

Radiologic and Pathological Correlation of Adenoid Cystic Carcinoma of the Breast: A Case Report¹

유방에서 발생한 선양낭성암종의 영상의학적 및 병리학적 소견: 증례 보고¹

Jung Gyu Kim, MD¹, Shin Young Kim, MD¹, Hae Yoen Jung, MD², Sung Yong Kim, MD³,
Deuk Young Lee, MD³, Sang Hyun Park, MD⁴

Departments of ¹Radiology, ²Pathology, ³Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan Hospital, Cheonan, Korea
⁴Department of Radiology, Plus Internal Medicine Clinic, Suncheon, Korea

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a subtype of adenocarcinoma that is usually seen in the salivary glands. It has also been reported in other organs including the breast, skin, tracheobronchial tree, cervix, larynx, and Bartholin gland. ACC in the breast is rare, accounting for less than 0.1% of all breast cancers. Furthermore, the imaging characteristics of ACC of the breast have not been well described in the literature, especially regarding the findings with magnetic resonance imaging (MRI). Here, we report radiologic findings of a rare case of ACC in the breast by mammography, sonography, computed tomography (CT), positron emission tomography/CT, and MRI with pathologic correlation and a review of the literature.

Index terms

Breast
Adenoid Cystic Carcinoma
Mammography
Sonography
Computed Tomography
Positron Emission Tomography/Computed Tomography
MRI

서론

선양낭성암종(adenoid cystic carcinoma)은 선암종의 일종으로 주로 침샘에서 발생하지만 그 밖에 유방이나 피부, 폐, 자궁경부, 후두, 바르톨린선(Bartholin gland)과 같은 기관에서 발생한 경우도 보고되었다(1). 유방에서 발생한 선양낭성암종은 드문 종양으로 전체 유방암의 0.1% 미만을 차지하고 1946년 Foote와 Stewart에 의하여 처음으로 기술되었다(2, 3). 유방에서 발생한 경우 침샘에서의 선양낭성암종과 유사한 특징적인 조직학적 소견을 보이지만, 액와림프절로의 전이가 드물고 예후는 좋은 것으로 알려져 있다(4).

하지만 유방에서 발생한 선양낭성암종의 영상의학적 소견에 대해서는 흔히 보고되지 않았다. 이전의 몇몇 문헌들에서 선양

낭성암종은 유방촬영술(mammography)상 경계가 좋거나 불규칙한 종양 또는 비대칭성 음영으로 보고되었고(1) 초음파(sonography)상 비균질 저에코성의 불규칙한 종양으로 보인다고 하였다(4). 자기공명영상(magnetic resonance imaging) 소견은 더 드물게 보고되었는데 일부 연구에서 T2 강조영상에서 다양한 신호강도를 보이고 조영증강시 지속적 조영증강(persistent enhancement)이 우세하거나 또는 혼합된 조영증강(mixed enhancement)을 보였다(4).

저자들은 유방에서 발생한 선양낭성암종을 경험하였기에 이에 대한 유방촬영술, 초음파, 전산화단층촬영술(computed tomography; 이하 CT), 양전자방출단층촬영술(positron emission tomography/CT) 및 자기공명영상을 통한 영상의학적 소견과 병리학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

Received August 29, 2014

Accepted February 13, 2015

Corresponding author: Shin Young Kim, MD
Department of Radiology, Soonchunhyang University
College of Medicine, Cheonan Hospital, 31 Suncheonhyang
6-gil, Dongnam-gu, Cheonan 330-721, Korea.
Tel. 82-41-570-3515 Fax. 82-41-570-3516
E-mail: taloo@hanmail.net

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

증례 보고

특이 과거력이 없는 51세 여자 환자가 6개월 전부터 시작된 좌측 유방에 압통(tenderness)을 동반한 만져지는 종괴로 내원

하였다. 이학적 검사상 좌측 유방 중앙 상부에 촉지되는 종괴가 있었고 그 외 피부변화나 유두분비물 등 다른 소견은 보이지 않았다.

