

# 선천성 간모세포종과 동반된 타액선모세포종

- 1 부검 증례 보고 -

경희대학교 의과대학 병리학교실

이 선 · 김 윤 화 · 박 재 훈  
박 용 구 · 이 주 희 · 양 문 호

## A Sialoblastoma Associated with a Hepatoblastoma

- An autopsy case report -

Sun Lee, M.D., Youn Wha Kim, M.D., Jae Hoon Park, M.D.  
Yong-Koo Park, M.D., Juhie Lee, M.D. and Moon Ho Yang, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Sialoblastoma is defined as a rare, congenital or perinatal, aggressive and potentially low-grade malignant, basaloid gland neoplasm that occurs in the major salivary glands. We report a case of a congenital sialoblastoma in the left parotid gland, associated with a hepatoblastoma in a female infant. At birth, a huge mass in the left neck and hepatomegaly were noted. Grossly, the neck mass was well-circumscribed, lobulated and gray tan. Microscopically, the tumor was composed of basaloid aggregates of primitive uniform cells with focal ductal differentiation. The liver showed a well-circumscribed gray tan tumor with extensive hemorrhage and cystic change. Microscopically, the liver revealed characteristic findings of hepatoblastoma. To the best of our knowledge, this is the first case of coexistence of a congenital sialoblastoma and a hepatoblastoma, reported in the literature. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 1222 ~ 1226)

**Key Words:** Sialoblastoma, Hepatoblastoma, Congenital, Autopsy

## 서 론

타액선모세포종은 선천성, 혹은 주산기에 발생하는 기저양 타액선 종양으로서 잠재적 악성능을 가지고 있으며, 대부분, 주요 타액선에서 발생하는 것

으로 알려져있다.<sup>1</sup> 모든 원발성 타액선 종양중 소아에서 발생하는 경우는 5% 이하로 드물며, 특히 10세 이하에서 발생하는 종양은 극히 드물어서 0.25%에 불과하다.<sup>2</sup> 주산기 영아에서 생기는 타액선 종양의 대부분은 혈관종 (82.3%)이며, 미분화성 암종, 배아종, 그리고 타액선모세포종이 각각 5.9%, 그 다음으로는 다형성 선종 및 기저세포선종이 각각 3%를 차지한다.<sup>3</sup> 타액선모세포종은 외국문헌에 몇몇 보고가 있으나, 국내에서는 1995년 대한병리학회 추계학술대회에서 한 증례의 보고가 있을 뿐이다. 한편,

접 수: 1997년 5월 17일, 게재승인: 1997년 7월 22일

주 소: 서울시 동대문구 회기동 1, 우편번호 130-701

경희대학교 의과대학 병리학교실, 이 선

ISSN : 0379-1149

간모세포종은 소아의 가장 흔한 간종양으로 알려져 있으나, 신생아에서 진단되는 경우는 1~2% 정도이다.

저자들은 선천적으로 생긴 간모세포종과 동반된 좌측 이하선에서 생긴 타액선모세포종 1예를 경험하고 그 부검 소견을 보고하는 바이다.

## 증 례

### 1. 임상 소견

환아는 재태기간 36주에 자연 질식 분만으로 태어난 여아로 분만당시 체중은 3,190 gm이었다. 환아는 여자 형제 1명과 남자형제 2명이 있는데 모두 정상분만으로 태어나 정상적으로 성장하고 있다. 재태 6개월에 산전 초음파 검사상 좌측 경부에 혈관종으로 생각되는 종괴를 발견했으나 그대로 지냈고, 추적관찰중 임신후반기에 갑자기 커지는 양상을 보였다. 분만직전에 실시한 초음파 검사에서 간우엽의 혈관내피종으로 생각되는 종괴를 발견하였다. 질식 분만후, 초기 울음소리와 활동성은 없었고, 분만직후 호흡곤란으로 기관내 삽관을 실시하고 인공호흡을 실시하였으나 저산소증이 교정되지 않았다. 당시 환아의 말초혈액중 혈소판은 80,000개로 감소되었다. 환아는 저산소증이 지속되어 분만 하루만에 사망하였고, 임상적으로 저혈소판증, 간의 혈관내피종, 경부의 혈관종이 동반된 점으로 미루어 Kasabach-Merrit 증후군 의심하에 부검을 실시하였다.

