

## 13 세 남아에서 협부에 발생한 다형성 선종 치험례

동국대학교 의과대학 구강악안면외과학교실  
이재휘 · 배정수

### PLEOMORPHIC ADENOMA OF THE BUCCAL MUCOSA IN A 13-YEAR-OLD BOY

Jea - Hwuy Lee, Jung - Soo Bae

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Medicine, Dongguk University

*Pleomorphic adenoma is a circumscribed tumor characterized microscopically by its pleomorphic or mixed appearance, and its clearly recognizable epithelial tissue intermingled with areas of mucoid, myxoid, or chondroid appearance.*

*Pleomorphic adenoma, the most common tumor of the salivary glands, is now generally accepted as epithelial and benign, and therefore an adenoma. Pleomorphic adenoma occurs about 10 times more often in the parotid gland than in the submandibular gland, and is rare in the sublingual gland of the major salivary gland. And it occurs most often in the parotid and lip, but is very rare in the buccal mucosa of the minor salivary gland.*

*The reported age of occurrence for pleomorphic adenoma ranges from 5 to 84 years, with a peak incidence during the third decade.*

*We experienced a case of pleomorphic adenoma which occurring in buccal mucosa of 13-year-old boy. And so both the site of origin and age of occurrence make this case unusual. This lesion was treated with surgical excision. No specific change has seen in 1 year postoperative follow-up.*

#### I. 서 론

타액선 질환은 악성 및 양성종양, 낭종, 타석증 그리고 타액선염등으로 분류될 수 있으며, 타액선 종양은 모든 종양의 5% 정도를 차지하고, 타액선 질환중에서는 약 20% 정도로 이중 악성종양이 20%, 양성종양이 80% 정도를 차지하며, 양성종양중 약 90%가 다형성 선종으로 보고되고 있다<sup>1)</sup>.

다형성 선종은 mucoid, myxoid or chondroid tissue의 matrix내에서 epithelial elements가 일어나고, 다양한 조직학적 소견이 관찰될 수 있는 타액선 조직의 양성종양으로 1866년 Broca가 상피성과 간엽의 두가지 조직에서 유래된다고 하여 Mixed tumor란 용어를 처음 사용하였으며, 1874년 Missen에 의해

Mixed tumor란 용어가 일반화되었고<sup>2,3)</sup>, 1943년 Sheldon<sup>4)</sup>이 mixoid areas에 myoepithelial cells이 풍부하다는 것을 강조한 이래 1948년 Willis<sup>5,6)</sup>는 상피성 기원과 조직학적 형태의 다양성을 강조하여 다형성 선종이라 명명하였다.

다형성 선종의 발생부위는 다양하지만 이하선(84%), 악하선(8%), 소타액선(6.5%), 설하선(0.5%) 순으로 발생되며, 양측성으로 나타나는 경우는 극히 드물고, 모든 소타액선 종양중 다형성 선종은 50% 이상을 차지하며, 주로 구개부와 상하순부에서 90% 이상 발생하고 협부나 설부에서는 드물다<sup>7)</sup>.

다형성 선종은 작은 무통성의 소결절로부터 시작되어 점차 커지며 촉진시 경결감을 느낄 수 있다. 주위 조직과는 경계가 뚜렷하며 유착되지 않아서

이동성을 느낄 수 있으며 환자들은 대개가 국소적인 불편감만을 호소한다<sup>8,9)</sup>.

다형성 선종은 17세에서부터 81세까지의 모든 연령층에서 발생할 수 있으나 주로 40대에서 호발하며<sup>9)</sup>, 남자보다는 여자에게서 약 60% 정도의 높은 빈도를 보인다<sup>1,3,9,10)</sup>. 그러나 10대의 소아에서 협부에 발생한 다형성 선종의 보고는 드물며, 이에 저자들은 13세 남아에서 좌측 협부에 발생한 다형성 선종을 경험하였기에 보고하는 바이다.

