

구개부에 발생한 근상피종

이계영 · 민경인 · 이주현 · 정수일 · 김철환
 대구파티마병원 치과, 구강악안면외과

Abstract

MYOEPIITHELIOMA ON PALATE

Kye-Young Lee, Kyong-In Min, Ju-Hyun Lee, Soo-Il Cheung, Chul-Hwan Kim
 Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Dept. of Dentistry, Fatima Hospital Taegu, Korea

Myoepithelioma is histologically composed exclusively of myoepithelial cells. Myoepithelial cells are present in the major and minor salivary glands. Salivary gland neoplasms that frequently contain myoepithelial cells are the pleomorphic adenoma, adenoid-cystic carcinoma, and epithelial myoepithelial carcinoma of intercalated duct origin. Neoplasms composed exclusively of myoepithelial cells are rare. Myoepitheliomas may be composed of spindle-shaped cells, plasmacytoid(hyaline) cells, or combination of both in varying proportions. A case is reported of plasmacytoid myoepithelioma with ultrastructural confirmation, together with reviews of the English literature.

Key words : Myoepithelioma, Palate, Immunohistochemistry

I. 서 론

근상피세포는 타액선이나 기타 외분비선에 존재하는 세포로¹⁾ 주로 선방세포 및 도관세포와 기저층사이에 분포하며 상피세포와 평활근세포의 구조를 모두 가지고 있다^{2,3)}.

근상피종은 이러한 근상피세포로 이루어진 종양으로, 1941년 Shedon에 의해 처음으로 정의되었다⁴⁾¹⁰⁾. 근상피종은 전체 타액선 종양의 약 1% 미만에 해당하며, 대개 이하선에서 발생한다^{2,11-14)}. 임상적으로 주위조직과 잘 경계되어 서서히 증식하며 동통을 유발하지 않는 등 다형성 선종과 유사하여 감별진단이 어렵다¹⁵⁾. 조직학적으로 근상피종은 몇 가지 세포형태를 보이는 데, 방추형, 형질형, 투명세포등이 세포간질위에 존재한다^{16,17)}. 정확한 진단학적 기준을 위해 면역조직화학적 분석이 유용하다^{15,18)}. 치료는 다형성 선종에 준한 완전절제술이 필요하며, 정기적인 술후 경과관찰을 통해 악성으로의 전이를 평가해야 한다⁷⁾. 저자 등은 구개부에 발생한 근상피종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

14세 여자환자가 좌측 경구개 및 연구개에 걸친 무통성 종물을

주소로 내원하였다. 종물은 6개월전부터 서서히 증식하였으며, 내원 당시 크기는 약 2×2cm에 해당하였다. 촉진시 압통은 없었고, 표면에 궤양은 발견되지 않았다(Fig. 1). 국소적 임파선증대는 없었으며 연하 및 발음곤란같은 증상은 호소하지 않았다. 환자의 전신상태는 양호하였고, 혈액검사 및 뇨검사, 생화학적 검사 모두 정상범위에 속하였다. 전산화 단층 촬영 소견상 비교적 경계가 분명한 균일한 종물이 관찰되었으며, 주위조직으로의 침범은 없었다(Fig. 1). 이에 임상적으로 다형성 선종, 근상피종, 기타 양성종양의 예진하에 생검절개를 시행한 결과 근상피종으로 진단되었다.

치료는 점막을 포함한 종물의 완전절제술을 시행하고 반대편 구개부의 회전피판으로 결손부를 재건하기로 하였다. 전신마취하에 먼저 점막절개를 시행한 후, 피막으로 잘 경계된 종물을 주위조직으로부터 분리하여 완전히 절제해냈다(Fig. 2). 구개부의 골성형을 시행한 다음 반대편의 구개부를 이용한 회전피판으로 결손부를 재건하였다(Fig. 2). 종물의 절단면은 균일한 실질조직으로 형성되었으며, 점상 출혈 소견을 보였다(Fig. 3). 광학현미경 소견상 불균일한 점액성 간질위에 형질양 근상피세포가 분포하였으며, 다형성이나 비정상적인 유사분열등은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 면역조직화학적 분석상 근상피세포의 지표인 S-100, SMA (smooth muscle actin), Cytokeratin 에 양성으로 나타나 형질형 근상피종으로 진단되었다(Fig. 5). 술후 6개월째 별다른 합병증 없이 잘 치유되었으며, 재발 소견은 없었다.

