

## 소타액선 선양낭성암종의 두피 전이 : 증례 보고

조성민 · 표성운 · 박지영 · 김진아\* · 이경지\*

가톨릭대학교 의과대학 치과학교실 구강악안면외과, \*가톨릭대학교 의과대학 병리학 교실

### Abstract

#### METASTASIS OF ADENOID CYSTIC CARCINOMA OF THE MINOR SALIVARY GLAND TO THE SCALP : A CASE REPORT

Sung-Min Cho, Sung-Woon Pyo, Ji-Young Park, Jean-A Kim\*, Kyung-Ji Lee\*

*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea,*

*\*Department of Pathology, College of Medicine, The Catholic University of Korea*

Adenoid cystic carcinoma(ACC) is the second most common malignant neoplasm in the salivary gland. In spite of ACC shows slowly growing nature, it is sometimes highly detrimental that it readily invades adjacent tissues and metastasize to distant organs at the early stage of disease. Hence, treatment outcome may be misfortunate due to wide regional infiltration, pathognomonic perineural spread and the tendency of hematogenous metastasis.

We present a unusual case of ACC of the scalp in which the patient initially presented with bumpy mass of the scalp who had been diagnosed as the primarily developed ACC of the right hard palate that extended to infratemporal fossa, nasal cavity, and paranasal sinuses and had been treated by total excision and post-operative chemotherapy and radiation therapy for 10 years ago. Although this lesion occurred at the scalp, which is a frequent site of primary dermatologic ACC, its histomorphology was the same with that of previous tumor. Complete clinical examination showed no recurrence sign at the primary site and suggested the scalp as a sole treatment failure site. Accordingly, it would be reasonable to consider the present case as either a scalp metastasis or a second primary lesion of salivary gland ACC.

**Key words** : Adenoid cystic carcinoma, Salivary gland tumor, Scalp metastasis

### I. 서 론

선양낭성암종(adenoid cystic carcinoma, ACC)은 점액 표피양암종에 이어 두 번째로 호발 하는 타액선 기원의 악성 종양이다.<sup>1)</sup> 이의 대부분은 타액선에서 발생되지만 식도, 유방, 자궁 등에서도 발견되며 드물게는 피부에서 발생하기도 한다.<sup>2-5)</sup> 일반적으로 타액선에 발생하는 암종은 비교적 느리게 성장하는 악성 종양으로 광범위 절제술에 이은 방사선 치료로 완치율이 높으며, 치료 성적이 두경부 영역의 편평세포암에 비교하여 양호하다.<sup>1)</sup> 그러나 ACC는 국소적 침습성으로 인한 지속적인 재발과 기존 항암제에 대한 낮은 반응성과 그리고 혈행성 전이로 원위부로 전이가 발생하여

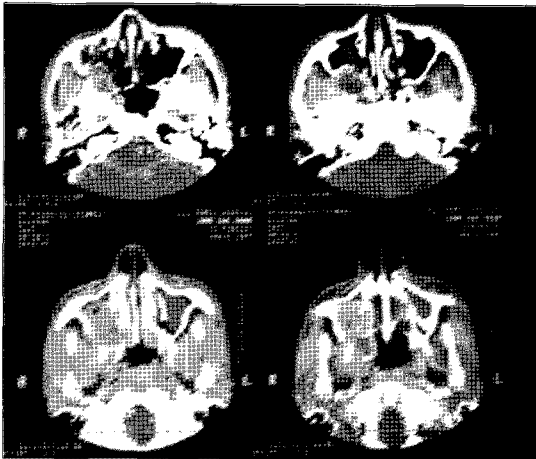
치료 예후가 불량하다. 특징적으로 신경 조직으로의 침투하는 경향을 보여 신경을 따라 번져나가 약 50%에서 전이가 일어난다고 알려져 있다.<sup>1,6,7)</sup>

