

선천성 타액선모세포종 1예

연세대학교 치과대학 구강 병리학교실 및
포천 중문외과대학 분당차병원 해부 병리과*

육 종 인 · 안 희 정* · 김 진

Congenital Sialoblastoma

— A case report and review —

Jong In Yook, D.D.S., Hee Jeong Ahn, M.D.* and Jin Kim, D.D.S.

Department of Oral Pathology, College of Dentistry, Yonsei University
Department of Pathology, College of Medicine, Pocheon Cha University*, Seoul, Korea

A congenital salivary gland tumor, sialoblastoma, is extremely rare. A sialoblastoma of the parotid gland, occurring in a 28-week old fetus, is described. The histologic, immunohistochemical, and ultrastructural features of this tumor were studied. The tumor was characterized by solid nests or sheets of tumor cells intermingled with ductal structures lined by a columnar cells. Some of the tumor cells showed squamous differentiation. Immunohistochemically, these epidermoid cells reacted positively with anti-cytokeratin. But anti-S-100, anti-vimentin, anti-smooth muscle actin, anti-GFAP positive cells were not found. The ultrastructure was characterized by primitive epithelial cells. Although various names have been proposed, we favored the term "sialoblastoma". The histogenesis of this tumor is also discussed. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 1227~1232)

Key Words: Sialoblastoma, Congenital tumor, Parotid gland

서 론

타액선모세포종 (ialoblastoma)은 타액선에서 선천성으로 발생하는 매우 드문 종양이며 선천성 종양, 배아종 (embryoma) 등으로 불려져 왔으며 특징적인 조직학적, 임상적 소견을 가진다. 저자들은 타액선모세포종로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰

과 함께 면역 조직 화학적, 전자현미경적 소견을 보고하는 바이다.

증 례

환자는 남자 아기로 30세 여자가 임신 월령 28주에 초음파 검사상 좌측 경부에 종괴가 관찰되어 임신중절 하였다. 부검 소견상 몸무게는 1,256 g이었고 두-둔부 (crown rump) 길이는 21 cm이었으며 육안 소견상 좌측 이하선 부위에 5×5×4 cm 크기의 종괴외에는 특이 소견이 없었다. 종괴 외부는 매끄럽고 경계가 잘 지워졌으며 표면은 다엽상의 양상

접 수: 1997년 5월 27일, 게재승인: 1997년 8월 7일
주 소: 서울 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752
연세대학교 치과대학 구강병리학교실, 김 진
ISSN : 0379-1149

이었다. 회백색의 단면은 일부에서 낭성 변화를 보이고 있었으나 피사 부위나 종괴와 주변 골 구조간의 연결은 없었다 (Fig. 1). 조직학적 소견상 피막에 의해 잘 둘러싸인 종양은 비교적 일정한 모양의 미분화 세포들이 관상 또는 분엽 (lobulated) 구조로 증식하고 있었으며 섬유모세포로 구성된 결체조직에 의해 나뉘어져 상피섬이나 분엽을 형성하고 있었다 (Fig. 2). 일부에서는 낭성 구조물이나 도관을 형성하는 부위도 관찰되었고 관상의 배열된 중앙 부위의 세포들은 미약하게나마 편평 상피로의 분화를 보이고 있었다 (Fig. 3). 종양을 이루는 세포는 난원형의 소포성 핵과 비교적 풍부한 세포질을 갖고 있었고, 세포간의 경계는 비교적 불분명하였으며, 도관 인접 상피는 원주 상피로 구성되어 있었다. 세포섬 외측의 세포들에서 책상 배열 양상은 뚜렷하지 않았고, 유사분열이 종종 관찰되었으나 비정형적인 세포 분열은 없었다. Mucicarmine 염색상 도관 구조 내부에는 호점액성 물질이 관찰되었으나 세포 내에 점액을 함유한 세포는 발견할 수 없었다. 전자현미경 소견상 종양 세포는 관상 구조를 이루는 양상이 잘 관찰되었다. 대부분의 세포는 사립체 (mitochondria), Golgi 체를 함유하고 있었고, 일부 세포에서는 풍부한 양의 tonofilament와 함께 세포 외측에 교소체 (desmosome)가 잘 발달하여 상피 세포로의 분화를 보이고 있었다. 도관을 형성한 주변의 원주 세포는 세포간 융합막 (tight junction)이 잘 발달해 있었

