

연구개에 발생한 근상피종 1예

건양대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 병리과학교실²

배경희¹ · 안정현¹ · 손장신² · 이종빈¹

A Case of Myoepithelioma of the Soft Palate

Kyung Hee Bae, MD¹, Jeong Hyeon Ahn, MD¹, Jang Sihm Sohn, MD, PhD² and Jong Bin Lee, MD¹

¹Department of Otorhinolaryngology; ²Pathology, Konyang University College of Medicine, Daejeon, Korea

— ABSTRACT —

Myoepitheliomas consisting exclusively of myoepithelial cells, are very rare tumor that comprise 1% or less of salivary neoplasms and are generally benign. They occur, principally, in the parotid gland and infrequently in minor salivary glands. In its appearance and growth pattern, myoepithelioma resembles pleomorphic adenomas but is more aggressive than pleomorphic adenoma. There are distinct histological and immunohistochemical characteristics of the tumor which aid in the diagnosis. Treatment is the same as for pleomorphic adenoma and the surgical excision should include a margin of normal tissue. Myoepithelioma of the palate is uncommon and a case has not been reported in the Korean otorhinolaryngologic literature. Herein, we report case of myoepithelioma of the palate in a 53-year-old male who was treated by surgical excision with review of the literature. (J Clinical Otolaryngol 2014;25:265-270)

KEY WORDS : Myoepithelioma · Soft palate.

서 론

근상피세포(myoepithelial cells)는 타액선이나 기타 외분비선에 존재하는 세포로 상피세포와 평활근 세포의 구조를 모두 가지며 분비선과 도관주변에서 수축기능을 한다.¹⁾ 근상피종(myoepithelioma)은 이러한 근상피세포로 이루어진 종양으로 1943년 Shedon에 의해 처음으로 기술되어,^{2,3)} 1972년 WHO에서 공식적인 분류기준에 포함되었고 1990년대 WHO의 타액선 종양의 조

직학적 분류에 근상피종의 분류가 추가되었다.⁴⁾ 근상피종은 주로 인체의 팔과 다리의 피하층이나 근막하 조직에서 발생되고 두경부에 발생하는 것은 전체 발생빈도 중 약 10%를 차지한다.^{5,6)} 이 중 대부분은 타액선과 관련하여 발생하며 전체 타액선 종양중에서는 1% 미만의 비율을 보이는 것으로 알려져 있다. 타액선 기원에서는 주로 이하선에서 발생하고 악하선 및 소타액선과 관련해서는 보다 적은 편이며^{3,7)} 드물게상악동 및 비인두부, 구개부에 발생한 예가 보고 되고 있다.⁸⁻¹⁰⁾ 최근 저자들은 연구개에 발생한 근상피종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2014년 9월 23일
논문수정일 : 2014년 10월 6일
심사완료일 : 2014년 11월 19일
교신저자 : 이종빈, 302-812 대전광역시 서구 관저동로 158
건양대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (042) 600-8840 · 전송 : (042) 543-8959
E-mail : rogue25@kyuh.ac.kr

증 례

53세 남자 환자가 내원 수년 전부터 서서히 자라는 연구개의 종물을 주소로 내원하였다. 환자는 과거에 평소

뚜렷한 통증이 없었으나 최근 들어서 간헐적인 통증과 구강 내 종물로 인한 이물감을 호소하였다. 특별한 내과적 기저질환 및 수술력 없었고 가족력에서도 특이사항이 없었다. 이학적 검진 상 우측 연구개에 약 4.0 cm의 분홍색 종물이 구강 내로 솟아나와 있었고, 대체로 점막에 잘 덮여 있으나 일부분에서 궤양성 표면을 동반하며 관찰되고 있었다. 촉진시 단단하였으며 특별한 압통은 없었고, 이외 국소적 입파선 증대, 연하 및 발음 곤란도 호소하지 않았다. 성대의 움직임과 신경학적 평가에서 특이소견 없고, 일반혈액검사, 소변검사 모두 정상범위 내였다.