III. 고 찰

근상피종은 주로 근상피세포로 구성된 종양으로, 종양표면적의 약 5~10% 이하의 도관구조를 가진 경우도 이에 속한다¹⁹⁾. 호발

김 철 환

701-816, 대구광역시 동구 신암동 302-1

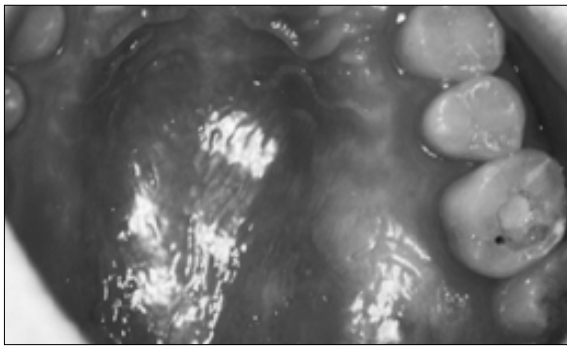
대구 파티마병원 치과/구강악안면외과

Chul-Hwan Kim

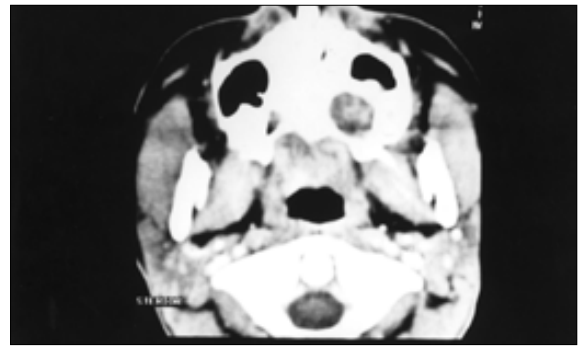
Dept. of OMFS, Dept. of Dentistry, Fatima Hospital

302-1, Sinam-Dong, Dong-Gu, Taegu, 701-816, Korea

Tel: 82-53-940-7390 Fax: 82-53-954-7417

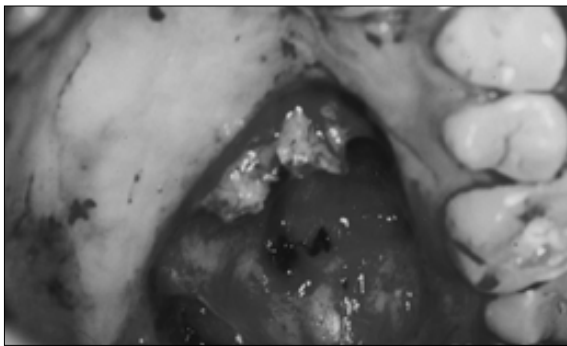


(A)

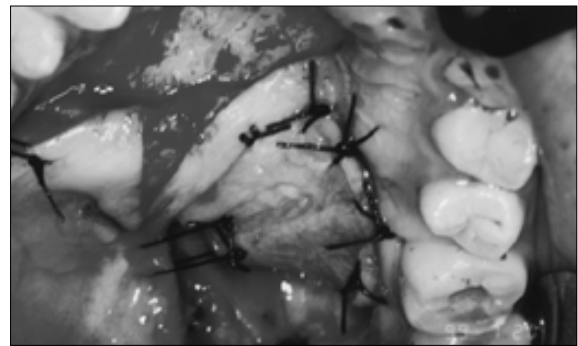


(B)

Fig. 1. A: Oral view showing a well-circumscribed palatal mass in the left hard palate and soft palate B: Computed tomographic scan showing tumor on left palate.