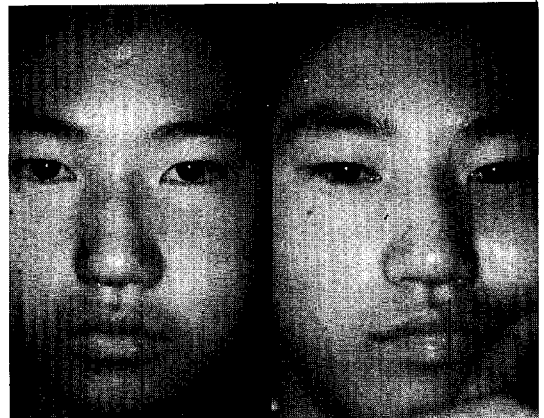
## II. 증례

13세 남아환자가 1991년 6월 4일 좌측 안면부 종창을 주소로 본과에 내원하였다. 환아는 약 6년 전에 좌측 안면 중앙부에 콩알만큼 크기의 mass를 처음 인지한 후 계속 커지는 것을 느껴오다가 최근 더 커지면서 안모 이상을 초래하여 본과에 내원하였다. 환아의 과거병력 및 가족력은 특기할 것이 없었으며, 구강악안면 검사상 좌측 안면부 중앙에 약 5×5×5cm 정도 크기의 hard mass를 촉진할 수 있었고, 이동성을 느낄 수 있었으며, 촉진시 압통은 호소하지 않았다(Fig. 1). 악하임파결절 비대의 소견은 없었고, 구강내 소견상 mass부위의 점막염증등 이상소견은 발견할 수 없었으며, 이하선으로부터의 Stensen's duct salivation도 정상적으로 이루어지고 있었다(Fig. 2). 환아의 CT-scan상 좌측 협부에 골 침범없이 주위와의 경계가 명확한 연조직 종양의 양상을 보여 좌측 협부에 발생한 양성종양으로 진단하였다.

환아는 입원하여 전신마취하에 구내접근으로 종양 적출술을 시행하였다. 수술시 Stensen's duct 보호를 위해 polyethylene catheter를 삽입하였으며, 종양은 주위 연조직과의 경계가 분명하여 제거에 어려움은 없었고, Stensen's duct에 손상도 없었다(Fig. 3). 적출된 종양은 3×2×3cm 정도의 크기로 yellowish color를 보였으며 잘 encapsulation되어 있었다(Fig. 4).

저배율(H&E, X10)의 병리조직학적 소견상 종괴는 얇은 fibrous capsule을 가지고 있고, 그 내부에는 심한 변성과 함께 다발성의 석회화가 존재하며 일부 피막의 내측으로는 국소적으로 살아있는 종괴의 세포가 관찰된다(Fig. 5). 종괴내부의 소견(H&E, X

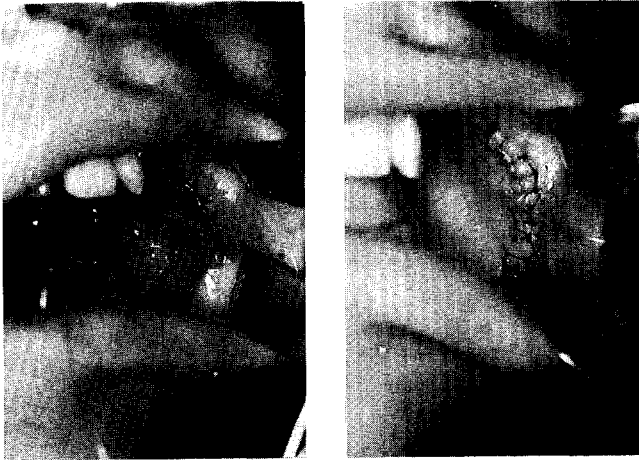
40)으로는 모든 세포가 형태만 남은채 심하게 변성되어 있고 중앙부위의 연보라빛 matrix내에서는 세포가 lacuna안에 entrap되어 있는 chondroid stroma를 관찰할 수 있다(Fig. 6). 피막의 내부는 국소적으로 살아있는 종괴세포의 소견(H&E, X40)으로 이들은 특정한 구조를 이루지 않고 판상구조, cord-like pattern으로 흩어져 있는 것을 볼 수 있으며, 이러한 종괴는 피막안에 잘 싸여있고 피막을 뚫고나간 증거는 관찰할 수 없었다(Fig. 7). 고배율(H&E, X100)의 병리조직학적 소견상 살아있는 종괴의 세포는 비교적 둥글고 균일한 형태의 핵을 가지고 있고, 세포분열은 눈에 띄지 않으며, 세포의 핵은 한쪽으로 치우쳐서 호산성의 세포질이 풍부한 "plasmocytic" 형태를 보이고 있고 이것이 myoepith-