### 2. 병리학적 소견

환아의 두부에서 둔부까지의 길이는 32.5 cm, 둔부에서 발꿈치까지 길이는 49 cm이었고 체중은

3.2 Kg이었다. 두부와 흉부, 복부의 둘레는 각각 32 cm, 29.5 cm, 35.2 cm이었다. 육안소견상 청색증을 보였고, 턱끝에서부터 쇄골근처까지 차지하는 큰 종괴가 관찰되었다. 종괴는 좌측 귀를 후상방으로 밀면서 자라나가는 양상이었고, 만져보았을 때 단단하면서 피하와 연부조직에 고정되지 않은 채, 어느 정도 움직이고 있었다. 복부도 최대둘레 35.2 cm로 팽대되어 있었다. 대천문과 소천문은 각각 2×1.5 cm, 1×0.8 cm으로 정상이었다. 양측 사지와 항문 및 외음부는 모두 정상이었다.

절개시에, 좌측 턱의 종괴는 피하에서 손으로도 쉽게 박리가 되었다. 크기는 11×9×8.5 cm이었고, 다분엽상을 보이며, 피막에 잘 싸여서 매끈한 외면을 보여주었다. 절단면상 고형성의 종괴는 연황색을 띠었으며 군데군데 출혈소가 동반되었다. 섬유성의 종괴로 여러 가지 크기의 분엽들이 둘러싸여 있었다 (Fig. 1).

간의 크기는 13×6×5 cm이고 무게는 300 gm으로 커져 있었다. 간우엽에 바깥으로 부분적으로 돌출하고 있는 종괴가 있었다. 절단면상 주위조직과 경계가 좋은 둥근 종괴가 한 개 있었고, 크기는 장경 5×4.5 cm이었다. 연갈색을 띠면서 중앙부위에는 심한 출혈과 낭성변화가 동반되어 있었다. 종괴주위 간실질 조직은 정상이었다 (Fig. 2). 흉곽에서 양쪽 폐가 정상적으로 위치했으나, 통기가 되지 않은 형태였다. 그외, 심장과 중추신경계 및 소화기계등 다른 장기는 모두 정상이었다.

광학현미경 소견상, 턱의 종괴는 성인의 타액선 기저세포선종과 유사한 형태였다. 경계가 좋은 세포 군들이 미세한 섬유혈관성 육주에 의해 둘러싸여

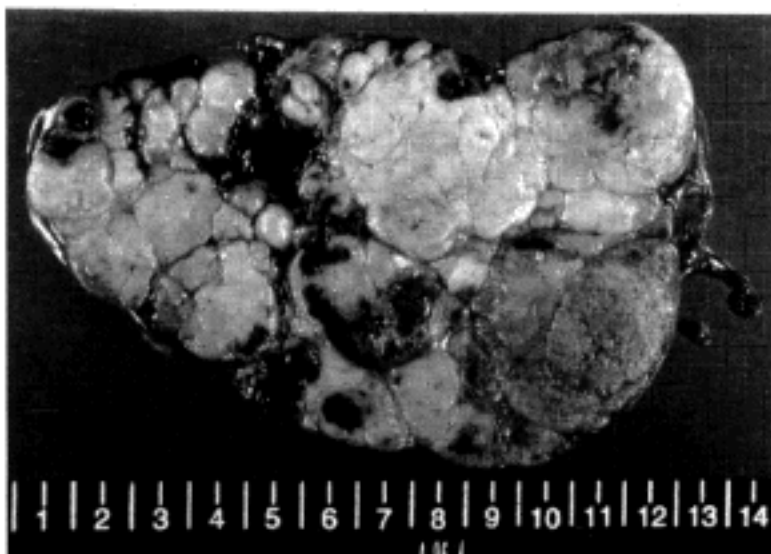


Fig. 1. Neck mass showing lobuated, gray tan, and solid appearance.