외부 병원에서 시행한 유방촬영술에서 좌측 유방 중앙 상부

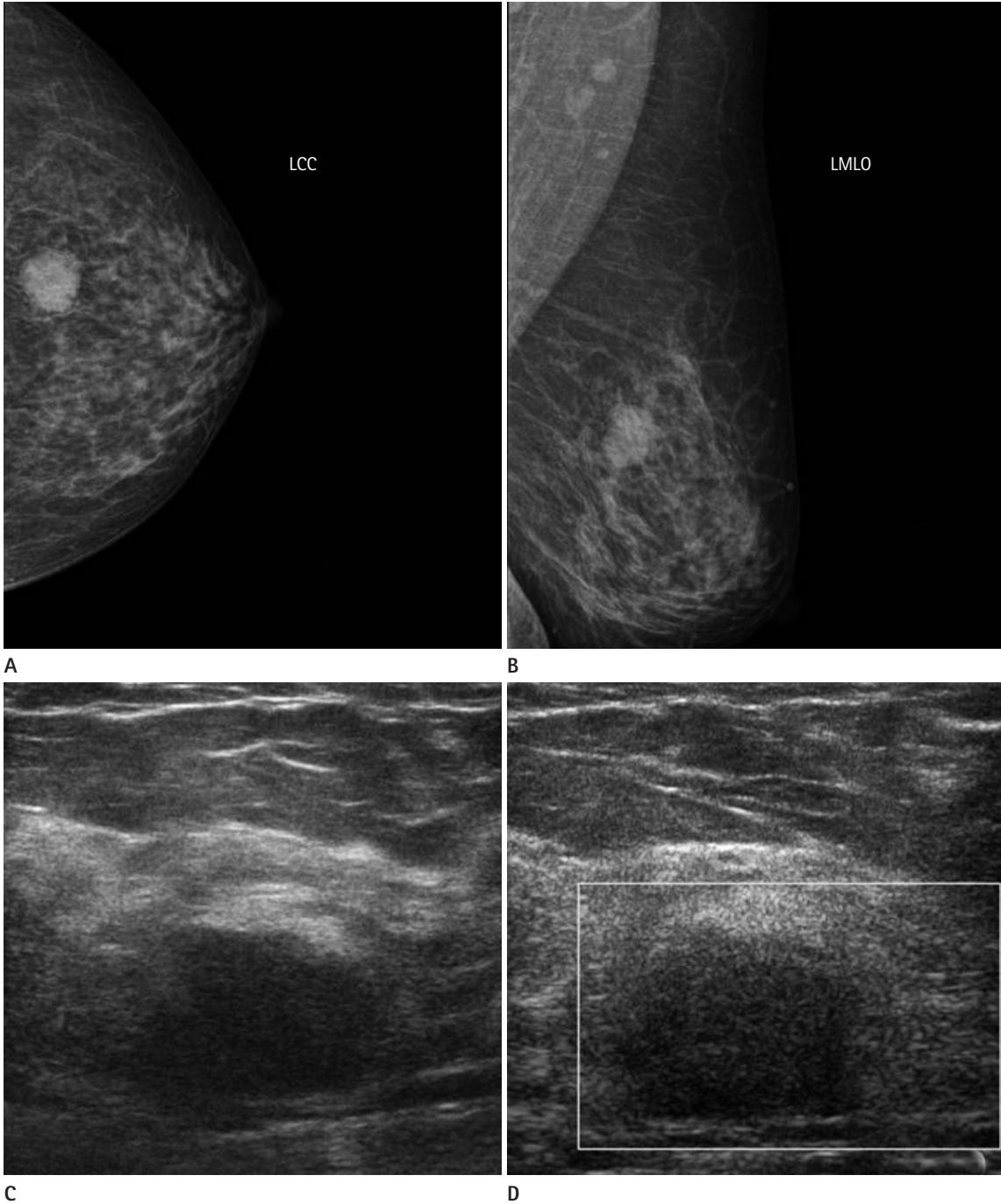


Fig. 1. 51-year-old woman with adenoid cystic carcinoma in left breast. A, B. Craniocaudal and mediolateral oblique views of mammography show a circumscribed round isodense mass in palpable site of the left breast upper center without suspicious calcification. C, D. Transverse sonography shows about 2.0 cm sized indistinct oval hypoechoic mass in left breast upper center without increased vascularity and posterior features. LCC = left craniocaudal, LMLO = left mediolateral oblique

에 약 2.2 cm 크기의 경계가 좋은 원형의 등밀도 종괴가 있었고 동반된 석회화는 없었다. 그 외 양쪽 유방에 양성석회화 외에 특이소견은 없었다(Fig. 1A, B).

