유방에서 발생한 선양낭성암종 1 예

김준모 · 황미수* · 강수환[†] · 이수정[†] · 배영경

영남대학교 의과대학 병리학교실, 영상의학교실*, 외과학교실[†]

Adenoid Cystic Carcinoma of the Breast — A Case Report —

Jun Mo Kim, Mi Soo Hwang*, Su Hwan Kang[†], Soo Jung Lee[†], Young Kyung Bae

Department of Pathology, *Department of Diagnostic Radiology, and

[†]Department of Surgery,

College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

— Abstract —

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a rare malignant neoplasm of the breast accounting for approximately 0.1% of all breast carcinomas with a total 200 cases reported in the literature. In contrast to the aggressive nature of ACC in other organs, ACC of the breast is known to have an excellent prognosis. Recently we experienced the first case of ACC of the breast at Yeungnam University hospital. The case was diagnosed by preoperative fine needle aspiration cytology. We report a case of ACC of the breast managed with breast conserving surgery and review the literature.

Key Words: Breast, Adenoid cystic carcinoma

서 론

유방에서 발생하는 선양낭성암종은 전체 침윤성 유방암 가운데 약 0.1%를 차지할 정도로 매우 드문 암으로 전 세계적으로 약 200 예가 문헌에 보고되어 있다.¹⁾ 조직학적 특징은 타액선에서 발생하는 선양낭성암종과 동일하지만

예후는 더 좋은 것으로 알려져 있다.²⁻⁴⁾ 저자들은 최근 55세 여자의 우측 유방에 생긴 종괴에서 시행한 세침흡인세포검사에서 특징적인 세포학적 소견을 관찰하여 선양낭성암종으로 진단하였고, 이 환자의 유방 수술검체에서 선양낭성암종을 확진할 수 있었던 1 예를 본원에서 처음으로 경험하였기에 문헌고찰과 함께

Fig. 1. (A) Mammography revealed a high-density mass with a distinct margin. (B) Ultrasonography showed a hypoechoic, multilobulating irregular mass measuring 4.0 cm.

특징적인 임상 및 조직학적 소견을 보고하고자 한다.

증 례

55세 여자 환자가 약 1년 동안의 우측 유방 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 10여 년 전 자궁경부암으로 자궁적출술을 시행 받은 적

이 있었다. 유방촬영술에서 고밀도의 경계가 분명한 종괴가 오른쪽 유방에서 관찰되었고 (Fig. 1A), 종괴 내부에 석회화는 없었다. 유방 초음파 검사에서 오른쪽 유방의 1시 방향, 유두에서 6 cm 떨어진 위치에 4 cm 가량의 불균질한 저에코성 종괴가 관찰되었다(Fig. 1B). 동측 액와림프절비대는 동반되지 않았다. 악성 종양을 의심하고 세침흡인세포검사를 시행하였

Fig. 2. (A) Fine needle aspiration cytology smears show tightly cohesive, three dimensional cluster of uniform tumor cells with cribriform pattern. (B) The small, uniform tumor cells surround spaces containing amorphous material.

Fig. 3. The cut surface of the tumor was gray-white in color and contained small cystic lesions.

다. 세포학적 소견에서 풍부한 세포군집이 관찰되었고 군집을 이루는 세포들은 단단하게 응집되어 있거나 겹쳐져서 3차원적 구조를 보였다. 종양세포는 크기가 대체적으로 작고, 둥글거나 난원형의 크기가 일정한 핵과 소량의 세

포질을 가지고 있었다. 핵소체는 잘 관찰되지 않았다. 종양세포는 구형으로 둥글게 뭉쳐 있거나, 큰 군집 내에서는 여러 개의 크기가 일정한 낭성구조를 중심으로 종양세포들이 배열하는 듯한 사상체 구조(cribriform pattern)가 다수 관찰되었다. 종양세포 군집 주위에는 날개로 흩어진 나핵(naked nuclei)을 가진 종양세포들도 관찰되었다(Fig. 2). 유방의 선양낭성암종으로 진단하였고, 환자는 유방보존술식에 의해 종양제거술과 부분악와림프절절제술을 시행받았다. 절제된 종양은 비교적 경계가 분명한 회백색의 종괴였으며, 크기는 3.5 x 2.8 cm 이었다(Fig. 3). 종괴 주변에 위성결절로 보이는 0.4 cm 크기의 작은 병변도 함께 관찰되었다. 조직학적으로 종양세포는 많은 부분에서 크고 작은 사상체형 둥근 군집으로 배열하면서 낭 내부에는 호염기성의 점액양 물질을 함유하고 있거나, 또는 뚜렷한 관구조를 형성하였고, 일부에서 충실형 성장을 보였다(Fig. 4A, 4B).

