

출생 직후 발견된 선천성 침샘모세포종 1예

서울대학교병원 소아외과

문석배 · 박귀원 · 정성은 · 이성철

서 론

침샘모세포종(sialoblastoma)는 1966년 Vawer와 Tefft¹(1966)에 의해 처음 보고된 이후로 매우 드물게 보고되어 왔다. 이 종양은 선천성으로 또는 신생아기에 침샘에서 발생하는 드문 종양으로 대부분은 이하선에서 발생하나 드물게는 악하선에서 발생하기도 한다². 또한 이 종양은 침샘에서 기원하는 선천성 상피성 종양 중 가장 흔한 형태로 알려져 있다³. 저자들은 출생 직후 발견된 좌측 턱밑 종괴를 주소로 내원한 신생아에서 침샘모세포종을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

산전 진찰 상 특이한 소견 없었던 32세 산모에게서 재태연령 39주, 출생 체중 3.2

kg, 정상 질식 분만으로 태어난 여아가 출생 직후 발견된 좌측 턱밑 종괴를 주소로 곧바로 신생아 중환자실로 이송되었다. 이송 직후 활력 징후는 양호하였으며, 육안 진찰 상 상기 종괴를 제외한 다른 이상 소견은 발견되지 않았다. 이학적 소견 상 종괴는 좌측 악하부에 위치하고 있었으며 크기는 약 3×3×2 cm 정도로 측정되었다. 종괴는 움직여 졌으며, 주변 조직과 비교적 경계가 잘 구분되었고, 단단하였으며, 압통은 동반되지 않았다. 신경인성 종양을 감별하고자 시행한 소변 검사 및 혈액 검사 수치는 모두 정상 범위 이내였다. 전산화 단층촬영 소견 상 좌측 악하선 뒤편에 위치한, 내부에 석회화를 동반하지 않은 소엽상 형태(lobulating contour)의 고형 종괴가 관찰되어 신경인성 종양 혹은 영아성 근섬유종을 생각하였다(그림 1A).

생후 6일째 수술을 시행하였다. 수술 소견 상 3×2×2 cm 크기의 고형 종괴가 좌측 악하선 뒷편으로 연해 있었으며, 주변 조직과의 박리는 용이하였다. 종괴와 악하선과도 박리는 용이하였으며, 종괴의 중심에서 악하선과 연결된 관상 구조물이 발견되어 결찰 후 절단하여 종괴를 적출하였다. 종괴는 다

본 논문의 요지는 2007년 11월 서울에서 개최된 제 59차 대한외과학회 추계 통합학술대회에서 구연되었음.
접수일: 08/1/29 게재승인일: 08/12/26
교신저자: 박귀원, 110-769 서울 종로구 연건동 28 서울대학교병원 소아외과
Tel : 02)2072-3635, Fax : 02)747-5130
E-mail: pedsurg@snu.ac.kr

