

누낭에 발생한 원발성 선양낭성암종 1예

순천향대학교 의과대학 ¹내과학교실, ²이비인후과학교실, ³병리학교실

이찬현¹ · 김현정¹ · 김찬규¹ · 박성규¹ · 고윤우² · 고은석³ · 홍대식¹

Primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal sac

Chan-Hyun Lee, M.D.¹, Hyun Jung Kim, M.D.¹, Chan-Kyu Kim, M.D.¹, Sung-Kyu Park, M.D.¹,
Yoon-Woo Koh, M.D.², Eun-Suk Koh, M.D.³, and Dae-Sik Hong, M.D.¹

Departments of ¹Internal Medicine, ²Otorhinolaryngology and ³Pathology,
Soonchunhyang University Medical College, Seoul, Korea

A 52-year-old woman presented with a right nasal obstruction that was first noticed about 6 months earlier. Physical examination revealed a painless mass in the right inferior epicanthal fold area with a purulent discharge on the punctum on compressing the right inferior epicanthal fold area. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) delineated a soft tissue mass originating in the area of the right nasolacrimal duct, extending into the orbit and nasal fossa.

Radical surgery, consisting of a right medial maxillectomy, partial anterior ethmoidectomy, and partial removal of the nasal bone was performed. The postoperative pathological diagnosis was primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal sac. One month postoperatively, adjuvant concurrent chemoradiotherapy was begun. The patient was clinically and radiologically free of the tumor at the 3-month follow-up. This case is the first report of primary adenoid cystic carcinoma arising from the lacrimal sac in Korea. (Korean J Med 77:S1304-S1308, 2009)

Key Words: Adenoid cystic carcinoma; Lacrimal sac

서 론

누낭종양은 매우 드문 종양으로, 상피성 종양이 73% 정도를 차지하고, 그 외 비상피성 종양에는 간엽성 종양, 신경종, 악성흑색종 및 전이성 종양 등이 드물게 발생한다¹⁾. 누낭 상피성 종양 중 가장 흔한 악성종양으로는 편평세포암종이고 다음으로 이행세포암종, 선암 등을 들 수 있다¹⁻³⁾.

선양낭성암종(adenoid cystic carcinoma)은 누선 및 작은 침샘(minor salivary gland)에서 발생하는 가장 흔한 악성 상피성 종양이나^{4,5)}, 누낭에서 발생은 극히 드문 것으로 알려져 있다. 누낭에서 발생한 선양낭성암종은 전세계적으로 단지 6예가 보고되었으며 국내에서는 보고가 없어, 본원에서 경험한 1예를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

• Received: 2009. 5. 30

• Accepted: 2009. 7. 3

• Correspondence to Dae Sik Hong, M.D., Ph.D., Department of Internal Medicine, Division of Hematology & Oncology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, 1174 Jung-dong, Wonmi-gu, Bucheon-si, Gyeonggi-do 420-853, Korea E-mail: dshong@schbc.ac.kr

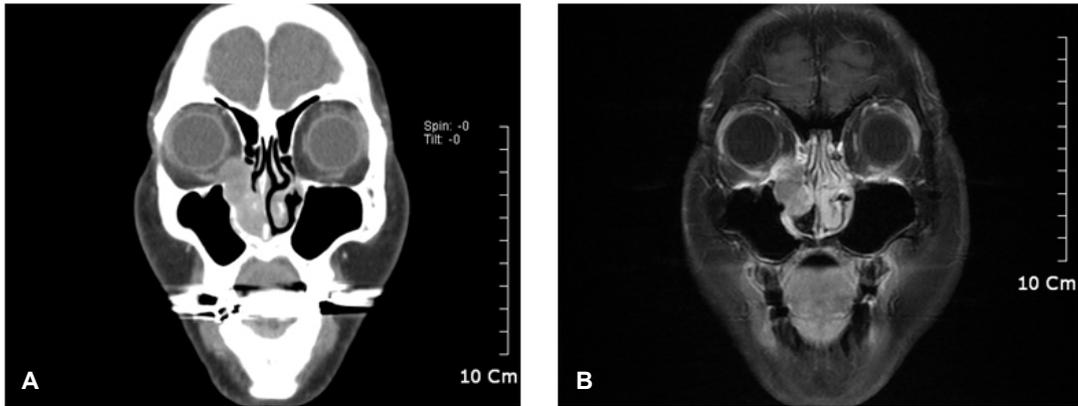


Figure 1. Computed tomography (A) and magnetic resonance imaging (B) delineated an enhancing soft tissue mass, originating in the area of the right nasolacrimal duct, with extension to the orbit and nasal fossa.

