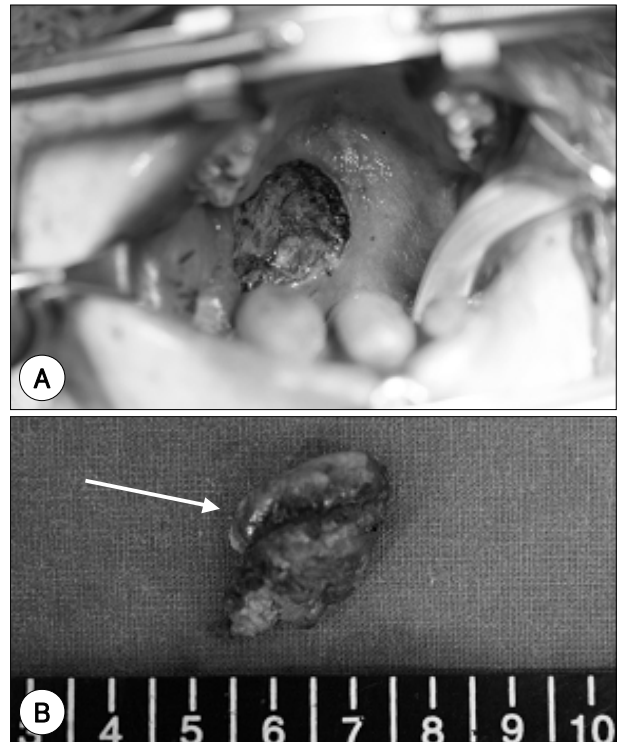


Fig. 3. Rt soft palate mass was removed (A) Grossly, a 2.2×2.6×1.8cm round shape mass (arrow) (B).

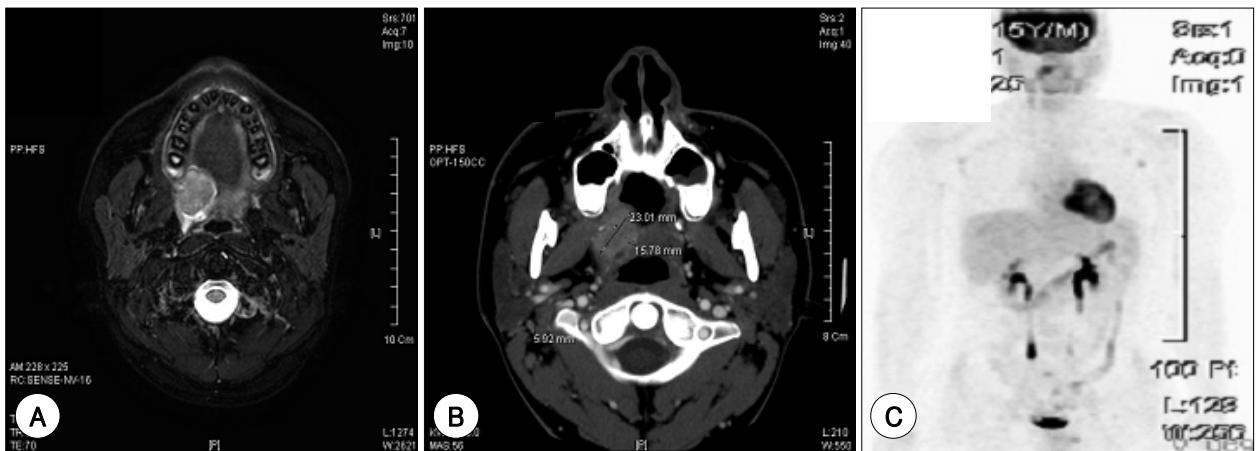


Fig. 2. Imaging study. (A) MRI scan and (B) CT scan. Soft tissue mass at right soft palate Enlarged LN at both upper internal jugular chain(level II). Multiple another small LNs at both submandibular space, spinal accessory chain(level I and level V). (C) PET CT scan. Abnormal hypermetabolic lesion at Rt soft palate(max SUV 6.51). Increased FDG uptake LN at Rt upper internal jugular chain(max SUV 2.57).