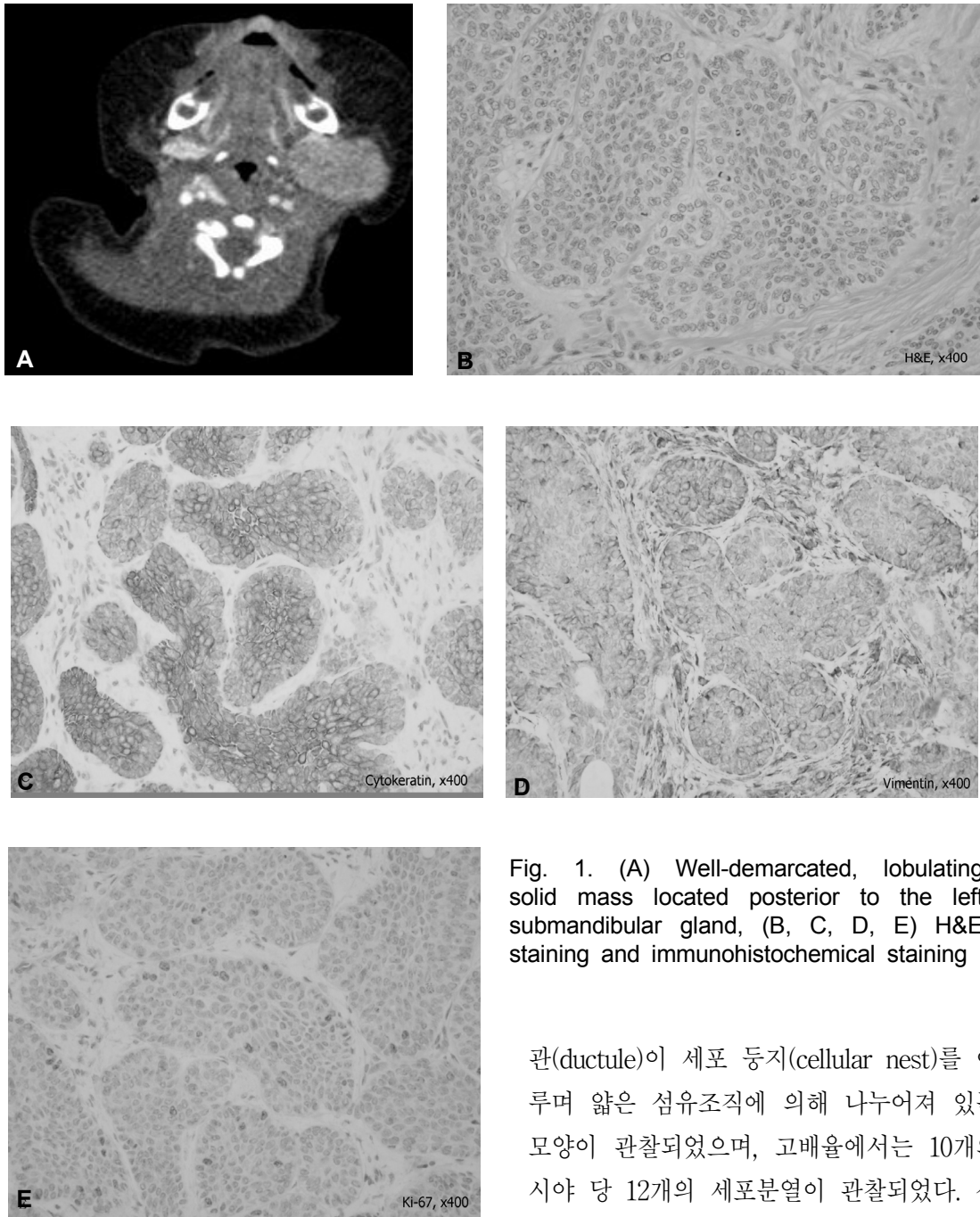


Fig. 1. (A) Well-demarcated, lobulating solid mass located posterior to the left submandibular gland, (B, C, D, E) H&E staining and immunohistochemical staining

중 소엽상을 띠는 연한 노란색의 고형 종괴로 단면 상 균질한 양상을 보였으며, 내부에 출혈과 괴사 소견은 관찰되지 않았다. 병리 소견 상 저배율에서는 basaloid cell과 소도

관(ductule)이 세포 덩지(cellular nest)를 이루며 얇은 섬유조직에 의해 나누어져 있는 모양이 관찰되었으며, 고배율에서는 10개의 시야 당 12개의 세포분열이 관찰되었다. 신경 침범, 혈관-임파관 침범, 괴사의 소견은 관찰되지 않았다(그림 1B). 면역 조직 화학 검사 상 cytokeratin과 vimentin에서 양성을 보였으며, Ki-67은 약 3%에서 양성을 보였다(그림 1C, D, E). 이상의 소견으로 침샘모세포종을 진단하였다. 이후 별다른 합병증

없이 수술 후 3일 쯤 퇴원하였으며, 현재 수술 후 13개월째로 재발은 없는 상태이다.