으며, 세포섬 외측에 근상피 세포로 분화를 보이는 세포는 관찰 할 수 없었다. 면역 조직화학 염색 소견상 도관이나 낭을 이루는 주변 세포들과 미약하게 편평 세포로 분화를 보였던 부위는 cytockeratin AE1/3에 양성으로 반응하였으나 (Fig. 4) 종양 세포에서 smooth muscle actin, S-100, vimentin, GFAP에 양성인 세포는 찾을 수 없었다.



Fig. 1. The cut section of tumor shows multilobulated texture with several cystic spaces. External surface is smooth and encapsulated.

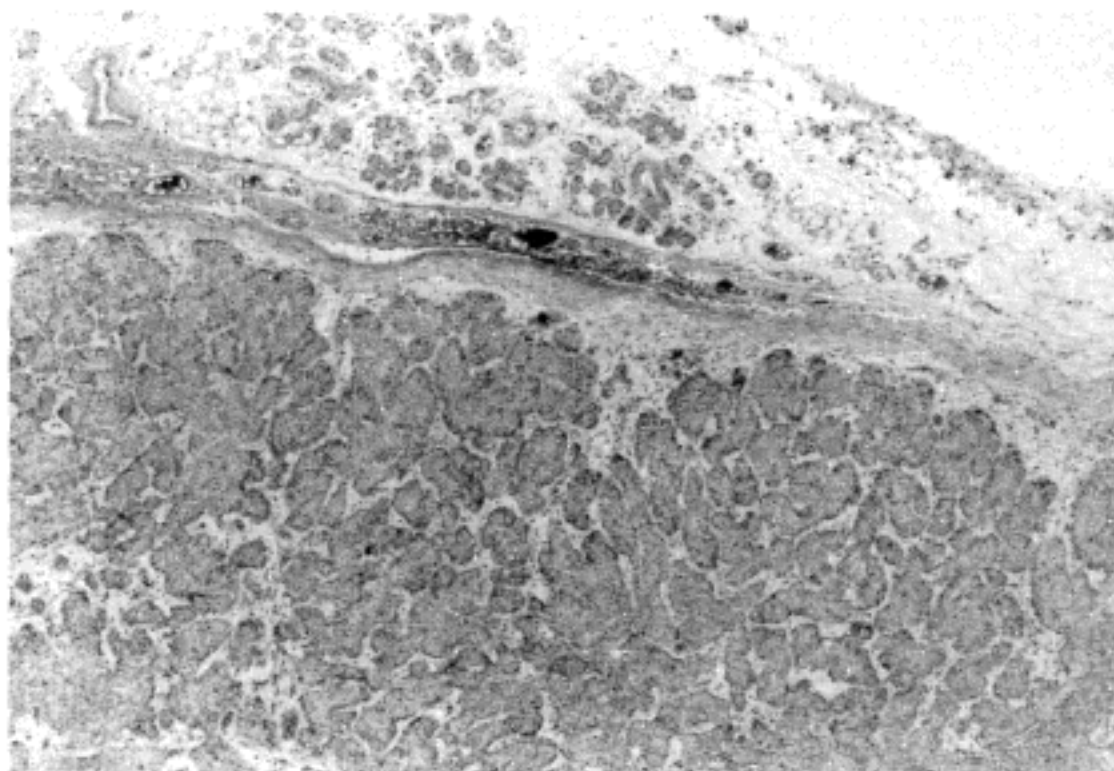


Fig. 2. The tumor showing lobulated appearance with encapsulation. Fetal parotid parenchyma is also present.

