

# 외이도 진주종과 동반된 연골양 한관종 1예

동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

홍종철 · 이동근 · 정승현 · 강명구

## A Case of Chondroid Syringoma Accompanied by Cholesteatoma Arising from the External Auditory Canal

Jong Chul Hong, Dong Kun Lee, Seung Hyun Jung and Myung Koo Kang

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

### — ABSTRACT —

Chondroid syringoma, or mixed tumor of the skin, is a benign neoplasm of sweat gland origin that occurs most frequently in the head and neck. The most common sites are the nose, cheek, upper lip, scalp, forehead, and chin. The tumor typically presents as a slowly growing, painless intradermal or subcutaneous nodule in patients between the ages of 20 and 60 years. In the head and neck it occurs twice as commonly in males as in females, but no predilection for sex is observed when it develops at other sites because of a rare possibility of malignant transformation. Total surgical excision remains the best therapeutic option to avoid tumor recurrence and close follow-up observation is recommended. We report a very rare case of chondroid syringoma accompanied by cholesteatoma in a 49-year-old man who presented as a external auditory canal mass with a brief review of literatures. (J Clinical Otolaryngol 2011;22:82-85)

**KEY WORDS** : Chondroid syringoma · External auditory canal · Cholesteatoma.

## 서 론

연골양 한관종(Chondroid syringoma)은 에크린선(Eccrine gland) 기원의 드문 피부 양성 종양으로, 자각 증세 없이 주로 두경부에 호발하는 단발성의 피하결절로 나타난다. 조직학적으로 상피성분이 연골이나 점액양 조직에 혼합되어 형성되는 특징을 보이므로 피부의 혼합종이라고도 한다. 여성보다 중년의 남성에게서 2배

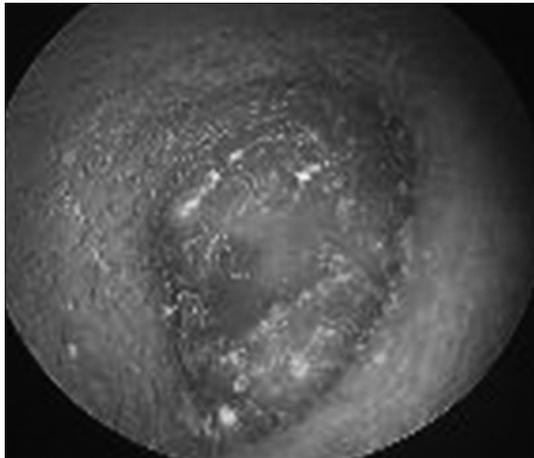
이상 많이 발생하고, 임상적 소견과 특징적인 조직학적 소견으로 확진이 가능하다. 안면부에서는 코와 뺨, 상구순에 많이 발생하고 두피, 이마, 턱 등에서도 발생할 수 있다.<sup>1)</sup> 아주 드물게 외이도에서도 발생할 수 있는데, 전 세계적으로 증례가 드물며, 국내에서는 1예가 보고되었지만 연골양 한관종에 의해 이차적으로 외이도 진주종이 발생한 증례는 찾아볼 수 없었다.<sup>2)</sup> 최근 저자들은 49세 남자환자에서 외이도에 생긴 연골양 한관종과 이차적으로 발생한 진주종을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

논문접수일 : 2010년 11월 15일  
논문수정일 : 2010년 11월 30일  
심사완료일 : 2011년 1월 12일  
교신저자 : 강명구, 602-715 부산광역시 서구 동대신동 3가 1  
동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실  
전화 : (051) 240-5423 · 전송 : (051) 253-0712  
E-mail : mgkang@dau.ac.kr