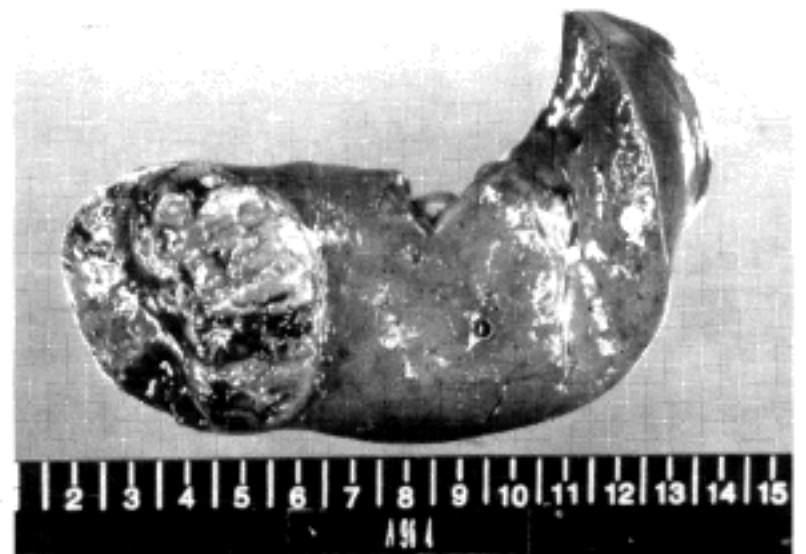


Fig. 2. Liver showing a round, gray tan and soft tumor mass with extensive hemorrhage and cystic change.