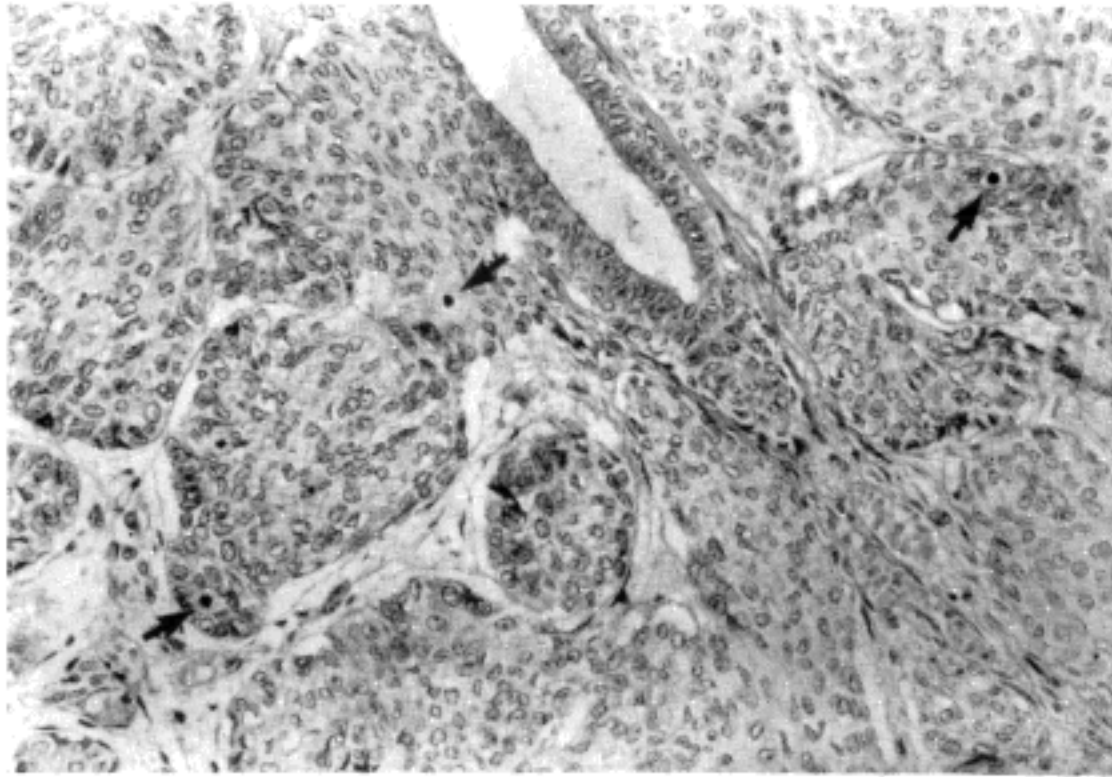


Fig. 3. Areas showing ductal structures lined by tall columnar cells. Several mitotic cells are also shown (arrows).

