

이하선의 심엽에 위치하며 안면신경의 볼가지를 침범한 타액관 암종 1예

중앙보훈병원 이비인후과
김정민 · 곽슬기 · 김승우

= Abstract =

Salivary Duct Carcinoma in Parotid Deep Lobe, Involving the Buccal Branch of Facial Nerve : A Case Report

Jung Min Kim, MD, Seul Ki Kwak, MD, Seung Woo Kim, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, VHS Medical Center, Seoul, Korea

Salivary duct carcinoma(SDC) is a highly malignant tumor of the salivary gland. The tumor is clinically characterized by a rapid onset and progression, the neoplasm is often associated with pain and facial paralysis. The nodal recurrence rate is high, and distant metastasis is common. SDC resembles high-grade breast ductal carcinoma. Curative surgical resection and postoperative radiation were the mainstay of the treatment. If facial paralysis is present, a radical parotidectomy is mandatory. Regardless of the primary location of SDC, ipsilateral functional neck dissection is indicated, because regional lymphatic spread has to be expected in the majority of patients already at time of diagnosis. If there is minor gland involvement, a bilateral neck dissection should be performed, because lymphatic drainage may occur to the contralateral side. The survival of SDC patient is poor, with most dying within three years. We experienced a unique case of SDC in parotid deep lobe. We report the clinicopathologic features of this tumor with a review of literature.

KEY WORDS : Salivary duct carcinoma · Facial nerve.

서 론

타액관 암종은 타액선 배출관에서 기원하여 타액선에 생기는 악성종양으로, 조직학적으로 유방암의 침윤성 도관암과 형태적으로 유사한 것으로 알려져 있다.¹⁾ 매우 빠르고 점진적인 임상학적 특징이 있으며, 통증과 안면신경마비를 동반하기도 한다. 국소적 재발, 림프절 침윤 혹은 원격전이가 흔하여 대부분 3년내 사망하는 것으로 알려져 있다.²⁾ 수술적 치료가 우선적으로 시행되어야 하며, 경우에 따라 방사선 치료가 추가되

어야 한다. 안면신경마비가 있다면, 광범위 타액선 절제술을 시행하여야 하고, 양측의 경부절제술도 시행해야 한다. 안면신경을 침범한 타액관 암종은 매우 드문 질환으로 임상적 특성과 치료 결과를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

85세 남자환자가 3년전부터 시작되어 천천히 자라는 양상을 나타내는 좌측 이하선의 종괴를 주소로 내원하였다. 고혈압, 당뇨 외에 특이병력은 없으며 6개월 전부터는 크기가 빠르게 자라고, 하우스-블랙만 2도 정도의 안면신경 마비 및 압통이 생겼다고 하였다. 신체 검사상 종괴는 좌측 이하선 부위에서 4×4cm 크기로 단단하게 만져졌으며 주위 조직과 고정되어 있었고, 림프절 종대의 소견은 보이지 않았다. 타 병원에서 시행한 세침 흡인 검사상 악성 가능성 높다고 하여 수술 권유

Received : September 27, 2012 / Revised : October 29, 2012

Accepted : October 30, 2012

교신저자 : 김승우, 134-791 서울 강동구 둔촌동 6-2

중앙보훈병원 이비인후과

전화 : (02) 2225-1384 · 전송 : (02) 2225-1385

E-mail : drdrum@dreamwiz.com

받고 본원 내원하였다. 본원에서 시행한 세침 흡인 검사에서는 비정형 세포(favor carcinoma) 판독 받았고, 전산화 단층촬영 검사상 좌측 이하선 부위에 3.6×3.0cm 크기의 등글고 경계가 분명한 결절소견 보였다(Fig. 1). 전신 마취하에 좌측 이하선 전적출술 및 동측의 선택적 경부 절제술(level I~III) 시행하였고, 안면신경 불가지의 침범소견 보여 이 신경을 희생하였다(Fig. 2). 수술 시 절제 경계부위에서 시행한 냉동 조직 절편 검사에서 모두 종양이 없음을 확인하였으나 신경주위 조직 침범(perineural invasion)은 확인하지 못하였다. 병리 생검 결과는 타액관 암종으로 나왔으며, 수술의 경계에서는 종양이 발견되지 않았으나, 신경주위 조직 침범, 피막(capsular invasion), 혈관 침범 소견 보였으며(Fig. 3), level IIb의 림프