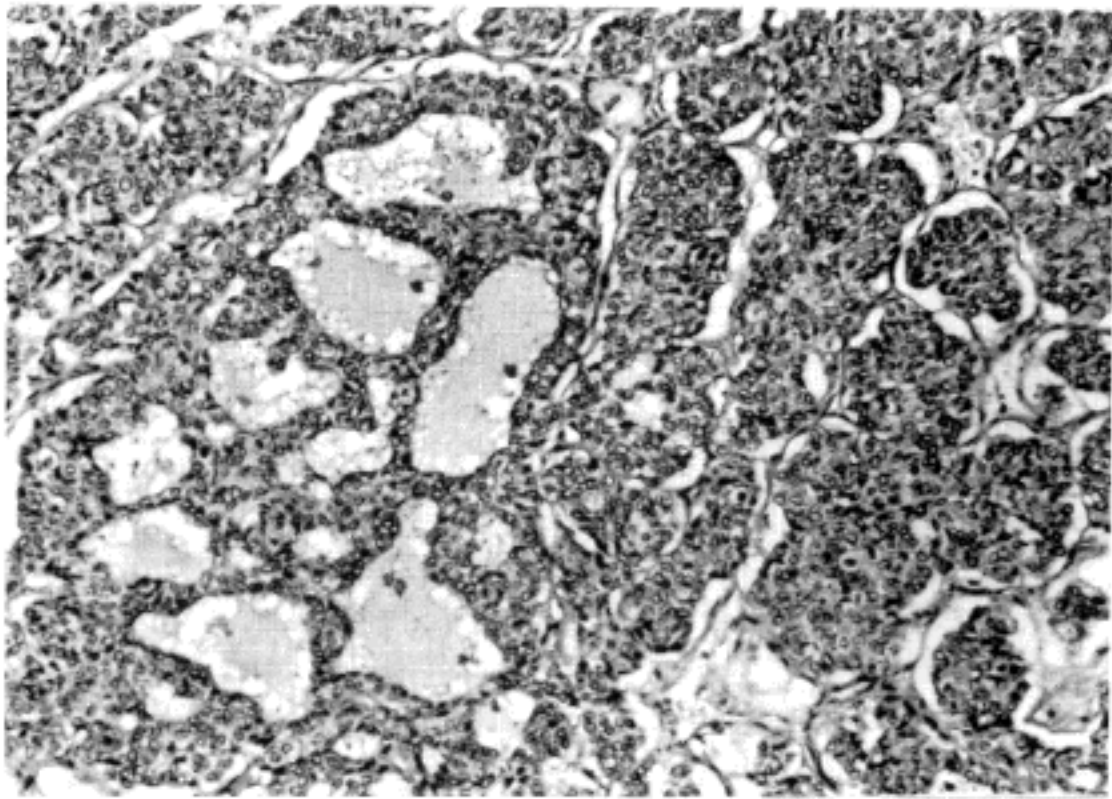


Fig. 3. The tumor consisting of numerous small, solid hypercellular islands of primitive basaloid cells, separated by fibrous stroma with occasional cystic spaces.

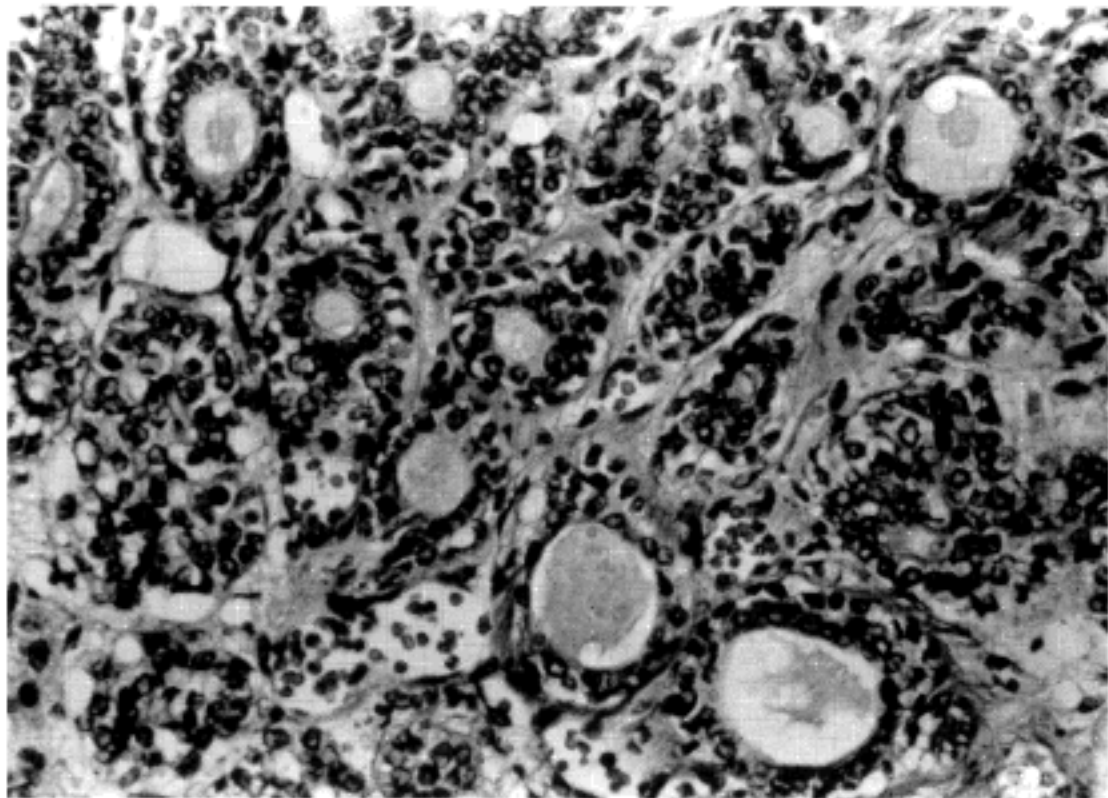


Fig. 4. Small ducts, lined by cuboidal and low columnar cells, forming distinct lumina, containing basophilic secretory product.