본원에서 시행한 유방초음파에서 만져지는 부위인 좌측 유방 중앙 상부에 약 2.0 cm 크기의 균질한 저에코성의 불분명한 타원형 종괴가 있었고 혈류증가나 후방음영증가(posterior enhancement) 및 후방음영감소(posterior shadowing)는 보이지 않았다(Fig. 1C, D). 유방촬영술과 유방초음파 소견을 통합하여 최종범주 4A로 이에 대하여 초음파 유도하 코어침생검(ultrasonography guided core needle biopsy)을 시행하였고 침윤성암(invasive carcinoma)으로 진단되었다. 병기 설정을 위해 흉부 전산화단층촬영을 시행하였고 종괴는 비교적 경계가 분명하였으며(circumscribed) 주변 유방 조직에 비해 빠른 비균질 조영증강을 보였다. 양측 폐에 특이소견은 보이지 않았으며 양쪽 액와와 내유림프절에 의미있게 커진 림프절은 보이지 않았다. 삼차원 역동적 자기공명영상에서 좌측 유방 중앙 상부에 T1 강조영상에서 저신호강도, T2 강조영상에서 중등도의 고신호강도를 보이는 약 2.3 cm 크기의 경계가 분명한 원형의 종

괴로 보였고, 비균질한 조기 조영증강(heterogeneous rapid enhancement)을 보였으나 역동적 조영증강 분석(kinetic curve analysis)에서 세척형(type III, washout) 양상은 보이지 않았고 오히려 지속형(type I, persistent) 소견을 보였다(Fig. 2). 양전자방출단층촬영술상 이 병변은 최대표준섭취계수(maximum standardized uptake value) 3.4의 값을 보였고 그 외 다른 기관에 전이는 없었다(Fig. 3).

환자는 종양절제술(lumpectomy)을 시행하였고 육안적 검색에서는 절단면상 경계가 비교적 분명하게 확인되는 회백색 고형성 종괴로 크기가 약 1.7 cm로 보였으나 현미경적으로는 침윤성의 종괴로 육안상 확인되는 크기보다 더 넓은 범위까지(2.5 cm) 종양세포가 침윤하고 있었다. 현미경적 검사에서 종괴를 이루는 대부분의 세포는 크기가 작고 세포질의 양이 적으며 치밀한 염색질로 핵이 작고 짙은 양상을 보였다. 이러한 세포들이 위선구조(pseudolumen)를 형성하고 다양한 크기의 사상형(cribriform)의 성장 패턴으로 주변 유방의 실질로 침윤하고 있었다(Fig. 4A). 종양 내부 및 주위에 맥관 및 신경조직의 침윤은 관찰되지 않았다. 위선구조(pseudolumen)의 내부에는