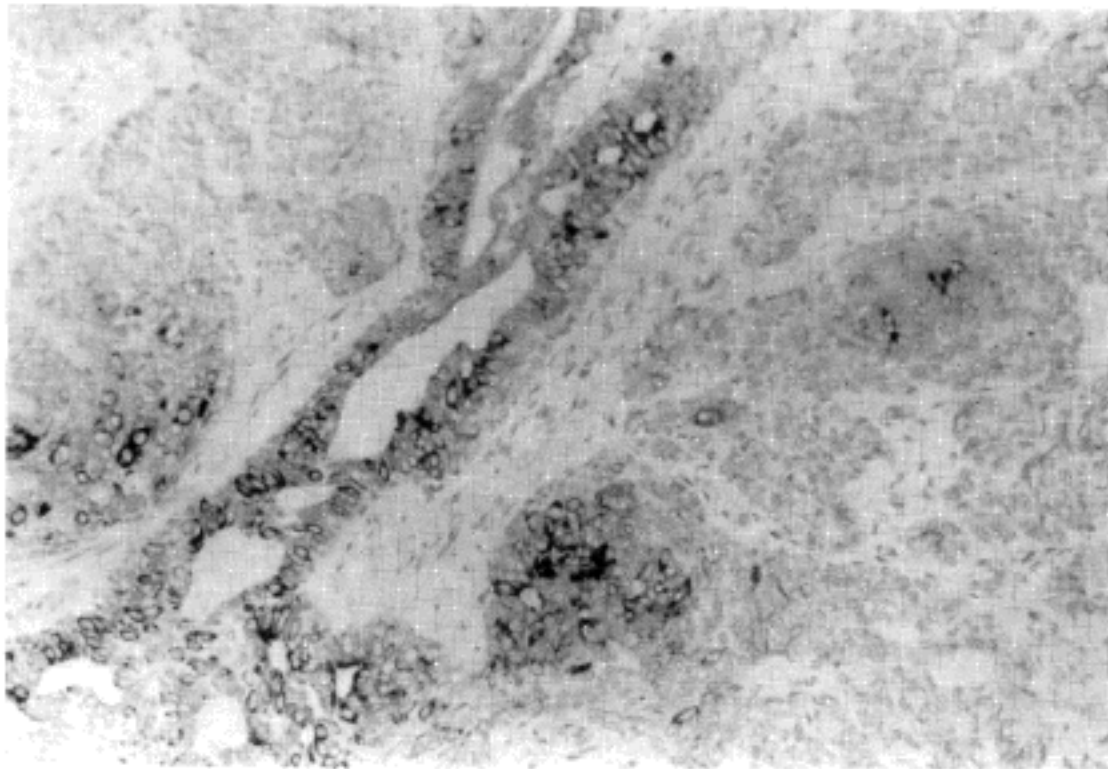


Fig. 4. Some of tumor cells show positive immunoreactivity for cytokeratin (AE1/3).

고 찰

어린이, 특히 출생시나 생후 1개월 이전에 발생한 상피성 종양은 매우 드물며,¹ 출생을 전후로 발생할 수 있는 종양은 다형성 선종, 기저 세포 선종, 미분화 암종등이 있다.² 타액선모 세포종 (sialoblastoma)은 배아종 (embryoma),³ 선천성 종양⁴등으로 불려

져 왔으나 어른에서 발생하는 타액선 종양과는 발생학적 다를 뿐만 아니라 고유한 조직학적, 임상적 특징을 가진다. 그러나 배아종이라는 용어는 진단명으로 사용하기는 하지만 Wilm's 종양, 신경모 세포종 (neuroblastoma), 횡문근 육종 (rhabdomyosarcoma) 들을 통칭하는 용어로도 사용되기 때문에⁵ 본 예와 같이 발생 중인 타액선 원기를 닮은 종양은 타액선