있었다. 세포군의 중앙부위에는 흔히 작은 낭성공간이 존재하였는데, 무형성, 호산성의 물질이 차 있었고, 이를 싸고 있는 분명한 상피세포는 없었다 (Fig. 3). 이 물질은 PAS 염색, diastase-PAS 염색, alcian blue 염색에 모두 양성이었다. 중앙세포들은 그 크기와 형태면에서 비교적 균일하였고, 미분화된 형태였

다. 핵은 둥글면서 수포성이었고, 핵소체는 없었으며, 호산성의 다소 과립성의 세포질을 가지고 있었다. 유사분열은 10개의 고배율 시야당, 2개 정도 관찰되었다. 중앙세포들은 저배율상 분엽상의 성장양상을 보였는데, 분엽들은 두꺼운 섬유성 조직으로 나뉘어져 있었고, 섬유성 육주에는 입방형 세포로

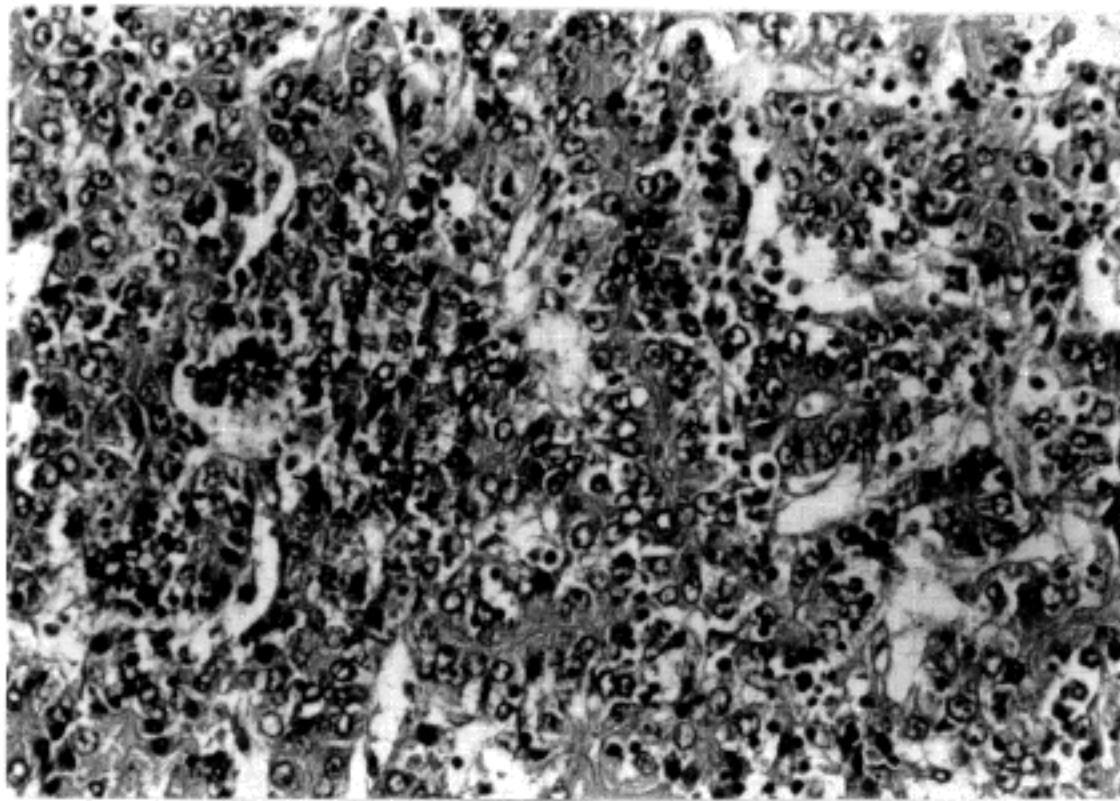


Fig. 5. The primitive hepatocytes, arranged in trabecular or acinar pattern with intervening delicate fibrovascular septae.

둘러싸인 미성숙한 관들이 흔히 관찰되었다 (Fig. 4).

면역조직화학적 검사상, 종양세포들은 세포군이나 관상구조물을 형성하는 곳 모두에서 cytokeratin에 미만성으로 강하게 염색되었고, epithelial membrane antigen에는 특히 내강 가까이에 있는 상피세포에 집중적으로 염색되었다. Smooth muscle actin과 S-100 단백질은 세포군의 가장자리에 국한되어 약하게 염색되어 근상피성세포의 존재를 확인하였다.

