

남성 유방의 선양낭성암종

- 1예 보고 -

연세대학교 의과대학 병리학교실 및 ¹외과학교실

이미경 · 홍인철¹ · 양우익 · 조상호

Adenoid Cystic Carcinoma of the Male Breast

- A case report -

Mi-Kyung Lee, In-Chul Hong¹, Woo-Ick Yang, and Sang-Ho Cho

Department of Pathology & ¹General Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul 120-749, Korea

A 65 year-old male patient presented with a large palpable mass beneath the areola of the right breast for 7 years. The resected breast tissue was almost totally replaced by a round large solid mass (9×6 cm) with a pink-gray to yellow firm, partly nodular cut surface. Microscopically, the tumor revealed the diagnostic biphasic cellular pattern of adenoid cystic carcinoma, which consisted of both cribriform pattern of myoepithelial cells and tubular pattern of epithelial cells. On immunohistochemistry, the tumor revealed immunoreactivities for α -smooth muscle actin and S-100 protein in the myoepithelial cells and for AE1/AE3 in the epithelial cells. Mitoses were scarce. Multifocal lymphatic permeation and foci of perineural invasion were also found. Underlying resection margins and overlying skin were invaded by the tumor. We diagnosed this tumor as grade II adenoid cystic carcinoma according to the system utilized for the salivary gland tumors. (**Korean J Pathol 1999; 33: 389~392**)

Key Words: Adenoid cystic carcinoma, Male breast

서 론

유방의 선양낭성암종의 빈도는 전체 유방암종의 1% 미만으로 지금까지 약 110예의 보고가 있으며 이중 남성 유방에 생긴 예는 외국 문헌에 소수 보고가 있을 뿐이다.^{1~3} 유방의 선양낭성암종의 조직학적 소견과 세포 기원은 타액선에 생긴 경우와 동일하고 발생 연령은 평균 50~64세로 다른 유방암종과 유사하며 유방의 어느 부위에서나 생기나 중앙부나 유두륜의 아래 부위에 가장 많다. 유방 이외에 생긴 선양낭성암종은 5년 생존율이 30%로 임상 경과가 나쁘나, 유방에 생긴 선양낭성암종의 대부분의 예는 진단 당시 액와 림프절이나 원격전이 소견이 없고 국소적 절제술로 치료하여도 국소적

재발이나 원격 전이 없이 예후가 상당히 좋으며,^{4,5} 특히 조직학적으로 유사한 형태를 취하는 유방의 사상암종보다 예후가 좋으므로 두 병변의 조직학적 감별이 중요하다.

저자들은 65세 남자의 우측 유방에 생긴 선양낭성암종 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 65세 남자로 7년 동안 서서히 자라는 우측 유방의 종괴를 주소로 내원하였다. 4년 전 우측 유방에서 만져지는 종괴 (직경 3 cm)로 개인 병원에서 진찰을 받았으나 간경변증 및 여성유방증 의진하에 유방에 대한 검사는 받지 않았고 내과적 치료를 권유 받았으나 거절하였다고 한다. 이학적 검사상 우측 유방의 중앙부에서 크고 딱딱한 종괴가 만져지고 유두 분비물은 없었으며 액와 림프절 증대도 없었다.

