

A Case of Sclerosing Polycystic Adenosis of Parotid Gland

Young-Jun Kim, Jang-Won Choi, Young-Joong Kim, and Soo-Kweon Koo

Department of Otorhinolaryngology, Busan Saint Mary's Hospital, Busan, Korea

이하선에 발생한 경화성 다낭성 선증 1예

김영준 · 최장원 · 김영중 · 구수권

부산성모병원 이비인후과

Received February 25, 2014

Revised May 26, 2014

Accepted May 27, 2014

Address for correspondence

Soo-Kweon Koo, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology,

Busan Saint Mary's Hospital,

25-14 Yongho-ro 232beon-gil,

Nam-gu, Busan 608-838, Korea

Tel +82-51-933-7214

Fax +82-51-956-1956

E-mail koosookweon@naver.com

Sclerosing polycystic adenosis (SPA) is a rare lesion of unknown etiology morphologically resembling fibrocystic changes of the breast. To our knowledge, 53 cases of SPA have been reported in the literature to date. SPA is well circumscribed, yet not encapsulated. Sclerosing adenosis and cystic ducts with frequent apocrine-like cells were noted. Familiarity with the cytologic and histological features of SPA is very important in making the correct diagnosis. The differential diagnosis of SPA includes polycystic disease, sclerosing sialadenitis and benign/malignant glandular neoplasias. Although atypia ranging from mild dysplasia to carcinoma *in situ* can occur in some cases, SPA has a favorable outcome. In this article, we describe a 38-year-old male patient diagnosed with SPA in the parotid gland.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(8):559-61

Key Words Parotid tumor · Pseudotumor · Sclerosing polycystic adenosis.

서 론

Sclerosing polycystic adenosis(SPA)는 드문 타액선 질환으로 1996년 Smith 등¹⁾에 의해 처음으로 기술되었고, 현재까지 53예의 문헌이 보고되었다. SPA는 임상적, 방사선학적으로 타액선 내의 양성종양의 특징을 띠고 있으나, 조직소견상 반응성 가종양성질환인 낭성 유선염 같은 복합유선조직형태의 양성질환으로 인식되어 왔다.¹⁾ 하지만 최근 연구에 따르면 종양의 특성들이 밝혀지고 있다. SPA는 주로 이하선에 발생하나 악하선, 소타액선, 비부비동 및 비중격, 눈물샘, 잇몸 등에서도 발견되었다는 보고가 있다.¹⁻⁶⁾ 저자들은 38세 남자 환자의 우측 이하선 종물 절제술을 시행하였고, SPA로 최종 진단되어 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증 록

38세 남자 환자가 1개월 전부터 발생한 우측 이하선 부위의

종물을 주소로 내원하였고, 이학적 검사상 우측 이하선 부위에 약 1×1 cm 크기의 압통이 없는 원형의 비고정성 종괴가 촉지되었다. 세침흡인검사상 황색의 삼출액 내에 타액관 상피세포로 추정되는 양성 소견의 세포군집이 관찰되었다. 또한 파파니콜로염색하에 호산성의 세포질이 보이는 과염색된 근육 상피세포가 관찰되고, 이형성 세포가 관찰되지 않아 양성 이하선 종양으로 추정하였다. 이하선 컴퓨터단층촬영상 조영 증강 되지 않은 균질한 연부조직 음영의 1×1 cm 크기의 종괴가 우측 이하선 내에서 관찰되었다(Fig. 1). 방사선학적으로 주변 조직의 침윤이나, 임파선 전이를 의심할만한 소견은 보이지 않았다. 저자들은 양성 이하선 종물 의심하에 이하선 천엽절제술을 시행하였다. 수술시 약 1×1 cm 크기의 피막이 잘 보존된 종괴가 발견되었고, 주위조직의 침습은 관찰되지 않았다. 조직 검사에서 섬유화된 소엽 내에는 과증식성의 상피조직이 동반된 타액선관이 관찰되었다. 타액선관은 확장되어 낭성 변화를 보이고, 관 내에는 호산성 과립이 체 모양으로 채워져 있었으며, 이형성 변화는 보이지 않았다. 조직검사 상에서

