

3세 여아에서 발생한 분비성 유방암

원자력병원 일반외과,¹ 해부병리과,² 소아과,³ 진단방사선과⁴

노우철¹ · 백남선¹ · 조경자² · 정진행² · 남승곤³ · 최두환⁴ · 문난모¹

= Abstract =

Secretory Carcinoma of The Breast In Three Year-Old Girl : Report of A Case

Woo Chul Noh, M.D.¹, Nam Sun Paik M.D.¹, Kyung Ja Cho, M.D.²,
Jin Haeng Chung, M.D.², Seung Kon Nam M.D.³,
Doo Hwan Choe, M.D.⁴ and Nan Mo Moon, M.D.¹

Department of General Surgery,¹ Anatomic Pathology,² Pediatrics,³ Radiology,⁴
Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

Secretory carcinoma is one of the least common forms of breast cancer and demonstrates distinctive clinical and pathological characteristics. We herein report a case of secretory carcinoma of the breast in 3 year and 1 month-old girl. At presentation, the patient had a 2.5cm sized mass on her left breast which was firmly attached to the overlying nipple. The aspiration cytologic findings of the tumor were consistent with a secretory carcinoma. After confirming malignancy by frozen section diagnosis, a modified radical mastectomy was performed and secretory carcinoma was finally diagnosed. To our knowledge, secretory breast carcinoma in children has not been reported previously in Korea and this seems to be the youngest case of secretory carcinoma of the breast which had been reported in English literature. (**Journal of Korean Breast Cancer Society 2000;1:000~000**)

Key Words: Breast, Secretory carcinoma, Children

서 론

분비성 유방암(secretory carcinoma of the breast)은 1966년 McDivitt등에 의해 처음 보고되었다¹⁾. 당시 McDivitt 등은 3~15세까지의 7예를 보고하면서

주로 소아에서 발생하는 유방암의 유형으로 생각하여 연소성암(juvenile carcinoma)이라고 명명하였다. 그러나 증례수가 점차 증가하면서 분비성 유방암은 소아에서도 종종 발견되지만 대다수는 성인에서 발생하는 것으로 밝혀졌고, 따라서 현재는 연소성암보다는 병리학적 특성에 초점을 맞춘 분비성암이라는 용어를 더욱 보편적으로 사용하게 되었다²⁻⁴⁾.

현재 영문문헌에는 약 100여예의 분비성 유방암이 보고되어 있으며 현재까지 가장 어린 나이에 발생한 기록은 Karl등이 1985년에 보고한 3.5세 남아로 되어있다^{5,6)}.

연락처: 노우철, 139-706, 서울시 노원구 공릉동 215-4
원자력병원 외과원자력병원 일반외과
Tel: (02)-970-1221, 974-2501, Fax: (02)-972-3093
E-mail : nohwoo@kcchsun.kcch.re.kr

저자들은 최근 3세 여아에서 발생한 분비성 유방암 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

만 3세 1개월된 여아가 2개월전 처음 발견하여 점차 크기가 증가하는 좌측유방의 종괴를 주소로

내원하였다. 내원당시 종괴의 크기는 직경 2.5cm였으며 유두직하방에 위치하였고 단단하였으며 압통은 없었다. 종괴는 대흉근과는 분리되어 있었으나 함몰된 유두와 단단하게 유착이 되어있었다. 그 외 환아에게 조기 성성숙(precocious puberty)이나 내분비 이상소견은 보이지 않았다. 가족력상 유방암이나 유방암과 관련된 질환의 병력을 갖고 있는 가족은 없었다. 초음파 소견상 고형 부분과 낭성 부분을 같

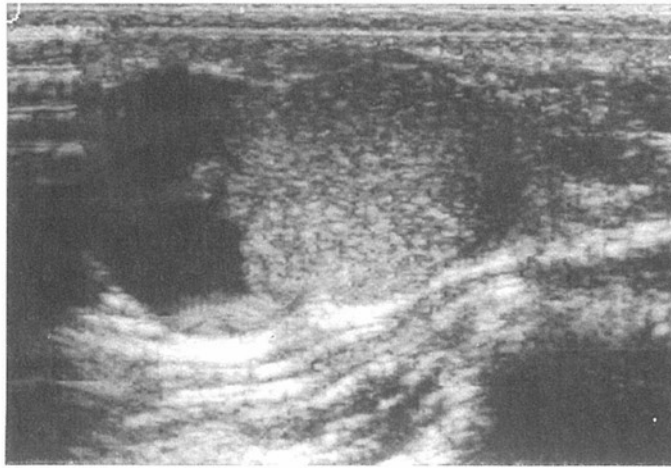


Fig. 1. Ultrasound of tumor. 2.5×2.0cm sized partly solid and cystic mass are demonstrated.

