

구강의 선양 낭종양 암종의 임상적 연구*

서울대학교 치과대학 구강외과학교실

교수 민 병 일

I. 서 론

선양 낭성양 암종(adenoid cystic carcinoma)는 대타액선과 소타액선 모두에서 발생하는 악성 상피성종양이다. 이 종양은 대타액선에서는 4%내외로 비교적 적은 반면 소타액선에서 비교적 자주 보는 종양이다¹⁾. 이 종양은 타액선에서 뿐 아니라 누선, 자궁경부²⁾, 전립선³⁾, 기관지⁴⁾, 유방⁵⁾, 인후⁷⁾ 등에서도 발생된다.

과거에는 원주종(cylindroma)이라는 명칭으로 사용되었으나 명칭이 병소와 별 연관성이 없고 임상 및 병리학적으로도 어울리지 않아 원주종이란 명칭을 선양낭성 암종(Adenoid cystic carcinoma)으로 대체하였다.

이 종양은 동통과 안면신경의 마비가 야기되며⁸⁾이 종양의 가장 특징적인 소견중의 하나가 어느 부위에서 발생하였든지 간에 신경조직에 침윤되는 경향이 있는 것이다. 이하선에 발생하였을 때 대다수 예에서 동통과 안면신경마비를 일으키는 경향이 있으며 Batsakis⁹⁾는 이하선의 경우 조직학적으로 예외없이 신경조직을 침범하고 있었다 하였다.

피막형성이 없으나 국소적 증식을 하며 원발병소가 대타액선인 경우 1개의 엽에 국한되고 기관지나 소타액선에서 발생되었을 때는 주위 조직으로 침윤성 증식을 하며 경계가 불명하다.

종양의 예후는 5년이상 계속 관찰이 필요하며 학자들마다 5년 생존률이 각각 다르다. Blank¹⁰⁾은 조직학적 소견에 따라 다르다 하였고 Spiro¹¹⁾는 치유율의 차이는 원발병소의 부위에 따른다고 하였다. 즉 이하선, 악하선, 구강, 부비강 등의 부위별 생존률이 다르다. 대타액선이 소타액선에 비하여 생존률이 높다.

전이는 처음에는 확인이 어렵고 약 40% 정도가 국소 또는 원격부위에 전이되며 폐가 가장 잘 전이되는 부분이다. 저자는 소타액선에서 발생된 선양낭성암종 2례를 치험하고 이들의 임상 및 조직학적 특성을 관찰한 바 있어 보고하는 바이다.

II. 증 례

1. 증례 I

최○녀 여자 65세

주 소 : 두통, 비폐색

병 력 : 개인병원에서 상악동염으로 진단되어 의뢰되었음. 약1년전 부터 두통과 비분비물을 주소로 내원하였다. 코가 막히며 얼굴이 부어 있음. 우측 협부가 종창되어 있음.

전신상태 : 특기사항 없음.

혈액검사 : 이상없음.

X-선소견 : Water's view와 두부 posterior-anterior상에서 우측 상악동에 종물이 인지되고 협부골이 팽윤되어 있음.

*본 연구는 1986년도 서울대학교병원 임상연구비의 보조로 이루어진 것임.

임상진단 (1) 지방종, (2) 상악동염
병리학적 소견

i) 육안적 소견 : 종물은 1.5×1.0×0.4cm와 1.5×0.5×0.3cm 크기의 두개의 황색의 점액성 연조직이었다.

ii) 조직학적 소견

종양세포들은 작고 상피도를 형성하며 도관상, 또는 여러개의 작은 낭종강을 이루는 cribriform상으로 배열되고 낭종강내에는 간혹 점액상 또는 초자물질로 채워져 있다. 종양 간질은 섬유성으로 초자변성을 이루고 점액상 변화도 보인다. 종양세포들은 작고 단조로우며 핵은 농염되고 세포질이 적다.