우선 외래에서 궤양성 표면의 경계부에서 펀치 생검 (Punch biopsy)을 시행하였고 결과 상 비교적 잘 분화된 편평상피세포암의 가능성이 있어 재검사를 권유받았

다. 전산화단층촬영 소견 상에서는 비교적 경계가 명확한 약 3.3×3.7×4.0 cm의 불균질한 조영증강을 보이는 등근 종물이 우측 연구개에 확인되었으나 주변 골조직으로의 침범 소견은 없어 보였다. 추가로 시행한 자기 공명 영상에서도 우측 연구개에 약 3.3×3.7×4.0 cm의 등근 종물이 부분적으로 미세낭포성 변화들을 보이며 관찰되었다. T1 강조 영상에서는 근육과 비교했을 때 약간 더 강한 중등도 정도의 신호 강도를 보이고 T2 강조 영상에서는 고도의 신호강도를 보였으며 조영제를 사용한 사진에서는 종물이 보다 더 강한 조영증강을 보이고 내측의 미세 낭포성 병변들이 경도에서 중등도의 증강을 보이며 관찰되었다. 그러나 골부와 주변 신경혈관계의 침윤은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

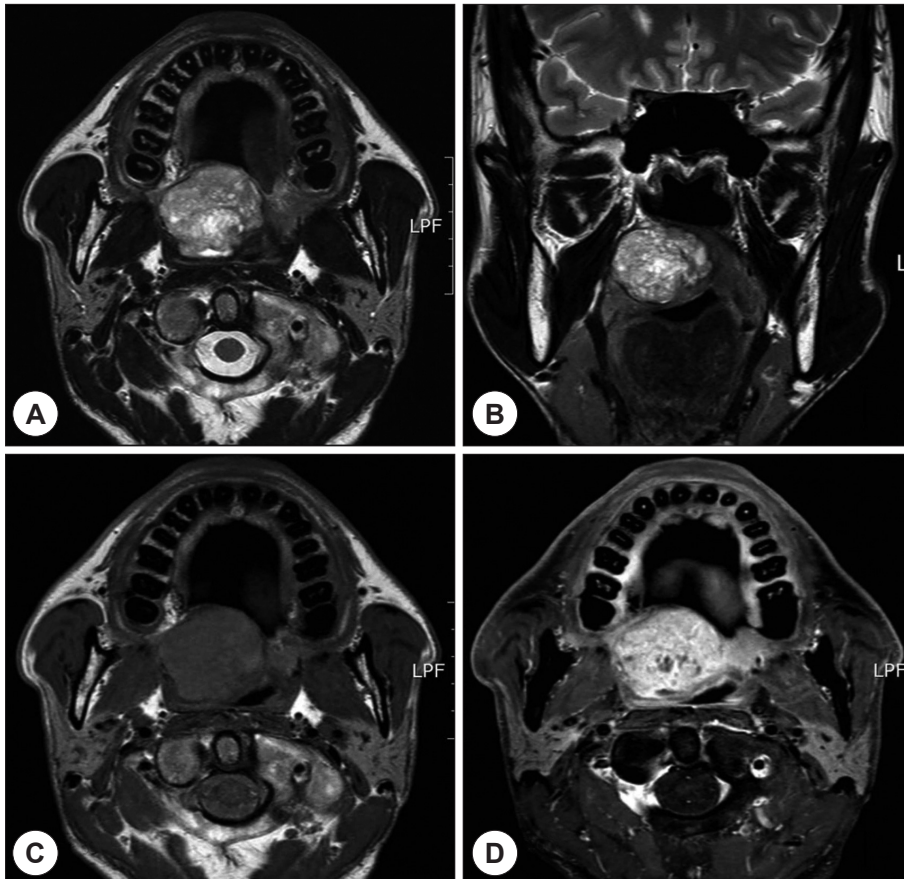


Fig. 1. MRI findings. A : T2 weighted axial image shows about 4.0 cm sized well defined spherical mass with microcystic high signal intensity (SI) lesions in right soft palate. B : The evidence of bony and neurovascular infiltration was not found on T2 weighted coronal image. C : T1 weighted axial image shows slight high signal intensity (SI) compare to the muscle. D : Gadobutrol-enhanced image shows low to moderate enhancement with microcystic lesions.