간등급(intermediate)이고 종양의 성장속도나 전이율이 낮은 것으로 보고되어 있다. 최근에는 조직학적 등급이 점액표피양 종양의 예후에 있어 중요한 정보를 제공한다. Stewart 등은 점액표피양 종양을 양성종양으로 간주하여 호의적(favorable)인 군과 비호의적(non-favorable)인 군으로 분류하여 보고하였다.⁷⁾ 하지만 Foote 등⁸⁾은 점액표피양 종양을 저등급(low), 중간등급(intermediate), 고등급(high grade)으로 분류하였고, 모든 등급을 악성으로 간주하였다. 또한 Perazin¹⁹⁾과 Batsakis¹⁰⁾는 모든 타액선의 점액표피양 종양을 일단 악성으로 간주하고, 이를 등급(grade)별로 분류해야 한다고 했다. 저등급(low grade) 점액표피양 종양도 중요 장기로의 침범으로 인해 환자가 사망한 경우도 있다고 보고하였다. 오늘날은 대부분 모든 점액표피양 종양을 악성으로 간주하며 일반적으로 저등급, 중간등급 그리고 고등급으로 분류한다.¹¹⁾ 점액표피양 종양은 모든 연령층에서 발생하나, 30대 이후의 연령층에서 호발한다. Krolls 등⁵⁾은 점액표피양 종양이 15세 이하 어린이의 타액선에서 가장 흔한 악성종양이고, 남녀의 비는 남성보다 1 : 2 정도로 여성에서 높게 나타난다고 보고하였다.¹²⁾ 본 증례에서는 15세 남자로 연구개의 소타액선에서 발생하였고 조직검사상 중간등급(intermediate)이었다. 연령이 높을수록 고등급(high grade)의 조직소견을 보이는 경향이 있고 여성이 남성보다 많다고 보고되어 있으나 증례가 많지 않아 단정적으로 이야기하기는 힘들 것으로 사료된다.

점액표피양 종양의 가장 흔한 호발 부위는 이하선이다. Eversole¹³⁾은 815례의 점액표피양 종양 중 대타액선에서 550례가 발생했으며, 이중 이하선에서 89.6%가 발생했다고 보고하였다. 구강내에서 가장 호발 하는 부위는 구개부 위이며 대부분 경구개에 위치하고 있지만 본 증례에서는 연구개 부위에 발생하였다. 그 외에도 협점막, 부착치은, 혀, 하악 후구치부위, 구강저 그리고 상하순 등에서 발생한다. 조직학적으로 점액표피양 종양은 3가지 형태의 세포, 즉 점액생성세포, 유상피세포, 중간세포들로 이루어져 있다.¹⁴⁾

저등급 점액표피양 종양은 일반적으로 입방형이나 원주형의 점액생성세포에 의해 이장된 낭종강을 함유한다. 중간세포와 유상피 세포들은 소수이며 주로 관상형태로 되어있다. 이들 중간세포와 유상피 세포들은 거의 핵이 이형성으로 나타나지 않으며, 세포분열도 볼 수 없다.

중간등급 점액표피양 종양은 중간세포나 기저양세포가 좀 더 고형형태나 판 형태를 나타내는 것이 특징이며 종종 투명한 세포질을 띄게 되며, 낭종강도 크기가 비교적 작다.

고등급 점액표피양 종양은 편평상피세포암과 거의 유사하고 세포분열도 관찰된다. 부정형의 기저양세포나 유상피세포가 고형이나 판상의 형태를 띄는데 때때로 괴사된 부위가 나타나곤 한다.¹⁵⁾ Evans¹⁶⁾는 고등급 점액표피양 종양은 90% 이상이 종양세포로 채워져 있고, 낭종강은 단지 10%

이하로 나타나는 경우로 정의하였고 조직학적 분류에 따라 생존율은 뚜렷한 차이를 보인다고 하였다. 또한 국소적 재발이나 경부 임파절로의 전이 그리고 원격전이라도 고등급에서 높다고 보고하였다.

점액표피양 종양의 치료는 저등급인 경우는 1~2cm의 정상조직을 포함한 병소의 절제가 추천된다. Eversole 등¹⁷⁾은 저등급, 중간등급과 고등급의 점액표피양 종양은 광범위한 절제술을 시행하고, 피질골의 침범이 있는 경우 하부골조직과 골막을 제거하였다고 보고하였다. 또한 고등급인 경우는 병소의 국소절제술, 경부곽청술과 방사선치료를 추천하였다. Olsen 등¹⁸⁾은 구강내에서 구개부에 발생한 경우 연조직만 절제한 경우 90% 이상의 재발률을 보고하였으며, 적어도 부분 상악절제술을 시행해야 한다고 하였다. 점액표피양 종양에 대한 방사선 치료는 논란이 많으나, 고등급인 경우는 술전, 술후 보조적 요법으로 효과가 있다고 보고되고 있다. 고등급 점액표피양 종양에서 경부 임파절 전이가 있는 경우엔 술 후 방사선 치료가 추천된다.¹⁹⁾