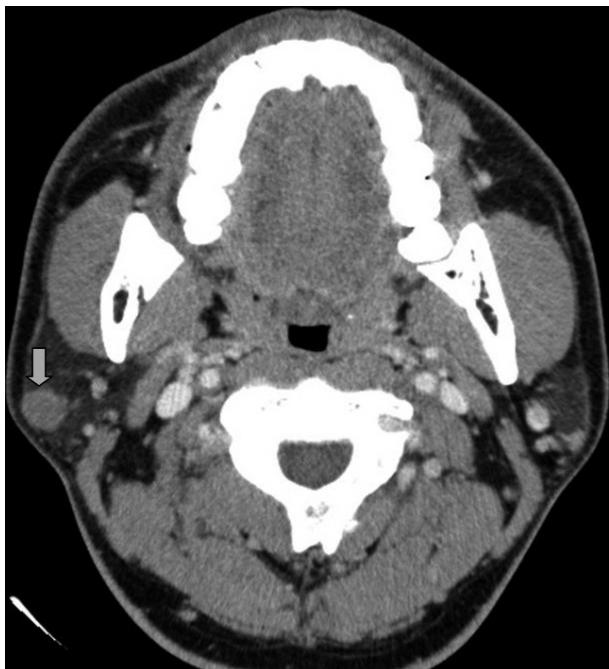


Fig. 1. Post-contrast computed tomography of the neck shows about 1×1 cm sized, well-defined, non-enhancing isodense nodule within posteroinferolateral portion of right parotid gland (arrow).

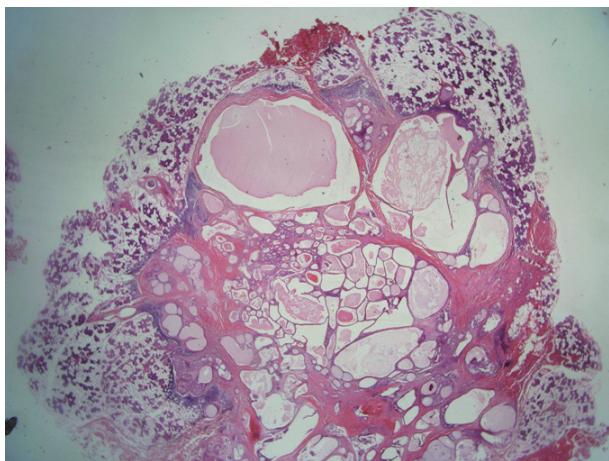


Fig. 2. Low power view of a relatively circumscribed partotid gland tumor, showing proliferation of salivary ducts with variable cystic dilatation, focal ductal epithelial proliferation, and intervening fibrosis (hematoxylin-eosin stain, ×12.5).

SPA로 최종 진단되었다(Figs. 2 and 3). 수술 후 합병증은 없었으며, 수술 9개월째 원격전이나 국소 재발 소견 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

Smith 등¹⁾은 9명의 증례에서 타액선관과 선방에 소엽상 증식을 보이면서, 낭성 변화를 보이는 아포크린 화생을 보고하였다. 또한 호산성 과립세포질을 가지는 선방세포와 타액선관

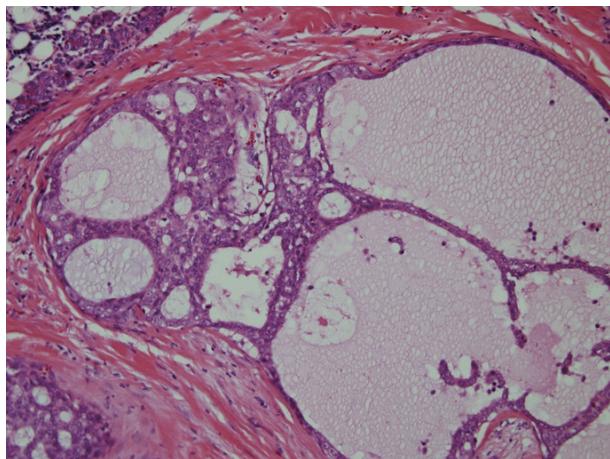


Fig. 3. Medium power view of the parotid gland tumor showing florid ductal epithelial proliferation and variably dilated cystic lumens filled with thin eosinophilic proteinaceous materials. There is no definite evidence of cytologic atypia in proliferating epithelial cells (hematoxylin-eosin stain, ×200).