(A)



(B)

Fig. 2. A : Complete extirpation B : Contralateral palatal rotation flap.

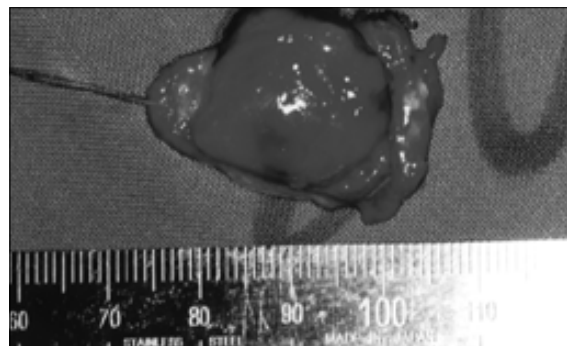
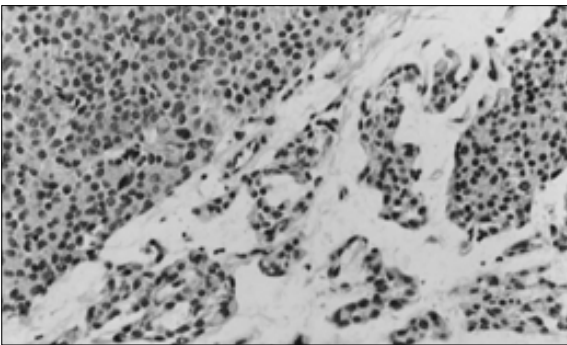
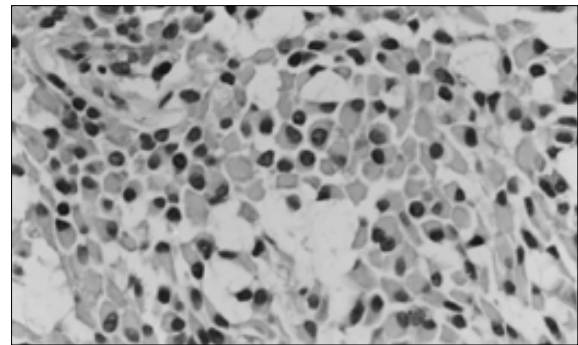


Fig. 3. Resected tumor mass.



(A)



(B)

Fig. 4. Photomicrograph showing the plasmacytoid myoepithelial cells and loosely arranged intervening, acellular mucoid stroma (HE stain, A: $\times 20$, B: $\times 150$).

