

## 악하선에 발생한 Küttner 종양 1예

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실,<sup>1</sup> 병리학교실,<sup>2</sup> 강남세브란스병원  
최병일<sup>1</sup> · 강민석<sup>1</sup> · 김민기<sup>1</sup> · 임범진<sup>2</sup> · 변형권<sup>1</sup>

= Abstract =

### A Rare Case of Küttner Tumor Originating from Submandibular Gland

Byeong Il Choi, MD<sup>1</sup>, Min Seok Kang, MD<sup>1</sup>, Min Ki Kim, MD<sup>1</sup>,  
Beom Jin Lim, MD<sup>2</sup>, Hyung Kwon Byeon, MD, PhD<sup>1</sup>

Department of Otorhinolaryngology<sup>1</sup> and Pathology,<sup>2</sup> Gangnam Severance Hospital,  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Küttner tumor is a benign inflammatory disease of the salivary gland that clinically mimics a malignant tumor because of its presentation as a unilateral painless hard mass. However the precise cause of this disease is still unknown. Pathologically, it is characterized by infiltration of IgG4-positive plasma cells. Also, it is accompanied with an elevated level of plasma IgG4. We report one case of Küttner tumor of the right submandibular gland in a 37 year old woman.

**KEY WORDS :** Küttner tumor · Chronic sclerosing sialadenitis · IgG4-positive plasma cell.

## 서 론

타액선 기원의 종양은 크게 이하선, 악하선, 설하선 및 소분비선 종양으로 분류될 수 있다. 이 중 80%를 차지하는 이하선 종양은 25%가 악성으로 진단되고 10%를 차지하는 악하선 종양은 50%에서 악성으로 진단된다. 타액선 종양의 진단에서 기본이 되는 것은 이학적 검사이며 임상 양상으로 단단히 촉지되는 무통성, 일측성의 종괴에 신경학적 증상이 동반된 경우에는 악성을 의심할 수 있다.

1896년 Küttner에 의해 최초 보고된 Küttner 종양(만성 경화성 타액선염)은 타액선에 발생한 만성적인 염증 상태로 정의되는 양성질환으로 상당히 드물게 발견되고 아직 까지 명확한 원인 및 발생기전이 밝혀진 바가 없다. 국내에서는 10년 전 보고된 1예가 있었으며 비교적 드문 질환이다.<sup>1)</sup> Küttner 종양은 임상적으로 무통성의 단단하게 촉지

되는 종괴를 주소로 하기 때문에 특히 악하선에 발생했을 경우 악성 종양과의 감별이 어렵다.<sup>2)</sup> Küttner 종양은 양성 질환이지만 타액선의 악성 종양과 임상 양상이 비슷하여 혼동될 수 있고, 이를 감별하는 것이 중요하기 때문에 저자들이 체험한 악하선에 발생한 Küttner 종양 1예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

B형 간염 보균자 외 특이 과거력 및 가족력 없는 37세 여자 환자가 1년 전부터 서서히 커진 우측 악하선 종괴 주소로 내원하였다. 환자는 식사 관련 통증 및 종창 등의 특이 증상을 호소하지 않았고, 악하선 종괴 외 경부림프절 종대 및 안면신경마비 소견은 보이지 않았으며 종괴 촉진 시 통증은 호소하지 않았다. 이학적 검사상 압통을 동반하지 않은 유동성의 단단한 우측 악하선이 만져졌으며, 양손 촉진시 구강 내 특이소견은 없었다. 수술 전 시행한 경부컴퓨터단층촬영에서 악하선 후하방에 위치한 2 cm 가량의 경계가 명확한 저음영의 종괴가 관찰되었고 종괴 내부 석회화 의심 소견 및 조영 증강되는 부분은 없었고 전이성

Received : September 25, 2015 / Revised : October 19, 2015

Accepted : October 31, 2015

교신저자 : 변형권, 06273 서울특별시 강남구 언주로 211  
연세대학교 의과대학 이비인후과학교실, 강남세브란스병원  
전화 : (02) 2019-3468 · 전송 : (02) 3463-4750

E-mail : ewell@yuhs.ac

경계성 림프절 역시 확인되지 않아 악성 가능성이 높지 않음을 알 수 있었다(Fig. 1). 시행한 경부초음파 결과 2cm의 저에코성 종괴로 관찰되었고, 세침흡인세포검사에서 혼합성 염증세포 외 악성세포 등의 특이소견은 없었다(Fig. 2).