증 례

52세 여자 환자가 6개월 전 발생하고 점차 악화되는 우측 비폐색을 주소로 내원하였다. 환자는 4년 전경부터 우측 유루로 수차례 안과진료 후 누도의 협착 진단으로 항생제를 포함한 점안액을 처방받아 왔으나 증세의 호전은 없었다. 1년 전 S상 결장암으로 우측 결장반절제술 후 제2기(pT3N0M0)로 6차례 5-FU/Leucovorin 보조항암화학요법을 시행받았고, 추적검사에서 재발 및 전이의 소견은 없었으며, 가족력, 음주력, 흡연력에서 특이사항 없었다. 내원 당시 혈압 120/70 mmHg, 맥박수 분당 76회, 체온 36.0℃, 호흡수 분당 20회였으며, 의식은 명료하였고, 병색 소견은 없었다. 우측 내안각 하부 주변으로 종창이 관찰되었고, 발적이나 궤양, 압통은 없었으나 압박 시 우측 눈물점(punctum)에서 화농성 분비물이 있었고, 전비경 검사상 우측 중비도에 내강을 폐쇄시키는 종괴 병변이 관찰되었다. 경부의 림프절 종대는 없었으며 흉부청진에서 심장음과 호흡음은 정상이었다. 일반혈액 검사에서 혈색소 11.5 g/dL, 혈구용적 34%, 백혈구 수 3,900/mm³ (중성구 32.6%), 혈소판 수 278,000/mm³였고, 뇨검사서 이상소견은 없었으며 혈청생화학 검사에서 총 단백 7.0 g/dL, 알부민 4.4 g/dL, BUN 22 mg/dL, creatinine 0.8 mg/dL, AST 18 IU/L, ALT 20 IU/L, HS-CRP 0.04 mg/dL였으며 CEA는 2.08 ng/mL (정상치 0~3.5 ng/mL)였다.

누낭 조영술에서 우측 비누관이행부위에서 조영제가 통과되지 않는 것이 관찰되었고, 안와 전산화단층촬영(그림 1A)에서 우측 누낭 및 비누관에 조영증강이 매우 잘되며 안와강 및 비강까지 확장되어 있는 약 2.5 cm 정도의 연부조직 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 안와 자기공명영상(그림 1B)

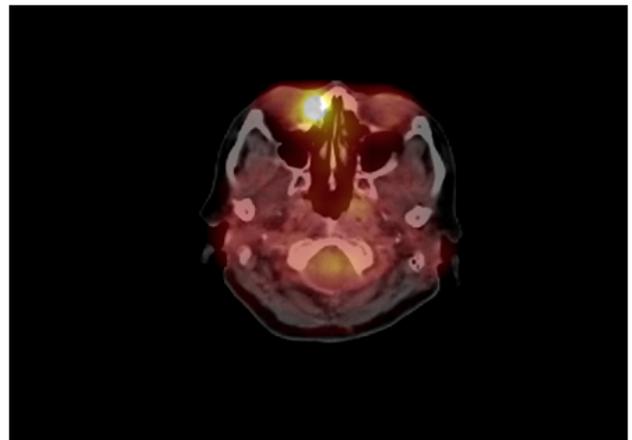


Figure 2. Positron emission tomography (PET) CT revealed hypermetabolism in the area of the right nasolacrimal duct with extension into the orbital wall.

에서 T2영상에서 약간의 높은 신호강도를 보이며 T1영상에서 주변 근육과 비슷한 신호강도를 보이고 비교적 조영증강이 잘 되었다. 또한 이 병변은 양전자단층촬영-전산화단층촬영(PET-CT, 그림 2)에서 SUV 6.68의 fluorine-18 fluorodeoxyglucose (¹⁸F-FDG) 섭취 증가소견이 확인되었으나 복부, 흉부 및 경부 림프절에는 ¹⁸F-FDG 섭취증가 소견이 보이지 않았다. 환자는 누낭 혹은 비누관에 원발성 악성종양이 발병한 것으로 판단되어, 우내측 상악절제술(medial maxillectomy, Right), 부분 전방 사골절제술(partial anterior ethmoidectomy), 부분 비골절제술(partial nasal bone removal), 누낭과 비누관 제거술(lacrimal sac and nasolacrimal duct removal)을 시행받았다. 수술결과 육안적 완전절제가 시행되었고, 병리 소견상 모든 절제면에 암세포침윤은 없었으며, 종양은 세관, 체모양 또는 고형양상을 이루는 선양낭성암종으로 우측 누낭에서