Conley와 Tinsley²⁰⁾는 소아에서 발생한 저등급과 중간등급 점액표피양 종양 4예에서 구개와 pterygoid plate를 포함한 광범위절제를 시행하였다. 모든 예에서 100%의 성공률을 보였고 3~4년 동안 구개에 대한 재건수술을 시행하지 않았으나 구개부 결손의 크기가 50~75% 정도 감소하였다고 보고하였다. 또한 저등급, 중간등급이면서 크기가 작고 병소가 국한된 경우 광범위 근치 수술은 피해야 한다고 보고하였다. Caccamese와 Ord³⁾는 구개에서 발생한 저등급, 중간등급 점액표피양 종양 4예에서 종괴 적출술만을 시행하여 100%의 생존율을 보고하였다. 소아의 구개에서 발생한 점액표피양 종양의 경우 수술 후 5년간 3개월 간격으로 추적관찰이 요구된다. 소아의 구개에서 발생한 점액표피양 종양은 매우 드물며 치료는 임상적, 조직학적 병기에 의해 결정된다. 저등급, 중간등급인 경우는 충분한 절제연을 확보하여 종괴를 적출 해야 하고 골 침윤이 있을 경우 골 절제도 함께 시행하여야 한다. 방사선 치료는 보조 치료로 고려되어야 하며 수술의 대체 방법으로 사용되어서는 안 된다.

본 증례에서는 15세 남성의 연구개에 발생한 점액표피양 종양을 치료함에 있어서 단순 절제술을 시행하여 현재까지 좋은 경과를 보이고 있다. 이하선 및 구개부등의 무통성 증식은 점액표피양 암종의 가능성이 있으므로 조직검사를 통한 확실한 진단이 필수적이다.

중심 단어 : 소아 · 연구개 · 점액표피양 암종.

References

- 1) Hwang JH, Lee SY, Park KS. *Mucoepidermoid carcinoma of the*

- palate. *J Kor Maxillofac Plast Reconstr Surg.* 1998;20:383-386.
- 2) Ikawa T, Ohkubo Y, Kitao K. *Mucoepidermoid carcinoma of the hard palate. Auris Nasus Larynx.* 1985;12:89-92.
 - 3) Caccamese Jr JF, Ord RA. *Paediatric mucoepidermoid carcinoma of the palate. Int J Oral Maxillofac Surg.* 2002;31:136-139.
 - 4) Auclair PL, Goode RK, Ellis GL. *Mucoepidermoid carcinoma of intraoral salivary glands. Ann Surg.* 1945;122:820-822.
 - 5) Krolls SO, Trodahal HN, Boyers RC. *Salivary gland lesions in children: A survey of 430 cases. Cancer.* 1972;30:459-462.
 - 6) Callender DL, Frankenthaler RA, Luna MA, Goeffert H. *Salivary gland neoplasms in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;118:472-476.
 - 7) Stewart FW, Foote FW, Becker WF. *Mucoepidermoid tumors of salivary glands. Ann Surg.* 1945;122:820-823.
 - 8) Foote FW, Frazell EL. *Tumors of the major salivary glands. Cancer.* 1953;6:1065-1070.
 - 9) Perzin KH. *Systematic approach to the pathologic diagnosis of salivary gland tumors. Prog Surg Pathol.* 1982;4:137-141.
 - 10) Batsakis JG. *Tumors of head and neck. Clinical and pathological considerations: 1st ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1979.*
 - 11) Healey WV, Perzin KH, Smith L. *Mucoepidermoid carcinoma of salivary gland origin, Classification, clinicopathologic correlation and results of treatment. Cancer.* 1970;26:368-371.
 - 12) Ezsias A, Sugar AW, Milling MAP, Ashley KF. *Central mucoepidermoid carcinoma in a child. J Oral Maxillofac Surg.* 1994;52:512-515.
 - 13) Eversole LR. *Mucoepidermoid carcinoma. Review of 815 reported cases. J Maxillofac Surg.* 1976;28:490-492.
 - 14) Gustaffson H, Dalqvist A, Anniko M, Carlsoo B. *Mucoepidermoid carcinoma in a minor salivary gland in childhood. J Laryngol Otol.* 1987;101:1320-1323.
 - 15) Eversole LR, Rovin S, Sabes WR. *Mucoepidermoid carcinoma of minor salivary glands: Report of 17 cases with follow-up. J Oral Surg.* 1972;30:107-109.
 - 16) Evans HL. *Mucoepidermoid carcinoma of salivary glands. A study of 69 cases with special attention to histologic grading. Am J Clin Pathol.* 1984;81:696-701.
 - 17) Eneroth CM, Hjertman L, Moberger G. *Mucoepidermoid carcinoma of the palate. Acta Otolaryngol.* 1970;70:408-411.
 - 18) Olsen KD, Devine KD, Weiland LH. *Mucoepidermoid carcinoma of the oral cavity. Otolaryngol Head Neck Surg.* 1981;89:783-786.
 - 19) Myers EN, Suen JY. *Cancer of the head and neck: 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1996.*
 - 20) Conley J, Tinsley PP. *Treatment and prognosis of mucoepidermoid carcinoma in the pediatric age group. Arch Otolaryngol.* 1985;111:322-324.