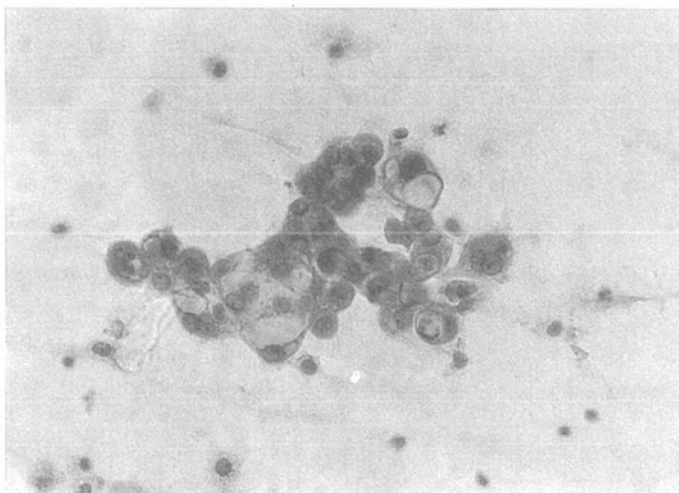


Fig. 2. Fine needle aspiration cytology specimen. The tumor cells with granular cytoplasm are adherent to mucous globular structures (MGSSs) and intracytoplasmic vacuoles are present in some tumor cells (Papanicolaou ×200).

이 갖고 있는 경계가 분명한 직경 2.5cm의 종괴로 나타났다(Fig. 1)

세침세포검사상 검체는 점액성 물질과 다량의 세포를 함유하고 있었으며, 둥글고 균일한 형태의 점액성 물질 주위에 종양세포들이 포도송이 처럼 붙어 있는 mucous globular structures(MGSs)가 다량 관찰되었다. 종양세포들은 과립성(granular cytoplasm) 및 액포성(vacuolated cytoplasm)의 세포질을 갖고 있었으며 핵과 세포질의 비율이 약간 증가된 소견을 보였고 비교적 거친 염색질의 형태(coarse chromatin pattern)를 보였다. 이러한 소견은 유방의

분비성암을 강하게 시사하였다(Fig. 2).

전신마취하에 절개조직검사를 시행하였고 동결 절편 조직검사상 악성종양이 확인되었다. 종양이 유두와 단단히 붙어 분리되지 않아 Auchincloss의 변형근치유방절제술을 시행하였다.

조직병리검사상 종양은 분비성 유방암으로 확인되었다. 육안소견상 종양은 2.5 × 1.8cm의 크기로 단면은 고형 부분과 낭성 부분을 같이 갖고 있었다. 현미경소견상 종양은 미세낭성(microcystic structure) 및 선상(glandular structure) 구조를 보이는 부분과 고형(solid structure) 및 유두상(papillary struc-