다음 외래 방문에서 환자를 재평가하였을 때, 초진 시 관찰되던 국소적인 궤양성 병변부분이 거의 소실된 상태였고 약 4.0 cm의 분홍색 종물이 뚜렷한 크기의 변화 없

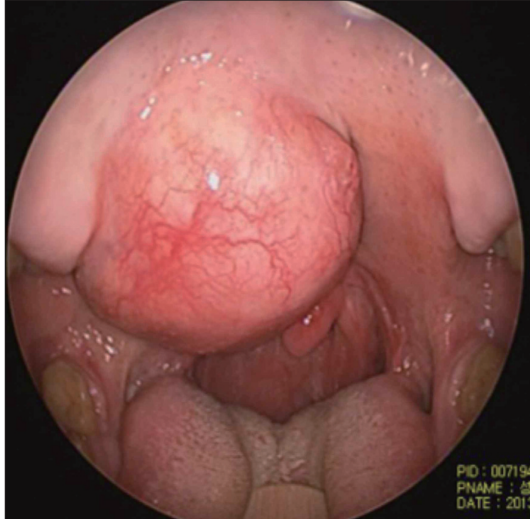


Fig. 2. Preoperative oral cavity finding presents a round and pinkish mass originating from the soft palate.

이 관찰되었다(Fig. 2). 재차 시행한 펀치 생검상에서 국소적인 궤양부분을 가지는 근상피종이 의심된다고 하였다.

상기 소견들을 종합적으로 고려하였을 때 다형성 선종 (Pleomorphic adenoma), 근상피종 등의 양성 종양의 가



Fig. 3. Gross pathologic specimen shows well-encapsulated pinkish surface (about 4.0×4.0 cm sized).

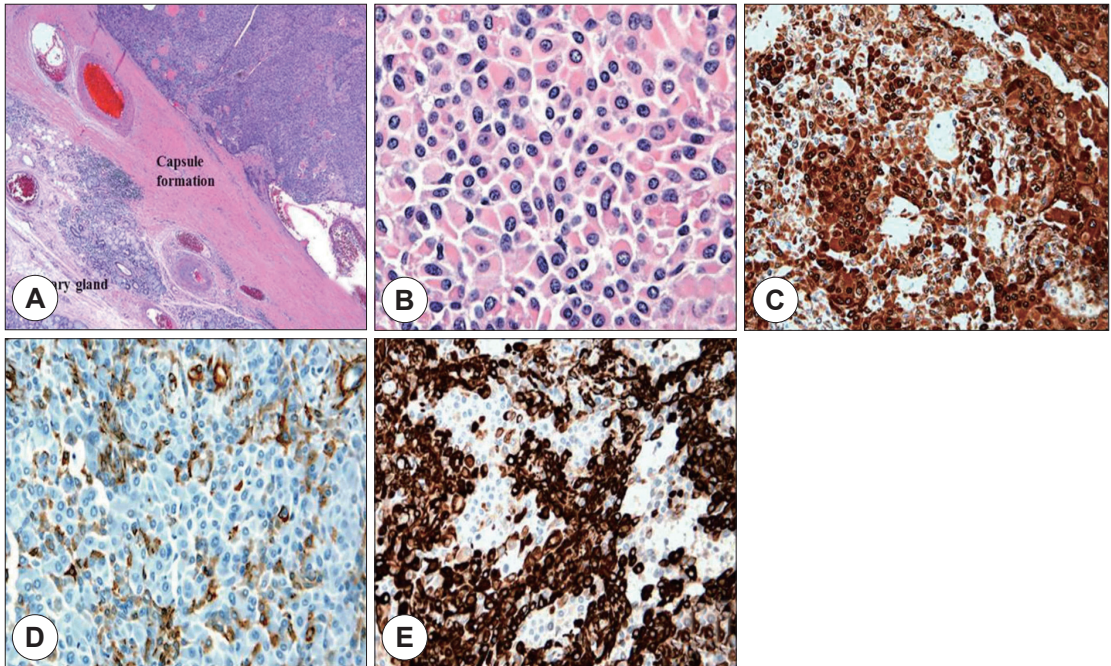


Fig. 4. Histopathological findings. A : Microscopic finding demonstrates an encapsulated mass (H-E stain, ×40). B : High power field finding shows prominently the plasmacytoid myoepithelial cells (H-E stain, ×400). C : Myoepithelial cells are positive immunoreactivity for S-100 protein (×200). D : Myoepithelial cells are positive immunoreactivity for smooth muscle actin (SMA)(×200). E : Myoepithelial cells are positive immunoreactivity for CK 5/6 (×200).