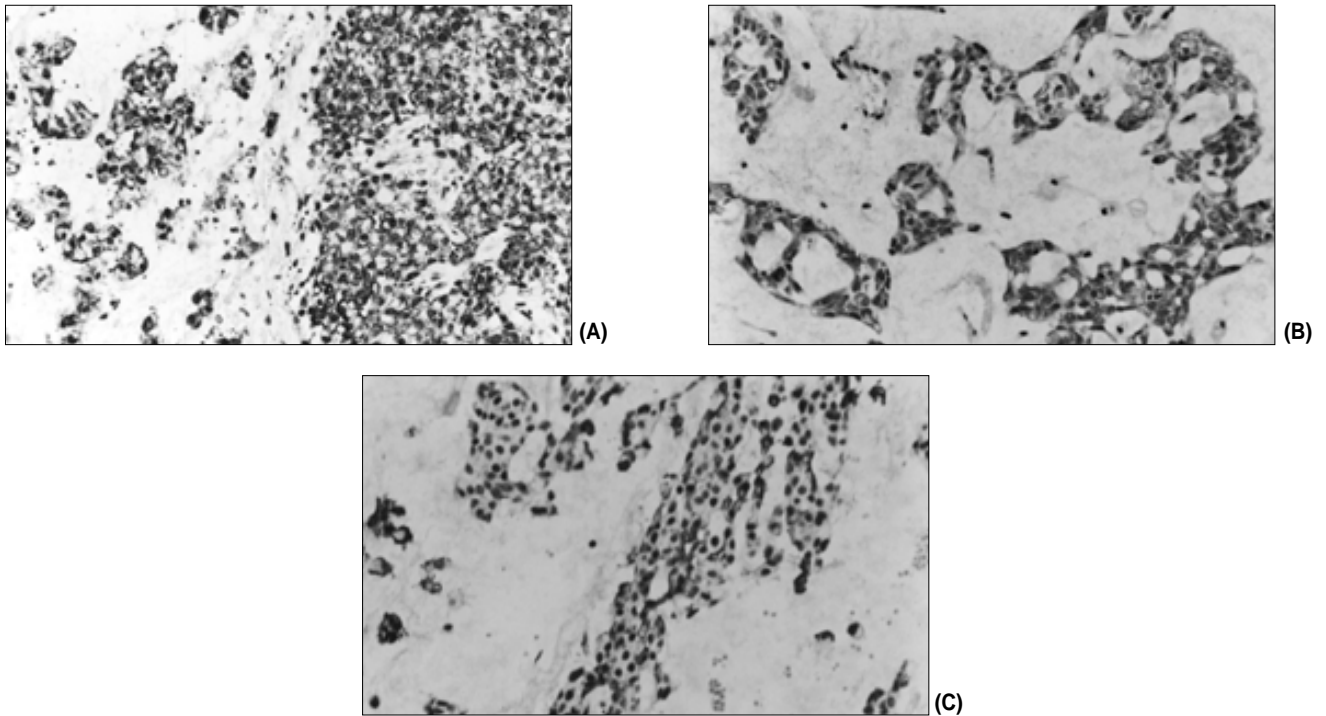


Fig. 5. Immunohistochemical stain.(A: S-100, B: Cytokeratin, C: SMA)

Table 1. Reported Cases of myoepithelioma of minor salivary gland origin with Ultrastructural or histochemical confirmation

| | Age | Sex | Site | Cell Type |
|-----------------------|-----|-----|-------------|--------------|
| Kahn and Schoub | 17 | F | Hard palate | Plasmacytoid |
| Luna et al | 30 | F | Hard palate | Spindle |
| Sciubba and Goldstein | 22 | M | Palate | Plasmacytoid |
| Nesland et al | 18 | F | Palate | Plasmacytoid |
| Barnes et al | 24 | F | Hard palate | Plasmacytoid |
| Thompson et al | 23 | M | Oral floor | Plasmacytoid |
| Enomoto et al | 57 | F | Soft palate | Plasmacytoid |
| Ellyn and Gnepp | 8 | F | Soft palate | Plasmacytoid |
| Kawabe et al | 53 | M | Soft palate | Plasmacytoid |
| Kanazawa et al | 42 | F | Hard palate | Plasmacytoid |
| Present case | 14 | F | Palate | Plasmacytoid |

부위는 주로 이하선이며, 소타액선에서 발생한 근상피종은 영문 문헌상 약 10례가 보고되었다(Table 1)⁴⁹⁾. 이를 고찰해 볼 때, 1) 평균연령은 약 29세이며 여성이 많고 호발부위는 구개부였다. 2) 종양은 대체로 양성이며 임상적으로 수개월 혹은 수년간에 걸쳐 서서히 증식하는 무통성의 종창 혹은 종물형태로 그 크기는 평균 2.1cm이었다. 3) 육안소견상 피막으로 잘 경계된 고형성 종물로 피개점막의 궤양은 없었으며, 4) 조직학적으로 9개의 증례에서 형질형 근상피종으로 진단되었다. 임상적으로 무통성 종창이 가장 흔한 증상이었으며, 골파괴나 신경학적 이상소견은 거의 보고되지 않았다. 근상피종의 세포형태는 방추형, 형질형, 투명형, 혼합형등이 있으며, 방추형은 이하선에서 호발하며, 형질형

은 구개부에서 호발하는 것으로 보고되고 있다.