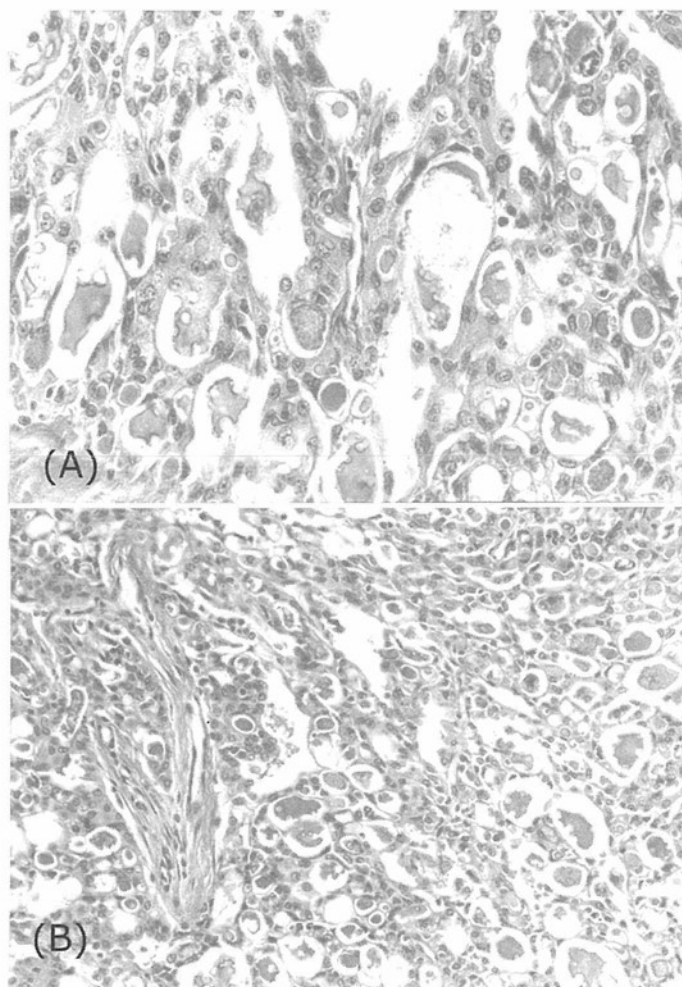


Fig. 3. Histology of secretory carcinoma. (A) Vacuolated or bubbly cytoplasm of the tumor cells (H&E ×200). (B) Abundant secretion in dilated glands and stromal fibrosis (H&E ×100).

ture)의 구조를 보이는 부분으로 구성되어 있었다. 종양세포는 다량의 세포질내 액포(intra-cytoplasmic vacuole)를 함유하고 있는 연분홍의 세포질을 갖고 있었다(Fig. 3A). 선상구조를 보이는 부분에서는 균일한 호산성의 분비물(eosinophilic secretory pool)이 다량 관찰되었고(Fig. 3B) 고형구조를 보이는 부분은 두드러진 핵소체(prominent nucleoli)를 함유하고 있는 더욱 다양한 형태의 종양세포(pleomorphic tumor cell)들로 구성되어 있었다. 세포내 및 세포외의 분비물은 PAS와 mucicarmin에 강하게 염색되었다.

절제된 20개의 림프절에 전이의 소견은 보이지 않았다. 면역조직화학검사상 ER 및 PR은 모두 음성이었으며 bcl-2, p53 및 erbB-2 단백질은 각각 -/+ -의 소견을 보였다.

환아는 수술후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다. 보조화학요법이나 방사선요법은 시행하지 않았고 환아는 퇴원후 6개월 현재 재발의 소견 없이 추적검사중에 있다.

고 찰

유방의 분비성암은 매우 드문 종양으로 세포내 및 세포외에 다량의 분비물을 함유하고 있고 종양세포가 과립성 호산성의 세포질을 갖고 있는 매우 특징적인 병리학적 소견을 보인다⁷⁾. 처음에는 이 종양은 주로 소아 연령층에서 발생하는 것으로 생각하여 연소성암이라고 명명하였으나 증례수가 증가함에 따라 모든 연령층에서 발생하는 것으로 밝혀졌고 따라서 현재는 연소성암보다는 병리학적 특성에 초점을 맞춘 분비성암이라는 용어를 사용하고 있다^{1,2,3,4)}.

현재까지 영문 문헌에는 100여예의 분비성 유방암이 보고되어 있으며 국내에서도 증례보고의 형태로 몇 예가 보고되었으나⁸⁾ 소아연령에서의 유방암은 아직 보고된 바 없다. 유방의 분비성암에 관한 최근의 분석에 의하면⁴⁾, 평균연령은 33세이고 발생빈도를 연령별로 나누어 보면 20대에서 가장 많이 발생하는 것으로 나타나고 60%가 30세 이하에서 발생한 것으로 되어있다. 가장 어린 나이에 발생한

기록은 Karl등^{5,6)}이 1985년에 보고한 3.5세 남아로 알려져 있다. 따라서 저자들이 보고한 3세 1개월된 환아는 국내최초로 보고되는 소아의 유방암이며 현재까지 영문문헌에 기록되어 있는 유방암중 최연소환자로 보여지며 진다.

유방의 분비성암의 진단은 주로 절제조직검사를 통해 이루어졌다. 그러나 최근 Shinagawa등⁹⁾은 분비성 유방암 5예의 세포병리학적 소견을 분석하여 소량의 분비성 물질을 중심으로 종양세포들이 포도송이처럼 붙어있는 mucous globular structures (MGSSs)가 매우 특징적인 소견임을 기술하였다. 이들은 또한 이러한 MGSSs가 다른 형태의 유방암이나 양성 병변과의 감별진단에도 매우 중요한 소견임을 강조하였다. 본 증례에서도 세침세포검사상 MGSSs가 다량 발견되었고 이러한 소견을 바탕으로 분비성 유방암을 진단할 수 있었다.

