

바르톨린선의 선양 낭포성암 1례

고려대학교 의과대학 산부인과교실 · 병리학교실*

김순규 · 신진우 · 김광일* · 채양석* · 강재성

=Abstract=

A Case of Adenoid Cystic Carcinoma of Bartholin's Gland

Soon Gyu Kim, Jin Woo Shin, Kwang il Kim*, Yang Suk Kim*,
and Jae Seong Kang

Department of Obstetrics and Gynecology, and Pathology,
College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea*

Adenoid cystic carcinoma is a rare disease of which incidence is 10 -15 % of Bartholin's gland carcinoma. The clinical presentation is characterized by a vulval mass that existed for a prolonged period to the onset of symptoms, usually infection, pain, and burningsensation. Histologically, this tumor is characterized by cribriform pattern cell growing and perineural invasion. The obtaining of clear surgical margins is the most important aspect of treatment. Here we report a case of adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland with a brief review of literature.

Key Words: Adenoid cystic carcinoma, Bartholin's gland

서론

바르톨린선에서 발생하는 암종의 약 10 %를 차지하는 선양낭포성암은 매우 희귀한 질환으로 전체 외음부암의 1 % 이하를 차지한다.¹⁾ 선양낭포성암은 타액선 뿐만아니라 기관지, 구강, 비인두, 인두, 유방, 누선, 피부에 많이 생기며, 드물게는 바르톨린선, 자궁경부등에도 발생하는 것으로 알려져 있다.^{1,3)} 바르톨린선에서 발생하는 선양낭포성암은 다른 부위에서 발생하는 것과 마찬가지로 재발을 잘 하며 타 부위에 전이시 매우 천천히 진행되는 것이 특징이다.¹⁾ 저자들은 음부에서 종괴가 만져진 뒤 16년 후에 조직 생검에서 진단된 바르톨린선에서 발생한 선양낭포성암 1례를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 김 O 자, 63세, 경산부
최초 내원일: 1997년 5월 17일
주 소: 좌측 외음부 불쾌감
월경력: 51세에 폐경.
임신력: 3명의 자녀를 정상 분만하고, 3번의 유산 경험이 있다.
현병력: 16년 전에 발생한 상기 주소로 타 병원에서 좌측 바르톨린선 낭종제거술을 받은 과거력 있는 환자로 10년 전부터 다시 상기주소 발생하였으나 치료 않고 지내던 중 증상소멸 없고 내원 3일 전부터 상기주소 심해지는 양상보여 본원 외래에 1997년 5월 17일 내원 하였다. 초진시에는 노인성 질염소견있어 증상치료 하였으나 점차 그 크기가 증가하고 압통이 심해지는 양상 보여 1998년 8월 27

일 병변 절제 조직생검 시행하였다. 병리조직상 바르톨린선의 선양 낭포성암으로 판명되어 1998년 9월 2일 입원하였다. 입원후 시행한 골반 컴퓨터 단층 촬영과 진찰 소견 그리고 환자의 나이를 종합하여 볼 때 종양의 완전한 제거가 불가능 하여 치료방사선과에서 방사선 치료를(External radiation to pelvis and inguinal lymph nodes with daily 180cGy T.D. up to total 6120 cGy/34f) 시행하려 하였으나 환자가 응하지 않았다.

방사선 검사 소견: 약 3×3 cm 정도의 조영이 잘 되는 종양이 좌측 외음문에서 관찰이 되고 조영증강 초기에서 전부 확장되어 요도의 좌측 벽으로의 침윤이 의심스럽다. 수 밀리미터 크기의 soft tissue가 좌측 전자(obturator)임파선 부위에서 두 개 정도 관찰 되었다. 그 외 근육이나 골로의 침윤소견은 없었다.

입원 시 진찰 소견 : 전신 및 영양 상태는 양호하였고, 입원 당시 혈압은 120/70 mmHg, 맥박은 82회/분, 호흡수는 20회/분, 체중은 62kg, 경부, 서혜부, 액와부에 표재성 림프절 비대는 없었고, 호흡 및 심장박동은 정상이었으며 복부촉진 상 간, 비장, 신장은 촉진되지 않았고, 전이성 종괴도 촉진되지 않았다. 하지의 부종이나 정맥류는 없었다.