내의 섬유화를 동반한 상피세포의 증식을 보고하였다. 그들은 이를 SPA라 명명하고, 섬유화 및 상피증식을 근거로 하여 반응성 가종양성 질환이라 가정하였다. 그러나 Skálová 등⁷⁾의 인간 안드로겐 수용체에 관한 최근 연구 결과로 단일클론 세포군이 SPA에서 발견되었고, 임상적으로 약 30%에서 재발이 있으며, 이형성과 과증식성이 나타난다는 사실을 근거로 SPA의 병인이 신생물이라는 주장의 근거가 될 수 있다. 하지만 아직 SPA의 병인은 명확하지 않으며, SPA에서의 클론형성능에 대한 중요성도 확실하지 않다.⁷⁾ 또한 Swelam⁸⁾의 연구에서 SPA와 Epstein-Barr virus(EBV)가 연관이 있을 가능성이 제기되었으나, 다른 여러 연구에서는 SPA에서 EBV가 검출되었다는 보고는 없다.

SPA는 어린아이부터 70대까지 다양한 연령군에서 발생한 것으로 보고되고, 성별에 따른 발생빈도는 유사하지만, 여성에서 발병률이 조금 더 높다고 나타난다.^{1,2)} 무증상인 경우가 많으나 간헐적인 통증이나 저린느낌을 동반할 수 있으며, 천천히 커지고, 촉지시 단단하면서 비고정성인 타액선 종괴가 있을 때 임상적으로 SPA를 의심할 수 있다.^{1,9)} SPA의 방사선 학적 특징은 증례가 드물어 추가적 연구가 필요하며, 세침흡 인생검의 특징도 일반화 하기엔 증례가 드물고, 다양한 종양 세포적 특성 때문에 지속적인 연구가 필요하다. Fine needle aspiration biopsy(FNAB)에서 풍부한 호산성 세포질이 검출되며, 이는 Warthin 종양 및 호산성과립세포종(oncocytoma), 선방세포암종, 저악성도 점액표피양암종, 다형선종, 선양낭성암종(cystadenocarcinoma), 타액관암종 등과 감별해야 한다. SPA에서 발견되는 호산성과립세포가 위와 같은 질환에서 발견되는 호산성과립세포와 감별되는 점은 작은 알갱이 모양의

공포성 세포질을 가지고 있으며 아포크린양 화생성 변화를 보인다는 것이다.¹⁰⁾ 하지만 본 증례에서는 호산성과립세포는 관찰되었지만 아포크린양 화생은 FNAB상 관찰되지 않았다.

육안적으로 SPA는 정상 침샘조직에 둘러싸여 있고 경계는 명확한 백색의 말랑말랑한 종괴의 형태로 관찰된다.^{1,2)} 종괴의 직경은 1~12 cm까지 다양하게 보고되고, 다결절성의 종괴이다.¹¹⁾ 조직학적으로 SPA는 다낭성 질환과 경화성 타액선염, 위에서 언급한 호산성과립세포를 보이는 여러 양성 및 악성의 선양 신생물과 감별해야 한다. 조직검사상 SPA는 경계가 구분된 소엽상 구조로 되어있고, 섬유화된 소엽내에는 타액선관 및 선방으로 분화된 과증식성의 상피조직이 존재한다. 타액선관은 확장되어 낭성 변화를 보이고, 확장된 관에는 아포크린양 화생 및 체 모양의 성장을 보이는 과증식성의 상피조직이 관찰된다.^{1,12)} 이형성은 타액선관의 과증식된 상피에서 관찰될 수 있고,³⁾ 이형성의 정도는 경도에서 상피내암종까지 다양하게 나타난다.¹³⁾ 면역조직화학적으로 황체호르몬 수용체가 80% 빈도로 상피세포에서 발현되고, 난소호르몬은 20%의 이형성이 있는 관세포에서 발현된다.¹⁴⁾ 이런 특징은 낭성 유선암에서 관찰되는 유선조직의 섬유낭포성 변화와 유사하고, SPA에서 난소호르몬과 황체호르몬 수용체 활성도의 연관성을 추측할 수 있다.³⁾

SPA는 무종양 마진을 확보하면서 보존적인 외과적 절제술을 시행하고, 이하선에 발생한 경우에는 안면신경을 보존하는 치료법이 추천된다.¹⁵⁾ 재발은 약 30% 가량에서 발생하며, 대부분은 불완전한 적출 또는 잠복한 다병소성 병변(occult multifocal disease) 때문인 것으로 보인다.^{1,2,12)} 종괴의 악성화, 국소침윤 및 원격전이는 아직 보고되지 않았으나, 질병의 드문 빈도로 볼 때 장기적인 추적관찰이 필요할 것이다.