고 찰

소아에서 침샘에 종양이 발생하는 경우는 매우 드물다고 알려져 있으며, 전체 침샘 종양 중 약 3-5%만이 소아에서 발생한다고 알려져 있다⁴⁵. 침샘 기원의 상피성 종양은 선종, 암종 및 침샘모세포종으로 구분할 수 있으며, 이러한 종양들이 출생 직후 발견되는 경우는 극히 드물게 보고되어 왔다⁶. 이러한 희귀성으로 인해 침샘모세포종의 자연 경과에 대해서도 알려진 바는 매우 제한적이다.

전통적으로 병리학적 소견으로는 침샘모세포종이 양성, 악성 종양 또는 호의적, 비호의적(favorable vs. unfavorable)종양으로 구분되어 왔다. Batsakis 와 Frankenthaler⁸ (1992)는 신경 침범, 괴사, 핵 이형성, 증가한 유사분열 소견을 기준으로 양성과 악성으로 나눌 것을 제안하였다. Williams 등⁷(2006)은 그들의 7례에 대한 임상-병리학적 검토를 통해 종양세포의 역형성(anaplasia) 및 세포 간 기질의 발달의 성숙 정도에 따라 favorable tumor 와 unfavorable tumor로 구분하였다. 또한 Williams 등⁷(2006)은 세포의 증식 정도를 반영하는 Ki-67에 대한 면역 조직 화학 염색 결과를 통해 favorable tumor에서는 Ki-67이 3%미만에서 양성을 보인 반면, unfavorable tumor에서는 40-80%까지 양성을 보인 것을 근거로 Ki-67의 염색 결과가 예후 인자가 될 수 있음을 제안하였다. 이상의 병리학적 소견에만 근거하

면 우리의 사례는 양성 또는 favorable tumor로 분류될 수 있을 것이다.

그러나 임상적인 관점에서 보면 침샘모세포종은 양성도 악성도 아닌 한가지의 질병 형태라는 주장도 있다. Alvarez-Mendoza 등⁹(1999)에 의하면 양, 악성의 구분은 단지 형태학적인 구분에 불과할 뿐, 실제 임상 양상은 형태학적 구별과는 상관 없이 한가지 양상만 보인다고 하였다. 그들의 예에서 형태학적으로는 악성의 기준을 충족하지만 5년 간의 추적관찰에서 한번의 국소 재발만 보였을 뿐 원격 전이는 보이지 않았음을 근거로 들면서, 침샘모세포종은 성장하면서 국소 침습성을 띠게 되는 단 한 종류의 성격만 있을 뿐이라 하였다. 또한 실제로 유아기에 종괴를 발견했지만 혈관종으로 오진한 후 아무 치료 없이 4년간 방치 후 절제를 하고서 침샘모세포종으로 진단된 환자는 결국 수술 불가능한 국소 재발로 사망하였다는 보고도 있다⁶. 따라서 침샘모세포종은 단일한 한가지 질병이라는 의견에 동의하는 외과의들은 가능한 한 조기에 충분한 절제연을 가지고 절제해 내는 것이 침샘모세포종의 유일한 근치적 치료가 될 수 있다고 하였다^{6,9}.

충분한 절제연을 얻기 위해 종양이 기원한 장기-이하선 내지는 악하선-전체를 절제해야만 하는가 하는 문제가 있을 수 있다. 이번 사례는 매우 초기에 발견하여 종양이 국소 침습을 일으키기 전에 절제해 낼 수 있었고 악하선과도 분리가 잘 되었으며 깨끗한 절제연을 확보할 수 있었다. 그러나 침샘모세포종은 자연 경과 과정에서 주변 침습은 물론 인근 임파절까지의 전이도 보이

고 있어서 적절한 치료 시점을 놓치면 종양이 기원한 침샘의 전 절제는 물론 주변 구조물까지도 동반 절제를 감수해야 할 것이다¹⁰. 따라서 가능한 한 빠른 시점에 절제를 시도하고 수술 소견 상 주변 침습 소견이 없다면 종괴 절제만 일단 시행 후 국소 재발 여부를 관찰해야 할 것이며, 이미 수술 당시에 주위 침습 소견이 있다면 충분한 절제연을 얻기 위한 노력을 아끼지 말아야 할 것으로 생각한다.