## 증 례

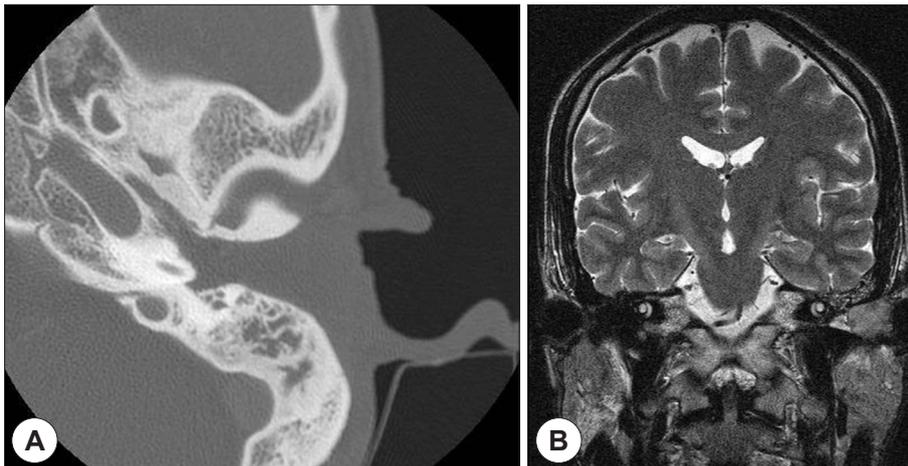
49세 남자 환자가 약 10년 전부터 시작된 좌측 외이

도의 폐색감, 이명, 점진적인 청력 감소를 주소로 외래에 내원하였다. 이통이나 현기증은 호소하지 않았다. 좌측 외이도 소견상 무통성의 견고한 종물이 좌측 외이도를 완전히 폐색시키고 있어 고막은 관찰할 수 없었다(Fig. 1). 종물을 덮고 있는 피부는 정상이었다. 그 외 뇌신경 마비, 경부 종물 소견도 보이지 않았으며, 내시경 검사상 구강, 인두, 후두 소견도 정상이었다. 가족력과 과거력상 특이 사항은 없었다. 외래에서 시행한 조직 검사 결과 연골양 한관종으로 의심되어 수술을 계획하였다.

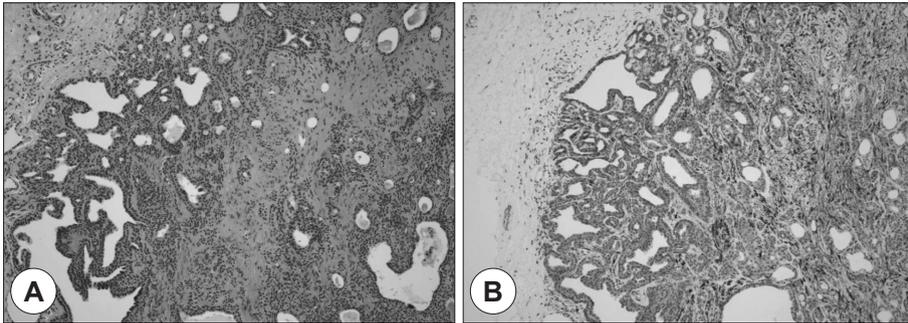


**Fig. 1.** Preoperative endoscopic findings in external auditory canal (EAC). The left EAC was occupied by a tumor that was covered by smooth skin.

임상 검사소견상 혈액, 뇨, 간기능 및 신기능 검사, 심전도 검사 등은 정상이었다. 순음 청력 검사상 우측은 정상이었으며, 좌측 골도청력은 10 dB, 기도청력은 45 dB 소견을 보이는 전음성 난청을 보였다. 측두골 단층 촬영상 좌측 외이도를 완전히 폐쇄시키고 있는 종물이 관찰되었으며, 유양동 내부와 중이에는 연조직 음영이 관찰되었다(Fig. 2A). 측두골 자기공명영상에서도 좌측 외이도를 채우고 있는 약 2.5×3 cm 정도 크기의 비교적 균등하게 조영 증강 되는 종물이 관찰되었다(Fig. 2B). 수술은 전신 마취하에 이개후부 접근법(postauricular approach)을 통하여 진행하였다. 먼저 외이도 종물을 제거하였는데, 종물은 주위 피부와 유착 없이 잘 박리되었다. 종물 제거 후 고막 상부에 고막 전체 크기의 20% 정도 되는 천공이 관찰되었으며, 외이도에서 발생한 진주종이 고막 천공을 따라 고실까지 진행된 양상이었고, 침골의 일부가 침식되어 있어 제거하였고, 향후 외래 경과 관찰하면서 2nd stage 수술도 고려해 단순 유양동 절제술과 tympanization을 시행하였다. 수술 후 합병증은 발생하지 않았다. 최종 병리 조직 검사상 PAS(+), 면역조직화학 염색에서 cytokeratin(+), EMA(+), CE A(+), vimentin(+), S-100(+) 소견을 보이는 연골양 한관종으로 진단되었다(Fig. 3). 현재 6개월 째 외래 추적 관찰을 하고 있으며, 재발의 소견은 없는 상태이다.