간종괴는 광학현미경상 턱의 종괴와는 명백히 다른 형태를 보였다. 일부에서 불분명한 경계를 가지며 침윤성 성장을 보였고, 기둥의 배열을 가지는 미분화된 간세포군으로 구성되었다. 종양세포들은 주위에 가느다란 섬유혈관성 육주에 의해 둘러싸여 있었다. 세포는 둥글고 수포성의 핵과 풍부한 호산성 세포질을 가졌다 (Fig. 5). 턱의 종괴에서 특징적으로 관찰되었던 분엽상 성장, 낭성공간, 미성숙한 관들은 관찰되지 않았다. 기타, 다른 장기나 림프절에 전이된 증거는 관찰할 수 없었다.

신생아 폐협착증이 있어서 환자의 사인으로 추정되었고, 그외 심장 및 다른 장기의 특이사항은 없었다.

## 고 찰

타액선모세포종은 Vawter등<sup>4</sup>이 1966년 배아종이라는 이름으로 2 증례를 보고한 것이 처음이었고, 그

후 이와 유사한 형태학적 소견을 보인 종양들이 선천성 기저세포선종, 선양낭포암, 잡종-기저세포선종-선양낭포암, 저등급 기저세포선암등으로 다양하게 진단되었다. 1988년 Taylor<sup>5</sup>등이 타액선모세포종이라는 용어를 처음 사용한 이래 지금까지 사용되어오고 있다. 지금까지 국외 문헌에 보고된 타액선모세포종은 모두 선천성으로 발생한 것이었다.<sup>2-5,7,9</sup>

이 종양과 형태학적으로 감별이 필요한 종양은 기저세포선종과 선양낭포암이다. 그러나 기저세포선종과 선양낭포암이 주산기 영아에서 발생하는 경우는 극히 드물다.<sup>2,6</sup> 기저세포암과의 조직학적 차이점으로는 ① 세포군 변연의 관병식상 배열이 기저세포암만큼 발달하지 않았고 ② 세포학적 이형성이 있으며 ③ 유사분열이 상대적으로 많고 ④ 종양이 미분화성 원시세포들로 구성되었으며 ⑤ 근상피성세포가 존재하고 ⑥ 간혹 주위조직으로 침윤한다는 점등이다.<sup>7</sup>

한편, 선양낭포암의 가장 현저한 특징인 소공질성 배열이 없거나 아주 부분적으로 나타난다는 점이 타액선모세포종과의 감별점이다.<sup>5</sup>

타액선모세포종은 매우 드문 종양이므로, 그 발생 기전에 관하여는 아직까지 정립된 가설이 없다. Taylor 등<sup>5</sup>은 선천성 타액선 종양은 다른 장기의 아세포종의 발생기전과 유사하게 타액선의 배종질에서 유래한 배아세포에서 기원하고 한가지 이상의 세포계로

다양하게 분화할 수 있다고 기술하였는데 타액선모세포종은 발생기의 타액선의 원기와 비슷한 조직학적 소견을 보이는 점이 이 가설을 뒷받침해 주고 있다.

문헌에 보고된 바에 의하면 면역조직화학적 검사 소견상, 타액선모세포종은 기저세포종, 기저세포선암과 유사한 양상을 보인다. cytokeratin은 주로 관상피세포에서 강양성이나 세포군의 종양세포에서는 음성이고, smooth muscle actin은 주로 세포군의 가장 자리의 상피세포를 둘러싸는 세포에서만 양성으로 나타나므로 변연의 세포들은 전자 현미경 소견과 더불어 근상피성세포로 여겨지고 있다. S-100 단백질은 관상피세포와 변연의 세포에 모두 염색이 되고 간혹 핵에도 염색이 된다고 기술되었다.<sup>1,9</sup> 본 증례에서는 cytokeratin에는 세포군과 관을 형성하는 상피세포 모두에서 미반성으로, smooth muscle actin과 S-100 단백질에는 주로 변연의 세포에 양성 반응을 보여서 근상피성세포의 존재를 확인하였다.