본 증례에서는 이하선의 종괴를 수술적으로 제거하고, 조직검사 결과 SPA로 진단되었으며, 추가 치료 없이 추적 관찰 중에 있다. 위와 같은 SPA의 특징적인 조직학적 소견들을 염두에 두고 유사한 조직학적 소견을 보이는 질환들을 감별하고, 특히 이형성이 있는 SPA의 경우 악성종양으로 오진되어 불필요한 치료를 피해야 하는 것이 중요할 것이라 생각된다.

REFERENCES

- 1) Smith BC, Ellis GL, Slater LJ, Foss RD. Sclerosing polycystic adenosis of major salivary glands. A clinicopathologic analysis of nine cases. Am J Surg Pathol 1996;20(2):161-70.
- 2) Gnepp DR, Wang LJ, Brandwein-Gensler M, Slootweg P, Gill M, Hille J. Sclerosing polycystic adenosis of the salivary gland: a report of 16 cases. Am J Surg Pathol 2006;30(2):154-64.
- 3) Skálová A, Michal M, Simpson RH, Stárek I, Prádná J, Pfaltz M. Sclerosing polycystic adenosis of parotid gland with dysplasia and ductal carcinoma *in situ*. Report of three cases with immunohistochemical and ultrastructural examination. Virchows Arch 2002;440(1):29-35.
- 4) Mokhtari S, Atarbashi Moghadam S, Mirafsharieh A. Sclerosing polycystic adenosis of the retromolar pad area: a case report. Case Rep Pathol 2014;2014:982432.
- 5) Pfeiffer ML, Yin VT, Bell D, Mancini R, Esmaeli B. Sclerosing polycystic adenosis of the lacrimal gland. Ophthalmology 2013; 120(4):873-873.e1.
- 6) Su A, Bhuta SM, Berke GS, Lai CK. A unique case of sclerosing polycystic adenosis of the sinonasal tract. Hum Pathol 2013;44(9): 1937-40.
- 7) Skálová A, Gnepp DR, Simpson RH, Lewis JE, Janssen D, Sima R, et al. Clonal nature of sclerosing polycystic adenosis of salivary glands demonstrated by using the polymorphism of the human androgen receptor (HUMARA) locus as a marker. Am J Surg Pathol 2006;30(8):939-44.
- 8) Swelam WM. The pathogenic role of Epstein-Barr virus (EBV) in sclerosing polycystic adenosis. Pathol Res Pract 2010;206(8):565-71.
- 9) Etit D, Pilch BZ, Osgood R, Faquin WC. Fine-needle aspiration biopsy findings in sclerosing polycystic adenosis of the parotid gland. Diagn Cytopathol 2007;35(7):444-7.
- 10) Jeong BJ, Kim MR, Liang ZL, Koo BS, Kim JM. Sclerosing polycystic adenosis of the parotid gland: a case report. Korean J Pathol 2011;45 (Suppl 1):S79-83.
- 11) Eliot CA, Smith AB, Foss RD. Sclerosing polycystic adenosis. Head Neck Pathol 2012;6(2):247-9.
- 12) Mackle T, Mulligan AM, Dervan PA, O'Dwyer T. Sclerosing polycystic sialadenopathy: a rare cause of recurrent tumor of the parotid gland. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004;130(3):357-60.
- 13) Park IH, Hong SM, Choi H, Chang H, Lee HM. Sclerosing polycystic adenosis of the nasal septum: the risk of misdiagnosis. Clin Exp Otorhinolaryngol 2013;6(2):107-9.
- 14) Gnepp DR. Sclerosing polycystic adenosis of the salivary gland: a lesion that may be associated with dysplasia and carcinoma *in situ*. Adv Anat Pathol 2003;10(4):218-22.
- 15) Kim BC, Yang DH, Kim J, Samayoa SR, Na HY, Choi EJ, et al. Sclerosing polycystic adenosis of the parotid gland. J Craniofac Surg 2012;23(5):e451-2.