저자들은 구개부 소타액선에서 기원하여 우측 상악골과 측두하와(infratemporal fossa), 비강 및 부비동(paranasal sinuses) 까지 침범하였던 ACC로 진단되어, 외과적 완전 절제술 및 방사선 치료 후 추적 진료 과정에서 재발 소견을 보이지 않았던 환자에서, 10년 후 두피에 조직학적으로 동일한 양상의 ACC가 발생한 환자를 경험하였다. 이는 타액선의 ACC가 두피로 원격 전이되어 재발된 희귀한 증례로 사료되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

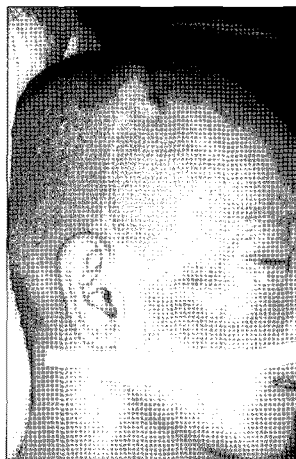
## II. 증례 보고

33세의 남성이 약 6개월 전부터 발생한 우측 두정엽부 두피의 무통성 혹을 주소로 본원 구강악안면외과에 내원하였다. 이 환자는 약 10년 전 우측 구개부의 팽윤성 종창을 주소로 본원에 처음 내원하였으며, 당시 병소는 무통성의 단단한 종괴로서 크기는 4.5×4×3cm이었다. 전산화단층촬영 소견에서 종물이 우측 상악골과 상악동 내부에 위치하여 우측 상악동 외측벽을 파괴시키고, 측두하와까지 팽창하여 있으며, 내측으로는 비강, 사골동 및 접형동의 일부까지 이환되어 있었다(Fig.1). 관상 절개와 Weber-Fergusson씨 절개로 접근하여 종물을 절제하고, 상견갑설골 경부 청소술을 시행하였다. 조직 검사 결과 ACC(cribriform type)로 진단되었으며, 현미경적 소견으로 신경 침범이 관찰되었고, 내측 절단 변연부(safety margin)의 불충분한 확보로, 수술 후 5차례의 항암 화학요법 치료와 총 60Gy의 방사선 치료를 병행하였다. 5년간의 지속적 추적 관찰 결과 원발부의 인접부에서 별다른 재발 소견을 보이지 않았으므로, 그 이후는 부정기적으로 관찰하였다. 그러나 환자는 2008년 7월

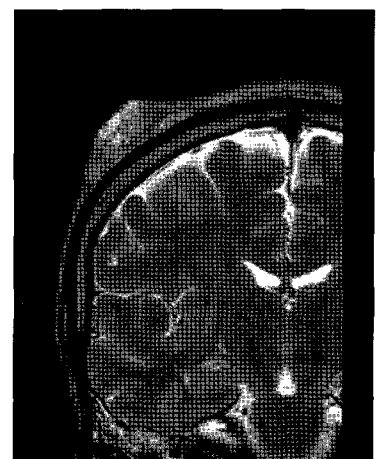
에 6개월 전 외상의 경력이 있는 우측 두피에 발생한 크기 3×4cm, 무통성의 혹을 주소로 다시 내원하였으며, 발생한 부위는 1차 수술 당시 관상접근을 위한 절개선이 위치한 자리이었다. 임상적 소견상 매우 단단한 돔 형태의 종물로, 촉진시 두피에 고정된 양상이며, 표면의 껍양은 관찰되지 않았다(Fig.2). 자기공명영상 소견에서 두개골막에 넓은 기저부를 갖는 반원형의 종괴로, T2-WI에서 균등하지 않게 신호가 증가되고, Gd-enhanced T1-WI에서 종괴의 변연만 강하게 조영 증강이 나타났으나, 두개골 침범의 소견은 없었다.(Fig.3). 임상 검사 및 전신적 방사선학적 검사에서 원발부 및 타 부위에서의 재발의 소견이 관찰되지 않았다. 암종의 원격 전이(distant metastasis), 혹은 2차성 원발 병소(second primary lesion)의 여부, 또는 조직화된 외상성 혈종(organized traumatic hematoma) 등과의 감별 진단이 필요할 것으로 사료되었다. 2008년 7월 23일 외과적 절제술을 시도하였으며, 수술 중 동결 조직 검사상 악성 세포로 판명되었고, 종양을 완전 절제하고 국소 피판으로 재건하였다. 최종 조직병리학적 소견 상 10년 전과 동일한 ACC(cribriform type)로 진단되었다(Fig.4A,B).