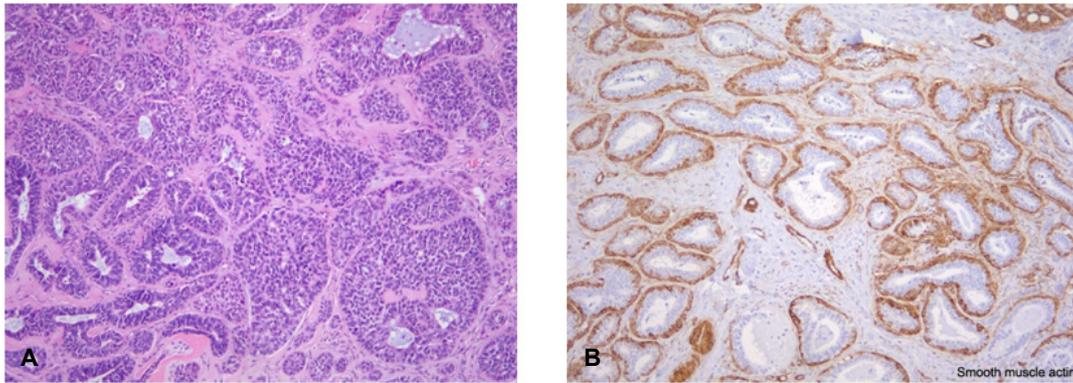


Figure 3. (A) Photomicrograph showing variable morphologic configurations, including tubular, cribriform, and solid patterns, and the tubular form is lined by inner epithelial and outer myoepithelial cells (H&E, ×100). (B) Immunohistochemical staining reveals positive expression of smooth muscle actin in the myoepithelial cells.

발생하여 우측 비누관과 인두 부위까지 암종이 침범되어 있었다. 특징적으로 세관양상을 보이는 암종의 내측은 관상피세포로 그리고 외측은 근육상피세포로 구성되어 있는 것이 확인되었다(그림 3). 환자는 일차 수술 후 10일 뒤에 장골을 이용하여 하부, 내측 안와벽 재건술을 시행받았고, 이후 한 달 뒤 보조요법으로 cisplatin 30 mg/m²/week (총 7회)과 종양상, 우측 안와벽 및 비인두 일부에 5,040 cGy/28 Fr의 방사선 조사(총 기간 39일 소요)를 병용한 동시항암화학항사선요법을 받았으며, 치료 종료 3개월이 지난 현재까지 재발 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

해부학적으로 안와는 골격구조, 눈물기관, 안와 결합조직, 안와지방, 외안근 및 이에 연관된 혈관과 신경으로 구성되어 있다⁶⁾. 안와종양은 안와를 구성하는 구조에서 발생하는 모든 종양을 말하며 눈물기관인 누낭의 종양도 이에 속한다⁷⁾. 누낭종양은 대부분이 원발성으로 발생하며, 그 빈도는 매우 드문 것으로 알려져 있고 현재까지 약 430예 정도만이 보고되고 있다. Stefanyszyn 등의 보고에 따르면 누낭 종양은 상피성 종양과 비상피성 종양으로 분류되며 상피성 종양의 54%가 악성이라고 보고하였고¹⁾, Ni 등은 92%가 악성이라고 보고하여 차이가 있긴 하나 대체로 악성이 더 많은 빈도를 보인다⁸⁾. 누낭의 상피성 암 중 선양낭성암종은 극히 드물어 1929년 Freidenwald가 처음 보고한 이후⁹⁾, 1989년 Kencaid 등이 1예¹⁰⁾, 1994년 Parnell 등이 1예¹¹⁾, Stefanyszyn 등이 3예¹⁾를 보고하여 전세계적으로 6예만이 보고된 상태이다. 현재