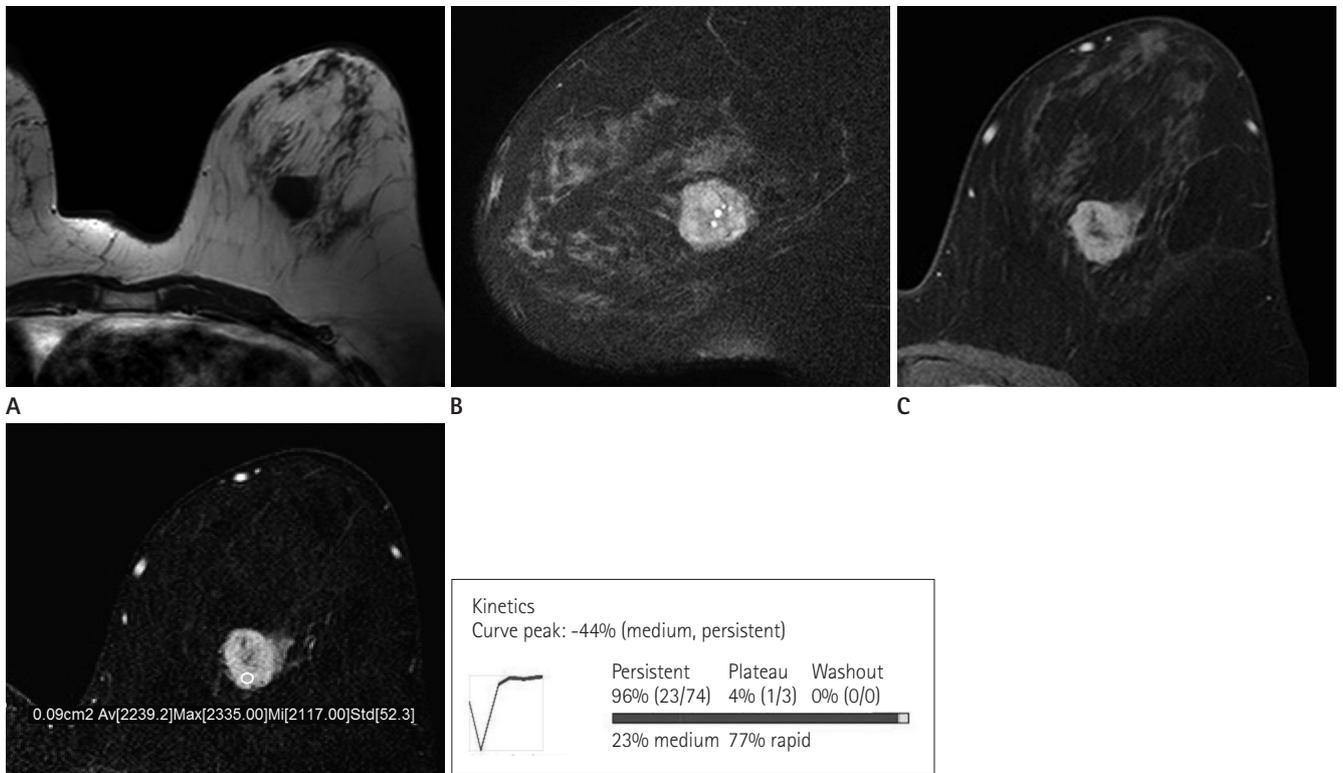


Fig. 2. MRI findings of adenoid cystic carcinoma in the breast.
A. The axial T1-weighted pre-contrast image shows a low signal intensity mass in the left breast.
B. The sagittal T2-weighted image shows a smooth round moderately high signal intensity mass in left breast.
C. The axial dynamic-enhanced T1-weighted image of the first post-contrast acquisition shows about 2.3 cm sized rapid enhancing mass in the left breast.
D. The subtraction image shows persistent enhancement pattern (type I).

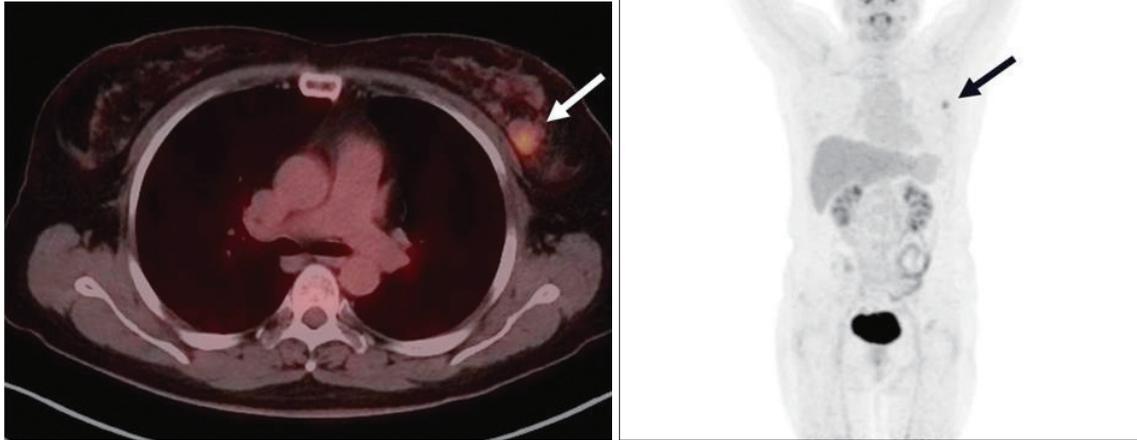


Fig. 3. On the axial positron emission tomography/computed tomography fusion image and MIP, the mass shows hypermetabolism (maximum standardized uptake value: 3.4) without metastasis (arrow).