우측 악하선의 혼합성 종양 혹은 낮은 확률의 악성 종양이 의심되어 전신마취하에 우측 악하선 절제술을 시행하였다. 종괴의 크기에 맞춰 경부에 횡절개를 시행 광경근하 피판을 거상 후 종괴를 노출시켰다. 악하선의 종괴로 의심되는 부분은 매우 딱딱하게 촉진되었으며 그 외 특이소견은 없었다. 안면동맥 기시부 결찰 후 단단한 악하선 종물은 주변 조직과의 유착이 없이 비교적 잘 분리되었고 설하신경은 보존하였다(Fig. 3). 악성의 가능성을 확인하기 위해 수술 중 시행한 동결절편검사 상 종양으로 의심되는 부분은 없었고 석회화를 동반한 혼합성 염증세포만 관찰되었다. 술 후 시행한 병리검사에서 두꺼운 섬유성 띠 형성에 의한 샘조직의 위축이 관찰되었고, 섬유성 띠 및 위축된 샘조직 내에 광범위한 형질세포의 침윤이 관찰되었다. 침윤한 형질세포의 세포질은 IgG4 면역조직화학염색에 양성 반응을 보였으며 이러한 세포가 고배율 시야당 200개 이상 관찰되었다(Fig. 4).

환자는 술 후 5일째 배액관 제거 후 퇴원하였으며, 술 후 4개월째 특이소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

Küttner 종양은 1896년 Küttner에 의해 처음 보고된 이후 1977년 Seifert and Donath에 의해 조직병리학적으로 타석의 발생과는 관계 없는 악하선의 강한 림프구의 침착 및 섬유화라고 보고된 바 있다.<sup>2)</sup> 그들은 병의 조직병리학적 진행소견에 따라 4가지 단계로 구분하였다. 제1단계는 림프구 침윤을 동반하는 국소적 만성 염증, 제2단계는 명백한 섬유화, 제3단계는 분비샘 실질의 감소와 경화소견, 제4단계는 염 구조물의 파괴 및 타액선의 경화가 발생하는 것으로 구분하였다.<sup>3)</sup>

Küttner 종양의 진단은 병변을 포함한 타액선의 절제 생검을 통해 병리학적으로 내려지며 더 이상의 치료는 필요하지 않다.<sup>4,5)</sup> 비슷한 임상양상을 보이는 감별진단으로 Mikulicz 병, Sjögren's 증후군, Castleman병 등이 있다. 최근 Mikulicz 병은 Küttner 종양과 비슷하게 높은 혈청 IgG4수치를 보이는 질병의 spectrum으로 생각되고 있다.<sup>6)</sup> 그러나 Sjögren's 증후군은 특이 자가항체를 보이는 점,<sup>7)</sup> Castleman병은 증가된 혈청 인터류킨-6 및 혈관표피성장인자(vascular endothelial growth factor) 수치와 인간헤르페스바이러스 8형의 감염이 확인되는 점<sup>8)</sup> 등에서 각각 차이가 있다. 또한 점막

연관성 림프조직 림프종이 연관될 가능성이 증례보고를 통해 제시되고 있으나 악성으로 진행한다는 뚜렷한 증거는 없다.<sup>9)</sup>

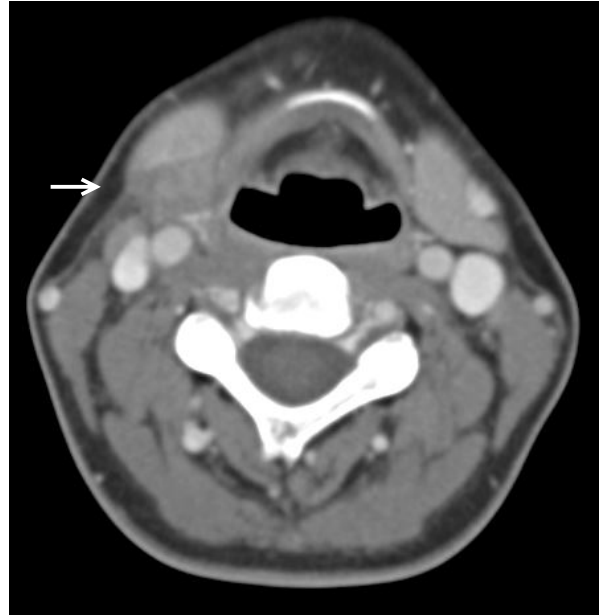


Fig. 1. Preoperative Neck CT : About 1.5 x 2.0cm sized well-defined low density mass lesion in right submandibular gland (Arrow).