Fig. 4. (A) Histologic finding of the tumor shows predominantly cribriform growth pattern. An area with solid growth is seen in the lower part. (B) In cribriform tumor nest, the cyst-like spaces contain basophilic material produced by tumor cells. (C) In the tumor area with solid growth pattern, basal lamina material is present between thin strands of tumor cells.

충실형 부분에서는 종양세포 사이사이와 가성 내강에 호산성 또는 호염기성의 균질한 치밀판(basal lamina) 물질이 관찰되었다(Fig. 4C). 충실형 성장을 보이는 부분이 종양의 30% 미만에서 관찰되어, Ro 등⁵⁾이 제시한 유방의 선양낭성암종 조직학적 등급체계에 따라 등급 II의 선양낭성암종으로 진단하였다. 종양세포의 혈관과 신경침범은 관찰되지 않았으며, sentinel 림프절과 level I 림프절로의 전이 소견도 없었다. 면역조직화학염색에서 종양세포는 에스트로겐 및 프로그스테론 수용체 음성이었으며, c-erbB-2 종양유전자 과발현은 관찰되지 않았다. 현재 환자는 수술 후 3 개월째로 재발이나 전이 소견은 없으며 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

유방에서 발생하는 선양낭성암종은 대부분 폐경기 이후의 여성에서 발생하며, 문헌에 보고된 연령 분포는 대략 50~63세 이다.⁶⁾ 본 증례도 55세 여자 환자로 이제까지 보고된 증례들과 차이가 없었다. 대개 종괴의 크기는 1~3 cm 이고, 경계가 좋으며 결절성이다. 그러나 육안으로 경계가 좋은 종괴로 나타나지만, 현미경하에서 관찰하면 대부분의 경우 주변 정상 조직으로 침윤성 성장을 하는 부분을 관찰할 수 있다. 국내에서 발생한 증례로는 남성 유방에서 발생한 1 예⁷⁾를 포함하여 모두 7 예를 문헌에서 찾아볼 수 있었다.⁸⁻¹³⁾ 조직학적 소견은 타액선의 선양낭성암종과 동일한데 종양세포는 사상형, 관상, 육주형, 충실형 등 다양한 성장 유형을 보이고 가성선과 진성선을 동시에 보인다. 가성선은 과염색성의 염색질과 투명한 세포질을 가진 기저양 세포로 이루어져 있으며 양성

공간은 점액성 또는 호산성 물질로 차 있는데 이것은 종양세포가 분비한 glycosaminoglycans와 치밀판 물질이다.¹⁴⁾ 등근 핵과 호산성의 세포질을 가진 상피세포로 이루어진 진성선은 가성선에 비해 수가 적고, 크기도 작다. Ro 등⁵⁾은 유방의 선양낭성암종에서 충실형 성장(solid growth)을 보이는 비율에 따라 I 등급(충실형 성장 부분이 없음), II 등급(충실형 성장이 종양의 30% 미만을 차지), III 등급(충실형 성장이 종양의 30% 이상을 차지)으로 조직학적 등급을 분류하고, 선양낭성암종 환자 12명의 예후가 조직학적 등급에 따라 차이가 있는지를 관찰하였다. 조직학적 등급 I로 진단된 환자 5명 가운데 3명은 5년 이상 재발이나 전이 없이 살아있었고 2명은 다른 이유로 사망하였다. II 등급으로 진단된 6명 가운데 1명은 유방 내 재발과 폐전이가 있었고 다른 1명은 전이성 선양낭성암종으로 사망하였다. III 등급으로 진단된 1명은 진단 당시 액와림프절 전이가 있었으며 2년 후 사망하였다. 따라서 이들은 유방에서 발생한 선양낭성암종의 조직학적 등급은 환자의 예후와 수술 범위를 결정하는데 중요한 요인이라고 하였다. 본 증례는 충실형 성장 부분이 존재하였으나 종양의 30%를 넘지 않아 II 등급으로 진단하였다. 따라서 재발과 전이가 일어날 가능성이 있으므로 철저한 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다. 수술 방법에 관해서는 종괴절제술 후 방사선치료가 유방절제술을 시행한 경우와 차이가 없었다는 보고가 있으며,¹⁵⁾ 액와림프절절제술은 재발 방지나 예후 추정에 도움이 안 되는 것으로 알려져 있다.²⁾ Nicholson 등¹⁶⁾은 140 예 이상의 선양낭성암종을 재조사한 결과 3 예에서만 액와림프절 전이가 관찰되어 유방에서 발생한 선양낭성암종은

액와립프질 전이를 매우 드물게 한다고 하였다.

감별해야 될 질환으로는 침윤성 사상형 암종과 교원질성 구상체증이 있는데, 침윤성 사상형 암종에서는 선양낭성암종에서 보이는 치밀판 물질이 없으며 교원질성 구상체증에서는 침윤성 성장과 진성선의 형성이 없으므로 선양낭성암종과 감별할 수 있다. 본 증례는 임상병리학적으로 선양낭성암종의 전형적인 소견을 보여 세침흡인세포검사와 조직검사에서 어렵지 않게 확인할 수 있었다.