절 4개에서 종양의 전이가 발견되었다. 술 후 환자는 하우스-블랙만 4도 정도의 안면신경 마비를 보였으며, 술 후 시행한 양전자단층촬영에서는 원격 전이소견 보이지 않았다. 고령인 점과 전신상태가 불량하여 4주 후 7200cGy의 방사선 치료 시행하였으며, 6개월 째 하우스-블랙만 3도로 호전되었고, 재발 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

Kleinsasser 등이 1968년 타액관 암종이라는 용어를 처음 사용하기 시작했다. 병리조직학적으로 유방의 선암과 비슷하기 때문이다.¹⁾ 타액관 암종은 다른 여타 암종에 비해 매우 공

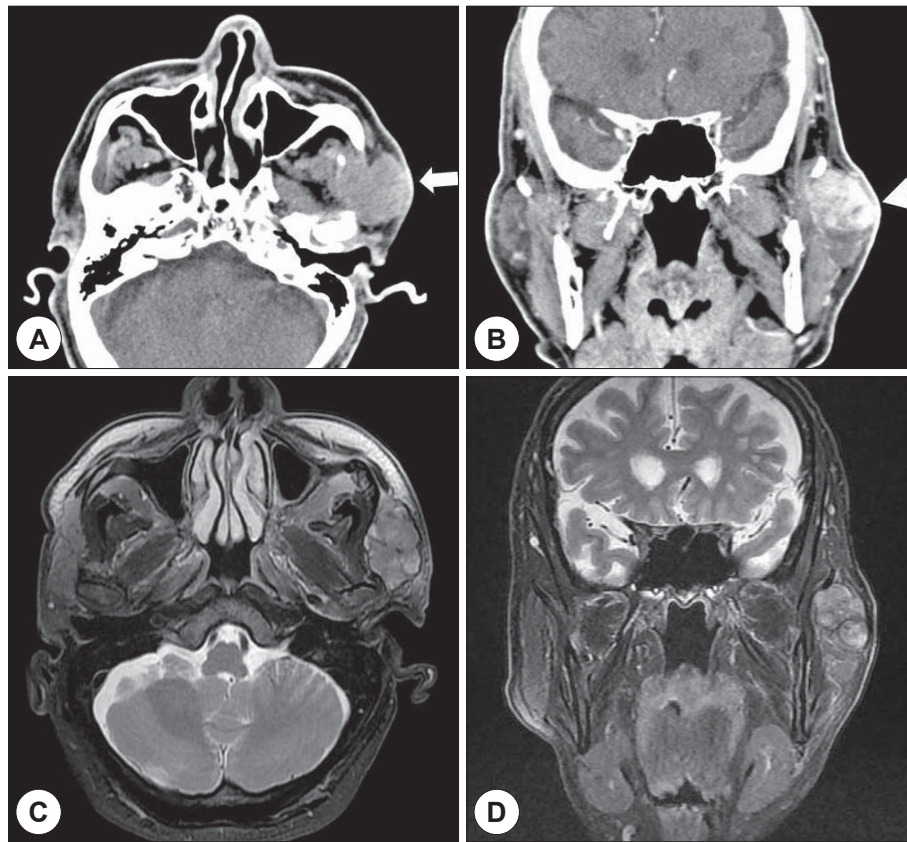


Fig. 1. Preoperative enhanced CT and MR images. A and B : The contrast enhanced CT scans show illdefined mass with heterogeneous enhancement in the parotid gland[white ar-row(A), white arrow head(B)]. C and D : The contrast enhanced T2-weighted MR images show 3.6×3.0 sized lobular shaped mass with heterogeneous signal intensities of the mass.

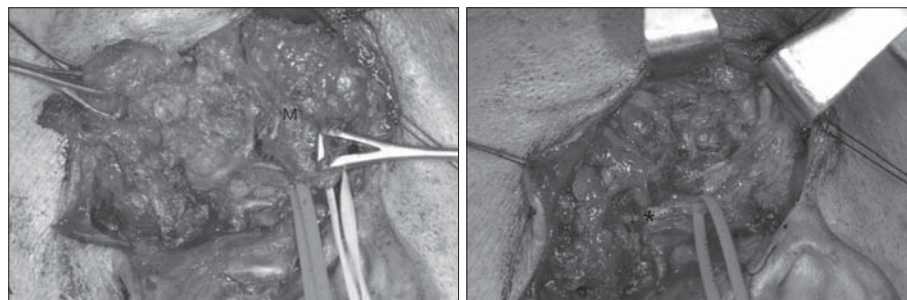


Fig. 2. Intraoperative findings : The mass is located in deep lobe of parotid gland. The buccal branch of facial nerve is tightly adhesion with the mass(M : mass, asterix : nerve).