**Fig. 2.** A : Preoperative axial temporal bone CT shows total haziness in the left external auditory canal and the tympanic cavity. B : Preoperative coronal T2 weighed image MRI shows enhancing mass in the left external auditory canal.



**Fig. 3.** Pathologic findings. A : Large glandular ducts had densely proliferated in one part and smaller glandular ducts had diffusely proliferated in another part (H&E ×100). B : Immunohistochemical stain of chondroid syringoma. The epithelial cells are positive for (S100 ×100).

## 고찰

연골양 한관종(Chondroid syringoma)은 1859년에 점액성 및 연골양 물질을 함유하는 타액선의 종양으로 Billroth에 의해 처음 기술되었고, 이후 1961년 대부분의 구조에서 한선의 구조와 연골양의 기질을 볼 수 있어 이를 연골양 한관종으로 명명하였다.<sup>3)</sup> 그 외에 조직학적으로 상피 기원(epithelial origin)과 간엽 기원(mesenchymal origin)의 두 가지 요소로 구성되어 피부의 혼합종으로 명명하기도 한다.<sup>1)</sup> 이 것은 전체 피부 종양 중 0.098% 정도를 차지하는 비교적 드문 양성종양이다.<sup>4)</sup> 연령별로는 20대에서 60대 사이에 호발하며, 여성보다 중년의 남성에게서 2배 이상 많이 발생하고, 임상적 소견과 특징적인 조직학적 소견으로 확진이 가능하다. 두경부 영역에서 호발하며, 안면부에서는 코와 뺨, 상구순에 많이 발생하고 두피, 이마, 턱 등에서도 발생할 수 있고 이외에 액와부, 흉부, 사지, 복부, 성기 주변 등에도 발생할 수 있다.<sup>1,5)</sup> 대부분 서서히 자라는 단발성의 무증상 결절로, 주위 조직과 연결이 없는 단단한 진피 내 또는 피하 결절로 나타난다.<sup>1-4)</sup> 아주 드물게 외이도에서 발생할 수 있는데, 전세계적으로 증례가 드물며, 국내에서는 1례가 보고되었지만 연골양 한관종에 의해 이차적으로 외이도 진주종이 발생한 증례는 찾아볼 수 없었다.<sup>2)</sup> 이 진주종 발생의 원인은 연골양 한관종에 의한 오랜 기간의 외이도 폐색으로 발생하였을 것으로 생각된다.