Periodic Acid-Schiff 염색에 양성반응을 보이는 점액 물질과 (Fig. 4B) 라미닌(laminin)에 양성반응을 보이는 기저막 물질이 관찰되었고(Fig. 4C), c-kit에 대한 면역조직화학염색에 국소적인 양성반응을 보여 선양낭성암종에 합당한 소견이었다(Fig. 4D). 또한 에스트로겐 수용체(estrogen receptor), 프로그스테론 수용체(progesterone receptor), 인간 상피 성장 인자 수용체(human epidermal growth factor receptor 2)에 음성이었고, ki-67에 약 27%의 양성반응을 보이는 높은 증식성을 보였다. 기저세포 표지자인 cytokeratin 5/6에 대하여 세포질에 강한 양성반응을 보였고, 상피 성장 인자 수용체(epidermal growth factor receptor)에 대하여 세포막에 강한 양성반응을 보여 기저세포아형(basal cell subtype)의 특성을 보였다. 액와 림프절로의 전이는 없었으며 수술 후 환자는 보조항암요법(cyclophosphamide, methotrexate, 5-fluorouracil)을 시행 중이다.

고찰

선양낭성암종은 19세기 중반 이후 임상병리학적으로 분명한 하나의 질환으로 인식되었다(1). Billroth는 1856년 “원주종(cylindroma)”이라는 새로운 단어를 사용하였고 이는 지금까지 이 종양의 가장 흔한 동의어로 쓰이고 있다. 하지만 1946년 Foote와 Stewart에 의해 “선양낭성암종”이라고 처음으로 기술되었고 이는 종양의 악성화 특징을 잘 보여주는 용어로 가장 적절하다(3).

유방에서 발생한 선양낭성암종은 드문 종양으로 전체 유방암의 0.1% 미만을 차지한다(2). 선양종의 일종으로 주로 침샘에서 발생하지만 그 밖에 유방이나 피부, 폐, 자궁경부, 후두,

바르톨린선과 같은 기관에서 발생한 경우도 보고되었다(1).

선양낭성암종은 보통 만져지는 종괴로서 통증을 동반할 수도 있다. 침샘에서 발생한 선양낭성암종은 신경 조직을 침범하기 때문에 통증을 잘 유발하지만 유방에서 신경 조직으로의 침범은 흔하지 않다(4). 본 환자의 경우 내원 당시 좌측 유방의 만져지는 종괴와 압통을 호소하였지만 병리학적 소견상 신경 조직이나 주변으로의 침범은 보이지 않았다.

선양낭성암종의 영상의학적 소견은 흔하게 보고되지는 않았다. 이전의 몇몇 연구에서 유방촬영술상 경계가 분명하거나 또는 불규칙한(irregular) 모양을 보이면서 미세소엽형(microlobulated) 또는 불분명한(indistinct) 경계를 보이는 종양으로 보고되었고, 구조왜곡(architectural distortion)이나 비대칭성 음영으로 보고되기도 하였다(4). 본 증례의 경우에는 경계가 분명한 원형의 등밀도 종괴로 보였고 의심되는 석회화 소견은 동반하지 않았다.

초음파에서는 저에코성 또는 비균질에코의 불규칙한 모양으로 보고되었고(4), 일부에서는 후방음영증가를 보이는 경우도 있었다(5). 본 증례의 경우는 경계가 불분명한 타원형의 저에코성 병변으로 후방음영의 변화소견이나 혈류증가 소견은 동반하지 않았다.