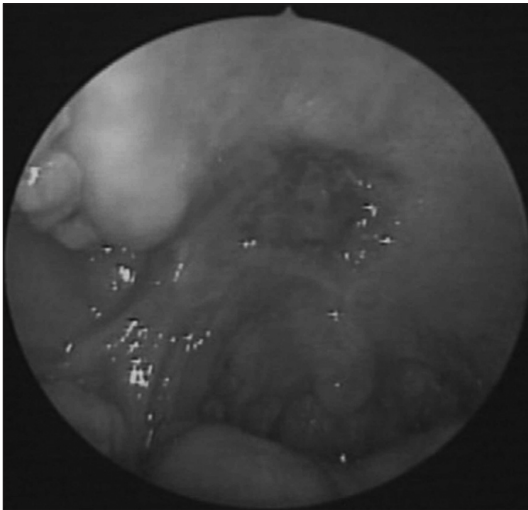


Fig. 5. Endoscopic photograph of oral cavity at postoperative 30th days do not reveal any mass remnant.

능성이 높다고 판단하였고 경구강 접근으로 수술적 완전 절제를 계획하였다. 전신마취 하에 개구기를 설치하여 종괴를 노출시키고, 중앙에 점막 절개선을 가한 뒤 점막과의 박리를 시도하였으나 일부에서 비교적 단단히 유착된 부분과 낭포와 같은 조직으로 변화된 부분이 있었다. 따라서 종괴 주변의 정상적으로 보이는 부분을 경계로 하여 돌출된 점막과 함께 완전히 절제해냈다. 종괴는 약 4.0×4.0 cm의 등근모양으로 전반적으로 피막에 의해 잘 둘러싸여 있었고 절제면에서 뚜렷한 출혈은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 절제연은 봉합치치 없이 자연 치유되도록 하였다. 조직검사 결과 H&E 염색에서 불균일한 점액성 간질 위에 근상피세포가 분포하였으며, 다형성이나 비정상적인 유사분열, 석회화 및 괴사는 관찰되지 않았다. 면역조직화학 염색에서 S-100단백질, SMA(smooth muscle actin), CK 5/6에 양성으로 나타나고 주로 형질형의 근상피세포가 관찰되는 근상피종으로 진단되었다(Fig. 4). 수술 후 1주 뒤 외래 추적관찰 시 약간의 동통 외에 다른 증상은 호소하지 않았고 수술 후 1개월째 관찰 시 수술부위는 거의 정상 점막으로 회복되었다(Fig. 5). 현재까지 12개월째 추적에도 재발소견 없이 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

전체 타액선 종양의 1% 정도를 차지하는 근상피종은 호발부위가 주로 이하선이며 상악동 및 비인두부, 구개부 등에서 보고되는 예가 드물다고 알려져 있지만⁵⁻¹⁰ 최근 보고에 따르면 구강악안면 영역에서는 구개부가 가장 흔하게 발견되는 부위라는 보고도 있다.¹² 그러나 국내에서 아직 구개부에서 형질형근상피종이 이비인후과 학회 문헌으로 보고된 바가 없으며 국외에서도 그 예가 많지 않다.

근상피종의 몇 가지 분류들 중에서 크게 조직학적으로 전형적인 분비계 내의 위치와 세포의 형태에 따라 상피양세포(epitheloid cells)와 방추형세포(spindle-shaped-cells), 형질형세포(plasmacytoid cells), 투명세포(clear cells) 등으로 분류할 수 있다.¹⁰ 또한 이러한 구분에 따른 발병률을 살펴보면 방추형의 세포가 약 70%, 형질형의 세포가 약 17%, 혼합형이 약 13% 정도의 빈도를 보이는 것으로 알려져 있다.³ 본 증례는 고배율에서 주로 형질형세포(plasmacytoid cells)들이 관찰되기에 형질형 타입의 근상피종으로 기록하였다.