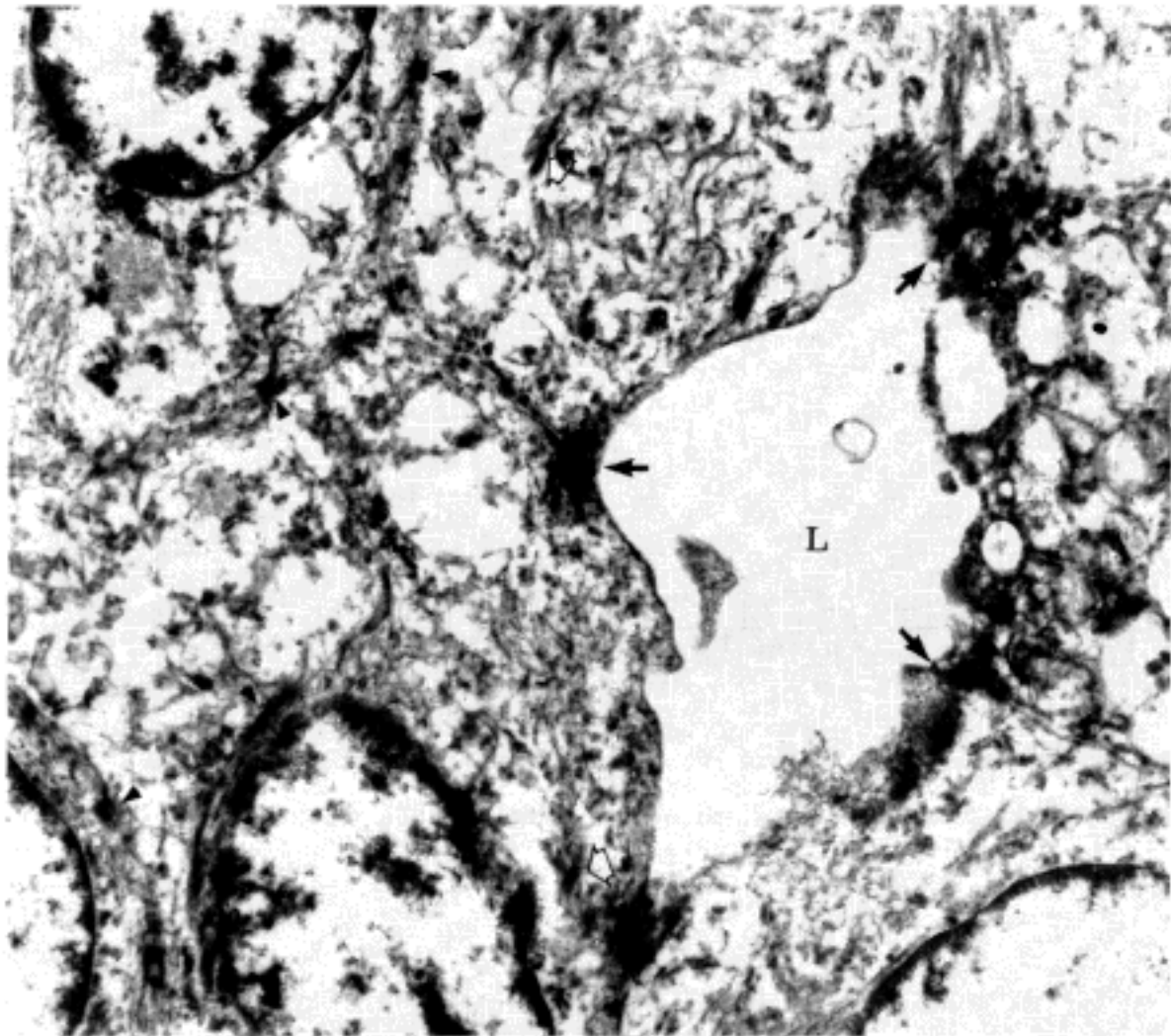


Fig. 5. Electron microscope shows well developed tight junctions (arrows), desmosomes (arrow heads) and bundles of tonofilament (open arrow) ($\times 13,200$). (L: lumen)