유방의 선양낭성암종은 대부분 에스트로겐과 프로게스테론 수용체 음성, c-erbB-2 발현 음성을 나타내며,^{3, 4, 6, 7, 12)} cytokeratin5/6와 c-kit과 같은 기저 표지자(basal marker)에 양성을 보이므로^{17, 18)} 선양낭성암종을 기저양 유방암종(basal-like breast cancer)에 포함시키기도 한다.¹⁸⁾ 그러나 기저양 유방암종은 조직학적 분화가 좋지 않고, 호르몬수용체 양성인 유방암에 비해 나쁜 예후를 보인다는 연구결과들이 있어서 일반적으로 예후가 좋다고 알려진 선양낭성암종을 기저양 유방암종의 일부로 간주해야 하는지에 관해서는 좀 더 지켜봐야 할 것 같다.

참 고 문 헌

1. Torráo MM, da Costa JM, Ferreira E, da Silva MV, Paiva I, Lopes C. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Breast J* 2007 Mar-Apr;13(2):206.
2. Page DL. Adenoid cystic carcinoma of breast, a special histopathologic type with excellent prognosis *Breast Cancer Res Treat* 2005 Oct; 93(3):189-90.
3. Kasagawa T, Suzuki M, Doki T, Fujimori T, Itami M, Takenouchi T, et al. Two cases of adenoid cystic carcinoma: preoperative cytological findings were useful in determining treatment strategy. *Breast Cancer* 2006;13(1):112-6.
4. Muslimani AA, Ahluwalia MS, Clark CT, Daw HA. Primary adenoid cystic carcinoma of the breast: case report and review of the literature. *Int Semi Surg Oncol* 2006 Jun 30; 3:17.
5. Ro JY, Silva EG, Gallager HS. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Hum Pathol* 1987 Dec;18(12):1276-81.
6. Rosen PP, Hoda SA. Adenoid cystic carcinoma. In: *Breast pathology: diagnosis by needle core biopsy*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p.190-4.
7. 이무숙, 김민정, 김은경, 박병우, 오기근. 유방에서 발생한 선양낭성암종: 증례 보고. *대한초음파학회지* 2005 Dec;24(4):199-202.
8. Chang ED, Lee EJ, Kim JS, Kang CS. Adenoid cystic carcinoma of the breast associated with adenomyoepithelioma. *J Breast Cancer* 2005 Mar;8(1):99-102.
9. 박해린, 객진영, 이상달, 남석진, 양정현. 남성유방암 10예. *한국유방암학회지* 2003 Dec;6(4):303-7.
10. 최준용, 김성식, 방형돈, 김광호, 김광중, 김종민 등. 두피에 전이된 유방의 선양낭성암종 1예. *대한피부과학회지* 2002 Jun;40(6):718-20.
11. 이미경, 홍인철, 양우익, 조상호. 남성 유방의 선양낭성암종 1예 보고. *대한병리학회지* 1999 May; 33(5):389-92.
12. 정은하, 박혜림, 손진희. 유방의 선양낭성암종 1예 보고. *대한병리학회지* 1999 Apr;33(4):299-302.
13. Lee DW, Jin SY, Kim DJ, Kwon KH. Adenoid cystic carcinoma of the breast: diagnosis by fine needle aspiration cytology. *Kor J Cytopathol* 1991 Dec;2(2):160-7.
14. Ellis GL, Auclair PL. Adenoid cystic carcinoma. In: *Tumors of the salivary glands*. 3rd series. Washinton, D.C.: Armed Forces Institute of

- Pathology; 1996. p.203-16.
15. Arpino G, Clark GM, Mohsin S, Bardou VJ, Elledge RM. Adenoid cystic carcinoma of the breast: molecular markers, treatment, and clinical outcome. *Cancer* 2002; Apr 15;94(8): 2119-27.
 16. Nicholson BP, Kasami M, Page DL, Johnson DH: Adenoid cystic carcinoma of the breast. In: Raghavan D, Brecher ML, Johnson DH, editors. *Textbook of uncommon cancer*. Chichester, Wiley; 1999, p. 719-24.
 17. Crisi GM, Marconi SA, Makari-Judson G, Goulart RA. Expression of c-kit in adenoid cystic carcinoma of the breast. *Am J Clin Pathol* 2005 Nov;124(5):733-9.
 18. Azoulay S, Laé M, Fréneaux P, Merle S, Ghuzlan AA, Chnecker C, et al. KIT is highly expressed in adenoid cystic carcinoma of the breast, a basal-like carcinoma associated with a favorable outcome. *Mod Pathol* 2005 Dec; 18(12):1623-31.