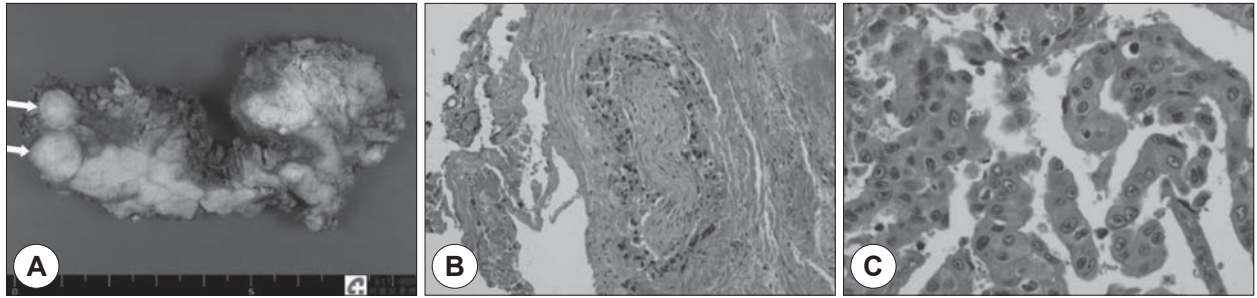


Fig. 3. Gross & microscopic findings. A : The gross specimen shows well capsuled, lobulated & some calcifications(white arrows : metastatic lymph nodes). B : The microscopic findings show the perineural invasion & hyperactive tumor cell(H&E, ×40). C : This photo shows invasive desmoplastic carcinoma (H&E, ×100).

격적이고 또한 여타 암종과 구분하기 위해서 다른 명칭으로도 불리었으나, 현재는 WHO에서 분류한 대로, 타액관 암종으로 불리고 있다. 대부분 3년 이내에 사망하는 것으로 보고 되며, 5년 생존율은 병기에 따라 I, II, III, IV단계에 각각 42, 40, 30, 23 퍼센트로 보고 되었다.²⁾

타액관 암종의 80%는 새롭게 생기고, 20%는 기존의 존재하는 다형선종에서 생기는 것으로 보고 되었다.³⁾ 다형선종에서 기원하는 타액관 암종의 발생율은 기존의 다형선종의 진단이 어렵기 때문에, 더 높을 것으로 생각된다. 다형선종과 타액관 암종이 공존하게 되면, 타액관 암종만 존재하는 경우보다 예후가 좋으며 5년 생존율은 65%로 보고되었다. 암종의 비율이 50% 미만이고, 캡슐의 침습이 없으며, 경부 임파선 전이가 없는 경우, 생존율은 높아지게 된다.⁴⁾ 안면신경마비, 양성 절제 변연부, 병리 검사상의 혈관 침습 소견이 있으면 생존율에 나쁜 영향이 있는 것으로 보고 되었다.⁵⁾

타액관 암종은 캡슐에 싸여 있지 않으며, 경계가 분명하지 않으며, 다결절 형태이다. 면포상 형태의 괴사(comedo-type necrosis), 석회침착, 낭포형태의 변화가 보일 수 있다. 종괴의 크기는 1~10cm까지 보고된다.⁶⁾

타액관 암종은 공격적이며 예후가 좋지 않기 때문에 세침 흡인 검사로 조기 진단이 되어야 한다. 병리학적으로 진단되기 위해서는 망상(cribriform), 기둥(trabecular), 선방(acinar), 유두상(papillary) 형성이 존재하고, 각각의 세포들은 큰 단일 형태 혹은 다형성 그리고 다각형 혹은 장방형(polygonal to cuboidal), 과립 염색사(granular chromatin)와 작고 풍부한 핵소체(small to prominent nucleoli)를 보인다. 병리학적으로 명백한 망상형태의 세포 집단이 있다면 타액관 암종을 의심할 수 있다.⁷⁾