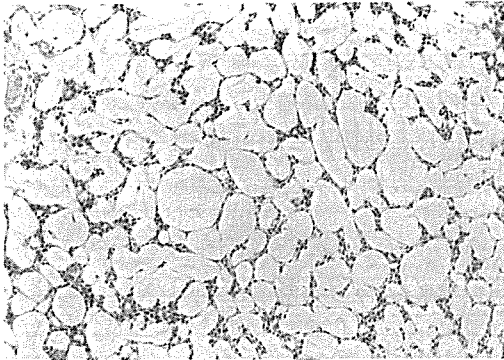


Fig. 1. Photomicrograph of case 1 shows cribriform pattern and the tumor cells are small and monotonous. (x200)

병리진단 : 선양낭성암(Adenoid cystic carcinoma)

수술 : 병리진단하에 상악우측 제1소구치부터 제2대구치까지 발거하고 치은과 협점막하의 골막을 박리후 상악동을 열고 종물을 제거하였음. 종물은 비교적 경계가 명확하고 피막을 형성하고 있었음.

2. 증례 2

장○규, 여자 69세

주소 : 구개부 궤양과 협부동통

병력 : 6개월 전부터 좌측 구개부의 종창과 동통 및 궤양이 형성되어 2개월 전부터 항생제를 복용하였으나 증상이 소멸되지 않고 1

개월 전부터 환부가 더욱 중창됨. 현재 종물의 크기는 1.5×1.5cm정도였다.

X-선소견 : 상악 구치부에 방사선 투과상이 보이고 상악동은 좁아지고 골파괴가 현저하였다.

병리학적 소견

i) 육안적 소견 : 종물의 절단면은 황갈색 내지 회색의 연조직 소편들로 2×2.5×1cm였다.

ii) 현미경적 소견

종양세포들은 작고 단조로우며 핵은 농염되고 핵분열상은 적다. 종양세포들은 색상, 선상 또는 낭종상으로 배열되고 종종 cribriform 구조나 관상구조를 보인다. 관강내에는 점액양 또는 초자양의 물질이 존재하기도 한다. 간질

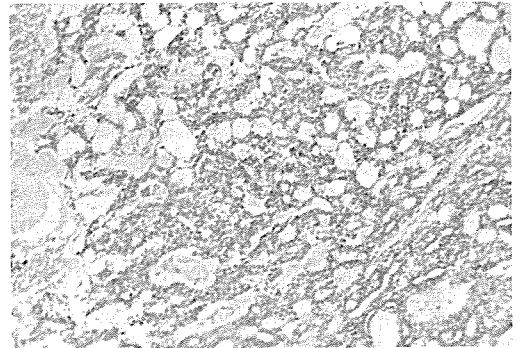


Fig. 2. Photomicrograph of case 2 shows solid or tubular pattern with cribriform background. (x 100)

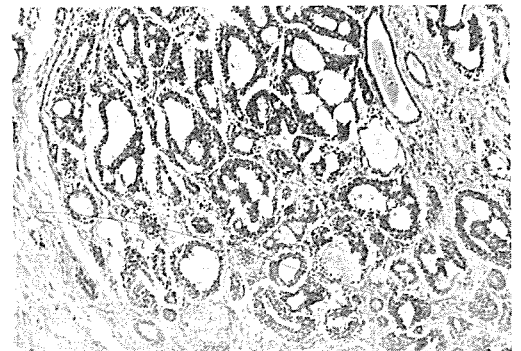


Fig. 3. Photomicrograph of case 2 shows tubular or cribriform pattern with a few solid tumor nest. The stroma is hyalinized. (x 200)

은 적고 초자화되고 주위 신경주위에 종양세포 침윤(perineural invasion)을 보인다.

병리진단: 선양낭성암(Adenoid cystic carcinoma)

III. 총괄 및 고안

선양낭성암(Adenoid cystic carcinoma, ACC)에 대한 임상 및 병리학적 개요는 이미 널리 잘 알려져 있고 많은 의치학 교과서^{13,14}에 기술되어 있다. 그러나 이 종양의 임상적 병태에 대하여는 현재도 많은 논란의 대상이 되고 있다.