까지 국내에서는 누낭의 상피성 암종으로 편평상피암종, 이행세포암종, 점막표피양암종은 보고되었으나 선양낭성암종은 보고되지 않고 있다. 전체 누낭종양의 발생연령은 14세에서 74세로 다양한 것으로 보고되고 있고, 40대에서 50대에 호발하는 것으로 알려져 있으며 성별에 따른 발생률의 차이는 없다⁸⁾. 초기에 나타나는 흔한 증상으로 누루가 있고 질환이 진행됨에 따라 누낭염이 발생하고 내안각 주위에 종괴가 나타나며 통증 및 비출혈, 눈물점을 통한 혈성 분비물이 나타난다. 또한 종괴가 커지면서 안구운동장애나 안구돌출을 야기하며 궤양이나 림프절 전이가 발생하기도 하지만, 초기에는 누루 증상만 있을 수 있어 누낭종양을 진단하는 것은 쉽지 않다^{1,8,12)}. 본 증례에서도 초기에 누루 증상만 있었고 이를 단순 비누관협착으로 생각하여 조기 진단을 하지 못하였다. 진단을 위한 영상 검사에는 누낭조영술, 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상이 있고, 최종적으로는 조직생검을 통한 병리학적 진단이 필요하다^{1,7,8)}. 원발성누낭종양의 치료에 대해서는 매우 드문 발병으로 인해 정립이 되어있지 않고, 몇 개의 보고^{1-3,8)}에 따르면 수술 및 방사선치료가 주 치료로 사용되어 왔고 항암화학요법에 대해서는 그 효과가 분명치 않다. 누낭 양성종양의 경우에는 단순 누낭절제술 및 누낭비강 문합술을 시행하면 되나 악성종양의 경우에는 누소관(canalliculi), 누낭, 비누관의 광범위한 절제술이 필요하다. 또한 종양의 비누관 침범이 있는 경우에는 재발과 치료 실패의 빈도가 높아서¹⁾ 진행된 암종의 경우 안구와 부비동 절제술을 시행하기도 한다. 방사선치료의 경우 대부분 수술 후 보조적 요법으로 사용되는데 Ni 등⁸⁾은 수술 후 보조적 방사선 요법이 예후를 향상시킨다고 하였으며, Ryan과 Front의 보고¹²⁾에

서는 상피성 누낭종양 환자 27명 중 일부에서만 보조방사선 치료를 받았고 그 결과 1/3의 환자에서 재발이 없었는데 양성종양인 유두종이 11예가 포함되어 있어 방사선치료의 효과에 대해서는 분명치 않다. 원발성누낭종양의 예후와 관련된 인자로는 정립되어 있지는 않지만, 주변조직으로의 침범 정도, 조직학적 분류 및 양상 등이 예후인자로 생각할 수 있다⁸⁾.

원발성 누낭종양중 매우 드문 누낭 선양낭성암종의 치료에 대해서는 더욱 알려진 바가 없는데, 몇 개의 증례보고에 근거하여 살펴보면, Kincaid 등¹⁰⁾에 의하면 수술적 치료 후에 보조항암화학요법을 시행하였으나, 4년 후 수술부위에 궤양 발생 등의 재발을 의심 소견보였고, Parnell⁹⁾의 보고에서는 수술적 치료 후에 보조 방사선 요법을 시행하였고, 1년 후 추적 컴퓨터단층촬영에서 재발의 소견은 없었다고 보고하였다.

누선에서의 선양낭성암종 또한 드물어, 이에 대한 치료도 현재까지 논쟁의 여지가 있다. Wright 등¹³⁾의 연구에서는 38명의 누선 선양낭성 암종 환자에서 방사선요법 단독보다는 수술적 절제와 방사선요법 함께 시행하였을 때 생존률의 향상을 보고하였고, Esmali 등¹⁴⁾의 연구에서는 국소적으로 진행된 누선 선양낭성암종 환자에서 수술적 절제와 방사선요법 병행으로 만족할 만한 국소 조절의 효과를 보고하였다. 또한 누선의 선양낭성암종에서 동맥 내 암세포축소 항암화학요법(intra-arterial cytoreductive chemotherapy; IACC) 시행에 대한 연구도 진행되었는데, Tse¹⁵⁾의 연구에 의하면 동맥 내 암세포축소 항암요법을 시행 후 수술과 방사선요법을 시행한 군에서 일반적인 수술과 방사선요법을 시행한 군에 비하여 질병에 의한 사망률(cause-specific death rate)과 재발을 모두 낮춘 것으로 보고되었다. Tse의 연구에서는 수술 후 두경부암에서의 동시항암화학방사선요법의 원리와 같이 방사 생물학적 효과를 높이기 위해 방사선요법과 cisplatin 항암화학요법을 함께 시행하였다. 누선에서 선양낭성암종의 예후 인자에 대한 연구들을 보면, Gamel과 Front¹⁶⁾는 기저양 형태가 나쁜 예후를 Lee 등⁵⁾은 사상 형태가 좋은 예후를 보인다고 보고하였고, 또 Friedrich와 Bleckmann¹⁷⁾은 단지 병기만이 가장 중요한 예후인자라고 보고하였다.