자기공명영상 소견은 더욱 드물게 보고되었다. Tsuboi 등(6)에 의하면 경계가 분명한 원형의 종괴 병변이 조기 조영증강을 보이면서 시간이 지남에 따라 주변부에서 중심부로 조영되는 양상을 보였으나 세척형의 역동성 조영증강 소견은 보이지 않는 경우를 보고하였다. Okamoto 등(7)은 비교적 경계가 좋은 양성 모양의 종양이 지속형의 역동성 조영증강을 보이는 경우를 보고하였고 Santamaría 등(8)은 T2 강조영상에서 중등도의 고

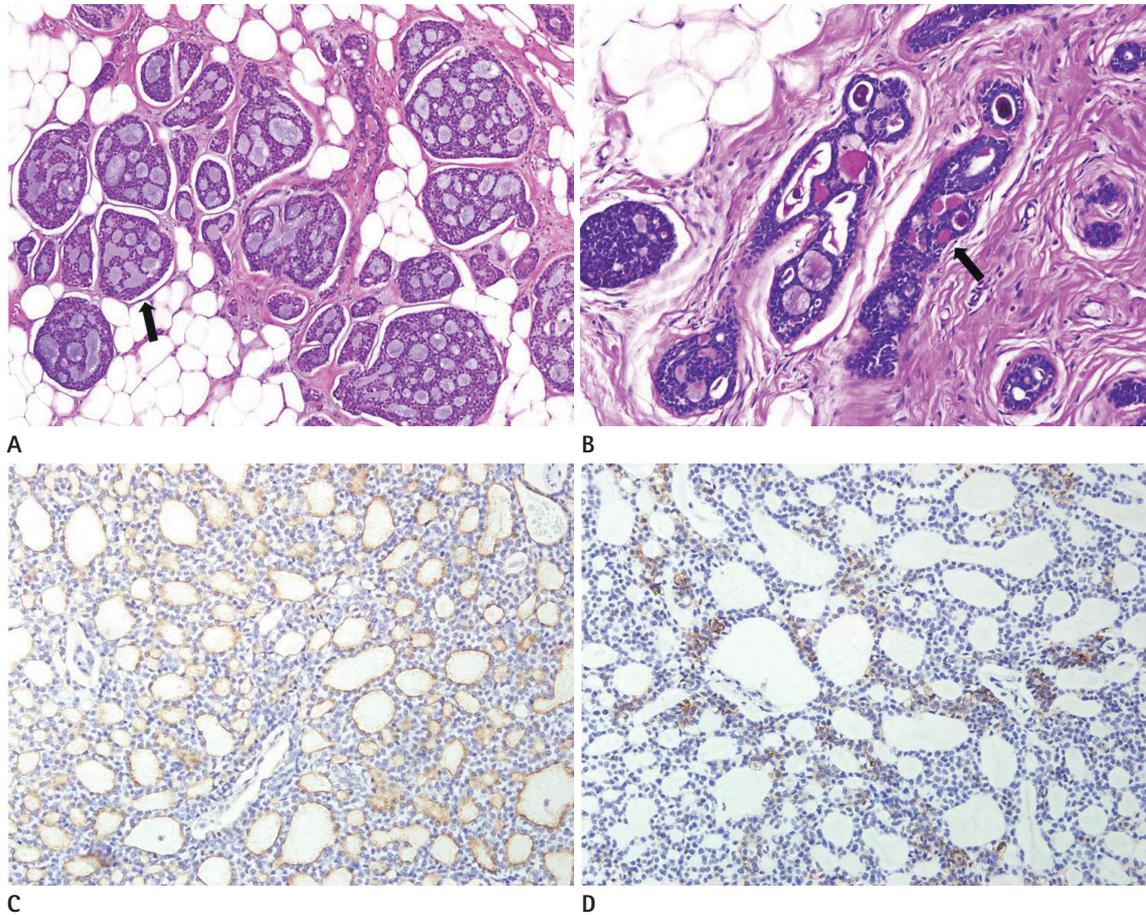


Fig. 4. Microscopic findings of pathologically confirmed adenoid cystic carcinoma.
A. The mass is mostly consisted of small basaloid cells. The tumor cells surround pseudoglandular spaces forming variable sized cribriform nests (arrow) (H&E stain, $\times 100$).
B, C. The pseudoglandular spaces are filled with PAS + mucinous materials (arrow) and surrounded by basement membrane materials highlighted by immunohistochemical staining for laminin (**B.** PAS stain, $\times 200$, **C.** Laminin, $\times 100$).
D. The tumor cells are focally positive for c-kit (c-kit, $\times 100$).
 H&E = hematoxylin and eosin, PAS = Periodic Acid-Schiff