부인과 내진 소견 : 자궁은 위축되어 잘 촉진되지 않았으며 진찰 시 동통은 없었고, 양측 자궁부속기도 촉진되지 않았다. 외음부의 좌측 질입구 하부에 약 3×3 cm 크기의 고정되고 단단한 종괴가 만져졌다. 좌측 요도 주위 조직에 경화된 양상 보였으며 이는 요도 주위 조직의 침윤을 의심케 하였다.(Fig. 1)

검사소견 : 입원시 심전도는 정상이었었고, 흉부 X-선도 정상 소견을 보였으나, 간 기능 검사상을 포함한 일반 혈액검사상 이상소견은 없었다. 암표식자검사는 시행치 않았다.

병리조직학적 소견 : 종양은 표피와 구분이 되어있었고 선양 낭포성암의 소견으로 종양세포는 균일하고 원형의 핵을 가지며, 특징적인 체모양을(cribriform pattern)을 형성하였고 세포사이에 점액성 물질 또는 호산성 물질을 포함하고 있다. 또한 이 세포들이 서로 결합하여 세포대를 형성하고 작은 가성낭을 만들고 있다.(Fig. 2,3) 절제단면의 침윤이 있었다.

진단 : 바르톨린선의 선양 낭포성암

Fig. 1 External genitalia of the patient shows walnut sized protruding mass on left vulva and some induration near urethral orifice.

Fig. 2 Microscopic finding of tumor showing a cribriform pattern. The nuclei are small, dark, and relatively uniform (H & E, x200)

Fig. 3 Microscopic finding of tumor showing invasion to adjacent tissue. (H & E, x 100)

고 찰

바르톨린 선의 선양낭포성암은 매우 희귀한 질환으로 지금까지 약 50예가 보고되었다.⁴⁾ 발생연령은 20대부터 70대까지 다양하게 보고되고 있으며, 50%가 50세 이상에서 보고되었다.¹⁴⁾

환자들은 대부분 통증, 출혈, 종괴의 촉진, 성교통, 가려움이나 화농 등의 비특이적 증상을 호소한다. 때로는 종괴가 나타나기 전에 작열감을 호소하기도 하는데 이는 병변의 신경초침윤에 의한 것으로 보인다.⁶⁾ 그러나 이러한 증상만으로는 정확한 진단이 어렵기 때문에 초기증상의 발현과 병리학적인 진단사이에는 상당한 시간이 경과되는 수가 많으며, 증상이 나타난 후 약 1년정도 경과할 때까지 진단이 지연된 경우가 가장 많았고,⁷⁾ Wheelock 등은 평균 3.3개월의 지연을 보고하기도 했다.⁹⁾ 또한 induration이 생기거나 농양이 생긴 경우에도 배농이나 항생제 요법을 먼저 시행하여 진단 시기가 지연되는 경우도 있었다.⁷⁾ 따라서 모든 바르톨린선의 종괴에는 생검이 추천된다.¹¹⁾

원칙적으로는 조직병리학적인 진단이 이루어지기 위해서는 정상세포에서 종양으로 이행되는 부위가 존재하고 종양이 조직학적으로 바르톨린 선에서 생긴 것이라는 증명이 가능하며, 다른 장기에 원발성 종양이 없다는 것이 증명되어야 하나 Bernstein 등은⁷⁾ 정상에서 종양으로 전이되는 부분이 없더라도 위치가 맞고, 표피가 정상이며, 정상선조직이 보인다면 진단을 내릴 수 있다고 하였다. 조직학적으로는 신경초 침윤(perineural invasion), 체와형상(cribiform pattern), 가성낭종(pseudocyst) 등이 특징적이다. tumor cell의 배열에 따라 cribriform과 tubular form으로 나뉘기도 하나 예후의 차이는 없다.¹⁴⁾

다양한 보고가 있지만 아직까지 바르톨린선의 선양낭포성암의 표준적인 치료는 확립되어 있지 않다. 하지만 조기 진단과 광범위 절제술이 가장 기본적이며 기타 방사선 치료 및 항암 화학요법은 아직 논란이 있다. 수술 요법은 근치적 광범위 외음 절제술과 양측 서혜부 임파선 절제술이 기본적이다. 다른 종양과 마찬가지로 절단 경계면의 침범여부가