본 증례에서는 비누관으로의 종양침범이 있어 예후가 좋지 않을 것으로 생각하고 광범위 절제를 시행하였고 재발을 억제하기 위해 보조방사선치료를 결정하게 되었으며, 일반적 두경부암에서 표준요법으로 시행되고 있는 보조항암화학 방사선요법을 적용하여¹⁸⁾ 방사선요법의 효과를 증가시키기

위해 cisplatin 항암화학요법을 방사선요법과 병행하였다.

요 약

52세 여자 환자는 약 6개월 전 발생한 우측 비폐색을 주소로 내원하였다. 신체 검사에서 우측 하부 내안각 부위에 무통성 종창이 관찰되었고, 압박 시 우측 눈물점에서 화농성 분비물이 있었다. 안와 전산화단층촬영(CT)과 안와 자기공명영상(MRI)에서 우측 비누관에서 기인하며 안와와 비강까지 확장되어 있는 연부조직종괴가 관찰되었다.

우내측 상악절제술, 부분 전방 사골절제술, 부분 비골절제술을 포함한 근치적 수술이 시행되었다. 수술 후 병리 소견상 누낭의 원발성 선양낭성암종으로 진단되었다. 환자는 수술 1달 후 보조 동시항암화학방사선요법을 시행받았다. 세 달 후 추적검사에서 임상적 및 방사선학적으로 재발 소견은 없었다. 국내에서 최초로 누낭의 원발성 선양낭성암종을 보고하는 바이다.

중심 단어: 선양낭성암종; 누낭

REFERENCES

- 1) Stefanyzyn MA, Hidayat AA, Pe'er JJ, Flanagan JC. *Lacrimal sac tumours. Ophthal Plast Reconstr Surg* 10:169-184, 1994
- 2) Parmar DN, Rose GE. *Management of lacrimal sac tumours. Eye* 17:599-606, 2003
- 3) Flanagan JC, Stokes DP. *Lacrimal sac tumors. Ophthalmology* 85:1282-1287, 1978
- 4) Rapidis AD, Givalos N, Gakiopoulou H, Faratzis G, Stavrianos SD, Vilos GA, Douzinas EE, Patsouris E. *Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: clinicopathological analysis of 23 patients and review of the literature. Oral Oncol* 41:328-335, 2005
- 5) Lee DA, Campbell RJ, Waller RR, Ilstrup DM. *A clinicopathologic study of primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Ophthalmology* 92:128-134, 1985
- 6) 이상렬, 김윤덕, 광상인, 김성주. *안성형학*. 1판. p. 1, 대한안성형학회, 2004
- 7) Weisman RA, Kikkawa D, Moe KS, Osguthorpe JD. *Orbital tumors. Otolaryngol Clin North Am* 34:1157-1174, 2001
- 8) Ni C, D'Amico DJ, Fan CQ, Kuo PK. *Tumors of the lacrimal sac: a clinicopathological analysis of 82 cases. Int Ophthalmol Clin* 22:121-140, 1982
- 9) Friedenwald JS. *The pathology of the eye*. p. 283, 289, New York, MacMillan, 1929
- 10) Kincaid MC, Meis JM, Lee MW. *Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal sac. Ophthalmology* 96:1655-1658, 1989

- 11) Parnell JR, Mamalis N, Davis RK, Flaharty PM, Anderson RL. *Primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal sac: report of a case. Ophthal Plast Reconstr Surg* 10:124-129, 1994
- 12) Ryan SJ, Font RL. *Primary epithelial neoplasms of the lacrimal sac. Am J Ophthalmol* 76:73-88, 1973
- 13) Wright JE, Rose GE, Garner A. *Primary malignant neoplasms of the lacrimal gland. Br J Ophthalmol* 76:401-407, 1992
- 14) Esmali B, Golio D, Kies M, De Monte F. *Surgical management of locally advanced adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Ophthal Plast Reconstr Surg* 22:366-370, 2006
- 15) Tse DT. *Clinical and microdissection genotyping analyses of the effect of intra-arterial cytoreductive chemotherapy in the treatment of lacrimal gland adenoid cystic carcinoma. Trans Am Ophthalmol Soc* 103:337-367, 2005
- 16) Gamel JW, Font RL. *Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: the clinical significance of a basaloid histologic pattern. Hum Pathol* 13:219-225, 1982
- 17) Friedrich RE, Bleckmann V. *Adenoid cystic carcinoma of the salivary and lacrimal glands origin: localization, classification, clinical pathological correlation, treatment results and long-term follow-up control in 84 patients. Anticancer Res* 23:931-940, 2003
- 18) National Comprehensive Cancer Network. *Head and Neck Cancers. Available from: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/PDF/head-and-neck.pdf*