분비성 유방암이 유전학적 이상이나 내분비적 질환과 관련이 있다는 증거는 없으며 보고된 증례중 유전성 유방암이나 조기 성숙숙등의 내분비 질환과 동반된 예도 없다. 호르몬 수용체에 관한 검사는 몇 예에서 이루어졌고 그 중 대부분은 음성으로 나타났다²⁾ 본 예에서도 ER 및 PR은 모두 음성이었다. Bcl-2, p53 및 erbB-2 단백질에 관한 면역조직화학염색의 결과는 각각 -/+로 나타났으나 분비성암에서 이들 인자의 임상적 의의는 아직 분명치 않다.

문헌에 의하면 분비성암은 비교적 양호한 임상경과를 보이는 암으로 알려져 있고 특히 소아연령층에서는 매우 좋은 예후를 보이는 것으로 되어있으나 증례수가 많지 않고 생물학적 특성이 완전히 밝혀져 있지 않아 치료에 관하여는 아직도 논란이 있는 상태이다. Serour등³⁾은 당시까지 문헌에 보고된 소아의 분비성 유방암 22예를 분석하여 보고하였다. 10세 이하의 환자는 13예가 있었으며 그 중 7예에서는 종양절제술이 시행되었고 6예에서 유방절제술이 시행되었다. 3예에서는 액와림프절 전이가 있는 것으로 확인되었다. 종양절제술만 시행한 7예중 2예에서 잔여유방에 재발이 있었다. 소아연령에서의 암은 보다 오랜 추적기간이 필요하므로 어린 연령과 좋은 예후와의 관계는 아직 확실하다고 할 수는 없으나 현재까지 보고된 소아의 분비성 유방암중 전

신 전이나 질병과 관련된 사망이 1에도 없었음은 매우 중요하게 강조되어야 할 점이라고 생각된다.

소아의 분비성 유방암을 치료함에 있어 삶의 질 (quality of life)에 대한 고려는 충분히 이루어져야 하며 따라서 가능하면 유방조직의 보존이 필요하다고 생각한다. 그러나 불행이도 이것은 항상 가능한 것은 아니며 본 증례에서도 종양이 유두 및 유륜과 강하게 유착이 되어 있어 유방절제술을 시행하였다. 환자의 반대측의 유방이 충분히 발육한 후 유방재건술을 계획하고 있다. 소아의 분비성 유방암은 매우 좋은 예후를 보이고 이 종양에서 보조적 화학요법이나 방사선치료의 역할에 관하여는 밝혀진 바 없으므로 수술 후 다른 보조적 요법은 시행하지 않았다.

결 론

저자들은 세침세포검사를 통하여 진단된 3세 여아의 분비성 유방암의 진단 및 치료경험을 보고하였다. 국내에서 소아의 분비성 유방암은 아직 보고된 바 없으며, 문헌검색 결과 본 증례는 현재까지 영문문헌에 보고된 유방암중 최연소의 증례로 추정된다.

참 고 문 헌

- 1) McDivitt RW, Stewart FW: Breast carcinoma in children. JAMA 195:388, 1966
- 2) Rosen PP, Cranor ML: Secretory carcinoma of the breast. Arch Pathol Lab Med 115:141, 1991
- 3) Serour F, Gilad A, Kopolovic J, Krispin M: Secretory breast cancer in childhood and adolescence: report of a case and review of literature. Med Pediatr Oncol 20:341, 1992
- 4) Furugaki K, Nagai E, Shinohara M, Saimura M et al: Secretory carcinoma in elderly woman: report of a case. Surg Today 28:219, 1998
- 5) Karl SR, Ballantine TVN, Zaino R: Juvenile secretory carcinoma of the breast. J Pediatr Surg 20:368, 1985
- 6) Balsara BR, Varughese T, Bhat AV, Rao RS et al: Cytogenetic study on a patient with prepubertal breast cancer: a case report. Breast Cancer Res Treat 39:343, 1996
- 7) Rosen PP. Invasive mammary carcinoma. In: Harris JR, Lippman ME, Morrow M, Hellman S, eds. Disease of the breast. Philadelphia: Lippincott-Raven, pp 393-444, 1996
- 8) Shin SO, Kim DS, Kim KK: A case of secretory carcinoma of the breast. J Korean Cancer Assoc 26:980, 1994
- 9) Shinagawa T, Tadokoro M, Kitamura H, Mizuguchi K et al: Secretory carcinoma of the breast: Correlation of aspiration cytology and histology. Acta Cytol 38:909, 1994

1) McDivitt RW, Stewart FW: Breast carcinoma in