모 세포종이라는 고유한 진단명이 적절할 것으로 생각된다.⁴⁻⁶

지금까지 보고된 태아에서 발생한 상피성 종양은 조직학적으로 비교적 감별이 용이한 다형성 선종이 가장 흔하며 그외에 기저 세포 선암종이나 선양 낭성 암종 (adenoid cystic carcinoma), 미분화 암종 등이 있다.⁴ 타액선모 세포종의 조직학적 특징은 타액선 원기와 형태학적으로 유사한 미분화 상피 세포들이 상피 섬이나 소엽을 형성하며 증식하고 종종 도관이나 낭성 구조물을 형성하는 특징을 지닌다. 다른 보고자들에 따르면 망상 구조 (cribriform pattern)를 가질 수 있다고 하였으며 이러한 경우 선양 낭성 암종과의 감별이 필요하다.⁷ 그러나 선양 낭성 암종은 주변 조직으로의 침윤성 성장을 보이고 타액선모세포종과 같이 세포질이 풍부한 미분화 세포의 증식이나 도관을 형성하지 못하기 때문에 감별할 수 있다. 기저 세포 암종의 경우 주변 세포의 책상 배열과 함께 핵의 다형성, 유사분열을 관찰할 수 없다는 점으로 감별 할 수 있으며, 미분화 암종은 조직학적으로 악성의 세포학적 특징을 가지며 타액선모세포종에서와 같이 도관이나 낭성 구조물을 만들

지 않는다는 점이 다르다. 조직학적, 면역 조직화학적으로 관찰하였을 때 도관 주변과 상피 세포 섬유 주변에 근 상피 세포가 존재한다고 보고되어 있기도 하나,⁴ 본 예에서는 종양 세포들이 S-100 단백, smooth muscle actin, vimentin에 모두 음성이었고 전자 현미경 소견에서도 근상피 세포로의 분화는 찾을 수 없어 타액선모세포종의 진단을 위해 근상피 세포가 반드시 존재해야 하는 것이 아님을 알 수 있다.

Batsakis등⁷은 출생 전후에 발생한 타액선의 상피성 종양의 진단 지표로 ① 다형성 선종이나 미분화 암종과 같이 어른에서 발생한 타액선 종양과 같은 유형, ② 어른에서 발생하는 타액선 종양으로 분류되지 않는 종양은 타액선모세포종으로 구분하며, ③ 타액선모세포종은 타액선 종양의 일반적인 조직학적 특징인 주변 조직으로의 침윤성 성장이나 신경 침범 등을 기준으로 양성과 악성으로 나누었다. 즉 타액선모세포종은 조직학적으로나 임상적으로 다양한 양상을 나타내 괴사, 비정형적인 유사분열, 주변 조직으로의 침윤성 성장, 주변 임파절로의 전이들을 보일 수 있다.⁷ 그러므로 적절한 조직학적 평가와

Table 1. Summary of reported congenital sialoblastoma

Authors	Age	Sex	Site	Treatment	Recurrence
1. Vawter and Tefft ³	congenital	F	Parotid	SE, RT	NR
	congenital	M	Parotid	SE, RT	Recur twice
2. Bianchi and Cudmore ¹	congenital	F	Parotid	SE, RT	NR
3. Roth and Micheau ⁸	congenital	M	Parotid	SE	NR
	congenital	M	Parotid	SE	NR
4. Batsakis et al ⁷	congenital	M	Parotid	SE	NR
5. Taylor ⁹	congenital	F	Parotid	SE, RGI	multiple recurrence
6. Harris et al ⁴	congenital	F	Submandibular	SE	NR
7. Hsueh and Gonzalez-Crussi ⁶	congenital	F	Parotid	SE	Recur 17 mts
8. present case	congenital	M	Parotid	autopsy	

SE: surgical excision, RT: radiotherapy, RGI: radioactive gold implant
NR: no recurrence

임상적, 방사선 소견을 고려하여 치료 방법과 예후를 결정하는 것이 중요하다 하겠다. 본 예는 부검의 예이지만 조직학적으로만 판단한다면 침윤성 성장, 이형성, 괴사의 소견이 관찰되지 않으므로 양성의 범주에 포함시킬 수 있다.