예후에 큰 영향을 미친다. 수술시에는 병변이 질의 양측면이나 좌골 직각와(ischioirectal fossa)로 성장하는 경우가 많아 요성기격막(urogenital diaphragm)의 근막층까지 제거해야 한다.¹⁰⁾ 서혜부 임파선 절제술 시행여부에 대해서는 논란이 있는데 Shannon 등은¹⁵⁾ 34예의 선양낭포성암에서 3예만의 임파선 전이를 보고하고 있다. 임파선 전이는 보고자에 따라 13-22%로 높지않게 보고되고 있으며 반대측 서혜부 임파선으로의 전이는 보고되지 않았다. 즉 임파선 전이가 종양세포의 색전에 의하기보다는 직접 원발병소 주변조직과 임파선으로 전이된다고 추정하였고 그 기전은 불완전한 피낭형성(encapsulation)으로 보고 있다.¹⁵⁾ 이러한 이유로 임파선 절제술의 적응을 임파선 침윤이 강하게 의심될 경우나 침윤이 확인된 경우에 시행하고 그 이외의 경우에는 생략할 수 있다는 주장도 있다.⁷⁾ 한편으로는 국소전이에 대한 정보를 얻고 예후에 관한 예측을 위해 단측 임파선 절제술을 시행해야 한다는 보고도 있다.¹¹⁾

방사선 치료는 주로 수술 후 절단면의 침윤이 있는 경우 보조적으로 사용되나 그 효용에 대해서는 이론이 있다. Foote 등¹¹⁾과 Smith 등¹²⁾은 절단면 침윤이 있는 경우에 시행한 방사선 치료의 결과가 좋지 않았음을 보고 하고 있다.

선양낭포성암은 천천히 진행되고 국소침윤을 잘 보이나, 임파선 전이는 드물다.¹³⁾ 예후는 원발병소의 재발과 원격전이 여부 등이 중요한 인자이며 Copeland 등¹⁾의 보고에 의하면 최초 치료후 재발까지의 기간에 따라 재발 이후의 생존기간이 달라진다고 하였고, progression free interval과 survival curve사이가 일치되지 않아 실제 재발이나 전이가 일어났더라도 수년간 더 생존한다고 보고하였다.

- 참고문헌 -

1. Copeland L, Sneige N, Gershenson DM, Saul PB, Stringer CA, Seski JC. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's Gland, Obstet Gynecol 1986;67:115-20
2. Rosenber P, Simonsen E. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland; A report of 5 new cases treated with

- surgery and radiotherapy, Gynecol oncol. 1989;34:145-147
3. Budd GT, Groppe CW. Adenoid cystic carcinoma of the salivary gland. Cancer 1983;51:115
 4. Dodson MG, O'Leary JA, Averette HE. Primary carcinoma of Bartholin's gland. Obstet Gynecol 1970;35:578-584.
 5. Quattlebaum F, Dockerty M, Mayo C. Adeno-carcinoma, cylindroma type, of the parotid gland: A clinical and pathological study of twenty-one cases. Surg Gynecol Obstet 1946;82:342-347
 6. Addison A, Parker RT. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: A review of the literature and report of a patient. Gynecol Oncol 1977;5:196
 7. Berstein SG, Voet RL, Lifshitz S, Bushsbaum HJ. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: case report and review of literature. Am J Obstet Gynecol 1983;147:385
 8. Leuchter RS, Hackder NF, Voet RL, Berek JS. Primary carcinoma of the Bartholin's gland: A report of 14 cases and the review of literature. Obstet Gynecol 1982;60:361-368.
 9. Wheelock JB, Goplerud DR, Dunn LJ. Primary carcinoma of the Bartholins gland. A report of ten cases. Obstet Gynecol 1984;63:820-824.
 10. Smout MS, French AJ. Prognosis of pseudoadenomatous basal cell carcinoma. Arch Pathol 1961;72:107
 11. Foote FW, Frazell EL. Tumors of major salivary glands. Cancer 1953;6:1065
 12. Smith LC, Lane N, Rankow RM. Cylindroma (adenoid cystic carcinoma): A report of fifty-eight cases. Am J Surg 1965;110:519
 13. Abrao FS, Marque AF, Marzina F. Adenoid cystic carcinoma of Bartholin's gland: Review of the literature and report of two cases, J Surg Oncol 1985;30:132-137.
 14. Milchgrub S, Wiley EL, Vuitich F. Tubular Variant of Adenoid Cystic Carcinoma of the Bartholin's Gland, Am J Clin Path 1994;101:204-208
 15. Shannon m, Allen JR, Marsh JR. Lymph node involvement by direct extension in adenoid cystic carcinoma. Absence of classic embolic lymph node metastasis. Cancer 1976;38:2017-2021.