근상피종은 임상적으로 다형성 선종과 유사하여 진단이 어려운 데, 두 가지 모두 풍부한 근상피세포를 가지고 있기 때문이다¹⁹⁾. 어떤 보고에 의하면 근상피종을 다형성 선종의 일종으로 보기도 하나 최근 Seifert에 의한 WHO분류에 의하면 두 가지를 명확히 구분하는 데, 근상피종에는 도관분화가 없고, 연질양 혹은 점액 연질양 소견을 보이지 않기 때문이다¹⁹⁾.

근상피세포는 일반 광학현미경으로 정확히 관찰하기 어려우므로, 전자현미경이나 면역조직화학적 방법이 유용한 진단학적 기준을 제시할 수 있다^{19,20)}. 미세현미경소견상 근상피세포는 타액선 및 누선, 한선, 유선과 같은 다양한 종류의 외분비선에 분포

하며, 주로 기저층의 상피층에 존재한다. 형태나 기능면에서 평활근세포 및 상피세포의 특징을 가지며, 분비작용등에 관여한다. 하지만 평활근 세포와는 달리 고소체(desmosome)을 가지고 있으며, 밀집체(dense bodies)는 평활근처럼 근섬유속(myofilament bundles)을 따라 존재하는 것이 아니라 방추형에서는 세포의 근위부에 존재하며 형질형에서는 존재하지 않는다^{15,18}. 면역조직화학적 분석에서 타액선에 존재하는 특이한 polypeptide는 지표로서 사용될 수 있다. Actin이나 myosin, cytokeratin 4-6, cytokeratin 14 같은 protein은 정상 선조직에 존재하는 myoepithelium의 지표가 될 수 있으며, carcinoembryonic antigen이나 cytokeratin 19 같은 것은 도관세포의 지표가 될 수 있다¹⁹. 타액선에 존재하는 세포가 다양하므로 타액선 종양에 있어서 protein marker의 발현은 혼재되어 나타날 수 있다. 따라서 marker의 종류와 조합을 통해 진단학적 기준을 정하는 것이 유용하다. 근상피종양세포의 지표로 MSA(muscle-specific actin), S-100, Vimentin, Glial fibrillary acidic protein 등이 이용된다^{15,18}. MSA에 대해서 종양세포간에 상당한 차이가 있다. 방추형은 MSA에 높은 양성반응을 나타내지만 형질형은 대체로 음성반응을 보인다. 따라서, 형질형에서 근세포적 분화가 결핍된 것은 분화정도가 떨어진 변이된 근상피종양세포로 볼 수 있다^{4,15,18}. S-100 protein은 근상피분화를 나타내는 지표로 여겨져 왔으나, Takai 등은 타액선 종양에서는 그렇지 않다고 입증하였다¹⁹. 몇몇 연구에 의하면, Vimentin은 근상피종의 모든 세포에서 발현되고, Glial fibrillary acidic protein은 myoepithelioma에서 강하게 발현되기 때문에 초기지표로서 유용하다고 하였다²⁰. 그래서 최근에는 MSA보다 빈번히 지표로서 사용되고 있다^{15,18,19}.

근상피종의 악성으로의 전이는 매우 희귀한 데, 1998년 Toshihata의 연구에 의하면, 대타액선 종양 1,945례중 10례(약 0.45%)가 악성 근상피종이였으며 그 중에서도 양성 근상피종의 악성변이에 의한 것은 1례였다고 한다²⁰. 그러므로 악성근상피종의 임상조직학적 양상에 대한 연구는 희귀한 빈도로 인해 부족하며, 다만 조직학적으로 높은 증식성을 보이거나 비정상적인 분열이 동반된 세포다형성이 저명할 때 예후는 불량한 정도로 알 수 있다²⁰. 따라서 치료는 대개 다형성 선종에 준한 완전절제술을 시행하며, 정기적 경과관찰이 필요하다.