(Fig. 1) 초진시 환아의 정면안모로 좌측 안면부 종창의 소견을 보이고 5×5cm 크기의 무통성 hard mass가 만져짐.



(Fig. 2) 초진시 환아의 구강내 소견으로 정상적인 Stensen's duct salivation을 보임



(Fig. 3) 수술시 polyethylene catheter 삽입으로 종양적출시 sten-  
sen's duct가 손상받지 않았으며 종양은 주위와 분명한  
경계를 보임.



(Fig. 4) 적출된 3×2×3cm 크기의 종양이  
잘 encapsulation되어 있는 소견



(Fig. 5) 저배율의 조직병리학적 소견 (H&E, X10)



(Fig. 6) 종괴내부의 조직병리학적 소견 (H&E, X  
40)



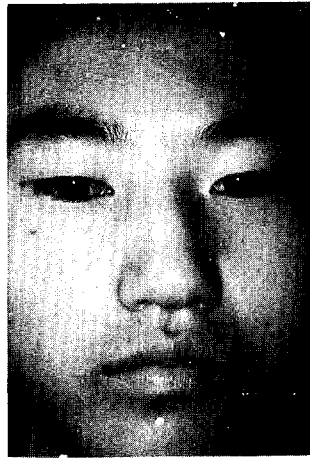
(Fig. 7) 종괴세포의 조직병리학적 소견 (H&E, X  
40)



(Fig. 8) 고배율의 조직병리학적 소견 (H&E, X  
100)



(Fig. 9) 수술후 잘 치유된 구강내 소견



(Fig. 10) 수술후 환자의 정면안모로 대칭적 안모 소견을 보임.

lial cell임을 알 수 있는 증거가 된다(Fig. 8).

이상의 임상적, 방사선학적, 그리고 조직학적 소견을 종합하여 양성종양인 다형성 선종으로 진단되었으며, 환자는 수술후 특별한 합병증없이 잘 치유되었으며(Fig. 9), 현재까지 재발의 징후는 보이지 않는다(Fig. 10).

### III. 총괄 및 고찰

다형성 선종은 타액선 종양중 가장 흔한 종양으로서 일반적으로 상피성 기원의 양성 종양으로 알려져 있으며, 아직 세계 여러곳에서는 조직학적 다양성을 설명하기 위해 Mixed tumor로 명명되기도 하는 Adenoma로서 1954년 Foot and Frazell<sup>11)</sup>은 이 종양이 상피성 기원의 양성종양이라는 것에 근거하여 Complex Adenoma라 명명하였다. 이 이름도 적절하다고 생각되나 WHO nomenclatur에서는 신체의 다른 부위와의 혼동을 피하기 위해 Pleomorphic Adenoma로 명명하였다. 그 외에도 다형성 선종은 타액선 조직으로부터 기원되는 병리조직학적 세포출현의 다양성 때문에 Enclavoma, Branchioma, Endothelioma, Enchondroma등 여러가지 이름으로 불리워 지기도 하였다.

다형성 선종은 서서히 커지나 몇년동안 크기가 변하지 않고 그대로 남아있기도 하여 환자가 불편감을 느끼기 전까지는 발견되지 못하기도 하나 치명적인 질병은 아니다. 다형성 선종은 encapsula-

tion이 잘 되어 있어 외과적으로 쉽게 완전히 제거가 가능하여 재발되지 않고 환자는 완전히 치유된다. 그러나 불완전한 적출시는 높은 재발율을 보일뿐만 아니라 악성으로의 이행 가능성이 높아 수술시 세심한 주의가 요한다.