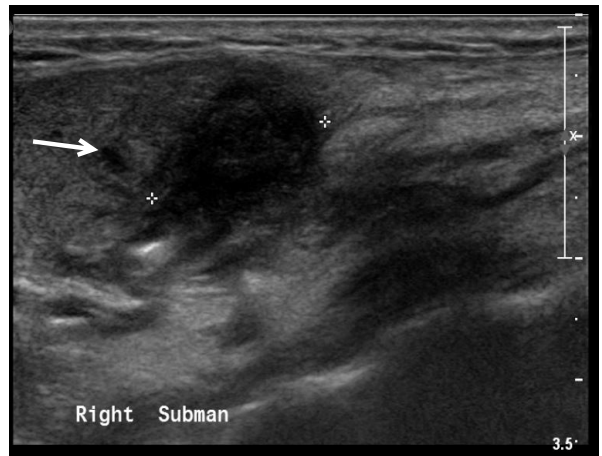


Fig. 2. Preoperative Neck sono : About 1.8 x 1.7cm sized hypo-echoic lesion in right submandibular gland (Arrow).

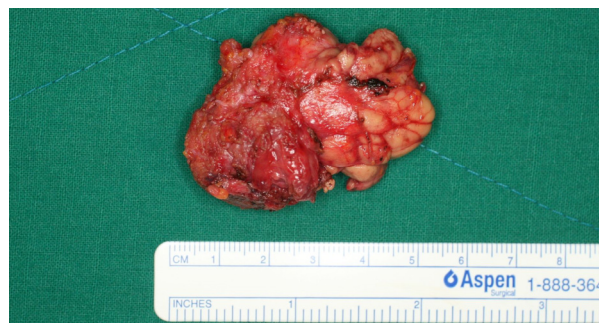
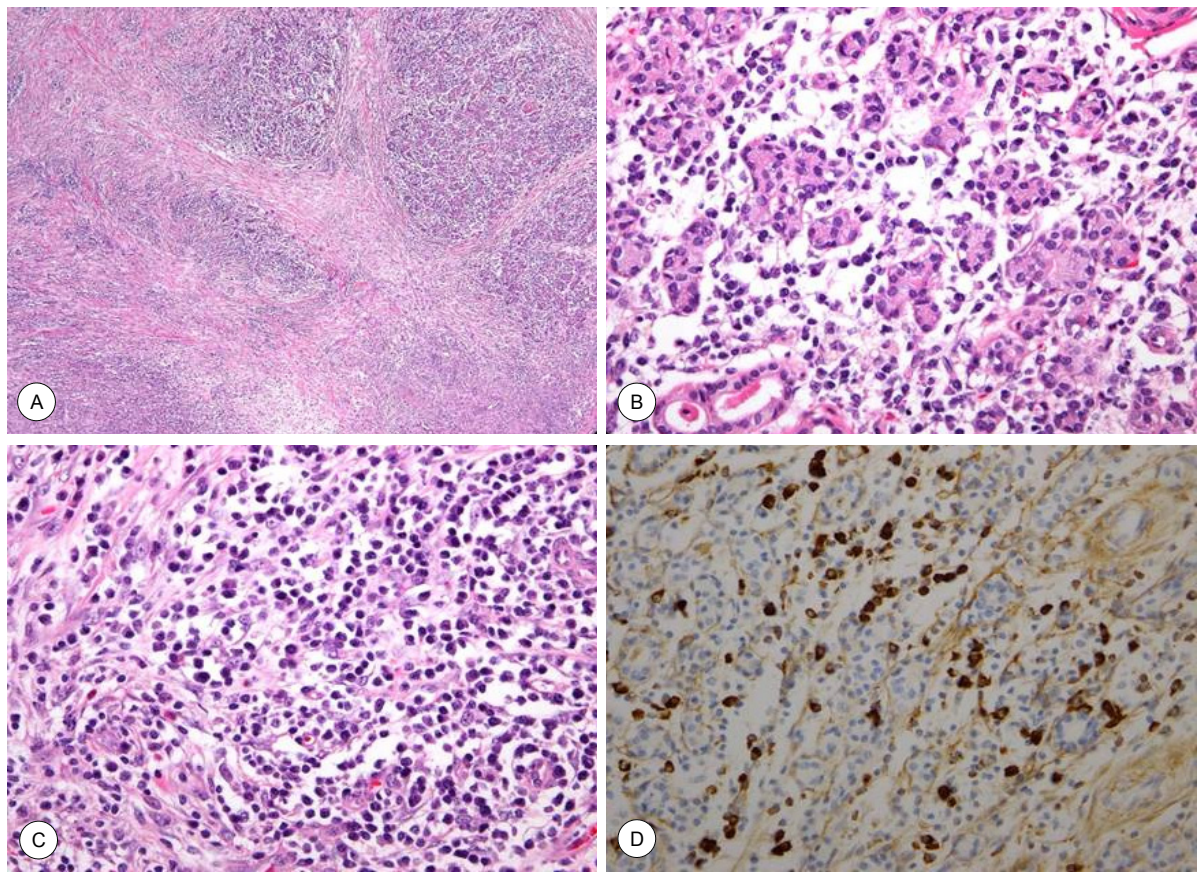