신생아 또는 영아의 두경부 종양의 감별진단에 있어 침샘모세포종은 질환의 희귀성으로 인해 감별하기가 쉽지 않다. 이번 사례에서도 전산화 단층촬영 후에도 침샘모세포종을 의심하지 않았다. 그러나 적절한 절제 시점을 놓치면 절제 후에도 재발률이 높아진다는 점을 감안하면 향후로 두경부 종양의 감별진단에서, 특히 종양의 위치가 침샘에 근접하여 있다면 침샘모세포종을 감별진단에 포함시켜야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Vawter GF, Tefft M: *Congenital tumors of the parotid gland*. Arch Pathol 82:242-245, 1966
2. Mostafapour SP, Folz B, Barlow D, Manning S: *Sialoblastoma of the submandibular gland: report of a case and review of the literature*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 53:157-161, 2000
3. Harris MD, McKeever P, Robertson JM: *Congenital tumours of the salivary gland: a case report and review*. Histopathology 17:155-157, 1990
4. Taylor GP: *Congenital epithelial tumor of the parotid-sialoblastoma*. Pediatr Pathol 8:447-452, 1988
5. Garrido A, Humphrey G, Squire RS, Nishikawa H: *Sialoblastoma*. Br J Plast Surg 53:697-699, 2000
6. Tatlıdede S, Karsıdag S, Ugurlu K, Sadıkoğlu B, Tanık C, Bas L: *Sialoblastoma: a congenital epithelial tumor of the salivary gland*. J Pediatr Surg 41:1322-1325, 2006
7. Williams SB, Ellis GL, Warnock GR: *Sialoblastoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 7 cases*. Ann Diagn Pathol 10:320-6, 2006
8. Batsakis JG, Frankenthaler R: *Embryoma (sialoblastoma) of salivary glands*. Ann Otol Rhinol Laryngol 101:958-60, 1992
9. Alvarez-Mendoza A, Calderon-Elvir C, Carrasco-Daza D: *Diagnostic and therapeutic approach to sialoblastoma: report of a case*. J Pediatr Surg 34:1875-7, 1999
10. Donath K, Seifert G, Lentrodt J: *The embryonal carcinoma of the parotid gland. A rare example of an embryonal tumor*. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 403:425-40, 1984

Congenital Sialoblastoma: a Case Report

**Suk-Bae Moon, M.D., Kwi-Won Park, M.D., Sung-Eun Jung, M.D.,
Seong-Cheol Lee, M.D.**

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University
Children's Hospital,
Seoul, Korea*

Sialoblastoma is a rare tumor of salivary gland origin, developing in the fetal or neonatal period. Most tumors arise in parotid gland, and rarely in submandibular gland. Because of its rare incidence, diagnosis of the sialoblastoma in head and neck tumors of children is not easy. The case of a congenital submandibular gland sialoblastoma is presented. A neonate was transferred right after birth due to a submandibular mass. CT scan showed a lobulating mass located posterior to the left submandibular gland, suggesting neurogenic tumor or myofibroma. The tumor was excised easily after division of a duct-like structure connecting with the submandibular gland. The microscopic findings showed the basaloid cells and ductules forming cellular nests, separated by thin fibrous tissue. Immunohistochemical staining was positive for cytokeratin, vimentin and Ki-67, which was consistent with sialoblastoma.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(2):173~177), 2008.

Index Words : *Sialoblastoma, Congenital, Submandibular gland, Parotid gland*

Correspondence : *Kwi-Won Park, M.D., Department of Pediatric Surgery, Children's Hospital Seoul National University, 28 Yeongeon-Dong, Jongro-Gu, Seoul 110-769, Korea*

Tel : 02)2072-3635, Fax : 02)747-5130

E-mail: pedsurg@snu.ac.kr