단순 유방 절제술로 제거된 유방 조직의 대부분은 단

접 수: 1999년 2월 2일, 게재승인: 1999년 3월 13일

주 소: 서울시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-749

연세대학교 의과대학 병리학교실, 이미경

ISSN : 0379-1149

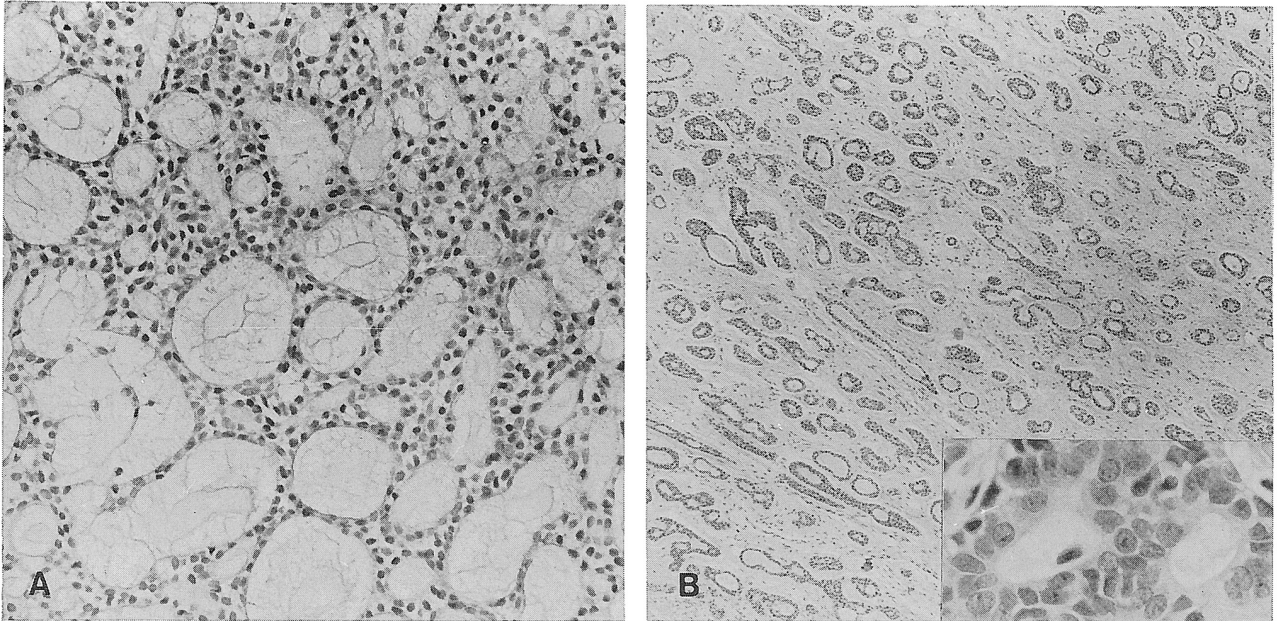


Fig. 1. Histologic findings of adenoid cystic carcinoma of the breast. A. The tumor shows predominantly cribriform pattern of small, dark, uniform cells enclosing 'pseudocysts'. B. The tumor shows tubular pattern of slightly larger cells with oval, less hyperchromatic nuclei (inset).

단한 종괴로 대체되어 있었고 유두를 및 유두의 함몰이 관찰되었다. 절단면상 종괴는 회백색으로 단단하였고 크기는 9×6 cm였다. 부분적으로 결절을 형성하고 일부 출혈성 피사도 관찰되었다. 피복된 피부 및 유두의 절단면상 회백색의 종양 조직의 침윤이 관찰되었다.

현미경 소견상 종양 세포는 타액선에 생긴 선양낭성 암종과 유사한 형태로 분포하였는데, 가장 흔한 형태는 세포질이 거의 없는 기저양 세포들이 커다란 군집이나 소도를 이루고 군집내 다양한 크기의 가낭성 구조를 만드는 사상 형태였다 (Fig. 1A). 그리고 기저양 세포보다 세포질이 다소 풍부하고 핵이 수포성인 상피 세포들이 느슨한 결체 조직내 다양한 크기의 관상 혹은 선상 구조를 형성하는 부위도 있었다 (Fig. 1B). 종양 세포들이 육주상 형태를 취하는 부위에서는 종양 세포 사이로 호산성의 유리화된 기저막양 성분의 침착이 현저하였다. 드물지만 신경 섬유 주위로 종양 세포가 침윤하는 소견이 관찰되었고 유사 분열은 거의 관찰되지 않았다. 피복된 피부와 유두에 종양 세포의 침윤이 관찰되었다. PAS 및 alcian-blue 염색상 사상 형태로 분포하는 종양 세포가 만드는 가낭성 구조내 분비물은 alcian-blue 염색에 강양성이면서 PAS 염색에 약양성이었고 가낭성 구조 사이 사이에 산재된 관강내 분비물은 PAS 염색에 양성이면서 alcian-blue 염색에 약양성이었다. 관상 형태로 분포하는 종양 세포가 만드는 관강내 분비물은 PAS 염색에 강양성이면서 alcian-blue 염색에 약양성이었고 사상 혹은 육주상 형태에서 관찰되는 기저막양 성분은 PAS 및 alcian-blue 염색에 양성이었다. 면역조직화학