소타액선 종양중에서도 다형성 선종은 발생빈도가 높아, 1961년 Chaudhry등<sup>9)</sup>은 1939년에서 1960년까지 경험한 94례의 소타액선 종양중 양성인 다형성 선종이 40례로 전체 소타액선 종양의 43%를 차지하였으며, 평균연령은 46.2세였다. 40례의 소타액선 양성 다형성 선종중 협부에 발생한 경우는 단지 2례로 5%에 불과했다. 또한 1927년에서 1960년까지 문헌에 보고된 전체 1320례의 소타액선 종양중에서도 양성인 다형성 선종은 733례로 전체의 56%를 차지하였으며, 이중에서 협부에 발생한 경우는 38례로 5%에 불과했다. 1969년 Epker and Henny<sup>12)</sup>의 보고에 의하면 소타액선 종양 90례중 양성인 30%, 악성이 70%로 악성종양이 약 2배이상 많았으며, 양성 다형성 선종은 22%를 차지하였고, 15%가 협부에 발생하였으며, 평균연령은 41세였다. 1985년의 Eveson and Cawson<sup>13)</sup>의 연구보고에서도 336례의 소타액선 종양중 143례가 다형성 선종이었는데 그중에서 협부에 발생한 경우는 매우적었으며, 주로 중노년층에서 발생하였다. 이상의 보고에 의하면 대부분의 소타액선에서 발생하는 양성 다형성 선종의 85%정도가 구개부와 상하순부에서 발생하는데 비하여 본 증례는 협부에 발생한 드문 경우라 하겠다.

다형성 선종의 발생 연령층에 대한 Chaudhry등<sup>9)</sup>의 보고에 의하면 17세 소아에서 부터 81세 노인에 이르기까지 다양한 연령분포를 보이며, peak age는 40-60대이고, 남자보다 여자에게서 호발한다고 하였다. 이와같은 보고는 주로 이하선에서 발생하는 다형성 선종이 대부분이며 본 증례에서와 같이 협부의 소타액선에서 발생한 다형성 선종이 13세의 소아에서 발견된 경우는 매우 드물다고 하겠다.

다형성 선종은 일반적으로 pseudoencapsulated되어 있어 비교적 경계가 분명하고, soft to firm consistency를 가지며, 정상적인 구강점막에 싸여 있다. 무통성이 종창이 주증상으로 다형성 선종으로 진단되기 이전에 보통 7주에서 10년 정도의 임상기간을 가지며 median duration은 5년으로 보고되고 있다<sup>9)</sup>.

방사선학적으로 골내에 존재하는 경우는 침윤성 소견없이 주위골을 pressure resorption하여 regular bony radiolucency를 나타내지만 연조직내에 존재하는 경우는 CT - scan을 촬영하여 주위조직과의 관계를 알 수 있다.

병리조직학적으로는 grossly하게 얇은 피막을 가진 타원형의 mass로 soft to firm or rubbery consistency를 가지고, 절단면은 smooth, shiny and glistening하며, 회백색으로 보인다. 현미경적 소견상 다형성 선종은 기본적으로 epithelial and stromal elements로 구성되며, 조직학적 다양성으로 인해 Fibroadenoma, Canalicular Adenoma, Myoepithelial Adenoma등으로 세분할 수도 있다. epithelial elements는 다양한 크기, 형태, 및 배열의 세포로 구성되고, stromal elements는 주로 dense, hyalinized, eosinophilic connective tissue로 구성된다.

다형성 선종의 치료는 (1) excision of the tumor mass and the overlying mucosa, (2) enucleation이 treatment of choice로 완전한 외과적 절제가 중요하나 광범위한 절제가 요구되지는 않는다. 다형성 선종의 simple enucleation시는 20% - 40%의 높은 재발율을 보이는데 재발은 외과적 불완전 제거가 주원인으로 악성으로의 전환이 있을 수 있으므로 주의해야 한다<sup>10, 14, 15)</sup>. 그러나 최근에는 소타액선의 다형성 선종을 외과적으로 제거후 거의 재발하지 않는 것으로 보고되고 있다<sup>16, 17)</sup>.