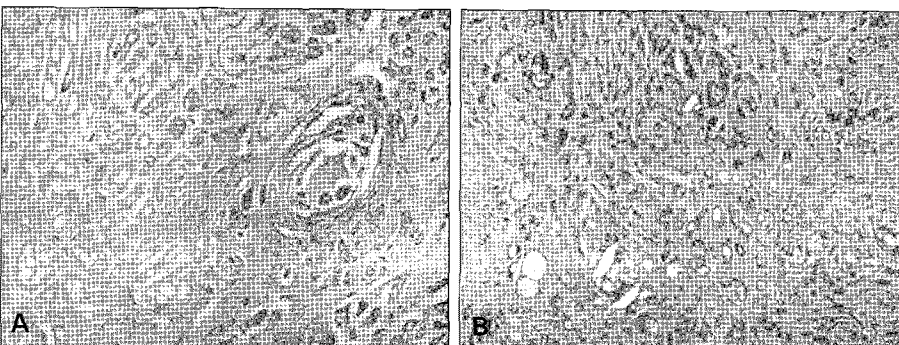
**Fig. 1.** Computed tomography demonstrating 4.5 × 3 × 4 cm sized lobulated slightly heterogeneous enhancing mass of right maxilla, sinus, infratemporal fossa and nasal cavity.



**Fig. 2.** Approximately 10 years post-treatment, the patient presented with an enlarging 4×3cm mass at the previous incision line scar in the scalp.



**Fig. 3.** Magnetic resonance imaging scan of the lesion revealed a sessile based crescent shaped mass with inhomogeneous high signal intensity in T2WI under the pericranium.



**Fig. 4.** Histopathologic slide demonstrating the same adenoid cystic carcinoma, evidencing the formation of microcystic spaces rounded by hyperchromated cells and cribriform characteristic pattern, 10 years ago(A) and at present case(B). H& E, 40X.

### Ⅲ. 고 찰

ACC는 두경부에서 편평상피성암종 이외의 암종 중 4-8%를 차지하며, 악성 및 양성의 전체 타액선 종양 중 10-15%를 차지한다고 보고된다.<sup>8)</sup> ACC는 전형적으로 육주 모양 혹은 사상체 모양의 세포소들로 구성되어 있다.<sup>9)</sup> 조직학적 형태에 따라 관상관구조형(tubuloductal), 사상체 양상(cribriform), 기저양 형태(basaloid pattern : solid)의 세 가지 성장 유형으로 분류되지만, 한 가지 유형이 우세할 수도 있고 세 가지 유형이 단일 병소에서 모두 관찰될 수도 있다. 이들은 각각의 형태에 따라 세포 분화의 진행 및 생물학적 습성을 반영한다. 조직학적 특징에 따른 이러한 분류는 생존 기대율이나 재발율과도 관계가 깊어서 관상관구조형, 사상체형, 기저양형의 순으로 예후가 좋다.<sup>10)</sup> 본 증례에서는 소타액선에서 발생한 증례에서는 사상체형의 조직학적 특성을 보였으며, 두피에 발생한 증례에서도 같은 조직학적 특성을 보였다.