Fig. 3. Gross photograph of specimen.





**Fig. 4.** A: Marked lobular atrophy and fibrosis associated with lymphoplasmacytic cells infiltration (H&E, x40). B: Lymphoplasmacytic cells infiltration within lobule (H&E, x400). C: Lymphoplasmacytic cells infiltrating septal fibrosis (H&E, x400). D: Immunohistochemistry for IgG4 (x400)

2005년 Kitagawa는 12명의 환자군에서 Küttner 증양을 타석이 동반되지 않으며 높은 혈청의 IgG4수치를 보이며 강한 IgG4양성 형질세포가 조직 침착되는 질환이라 보고 하였다.<sup>10)</sup> 이와 비슷한 임상양상으로 높은 혈청의 IgG4수치와 동반된 강한 IgG4양성 형질세포의 침착이 췌장에서 나타나는 경우,<sup>11)</sup> 담관염으로 나타나는 경우,<sup>12)</sup> 후복막의 섬유화 및 신장염에서 나타나는 경우,<sup>13)</sup> 갑상선염으로 나타나는 경우가<sup>14)</sup> 각각 보고된 바 있으며 최근 이러한 양상의 질병을 스펙트럼으로 생각하여 IgG4연관질환이라 부르고 있다.<sup>15)</sup> 이 같은 바에 비추어 자가면역질환으로 간주하여 스테로이드 등의 보존적 치료도 시도되고 있다.<sup>10)</sup>

이와 같은 전신 질환의 동반여부를 확인하기 위해 본 증례에서는 수술 후 혈청 IgG4 수치를 확인하였지만 증가되어 있지 않았다. 또한 환자는 악하선에 촉지되는 종괴 외 특이 국소 및 전신 호소 증상은 없었다.

2015년 Furukawa 등은 44명의 Küttner 증양 환자군을 타석이 동반된 경우와 동반되지 않은 경우로 나누어 각각을 비교, 타석이 동반되지 않은 군에서는 IgG4양성 형질세포의 침착이 관찰되며(87.5%) 또한 IgG4 연관질환의 병력이 있음을 확인하였고(12.5%), 타석이 동반된 군에서는 IgG4

양성 형질세포의 침착이 관찰되지 않으며(0%) 또한 IgG4 연관질환의 병력도 없었다(0%)고 보고하였다.<sup>15)</sup>

10년 전 국내 보고되었던 증례와 본 증례에서 공통적으로 두꺼운 섬유성 띠 형성에 의한 섬유조직의 위축이 관찰되었다. 그러나 10년전 보고 예는 술 전 타석이 동반되어 있었고 술 후 CD8 양성인 세포독성 T 림프구의 조직학적 침착이 관찰되었다.<sup>1)</sup> 이에 반해 본 저자가 경험한 1예에서는 술 전 타석이 동반되어 있지 않았고 술 후 IgG4 양성 형질세포의 침착이 관찰되었다.