IV. 결 론

구강내 발생한 근상피종은 희귀한 종양으로, 대체로 형질형 근상피세포로 구성된다. 임상학적으로 다형성 선종과 유사하여 감별진단이 어려우므로, 전자현미경이나 면역조직화학적 검사가 유용한 방법이 될 수 있다. 치료는 완전절제술이 시행되며, 악성 변이는 드물긴하나 정기적인 술후 관찰을 통해 평가하여야 한다. 저자들은 구개부에 발생한 근상피종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Batsakis JG : Tumours of the Head and Neck. Clinical and Pathological Considerations, 2nd ed, Baltimore, Williams and Wilkins, 1979, P.4.
2. Thackray AC, Lucas RB : Tumors of the major salivary glands, 2nd series, Washington, A.F.I.P., 1974, P. 20-32, 92-96.
3. Corio RL, Sciubba JJ, Brannon RB, et al. : Epithelial-myoepithelial carcinoma of intercalated duct origin. Oral Surg 53:280, 1982.
4. Sciubba JJ, Brannon RB : Myoepithelioma of salivary glands. report of 23 cases. Cancer 49:562, 1982.
5. Kahn LB, Schoub L : Myoepithelioma of the palate. Histochemical and ultrastructural observations. Arch Pathol 95:209, 1973.
6. Stromeyer FW, Haggitt RC, Nelson JF, et al. : Myoepithelioma of minor salivary gland origin. Light and electron microscopical study. Arch Pathol 99:242, 1975.
7. Sciubba J, Goldstein BH : Myoepithelioma. Case report and review of the literature. J Oral Surg 42:328, 1976.
8. Crissman JD, Wirman JA, Harris A : Malignant myoepithelioma of the parotid gland. Cancer 40:3042, 1979.
9. Nesland JM, Olafsson J, Sobrinho-Simoes M : Plasmacytoid myoepithelioma of the palate. J Oral Pathol 10:14, 1981.
10. Sheldon VH : So-called mixed tumors of the salivary glands. Arch Pathol 35:1, 1943.
11. Barnes L, Appel BN, Perez H, El-Attar AM : Myoepitheliomas of the head and neck. Case report and review. J Surg Oncol 28:21, 1985.
12. Dardick I, Thomas JH, Nostrand AWP : Myoepithelioma-new concepts of histology and Classification. A light and electron microscopic study. Ultrastruct Pathol 13:187, 1989.
13. Seifert G, Sobin L : Histological typing of salivary gland tumors (World Health Organization), 2nd ed, New York, Springer-Verlag, 1991.
14. Ellis GL, Auclair PL : Tumors of the salivary glands, Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1995, P. 57.
15. Dardick I : Myoepithelioma. Definitions and diagnostic criteria. Ultrastruct Pathol 19:335, 1995.
16. Seifert G : Histological Typing of Salivary Gland Tumours, World health Organization International Histological Classification of Tumours, 2nd ed, Berlin, Springer-Verlag, 1991, P. 12.
17. Franquemont DW, Mills SE : Plasmacytoid monomorphic adenoma of salivary glands. Absence of myogenous differentiation and comparison to spindle cell myoepithelium. Am J Surg Pathol 17: 146, 1993.
18. Alos L, Cardesa A, Bombi JA, et al. : Myoepithelial tumors of salivary glands. A clinicopathologic, immunohistochemical, ultrastructural, and flow-cytometric study. Semin Diagn Pathol 13: 138, 1996.
19. Yoshiaki Takai, et al. : Diagnostic criteria for neoplastic myoepithelial cells in pleomorphic adenomas and myoepitheliomas. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 79:330, 1995.
20. Markku Miettinen : Immunohistochemistry in oral pathology. Oral and Maxillofacial surgery clinics of north america V(6) 3:391, 1994.
21. Araujo VC, et al. : Actin versus vimentin in myoepithelial cells of salivary gland tumors. A comparative study. Oral Surg 77:387, 1994.
22. Toshihata Nagao, et al. : Salivary gland malignant myoepithelioma. A Clinicopathologic and Immunohistochemical study of ten cases. Cancer 83:1292, 1998.