임상적으로 소아의 협부에서 발생한 다형성 선종은 Granular cell tumor, Lymphangioma, Hemangioma,

Neurofibroma, Neuilemmoma등과의 감별진단이 요하며, 악성의 다형성 선종은 양성의 다형성 선종과 조직학적으로 유사하나 악성의 상피성 조직을 포함하고 있으므로 높은 재발율을 나타내고, 임파절 침범 및 폐, 뇌, 내장, 골등으로의 원격전이가 빈번하게 일어나므로 분명한 조직학적 감별진단이 요한다<sup>18, 19)</sup>.

#### IV. 요약

다형성 선종은 남성보다는 여에게서 호발하고 발생연령은 40-60대의 중년에서 주로 발생하며 발생부위로는 소타액선의 경우 구개부와 상하순부에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있다. 저자는 다형성 선종이 13세의 소아에서 그리고 협부에서 발생한 임상적으로 매우 드문 경우를 경험하였고, 외과적 절제술로 잘 치유되었으며, 소아의 협부에서 발생할 수 있는 여러 다른 종양과의 감별진단이 중요하리라 사료되어 이에 보고하는 바이다.

#### 참고문헌

1. Krolls SO, Boyers RC : Mixed tumors of salivary glands. *Cancer* 30 : 276, 1972.
2. Beahrs OH, Woolner LB, Carveth SW, Devine KD : Surgical management of parotid lesions : Review of seven hundred sixth cases. *AMA Arch. Surg.* 80 : 890, 1960.
3. Chang EZ, Lee WC : Surgical treatment of pleomorphic adenoma of the parotid gland : Report of 110 cases. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 43 : 680, 1985.
4. Sheldon WH : So - called mixed tumors of the salivary glands. *Arch. Path.* 35 : 1, 1943.
5. Willis RA : Pathology of tumours. London : Butterworth & Co. Ltd., 1948.
6. Willis RA : Pathology of tumours. ed 3. Washington : Butterworth Inc., 1960.
7. Thawlay SE, Panje WR : Comprehensive management of head and neck tumor. Philadelphia : W. B. Saunders, 1987.
8. Brown JB, McDowell F, Fryer MP : Direct operative removal of benign mixed tumors of

- anlage origin in the parotid region. *Surg. gynec. Obstet.* 90 : 257, 1950.
9. Chaudhry AP, Vickers RA, Gorlin RJ : Intraoral minor salivary gland tumors. *Oral. Surg.* 14 : 1194, 1961.
  10. Shafer WG, Hine MK, Levy BM : A textbook of oral pathology. 4th ed. Philadelphia : W.B. Saunders, 1987.
  11. Foote FW, Frazell EL : Tumors of the major salivary glands. Fascicle 11, Atlas of tumor pathology. Washington : Armed Forces Institute of Pathology. 1954.
  12. Epker BN, Henny FA : Clinical, histopathologic and surgical aspects of intraoral minor salivary gland tumor : Review of 90 cases. *J. Oral. Surg.* 27 : 792, 1969.
  13. Eveson JW, Cawson RA : Tumours of the minor (oropharyngeal) salivary glands : A demographic study of 336 cases. *J. Oral Pathol.* 14 : 500, 1985.
  14. Livolsi VA, Perzin KH : Malignant mixed tumor arising in salivary glands. *Cancer* 39 : 2209, 1977.
  15. Kljanienco J, Micheau C, Schwaab G, Marandas P, Friedman S : Clear cell carcinoma arising in pleomorphic adenoma of the minor salivary gland. *J. laryngol. Otol.* 103 : 789, 1989.
  16. Maynard JD : Management of pleomorphic adenoma of the parotid. *Br. J. Surg.* 75 : 305, 1988.
  17. Ferreria JL, Maurino N, Michael E, Ratinoff M, Rubio E : A new approach. *J. Surg.* 102 : 86, 1961.
  18. Oberger JG, Eneroth CM : Malignant mixed tumors of the major salivary glands. *Cancer* 21 : 1198, 1968.
  19. Landolt V, Zobeli L, Pedio G : Pleomorphic adenoma of the salivary glands metastatic to the lung : Diagnosis by fine needle aspiration cytology. *Acta. Cytol.* 34 : 101, 1990.