근상피종은 임상적으로 서서히 성장하는 무통성의 종창이 가장 일반적인 특징이며 골과피나 신경학적 이상 소견은 거의 보고되지 않았다. 방사선학적으로 주변부와 의 경계가 명확하고, 조직학적으로 종양 내 석회화 양상의 특징을 가지는데 이러한 이유로 두경부 영역의 근상피종의 경우는 임상적, 방사선학적으로 유사한 특징을 보이는 종양들과의 감별이 쉽지 않다. 특히 다형성 선종과 유사한 점이 많아 진단이 어려운데,¹⁴ 두 가지 모두 근상피세포를 풍부하게 가지고 있어 과거에는 근상피종을 다형성 선종의 일종으로 보기도 했다. 그러다 최근 Seifert에 의한 WHO분류에 의해 근상피종에는 도관 분화가 없고, 연질양 혹은 점액연질양 소견을 보이지 않는다는 점에서 명확하게 구분하고 있다.⁴

진단에서 있어 근상피세포는 일반 광학현미경으로 정확하게 관찰하기 어려운 점이 있어, 전자현미경이 보다 유용하며, 특히 최근에는 종양 세포의 특이성을 감별하는데 면역조직화학적 표지자에 의한 감별이 유용하게 사용된다. 면역조직화학적 분석은 유사한 임상양상을

보이는 종양의 감별을 돕고 구체적으로 종양의 근원을 찾는 데도 유용하다.¹⁴⁾ 본 증례에서도 면역조직화학 염색을 이용하여 근상피세포에 대한 항체들, 즉 S-100 단백질, SMA(smooth muscle actin)에 미만성으로 양성 소견을 보이고 상피세포 양성인 CK 5/6에는 국소적인 양성을 보여 근상피성 분화임을 확인하였다. 최근 문헌들을 살펴보면 근상피종의 면역조직화학적 지표로 이용되는 것으로는 MSA(muscle specific actin), GFAP(glia fibrillary acidic protein), Vimentin, S-100 protein 등이 있다.¹⁵⁾ 이 중에서 MSA는 종양세포의 형태에 따라 상당한 차이가 있는데 방추형 세포에는 높은 양성반응을 나타내지만 형질형 세포에는 대체로 음성반응을 보인다.¹⁵⁾ S-100 단백질은 근상피의 분화를 나타내는 지표로 여겨져 왔으나, Takai 등은 S-100 단백질이 타액선 기원의 근상피종에서는 특이성 감별의 지표로 쓰일 수 없다고 하였다.¹⁶⁾ Vimentin은 근상피종의 모든 세포에서 발견되고, GFAP는 근상피종에서 강하게 발견된다.¹⁷⁾ 이 같은 이유로 최근에는 Vimentin이 근상피종의 감별지표로 빈번히 사용되고 있다.^{15,16)} 따라서 위와 같은 사실들을 고려할 때 본 증례에서 특이성이 낮은 S-100 뿐만 아니라 근상피종의 경우 모두 발견되는 Vimentin 염색을 시행하고 세부적인 분류에 있어서도, 형질형 세포에는 대체로 음성을 보인다는 MSA(muscle specific actin)를 추가로 시행하였다면 진단과정에 있어서 좀 더 최근 연구결과들을 바탕으로 하는 접근이 되었을 것이라는 아쉬움이 있다.

근상피의 악성으로의 전이는 매우 희귀하며 1998년 Toshitaka의 연구에 의하면 대타액선종양 1,945예 중 10예(약 0.45%)가 악성 근상피종이었으며 그 중에서도 양성 근상피종의 악성변이에 의한 것은 1예였다는 보고가 있다.¹⁸⁾ 그러나 최근의 다른 문헌에 의하면 근상피종이 10%의 높은 악성 종양으로의 변이를 보이며, 두경부 영역 중 인두, 구개, 혀 등에 발생하는 근상피종은 악성 근상피종의 발생이 두드러진다는 보고가 있다.⁸⁻¹⁰⁾ 국내에서의 보고를 보면 재발된 근상피종에서 악성화되어 가는 단계에 대한 1예가 있었다.¹⁹⁾

양성 근상피종의 치료는 외과적 완전절제술을 시행한다. 다형성 선종과 비교해보면 보다 공격적인 특징을 가지고 있으나 두 질환간의 예후를 비교하면 큰 차이가

없는 것으로 알려져 있다.²⁰⁾ 다만 조직학적으로 높은 증식성, 비정상적인 분열이 동반된 세포다형성이 뚜렷할 때 예후가 불량하다고 알려져 있으므로 수술 후 정기적인 경과 관찰이 필요하다.¹⁸⁾

현재까지는 양성과 악성 근상피종 모두 임상 조직학적 양상에 대한 자료가 부족한 부분이 많다. 근상피종은 임상적으로 중증 질환에 해당하진 않지만 그 예가 드물다. 따라서 본 저자들은 이와 같은 증례가 있을 경우 면역조직화학 검사를 통해 조기에 다른 종물성 질환과의 감별 진단이 필요하며, 치료 이후에도 재발과 악성화의 가능성을 염두에 두고 적절한 외래 경과 관찰로 수술 후 관리가 이루어져야 한다고 생각한다.