아직 국내에서는 보고된 예가 없으며 영문 문헌에 보고된 타액선모세포종은 10예가 보고되어 있어 이를 종합해 보면 (Table 1) 대부분 출생시의 두경부에 위치한 종괴로서 발견되고 1예의 악하선에서 발생한 예를 제외하고는 모두 이하선에서 발생하고 있다. 예전에는 진단의 어려움과 재발로 인해 외과적 절제와 더불어 방사선 치료가 같이 이용되기도 하였으나, 최근에는 방사선 치료가 재발률을 줄여 주지 않고 타 장기로의 전이는 거의 없어 외과적 절제와 오랜 기간의 추적 관찰이 추천되고 있다. 또한 문헌에 보고된 모든 예와 본 예에서 태어나 신생아의 다른 유전성 질환의 징후는 발견되지 않아 이 종양은 단독으로 발생하는 질환임을 알 수 있다.

현재 타액선 종양의 발생은 배출 및 삼입 도관 (excretory and intercalated duct)의 예비 세포 (reserve cell)에서 기원한다는 가설 (semipluripotential bicellular reserve cell hypothesis)이 일반적으로 받아들여진다.¹⁰ 그러나 타액선모세포종과 같이 타액선의 소엽 (acinus)과 삼입 도관 (intercalated duct)의 분화가 이루어지지 않은 상태에서 종양이 발생한 경우에는 위와 같은 가설로는 설명되지 않는다. 또한 타액선의 발생 과정 중의 주된 증식 세포는 삼입 도관 주변의 예비 세포 (resting reserve cell)가 아니라 구강 상피에서 유래한 이하선 원기 (anlage)의 원시 세포

(primordial cell)이기 때문에 이 종양은 모세포 (blastomatous cell)에서 기원할 것으로 생각된다.⁹ 이하선의 경우 발생 6주경에 구강 점막 상피에서 발생하기 시작하여 2층의 세포로 이루어진 삭 (cord)을 이루며 증식하지만 도관을 형성하기 전까지는 융합막, 교소체를 관찰할 수 없다.^{10,11} 타액선의 발생 6개월 경에 원주 및 편평 세포의 분화와 배출 관의 도관 형성이 관찰되며 근상피 세포의 분화는 그 이후인 8개월경에 관찰된다.¹¹ 본 예에서는 도관 구조, 융합막과 교소체등이 잘 발달되어 있었으나 근 상피 세포는 발견할 수 없었다. 따라서 타액선모세포종의 분화는 타액선 발생 과정 중 다양한 단계의 세포 분화와 연관이 있을 것이며, 본 예는 근상피 세포가 분화하기 전 단계의 모세포에서 기원하였을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Bianchi A, Cudmore RE. Salivary gland tumors in children. *J Pediatr Surg* 1978; 13: 519-21.
2. Luna MA, Batsakis JG, El-Naggar AK. Salivary gland tumors in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100: 869-71.
3. Vater GF, Tefft M. Congenital tumors of the parotid gland. *Arch Pathol* 1966; 82: 242-5.
4. Harris MD, McKeever P, Robertson JM. Congenital tumours of the salivary gland: a case report and review. *Histopathology* 1990; 17: 155-7.
5. Batsakis JG. Nomenclature of developmental tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 98-9.

6. Hsueh C, Gonzalez-Crussi F. Sialoblastoma: A case report and review of the literature on congenital epithelial tumors of salivary gland origin. *Pediatr Pathol* 1992; 12: 205-14.
 7. Batsakis JG, Mackay B, Ryka F, Seifert RW. Perinatal salivary tumours (embryomas). *J Laryngol Otol* 1988; 102: 1007-11.
 8. Roth A, Micheau C. Embryoma (or embryonal tumor) of the parotid gland: report of two cases. *Pediatr Pathol* 1986; 5: 9-15.
 9. Taylor GP. Congenital epithelial tumor of the parotid-sialoblastoma. *Pediatr Pathol* 1988; 8: 447-52.
 10. Regezi JA, Batsakis JG. Histogenesis of salivary gland neoplasms. *Otolaryngol Clin North Am* 1977; 10: 297-307.
 11. Martinez-Madrigal F, Micheau C. Major Salivary Glands. Sternberg SS. *Histology for pathologists*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1996: 457-78.
-