이 종양은 여러가지 조직학적 아형(subtype)들이 있으며 이들 아형에 따라 예후가 좌우되는 경향이 있다. Stewart²³와 Eby¹⁵는 충실형(solid pattern)이 cribriform pattern 보다는 예후가 나쁘다 하였고 Pezin¹⁶등은 관상형(tubular pattern)이 Cribriform이나 충실형보다는 예후가 좋다고 하였다. Chilla²⁴등은 충실형의 50%가 5년 이내에 사망하였으나 관상형의 ACC는 5년 이내에 재발된 예가 전혀 없었다 하였다.

저자의 증례 1은 cribriform 양상을 보였으나 증례 2는 cribriform pattern과 관상형이 혼재되어 있었다.

Szanto²⁵는 조직학적으로 ACC를 Grade I, Grade II, Grade III의 3등급으로 분류하여 Grade I은 관상형과 cribriform pattern으로 이루어지고 충실형이 없는 경우를, Grade II는 주로 cribriform pattern을 보이며 충실형이 30% 미만인 경우, Grade III는 주로 충실형으로만 이루어진 경우로 5년 생존률은 Grade I이 92%, Grade II가 65%, Grade III가 14%였고 10년 생존률은 각각 76%, 26%, 5% 였으며 15년 생존률은 39%, 26%, 5%였다고 보고하였다. 이와 같이 관상형의 ACC가 가장 예후가 좋았고 충실형의 ACC가 가장 불량하였다.

이러한 사실은 Stewart²³, Eneroth^{12,26,27}, Eby¹⁵등에 의하여도 확인되었다. 그러면 충실성 부위가 종양조직내에 어느정도 있어야 악성

ACC인가에 대하여 Eby¹⁵, Spiro¹¹등 March와 Schannon²⁸등은 solid area가 50% 이상이면 Grade III로 취급하였던 반면 전형적인 cribriform pattern으로 구성되었을 때는 Grade I으로 cribriform과 solid area가 동등하게 분포되었을 때는 Grade II로 간주하였다.

Szanto등은 Eby등의 기준으로 그들의 증례를 분석한 결과 10년 생존률이 Grade I의 20%, Grade II가 15% Grade III가 14%였다 하였다.

그러나 Perzin¹⁶등은 solid area가 30% 이상이면 예후가 극히 나쁘다며 그는 ACC의 Grade를 관상구조가 현저히 많을 때 Grade I, Grade II는 cribriform pattern으로 이루어지고 solid area가 30% 이내일 때 Grade III는 solid basaloid growth가 30% 이상일 경우를 기준으로 하여 10년 생존률은 70%, 51%, 12%였으며 관상구조의 ACC가 가장 분화가 잘된 형으로 관상구조는 구개부에서 자주 본다고 하였다.

그러나 단순히 조직상과 예후와는 비례하지 않으며 초기 수술당시의 임상적 상태(clinical staging)와도 밀접한 관련이 있다¹¹.

종양의 발생부위도 예후와 밀접한 관계가 있다. Szanto²⁵등은 구개부와 이하선의 ACC는 예후가 좋으며 15년 생존률이 각각 38%, 21%였다고 하였다. 악하선이나 상악동에서의 ACC는 10%, 8%의 생존률을 보였다 하였다. 상악동의 ACC가 예후가 나쁜 이유는 침윤성 증식으로 인하여 완전한 적출이 곤란하기 때문이 아닌가 사료된다.

소타액선의 ACC가 대타액선에서 발생된 예보다 예후가 나쁘다. Nascimento²⁰등은 대타액선의 예에서는 생존률이 40%로 평균 생존기간은 47.5개월인데 비하여 소타액선의 ACC는 생존률이 17%이며 평균 생존기간은 32.5개월이었다. 이러한 것들은 소타액선의 ACC가 주위조직으로 침윤되고 골과 주위 연조직을 침윤하여 radical resection을 더욱 어렵게 불가능하게 하기 때문이라고 하였으며, 구개에 발생하였을 시는 예후가 양호하다 하였다.