중심 단어 : 근상피종 · 연구개.

REFERENCES

- 1) Batsakis JG. *Tumors of the head and neck: clinical and pathological considerations*. 2nd ed. Baltimore; Williams and Wilkin; 1979. p.4.
- 2) Sheldon WH. So-called mixed tumors of the salivary glands. *Arch Pathol* 1943;35(1):1-20.
- 3) Sciubba JJ, Brannon RB. *Myoepithelioma of salivary glands: report of 23 cases*. *Cancer* 1982;49(3):562-72.
- 4) Seifert G, Sobin LH. *The World Health Organization's histological classification of salivary gland tumors: a commentary on the second edition*. *Cancer* 1992;70(2):379-85.
- 5) Barnes L, Appel BN, Perez H. *Myoepithelioma of the head and neck: case report and review*. *J Surg Oncol* 1985;28(1):21.
- 6) Hornick JL, Fletcher CD. *Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters*. *Am J Surg Pathol* 2003;27(9):1183-96.
- 7) Nayak JV, Molina JT, Smith JC. *Myoepithelial neoplasia of the submandibular gland: case report and therapeutic considerations*. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 2003;129(3):359-62.
- 8) Magliulo G, Pulice G, Fusconi M. *Malignant myoepithelioma of the rhinopharynx: case report*. *Skull Base* 2005;15(2):113-7.
- 9) Karatzanis AD, Drivas EI, Giannikaki ES. *Malignant myoepithelioma arising from recurrent pleomorphic adenoma of the soft palate*. *AurisNasus Larynx* 2005;32(4):435-7.
- 10) Kumai Y, Ogata N, Yumoto E. *Epithelial-myoeplithelial carcinoma in base of the tongue: a case report*. *Am J Otolaryngol* 2006;27(1):58-60.
- 11) Kim HS, Lee WM, Choi SM. *Myoepitheliomas of the soft palate: helical CT findings in two patients*. *Korean J Radiol* 2007;8(6):552-5.
- 12) Zormpa MT, Sarigelou AS, Eleftheriou AN, Assimaki AS,

- Kolokotronis AE. *Plasmacytoid myoepithelioma of the palate: case Report. Head and Neck Pathol* 2011;5(2):154-8.
- 13) Kutzner H, Mentzel T, Kaddu S. *Cutaneous myoepithelioma: an under recognized cutaneous neoplasm composed of myoepithelial cells. Am J Surg Pathol* 2001;25(3):348-55.
- 14) Yim JH, Kim TS, Kim BJ, Lee JH. *Myoepithelioma of parapharyngeal space : a case report. Korean J Oral Maxillofac Pathol* 2009;33(6):367-74.
- 15) Dardick I. *Myoepithelioma: definitions and diagnostic criteria. Ultrastruct Pathol* 1995;19(5):335-45.
- 16) Takai Y, Dardick I, Mackay A, Burford-Mason A, Mori M. *Diagnostic criteria for neoplastic myoepithelial cells in pleomorphic adenomas and myoepitheliomas. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79(3):330-41.
- 17) Araujo VC, Carvalho YR, Araujo NS. *Actin versus vimentin in myoepithelial cells of salivary gland tumors; a comparative study. Oral surg* 1994;77(4):387-91.
- 18) Nagao T, Sugano I, Ishida Y, Tajima Y, Matsuzaki O, Konno A, et al. *Salivary gland malignant myoepithelioma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of ten cases. Cancer* 1998;83(7):1292-9.
- 19) Kim CH, Han JH, Shin JW, Moon IS. *A case of recurrent multiple myoepithelioma in cheek. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46(12):1092-6.
- 20) Seifert G, Sobin LH. *The World Health Organization's histological classification of salivary gland tumors: a commentary on the second edition. Cancer* 1992;70(2):379-85.