신호강도를 보인다고 하였다. Glazebrook 등(4)은 몇 개의 선양낭성암종이 T2 강조영상에서 일부는 고신호강도, 일부는 등신호강도를 보이고 조영증강시 지속적 조영증강이 우세하거나 또는 혼합된 조영증강 양상을 보이는 경우를 보고하였다. 본 증례의 경우에는 자기공명영상에서 경계가 분명한 원형의 종괴로서 T2 강조영상에서 전체적으로 중등도의 고신호강도를 보이면서 지속형의 역동성 조영증강 소견을 보였다.

Glazebrook 등(4)은 다른 악성 종양과 마찬가지로 전산화단층촬영에서 주변 유방 조직에 비해 빠른 조영증강을 보이는 선양낭성암종을 보고하였고, 본 증례 역시 비균질 조영증강을 보이면서 주변 조직과 구분되는 병변을 확인할 수 있었다. 또한 Glazebrook 등(4)은 약 0.8 cm 크기의 선양낭성암종에서 양전자방출단층촬영술상 낮은 F-18 fluorodeoxyglucose (이하 FDG) 섭취를 보이는 경우를 보고하였는데 이는 병변의 크기가 작기

때문이라고 하였다. 하지만 본 증례의 경우 종양의 크기는 약 2 cm였고 최대표준섭취계수 3.4로 높은 FDG 섭취를 보이는 과대성병변이었다.

침샘에서 발생한 선양낭성암종과는 달리 유방에서 발생한 경우 예후가 좋고 액와림프절로의 전이가 드물다. 또한 액와림프절로의 전이 없이 폐에 원격전이가 일어날 수 있으며 방사선 치료를 받지 않는 경우에 재발이 좀더 흔하다고 알려져 있다. Glazebrook 등(4)은 선양낭성암종 환자 중 6명에서 에스트로겐 또는 프로게스테론 수용체에 음성소견을 보였고 4명의 환자는 일부 양성소견을 보였으나 이와 상관없이 예후가 좋다고 보고하였다. 본 증례 역시 액와 림프절이나 다른 기관으로의 전이는 보이지 않았고 에스트로겐 또는 프로게스테론 수용체에 음성소견을 보였다.

조직학적으로 선양낭성암종은 우세한 기저세포상세포(ba-

saloid cell)들이 고형(solid), 사상형(cribriform), 관상형(tubular), 섬유지주형(trabecular)의 다양한 구조를 보이는 것이 특징이다. 이 중 사상형 구조가 가장 대표적이고 이는 기저막세포(basement membrane material)를 포함하는 점액성(myxoid) 또는 호산구형소체(eosinophilic spherule)들이 위선구조 내에 보이는 것을 특징으로 한다(9). 본 증례의 육안적 검색에서 약 1.7 cm 크기의 경계가 비교적 분명한 회백색 고형성 종괴로 보였으나 현미경적으로는 육안상 확인되는 크기보다 더 넓은 약 2.5 cm 범위까지 종양세포가 침윤하는 불규칙한 침윤성 종괴로 보였었고 이는 선양낭성암종의 병리학적 특징이다. 또한 종괴를 이루는 대부분의 세포가 크기가 작고 세포질의 양이 적으며 치밀한 염색질로 핵이 작고 짙은 양상을 보였고 이러한 세포들이 위선구조(pseudolumen)를 형성하고 다양한 크기의 사상형(cribriform)의 성장 패턴으로 주변 유방의 실질로 침윤하고 있었는데 이러한 소견 역시 선양낭성암종의 대표적인 조직학적 특징이다(2).