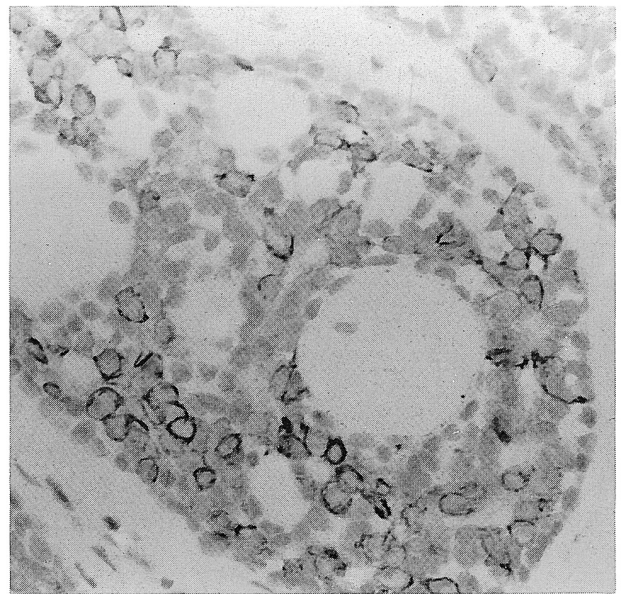


Fig. 2. Immunohistochemical findings of adenoid cystic carcinoma of the breast. The ductal type-cells are strong positive for AE1/AE3, while the basaloid cells enclosing 'pseudocysts' are negative (AEC).

염색상 기저양 세포는 α -smooth muscle actin, S-100 단백질, vimentin에 양성이며, AE1/AE3에 음성이었고, 관상 구조의 종양 세포와 사상 형태의 일부 세포는 AE1/AE3에 양성이며 (Fig. 2), α -smooth muscle actin, S-100 단백질,

vimentin에 음성이었다. 에스트로겐 및 프로게스테론 수용체에 대한 면역 염색은 음성이었다. 이상의 소견으로 조직학적 등급 II의 선양낭성암종으로 진단하였다.

고 찰

남성 유방의 선양낭성암종은 어느 연령에서나 생길 수 있으나 50~60대에 주로 발생하고 유방의 중앙부나 유두를 아래 부위에 가장 많다. 주 증상은 촉진되는 종괴이며 간혹 압통을 동반하기도 한다.⁶ 수술로 적출한 종양의 크기는 대부분 3 cm 미만으로 평균 2.2 cm에서 2.8 cm이고^{1,5} 육안 소견상 경계가 좋은 고형성 종괴며 가끔 분엽상 경계와 낭성 변화가 관찰된다.¹ 종양의 대부분은 매우 천천히 자라서 증상이 수 년 지속되어도 피부의 고착이나 유두의 함몰, 종양 세포가 흉근 내로 침윤하는 소견은 아주 드물다.^{1,5}

조직학적 소견은 타액선에 생긴 선양낭성암종의 소견과 유사하여 기저양 세포와 상피 세포가 고형성, 사상, 판상 혹은 육주상 형태로 분포한다. 종양 세포가 만드는 가낭성 구조나 내강은 느슨한 원섬유성 유점소나 점액성 분비물로 차 있고 육주상 형태로 분포하는 종양 세포 주위로는 띠 모양으로 침착된 호산성 유리질 성분을 관찰할 수 있다. Anthony와 James⁴는 관강내 점액성 물질은 PAS 염색에 강양성인 중성 점다당류이고 가낭성 구조내 원섬유성 유점소는 alcian-blue 염색에 양성인 산성 점다당류이므로 각각의 내강을 만드는 세포는 서로 다른 분화를 하는 세포라 하였다. 그러나 기저양 세포의 구성 비율과 배열 양상에 따라 선양낭성암종의 현미경적 소견이 상당히 다양하고 특히 고형성 형태로만 구성된 선양낭성암종의 경우 종양 세포가 만드는 내강의 수가 극히 적으므로 mucin 염색으로 이상성 세포성 형태를 증명하기는 한계가 있다. 반면 면역조직화학 염색상 상피 세포는 AE1/AE3, 기저양 세포는 α -smooth muscle actin, S-100 단백, vimentin에 양성이므로 비교적 용이하게 종양 세포의 상피-근상피 분화를 확인할 수 있다.⁷ 본 예에서 시행한 면역조직화학 염색상 기저양 세포들은 α -smooth muscle actin, S-100 단백, vimentin에 양성이며 AE1/AE3에 음성이고, 판상 형태를 취하는 종양 세포와 사상 형태를 취하는 일부 세포는 AE1/AE3에 양성이며 α -smooth muscle actin, S-100 단백, vimentin에 음성이어서 종양 세포가 상피-근상피 분화를 하는 이상성 형태의 종양임을 확인할 수 있었고 이는 선양낭성암종의 기원이 상피 세포나 근상피 세포 중 하나라기 보다 다능성의 전구 세포라는 증거이다.^{3,5,7}

Szanto 등⁶은 타액선에 생긴 선양낭성암종을 주 성장 양상에 따라 조직학적 등급을 나누었는데, 고형성 성분 없이 분화가 좋은 관 구조로만 구성된 경우를 등급 I, 주로 사상 형태를 취하고 고형성 성분이 30% 이하인 경우를 등급 II, 고형성 성분이 30% 이상인 경우를 등급 III으로 하였다. Ro 등⁵은 여성 유방에 생긴 선양낭