Spiro¹¹⁾ 등은 ACC로 사망한 환자의 70%에서 원거리 전이를 발견하였다 하였고 림프절 전이는 비교적 적어 15%에 해당하며 만일 림프절에 병소가 발견되는 경우는 림프관을 통한 전이가 아니라 림프절 주위 연조직의 종양으로부터 직접 침윤된 것이라 하였다²²⁾.

또 하나의 예후에 영향을 주는 인자로는 종양의 크기이며 이는 완전 적출의 가능성을 저하시키기 때문이다. 또 한편 ACC의 특징이 종양세포의 신경주위 침윤(perineural invasion)이 잘되는 것이다. 또한 이러한 신경주위 침윤에 대하여 Blank¹⁰⁾ 등과 Tarpley와 Giansanti¹⁹⁾, Chomette¹⁷⁾ 등은 신경주위 침윤에 있어서 사망률을 높인다고 하였으나 Szanto²⁵⁾, Eby¹⁵⁾, Perzin¹⁶⁾, Goepfert²¹⁾ 등은 신경주위 침윤과 예후와는 반드시 비례하지는 않는다고 하였다.

Nascimento²⁰⁾ 등은 대타액선과 소타액선에서 발생하는 종양의 14.5%가 ACC이며 모든 악성종양의 41%가 ACC였다 하였다. 연령적으로는 40대와 70대 사이에서 많으며 특히 50대에서 빈발한다 하였다.

대타액선 보다는 소타액선에서 빈발하며 특히 구개부에서 전체의 31%로 가장 많았다 하였다. 또 남녀의 비율은 1.6 : 1로 여자에서 더욱 많았다.

본 증례 2례 모두 구개부에서 발생되었고 또 모두 여자였으며 60대로 Nascimento의 보고와 일치하였다.

IV. 결 론

서울대학교 병원 구강외과에 내원한 환자중 ACC로 진단된 2례의 증례를 임상 및 병리조직학적으로 관찰한 바,

1. 2례 모두 여자였고 60대였으며 상악 구개부에 발생되었다. 또 종물은 외향성 증식과 내부적으로 골조직을 파괴하고 있었다.

2. 조직학적으로 cribriform pattern을 하고 1례는 관상구조도 보이며 신경주위 침윤을 보였다.

3. 외과적 절제술을 시행하였고 주위 림프구의 전이는 없었고 1년 경과후에도 재발은 없었다.

REFERENCES

1. Foote FW Jr, Frazell EI: Tumors of the major salivary gland. *Cancer* 6:1065, 1953.
2. Fowler WC, Miles PA, Sunvit EA: Adenoid cystic carcinoma of the cervix; report of 9 cases and a reappraisal. *Obst Gynecol* 52:337, 1978.
3. Healdington JT, Teears R, Niederhuber JE, Slinger RP: Primary adenoid cystic carcinoma of the skin. *Arch Dermatol* 114:421, 1978.
4. Hajdn SI, Hwvos AG, Goodner JT: Carcinoma of the trachea; Clinicopathologic study of 41 cases. *Cancer* 25:1448, 1970.
5. Znterline HT, Schoenberg HW: Carcinoma (cylindromatous type) of trachea and bronchi and bronchial adenoma; A comparative study. *Cancer* 7:663, 1954.
6. Cavanzo FJ, Taylor HB: Adenoid cystic carcinoma of the breast; an analysis of 21 cases. *Cancer* 24:740, 1969.
7. Olofson J, Van Nostrand AWP: Adenoid cystic carcinoma of the larynx: a report of four cases and a review of the literature. *Cancer* 40:1307, 1977.
8. Berdal P, deBesche A, Mylius Z: Cylindroma of salivary glands: report 80 of cases. *Acta Otolaryngol* 263:170, 1970.
9. Batsakis JG: Tumors of the head and neck, clinical and pathological consideration 2nd ed. The William and Wilkins Co. Baltimore, pp. 30-34, 1978.
10. Blank C, Eneroth CM, Jacobsson PA: Adenoid cystic carcinoma of the parotid gland. *Acta Radiol Scand* 6:177, 1967.