유방에서 발생한 선양낭성암종의 치료는 침샘에서 발생한 경우와 비슷하고 침샘에서 발생한 경우 표준 치료는 광범위 외과적 절제 후 방사선 치료를 시행하게 되는데 이는 주변으로 침습을 잘하고 재발이 흔하기 때문이다. 유방에서 발생한 선양낭성암종의 최상의 치료로 일치되는 바는 없지만 국소 절제술에서부터 근치적 유방 절제술에 이르기까지 다양한 외과적 치료가 주로 행해지고 있다. 절제 범위에 대한 지표는 정립되지 않았으나 국소 절제술만으로 치료할 경우 높은 재발률을 보일 수 있고 액와 림프절로의 전이는 드물기 때문에 액와부 림프절 절제술의 역할은 크지 않다. 이전의 연구에서 보조적 방사선 치료를 시행할 경우 재발률을 낮추고 생존율을 높일 수 있다고 보고되었고 다른 유방암과 같은 보조항암요법의 적응증이 되는 경우 시행할 수 있다(10).

REFERENCES

1. Santamaría G, Velasco M, Zanón G, Farrús B, Molina R, Solé M, et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast: mammo-

graphic appearance and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:1679-1683

2. Rosen PP. Adenoid cystic carcinoma of the breast. A morphologically heterogeneous neoplasm. *Pathol Annu* 1989; 24 Pt 2:237-254

3. Lee MS, Kim MK, Kim EK, Park BW, Oh KK. Adenoid cystic carcinoma of the breast: a case report. *J Korean Soc Ultrasound Med* 2005;24:199-202

4. Glazebrook KN, Reynolds C, Smith RL, Gimenez EI, Boughey JC. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *AJR Am J Roentgenol* 2010;194:1391-1396

5. Youk JH, Kim MJ, Kim EK, Lee JY, Oh KK, Park BW. Recurrence of adenoid cystic carcinoma in the breast after lumpectomy and adjuvant therapy. *J Ultrasound Med* 2006;25:921-924

6. Tsuboi N, Ogawa Y, Inomata T, Nishioka A, Yoshida D, Yoshida S, et al. Dynamic MR appearance of adenoid cystic carcinoma of the breast in a 67-year-old female. *Radiat Med* 1998;16:225-228

7. Okamoto Y, Sumiyama Y, Arima Y, Sakuta M, Okuda T, Noto Y, et al. A case of adenoid cystic carcinoma (ACC) of the breast and review of the utility of preoperative imaging diagnose. *Breast Cancer* 2001;8:84-89

8. Santamaría G, Velasco M, Bargalló X, Caparrós X, Farrús B, Luis Fernández P. Radiologic and pathologic findings in breast tumors with high signal intensity on T2-weighted MR images. *Radiographics* 2010;30:533-548

9. Ellis IO, Schnitt SJ, Sastre-Garau X, Bussolati G, Tavassoli FA, Eusebi V, et al. *Invasive breast carcinoma*. In Tavassoli FA, Devilee P. *Pathology and genetics of tumours of the breast and female genital organs, 3rd ed*. Lyon, France: IARC, 2003:13-59

10. Kim M, Lee DW, Im J, Suh KJ, Keam B, Moon HG, et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast: a case series of six patients and literature review. *Cancer Res Treat* 2014;46:93-97

유방에서 발생한 선양낭성암종의 영상의학적 및 병리학적 소견: 증례 보고¹

김정규¹ · 김신영¹ · 정혜연² · 김성용³ · 이득영³ · 박상현⁴

선양낭성암종은 선암종의 일종으로 주로 침샘에서 발생하지만 그 밖에 유방이나 피부, 폐, 자궁경부, 후두, 바르톨린선과 같은 기관에서 발생한 경우도 보고되었다. 그 중 유방에서 발생한 선양낭성암종은 드문 종양으로 전체 유방암의 0.1% 미만을 차지한다. 더욱이 유방에서 발생한 선양낭성암종의 영상의학적 소견에 대해서는 보고된 바가 많지 않고 특히 자기공명영상 소견은 더 드물게 보고되었다. 이에 저자들은 유방에서 발생한 선양낭성암종의 유방촬영술, 초음파, 전산화단층촬영술, 양전자방출단층촬영술, 자기공명영상 소견과 병리학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

순천향대학교 의과대학 천안병원 ¹영상의학과, ²병리과, ³외과,
⁴플러스내과 영상의학과