이와 같은 바로 미루어 보았을 때 본 저자들이 경험한 증례는 과거 국내 보고된 예와는 조직학적으로는 구분된다. 또한 그런 차이점을 술 전 타석의 동반 여부를 통해 짐작할 수 있을 것으로 추측해 볼 수 있다. 혈청 IgG4수치 또한 단서가 될 수 있으며 일측성 악하선의 종괴를 주소로 내원하여 악성 병변을 감별하기 위한 도구가 될 수 있을 것으로 사료된다. 하지만 이런 임상적, 조직학적 차이가 가지는 의미를 밝히기 위해서는 추후에 보다 많은 예를 확인하여 지속적인 연구가 필요할 것이다.

**중심 단어 :** Küttner 증양 · 만성 경화성 타액선염 · IgG4 양성 형질세포.

## References

- 1) Kwon JK, Jeong HS, Seo BS, Kim YM. *Küttner Tumor(Chronic Sclerosing Sialadenitis of Submandibular Gland)*. *Korean J Otolaryngol*. 2005;48:1541-1543.
- 2) Küttner H. *Über entzündliche tumoren der submaxillarspeicheldrüse*. *Brunns' Bietr Klin Chir*. 1896;15:815-28.
- 3) Seifert G, Donath K. *On the pathogenesis of the Küttner tumor of the submandibular gland – Analysis of 349 cases with chronic sialadenitis of the submandibular(author's transl)*. *HNO*. 1997;25:81-92.
- 4) Tiemann M, Teymoortash A, Schrader C, Werner JA, Parwaresch R, Seifert G, et al. *Chronic sclerosing sialadenitis of the submandibular gland is mainly due to a T lymphocyte immune reaction*. *Mod Pathol*. 2002;15:845- 852.
- 5) Huang C, Damrose E, Bhuta S, Abemayor E. *Küttner tumor (chronic sclerosing sialadenitis)*. *Am J Otolaryngol*. 2002;23: 394-397.
- 6) Takano K, Yamamoto M, Takahashi H, Shinomura Y, Imai K, Himi T. *Clinicopathologic similarities between Mikulicz disease and Küttner tumor*. *Am J Otolaryngol*. 2010;31:429-434.
- 7) Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Coll J, Gerli R, Hatron PY, et al. *Assessment of the European classification criteria for Sjögren's syndrome in a series of clinically defined cases: results of a prospective multicentre study*. *The European Study Group on Diagnostic Criteria for Sjögren's Syndrome*. *Ann Rheum Dis*. 1996;55:116-121.
- 8) Iaconetta G, Friscia M, Dell'Aversana Orabona G, de Biasi S, Romano A, Piombino P, et al. *Castleman's disease mimicking a parotid gland tumor: report of a case and review of the literature*. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2014;18:1241-1246.
- 9) Ochoa ER, Harris NL, Pilch BZ. *Marginal zone B-cell lymphoma of the salivary gland arising in chronic sclerosing sialadenitis (Küttner tumor)*. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:1546-1550.
- 10) Kitagawa S, Zen Y, Harada K, Sasaki M, Sato Y, Minato H, et al. *Abundant IgG4-positive plasma cell infiltration characterizes chronic sclerosing sialadenitis(Küttner's tumor)*. *Am J Surg Pathol*. 2005;29: 783-791.
- 11) Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, et al. *High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosingpancreatitis*. *N Engl J Med*. 2001;344:732-738.
- 12) Zen Y, Harada K, Sasaki M, Sato Y, Tsuneyama K, Haratake J, et al. *IgG4-related sclerosing cholangitis with and without hepatic inflammatory pseudotumor, and sclerosing pancreatitis-associated sclerosing cholangitis Do they belong to a spectrum of sclerosing pancreatitis?* *Am J Surg Pathol*. 2004;28:1193-1203.
- 13) Hamano H, Kawa S, Ochi Y, Unno H, Shiba N, Wajiki M, et al. *Hydronephrosis associated with retroperitoneal fibrosis and sclerosing pancreatitis*. *Lancet*. 2002;359:1403-1404.
- 14) Hamed G, Tsushima K, Yasuo M, Kubo K, Yamazaki S, Kawa S, et al. *Inflammatory lesions of the lung, submandibular gland, bile duct and prostate in a patient with IgG4-associated multifocal systemic fibrosclerosis*. *Respirology*. 2007;12:455-457.
- 15) Furukawa S, Moriyama M, Kawano S, Tanaka A, Maehara T, Hayashida JN, et al. *Clinical relevance of Küttner tumour and IgG4-related dacryoadenitis and sialoadenitis*. *Oral Diseases*. 2015;21:257-262.