성암종 12예를 조직학적 등급을 나누고 5년 이상 추적하였는데, 조직학적 등급 I로 진단된 5예는 모두 살아 있거나 종양과 관계없는 이유로 사망하였고, 등급 II로 진단된 6예 중 1예는 국소적 재발과 폐 전이 소견이 관찰되었고 1예는 전이성 선양낭성암종으로 사망하였으며, 등급 III으로 진단된 1예는 진단 당시 액와 림프절 전이가 있었는데 2년후 사망하였다. 따라서 유방에 생긴 선양낭성암종의 조직학적 등급을 구분하는 것은 환자의 예후와 수술의 범위를 결정하는 중요한 요인이라고 강조하였고, 등급 I의 경우 국소 절제술, 등급 II의 경우 단순 유방 절제술, 등급 III의 경우 유방 절제술 및 액와 림프절 박리를 권하였다.

남성 유방에 생긴 선양낭성암종의 예후는 보고된 예가 극히 적고 각각 예의 조직학적 등급을 알 수 없어 정확히 예측하기 어렵지만, 보고된 5예 중 1예는 폐 전이 소견으로 사망하였고 2예는 종양 제거 후 각각 5년과 7년후 국소적으로 재발한 점으로 보아 여성 유방에 생긴 경우보다 좀 더 불량할 것으로 추정하였다.³ 본 예는 분화가 좋은 판상 및 사상 형태가 혼재한 조직학적 등급 II의 선양낭성암종으로 진단하였으나 종괴도 크고 피부와 유두내 종양 세포의 침윤이 관찰되므로 예후는 좀 더 불량할 것으로 생각한다.

선양낭성암종의 특징으로 알려진 신경 섬유 주변으로 종양 세포가 침윤하는 소견은 유방에 생긴 경우 비교적 드문 소견이나 본 예에서도 간혹 관찰되었는데 이는 압통과 관계가 있다고 하였다.⁵

유방의 선양낭성암종은 침윤성 사상암종과 감별이 중요한데 이는 이들 두 종양의 조직학적 소견이 유사하나 유방에 생긴 선양낭성암종의 경우 극히 소수만이 나쁜 임상 경과를 취하고 대부분의 예는 액와 림프절이나 원격 전이 없이 예후가 비교적 좋은 반면, 유방의 침윤성 사상암종은 5년 생존율이 88~100%, 10년 생존율이 75%로 유방의 선양낭성암종보다 예후가 상대적으로 나쁘기 때문이다.^{2,3,5} 두 병변의 감별 진단은 침윤성 사상암종의 경우, 종양 세포 근집내 낭성 구조물은 진성 관강이며 관강내 물질은 PAS 염색에 강양성인 중성 점다당류이고 전자현미경 소견상 선구조를 만드는 세포에서 미세융모, junctional complex를 관찰할 수 있는 점으로, 선양낭성암종의 가낭성 구조내 성분은 alcian-blue 염색에 양성인 산성 점다당류이거나 기저막양 성분이고 전자현미경 소견상 적층 기저막에 의해 둘러싸여 있는 점으로 감별할 수 있으나, 면역조직화학적 소견상 상피-근상피 분화를 보이는 이상성 세포성 형태를 확인하는 것이 침윤성 사상암종과 감별에 가장 중요한 소견이다.^{3,5}

참 고 문 헌

1. Sumpio BE, Jennings TA, Sullivan PD, Merino MJ. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Data from the connecticut tumor registry and a review of the literature.

- Ann Surg 1987; 205: 295-301.
2. Hjorth S, Magnusson PH, Blomquist P. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Report of a case in a male and review of the literature. Acta Chir Scand 1977; 143: 155-8.
 3. Miliauskas JR, Leong AS-Y. Adenoid cystic carcinoma in a juvenile male breast. Pathology 1991; 23: 298-301.
 4. Anthony PP, James PD. Adenoid cystic carcinoma of the breast: prevalence, diagnostic criteria, and histogenesis. J Clin Pathol 1975; 28: 647-55.
 5. Ro JY, Silva EG, Gallager HS. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Hum Pathol 1987; 18: 1276-81.
 6. Szanto PA, Luna MA, Tortoledo ME. Histologic grading of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. Cancer 1984; 54: 1062-9.
 7. Lamovec J, Us-Krasovec M, Zidar A, Kljun A. Adenoid cystic carcinoma of the breast: A histologic, cytologic, and immunohistochemical study. Semin Diagn Pathol 1989; 6: 153-64.
-