ACC의 예후는 5년 생존율이 60%, 10년 생존율이 30%이며, 침습성이 강하여, 국소 재발율과 원격 재발율은 37%나 되나 인접 재발율은 3%로 드물다.<sup>11)</sup> 원격 전이의 빈도는 폐, 골, 간, 피부의 순서로 나타나며 상부 피부로의 전이는 3% 정도에서 나타나는데 피부로의 원격 전이는 매우 희귀하다.<sup>12)</sup> 치료 실패의 대부분은 원발 병소 처치 후 10년 내에 나타나며, 재발 후 5년 이내에 사망한다고 알려져 있다. 따라서 ACC의 치료 성공 여부는 10년 후에 평가해야 하며 5년 생존율은 큰 의미가 없다 하겠다. 이런 의미에서 본 증례는 원발 병소의 혈형성 원격 전이라 추정될 수 있으므로, 향후 폐나 기타 장기로의 전이 여부와 추가적인 국소적 발병 여부에 대한 주의 깊은 관찰이 필요할 것으로 여겨진다.

그리고 본 증례에서는 원발부의 제거 시 두피로 파종(seeding)이 되었을 가능성에 대해서도 생각해 볼 수도 있다. 물론 편평세포암의 기계적 파종은 보고된 바 있으나,<sup>13)</sup> ACC의 수술중 파종은 매우 희귀하다. 본 증례의 경우 관상 절개를 통해 접근하였기에 종양 세포나 혈액이나 체액으로 오염된 장갑이나 기구를 통해 두피로 파종되었을 가능성이 충분히 있다. ACC가 다른 조직으로 파종한 증례는 매우 드물게 보고되고 있다. 최근 ACC가 경부의 기관 절개술 부위로 파종된 증례가 발표된 바 있다.<sup>14)</sup> 기관 절개 부위의 육아 조직이 악성 종양세포가 파종되어 자랄 수 있는 기반을 제공하였다고 설명하였다. 본 증례에서도 관상 절개 부위가 ACC 세포가 파급될 만한 배지를 제공하였다고 고려해 볼 수 있다. 이러한 파종을 막기 위해서는 종양을 제거하고 난 후 글러브와 기구들을 모두 교체해야 하고 수술부위를 봉합하기 전 충분히 세척하고 흡인해야 하는 등의 엄격한 관리가 요구된다.

한편, 피부에 발생하는 원발성 ACC의 경우 주로 두경부

에서 발생하는데 두피에서 발생한 것이 보고 예의 반수 이상을 차지하며, 에크린선에서 기원하는 악성 종양의 드문 변이로 알려지고 있으나,<sup>15)</sup> 호발부위가 타액선에 근접한 두경부의 피부인 것으로 미루어 보아 피부에 우연히 존재한 전위성(ectopic) 타액선에서 기원하여 발생했을 가능성도 있다.<sup>16)</sup> 그러나 피부에 발생한 ACC가 에크린선 기원인지 또는 타액선 기원인지는 조직학적으로 감별할 수 없으며, 또한 원발성 암인지 타액선암의 피부전이 인지도 조직학적인 감별이 불가능하다. 따라서 피부에서 ACC가 발견되었을 경우에는 타액선 ACC의 존재 유무를 임상적으로 확인하여야만 원발성 피부 ACC로 진단할 수 있다. 특히 뺨, 입술, 안검 등에서 ACC가 발생했을 경우에는 타액선 ACC의 피부 전이일 가능성이 높다.<sup>15)</sup>

본 증례의 경우 비록 원발성 피부 ACC의 호발 부위인 두피에 발생하였지만, 10년 전 암종 제거 시 시행한 조직 검사상 동일한 형태의 소견을 보였으므로, 소타액선 기원의 ACC의 피부 전이로 진단하는 것이 타당할 것으로 사료된다.

ACC의 기본적 치료는 완전한 종양의 외과적 절제와 침윤될 수 있는 주위 조직들을 함께 제거하는 것이 중요하며 수술 후 방사선 치료와 항암화학요법이 보조적으로 필요하다.<sup>17)</sup> 그러나 원격 전이가 발생하였을 경우 항암화학요법은 효과가 없으며, 폐등의 일부 장기의 부분 전이일 경우 적극적인 외과적 치료가 적절한 치료법으로 알려져 있다.<sup>6)</sup>