타액관 암종의 분자 생체 지표로는 높은 수치(85~95%)의 안드로젠 수용체 발현이 관찰된다. 반면 유방의 선암의 경우에는 안드로젠 수용체가 음성이다. 또한 타액관 암종에서는 C-EA(carcino-embryonic antigen)가 양성으로 나오는 경우가 많지만, 에스트로겐이나 프로게스테론 수용체는 음성인 경우가 많다.⁸⁾ 면역 조직화학 염색에 의하여 유방의 선암 세포 표면에서는 인간 표피 성장인자 수용체(human epidermal growth

factor receptor-2)가 보이며, 이러한 수용체의 유전자 암호화(encoding)는 인간 표피 성장 인자 수용체/neu(HER-2/neu 또는 c-erb-2로도 알려져 있다)로 알려져 있으며, 공격적인 유방암 환자에서 20% 이상 보이고, 이는 나쁜 예후 인자로 알려져 있다.⁸⁾

고분화된 타액관 암종과 감별 진단해야 하는 것들은, 선방 세포 암종의 유두 낭포성 그리고 소피낭체의 변이(papillary cystic and microcystic variants of acinic cell carcinoma), 전이 편평세포암, 전이 유방암, 흑색종, 점액표피양암(mucoepidermoid carcinoma), 호산성암(oncocytic carcinoma)이다.⁶⁾

남성의 비율이 더 높고 양성 모두 50~60대에 진단된다. 사본의 일 이상이 안면신경 마비가 관찰되며, 삼분의 일 이상에서 촉진 가능한 경부 종괴가 발견되며, 이는 타액관 암종의 공격적인 성향을 시사한다.²⁾ 치료는 광범위 절제술과 경부 전이가 의심되는 경우 경부 절제술도 시행해야 하며 술 후 방사선치료를 하는 것이 일반적이다. 원격전이에 의한 치료 실패가 많음을 감안할 때 항암화학요법 등을 비롯한 원격전이를 예방하기 위한 전신적인 치료를 고려할 필요가 있을 것으로 사료된다.⁵⁾

타액관 암종은 침범의 암종 중에서 가장 공격적이며, 병리 조직학적으로 유방의 선암과 유사하다. 이하선에 잘 생기며, 통증과 함께 급속하게 자라나며, 경부의 임파선 전이도 하며, 조기에 안면신경을 침범한다. 광범위한 수술적 절개와 경부 절제술이 필요하며, 술후 방사선 치료도 반드시 시행해야 국소 재발을 줄일 수 있다. 저자들은 이하선의 침범에 발생한 안면신경마비를 동반한 타액관 암종에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 타액관 암종 · 안면신경.

References

- 1) Kleinsasser O, Klein H, Hubner G. Salivary duct carcinoma: a group of salivary gland tumors analogue to mammary duct carcinoma. *Arch Klin Exp Ohren Nasen Kehlkopfheid.* 1968;192:100-115.
- 2) Jaehne M, Roeser L, Jaekel T, Schepers JD, Albert N, Loning

- T. *Clinical and immunohistologic typing of salivary duct carcinoma: a report of 50 cases. Cancer. 2005;103:2526-2533.*
- 3) Seifert G, Batsakis JG, Brocheriou C. *World Health Organization International Classification of Tumours: Histological Typing of Salivary Gland Tumours, 2nd edn. Berlin: Springer-Verlag;1991.*
 - 4) Zbaren P, Zbaren S, Caversaccio MD, Stuffer E. *Carcinoma ex-pleomorphic adenoma: Diagnostic difficulty and outcome. Otolaryngol Head Neck Surg. 2008;138:601-606.*
 - 5) HS Jeong, HS Lee, HJ Lee, YH Koh, CH Baek, YI Son. *Salivary Duct Carcinoma: A Clinicopathologic Analysis and Treatment Outcome. Korean J Otolaryngol. 2003;46:318-323.*
 - 6) Wee DTH, Thomas AA, Bradley PJ. *Salivary duct carcinoma: what is already known, and can we improve survival? The Journal of Laryngology & Otology. 2012;126:S2-S7.*
 - 7) Garcia-Bonafe M, Catala I, Tarragona J, Tallada N. *Cytologic diagnosis of salivary duct carcinoma: A review of seven cases. Diagn Cytopathol. 1998;19:120-123.*
 - 8) Etges A, Pinto DS Jr, Kowalski LP, Soares FA, Araujo VC. *Salivary duct carcinoma: Immunohistochemical profile of and aggressive salivary gland tumour. J Clinpathol. 2003;56:914-918.*