11. Spiro RH, Hwvos AG, Strong EW: Adenoid cystic carcinoma of salivary gland origin, A clinicopathologic study of 242 cases. *Am J Surg* 128:512, 1974.
12. Eneroth CM, Hjerthan L, Mobuger G: Malignant tumors of the submandibular gland. *Acta Otolaryngol* 64:514, 1967.
13. Thackray AC, Lucas RB: Tumors of the major salivary glands; In atlas of tumor pathology. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology 91-99, 1974.
14. Conley JJ: Salivary glands and the facial nerve. New York Erune and Stratton 1975. 181-195.
15. Eby LS, Johnson DS, Baker HW: Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Cancer* 29:1160, 1972.
16. Perzin KH, Gullane P, Clairmont AC: Adenoid cystic carcinoma arising in salivary glands: A correlation of histologic features and clinical course. *Cancer* 42:265, 1978.
17. Chomette G, Auriol M, Tranhaloc P, Vailant JM: Adenoid cystic carcinoma of minor salivary glands: Analysis of 86 cases. *Virchow Arch* 393:289, 1982.
18. Gates GA: Malignant neoplasm of the minor salivary glands. *N Engl J Med* 306: 718, 1982.
19. Tarpley TM, Giansanti JS: Adenoid cystic carcinoma: Analysis of fifty oral cases. *Oral Surg* 41:434, 1976.
20. Nascimento AG, Amaral ALP, Prado LAF, Kligerman J, Silveira TRP. *Cancer* 57: 312, 1986.
21. Goefert H, Luna MA, Lindberg RD, White AK: Malignant salivary gland tumors of the paranasal sinuses and nasal cavity. *Arch Otolaryngol* 109:662, 1983.
22. Allen MS Jr, Marsh WL Jr: Lymph node involvement by direct extension in adenoid cystic carcinoma. Absence of classic embolic lymph node metastasis. *Cancer* 38: 2017, 1976.
23. Stewart J: Carcinoma of salivary glands showing the cylindroma pattern. *Br J Surg* 49:241, 1961.
24. Chilla R, Schroth R, Eysholdt V, Droese M: Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *ORL Otolaryngol Relat Spec* 42: 346, 167.
24. Szanto PA, Luna MA, Tortoledo ME, White RA: Histologic grading of adenoid cystic carcinoma of the salivary gland. *Cancer* 54:1062, 1984.
26. Eneroth CM, Hjerthan L, Moberger G: Adenoid cystic carcinoma of the palate. *Acta Otolaryngol* 66:248, 1968.
27. Eneroth CM: Salivary gland tumors in the parotid gland, submandibular gland, and palate region. *Cancer* 27:1415, 1971.
28. Marsh WL, Shannon MA: Adenoid cystic carcinoma. Biologic behavior in 38 patients. *Cancer* 43 1463, 1979.
29. Spiro RH, Huvos AG, Strong EW: Adenoid cystic carcinoma: Factors influencing survival. *Am. J. Surg* 138:579, 1979.

— ABSTRACT —

**A CLINICAL STUDY ON THE ADENOID CYSTIC CARCINOMA
IN ORAL CAVITY**

Min Byung Il, D.D.S., Ph. D.

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

Two cases of adenoid cystic carcinoma occurred on the palate are reported. They were female and aged 65 and 69 year. They showed expansile growth in association with the bony destruction of maxillary sinus wall. Histologically the case 1 had cribriform pattern and the case 2 had cribriform and tubular pattern, and exhibited perineural invasion of tumor cells in both cases.

The radical surgery were conducted, and there were no lymph node metastasis and recurrence.