### Ⅳ. 결 론

본 증례는 구개부 소타액선 기원으로 발생한 선양낭성암종의 완전 절제 후 방사선 병용 요법으로 치료하여 원발 부위의 재발은 없었으나, 10년 후 두피로의 전이 또는 재발이 발생한 예이다. 두피에 발생된 암종의 절제 후 지금까지 1년간 재발 소견은 관찰되지 않았다. 수술시 발생할 수 있는 암종의 파종을 막기 위한 노력이 요구되며, ACC의 1차 치료 실패 후 생존율이 매우 낮아지기 때문에 지속적인 추적 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

### References

1. Spiro RH : Salivary neoplasm, overview of a 35 year experience with 2,807 patients. *Head Neck Surg* 8 : 177, 1986.
2. Nelms CO, Luna MA : Primary adenoid cystic carcinoma of esophagus. *Cancer* 29 : 440, 1972.
3. Cavanzo FJ, Tatlor HB : Adenoid cystic carcinoma of the breast : An analysis of 21 cases. *Cancer* 24 : 740, 1969.
4. Gallager HS, Simpson CB, Ayala AG : Adenoid cystic carcinoma of the uterine cervix. *Cancer* 27 : 1398, 1971.
5. Zaloudek C Oertel YC, Orenstein JC : Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Am J Clin Pathol* 81 : 297, 1984.
6. Airolidi M, Fornari G, Pedani F *et al* : Paclitaxel and car-

- boplatin for recurrent salivary gland malignancies. *Anticancer Res* 29 : 3781, 2000.
7. Park YW : Cellular and molecular characterization of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. *Korean J Maxillofac Plast Reconstr Surg* 27 : 110, 2005.
  8. Hosokawa Y, Ohmori K, Kaneko M *et al* : Analysis of adenoid cystic carcinoma treated by radiotherapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 74 : 251, 1992.
  9. Lusted D : Structural and growth patterns of adenoid cystic carcinoma of breast. *Am J Clin Pathol* 54 : 419, 1970.
  10. Lee WJ, Kapadia SB, Stack BC Jr : Sinonasal adenoid cystic carcinoma with widespread bony metastasis. *Ear Nose Throat J* 83 : 127, 2004.
  11. Ampil FL, Misra RP : Factors influencing survival of patients with adenoid cystic carcinoma of salivary glands. *J Oral Maxillofac Surg* 45 : 1005, 1987.
  12. Park YH, Lee DW, Cho BK : Skin Metastasis of Adenoid Cystic Carcinoma of Parotid Gland. *Korean J Dermatol* 33 : 327, 1995.
  13. Clayman G, Cohen JL, Adams GL *et al* : Neoplastic seeding of squamous cell carcinoma of the oropharynx. *Head Neck Surg* 3 : 245, 1993.
  14. Miller TC, Simental AA, Perez M : Sinonasal adenoid cystic carcinoma seeding to the tracheostomy site. *Laryngoscope* 116 : 661, 2006.
  15. Mackie RM : Tumors of the skin appendages. *Textbook of dermatology*, 5th ed. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1992, p1523.
  16. King DT, Cihak RW, Luther PK *et al* : Malignant neoplasm of the paranasal sinuses involving the skin. *Arch Dermatol* 114 : 1681, 1978.
  17. Garden AS, Weber RS, Ang KK *et al* : Postoperative radiation therapy for management tumors of minor salivary glands : outcomes and patterns of failure. *Cancer* 73 : 2563, 1994.

#### 저자 연락처

우편번호 420-717  
경기도 부천시 원미구 소사동 2  
가톨릭대학교 성가병원 구강악안면외과  
표성운

원고 접수일 2009년 4월 21일  
게재 확정일 2009년 7월 8일

#### Reprint Requests

Sung-Woon Pyo  
Dept. of OMFS Holy Family Hospital, The Catholic University of Korea  
2 Sosa-dong, Wonmi-ku, Puchon, Gyeonggi-do, Korea  
Tel: 82-32-340-2130, Fax: 82-32-340-2255  
E-mail: spyo@catholic.ac.kr

Paper received 21 April 2009  
Paper accepted 8 July 2009