타액선모세포종은 악성의 잠재능을 가지는 종양으로서, AFIP<sup>1</sup>에서 15증례를 검토한 결과 4증례에서 재발하였고, 두개골 혹은 주위 림프절로 전이되었다는 보고도 있었다. Batsakis<sup>8</sup> 등은 1992년, 타액선모세포종을 양성과 악성으로 구분하며, 양성과 악성은 조직학적으로 그리고 임상적으로 구별되며, 예후면에서 상당한 차이가 있음을 보고하였다. 더불어 그들이 제안한 악성의 조직학적 기준은 신경이나 혈관내로의 침윤 및 세포학적 이형성이었다. 그러므로 타액선모세포종으로 진단된 경우 치료는 종괴의 완전절제술이며 완전절제가 어려운 경우에는 화학요법이나 방사선 치료가 도움이 된다고 한다. 본 증례는 신경이나 혈관으로의 침윤과 세포학적 이형성은 없었고 국소적 괴사, 고배율시야 10개당 평균 2개 정도의 유사분열이 있었는데, 이것이 악성의 조건은 만족시키지 못하였다. 타액선모세포종 자체가 환아를 생후 1일만에 사망하게한 직접원인은 아니며, 신생아 폐협착증으로 인한 저산소증이 사인으로 추정되었다.

한편, 간종괴와 턱의 종괴는 서로 전이되었을 가능성이 있으나, 광학현미경상 간종괴는 타액선모세포종의 특징인 관상 분화와 호산성 물질을 가지는 낭성공간이 존재하지 않은 점, 면역염색시 S-100 단백질, smooth muscle actin에 음성으로서 근상피성세포

가 없는 점, 혈관이나 림프절로의 전이가 없었다는 사실로 전이성 종양의 가능성을 배제하였다. 간모세포종은 소아의 간종양중 가장 흔한 종양이며 그중 신생아에서 진단되는 경우는 1~2%에 불과하다. 선천성으로 흔히 간모세포종과 동반되는 종양으로는 Wilms 종양이 잘 알려져 있으나 타액선모세포종과 동반된 경우는 지금까지 국내외 문헌상 보고가 없었다. 간모세포종의 병인도 배종질의 아세포가 상피성과 중피성 분화를 하는 것으로 설명되고 있으나 간모세포종과 타액선모세포종이 동시에 발생한 경우의 병인에 대해서는 알려진 바가 없다.

타액선모세포종은 매우 드문 종양이며, 특히 간모세포종과 동반된 첫번째 증례이므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Ellis GL, Auclair PL. Atlas of tumor pathology. Tumors of the salivary glands. 3rd series AFIP 1996; 136-42.
2. Batsakis JG, Mackay B, Ryka AF, Seifert RW. Perinatal salivary gland tumours (embryomas). J Laryngol Otol 1988; 102: 1007-11.
3. Batsakis JG, Luna MA, El-Naggar AK. Pathology consultation. Salivary gland tumors in children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992; 100: 869-71.
4. Vawter GF, Tefft M. Congenital tumors of the parotid gland. Arch Path 1966; 82: 242-5.
5. Taylor GP. Congenital epithelial tumor of the parotid-sialoblastoma. Pediatr Pathol 1988; 8: 447-52.
6. Canalis RF, Mok MW, Fishman SM, Hemenway WG. Congenital basal cell adenoma of the submandibular gland. Arch Otolaryngol 1980; 106: 284-6.
7. Harris MD, McKeever P, Robertson JM. Congenital tumours of the salivary gland; a case report and review. Histopathology 1990; 17: 155-7.
8. Batsakis JG, Frankenthaler R. Pathology consultation: Embryoma (sialoblastoma) of salivary glands. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992; 101: 958-60.
9. Hsueh C, Gonzalez-Crussi F. Sialoblastoma: A case report & review of the literature on congenital epithelial tumors of salivary gland origin. Pediatr Pathol 1992; 12: 205-14.