병리 조직학적인 소견으로 진피나 지방층에 위치하는

경계가 명확한 종양으로 대개 표피와의 연결은 없다. 상피세포와 다양한 종류의 기질세포의 증식을 보이는 종양으로 상피부분은 에크린선, 아포크린선, 모낭, 피지선, 편평 상피 등 다양한 방향으로 분화를 보일 수 있다. 기질 부분은 점액성으로 alcian blue, mucicarmine, aldehyde-fuchsin 염색에 양성으로 주로 sulfated acid mucopolysaccharide나 chondroitin sulfate로 이루어져 있으며, 연골양, 섬유성, 골화성, 지방 세포로의 분화 등 다양한 분화를 보일 수 있다.<sup>6)</sup> 그리고 다양한 형태의 관강을 가지며, 관강을 이루는 세포는 두 층 이상의 상피세포로 구성되어 있으며, 내강 내에는 대부분 호산성의 균질성 물질이 차 있다.<sup>7)</sup> 1983년 Lever와 Schaumburg는 연골양 한관종을 관상의 분지형(tubular, branching lumina type)과 소관상형(small, tubular lumina type)으로 분류하였고, 이 중 관상의 분지형이 더 많은 것으로 보고되고 있다.<sup>8)</sup> 관상의 분지형은 관강의 크기와 모양이 다양하고 확장된 낭종을 보이며, 관내측의 입방형 세포(cuboidal cell)와 관외측의 편평한 세포(flattened cell)인 두 층의 상피세포로 구성되어 있고, 관강 내에는 PAS 양성인 호산성의 균질한 물질로 차 있다. 소관상형은 한층의 상피세포가 모여 생긴 작은 관상 구조가 섬포 모양의 증식(comma-like proliferation) 형태를 띄면서 기질쪽으로 자라나는 모양을 취하는 동시에 독립된 상피세포들이 호염기성의 점액양 기질에 산재되어 있다.<sup>9)</sup> 본 증례에서도 관강의 크기와 모양이 다양하였고, 관강이 두 층의 상피 세포로 구성되어 있는 관상의 분지형 소견을 보였다.

면역조직화학적 특성상 에크린 조직에는 EHK(ecrine-specific keratin)-5, EHK-6, EMA(epithelial membrane antigen), CEA(carcinoembryogenic antigen), S-100 단백 양성을 보이며, EMA와 CEA는 관내의 세포사이 모세관(intercellular canaliculi)과 분비부(secretory coils)에서 염색이 되는데, 항원의 발현차이에 따라 염색되지 않는 경우도 흔하다고 한다.<sup>10)</sup> 본 증례에서도 cytokeratin(+), EMA(+), CEA(+), vimentin(+), S-100(+)<sup>11)</sup> 소견을 보여 연골양 한관종으로 진단할 수 있었다.

감별진단으로서 피지선 낭종, 표피 낭종, 단발성으로 모낭 상피종이 있으며 조직학적인 소견으로 특징적인 관상의 구조들과 주위를 둘러싸고 있는 기질들로 확인할 수 있다. 치료법은 전기건조법(electrodesiccation), 피부 박피술(dermabrasion), 아르곤(argon) 또는 CO2 레이저를 이용한 기화요법(vaporization) 등이 있지만, 통상적인 초치료법은 자유연을 포함한 완전 절제이며, 불완전하게 절제시 재발의 가능성을 염두해야 한다.<sup>2-4)</sup>

중증 악성 연골양 한관종이 보고되기도 한다. 양성파 비교하여 좀 더 젊은 나이에 남자보다 여자에서 많이 발생하고, 통증을 동반하며 주로 사지나 몸통에 호발한다. 조직 병리학적으로 양성의 임상소견을 보이더라도 크기가 3~4 cm 이상이며, 여성에서 발생한 경우에는 악성을 의심해 보아야 한다. 두경부 영역에 발생할 경우 예후가 좋지 않다. 조직학적으로 세포가 비정형, 과색소성 변화 및 유사 분열이 활발하며 종양의 경계 주변으로 침윤하는 모습을 보이지만, 본 증례에서는 이러한 소견은 없었다.<sup>2,9,11)</sup> 악성이 의심될 경우 최소 1 cm 의 자유연을 포함한 절제를 해야하며, 재발한 경우나 수술할 수 없는 경우는 방사선 치료를 하기도 한다. 치료 후 정기적인 외래 추적 관찰이 필요하다.<sup>12,13)</sup>

본 증례는 조직학적으로 전형적인 관상의 분비형을 보

이는 외이도 연골양 한관종으로서 발생 부위 자체도 드물지만 이차적으로 외이도 진주종이 발생한 경우라 아직까지 국내, 국외 보고가 없어 문헌고찰과 함께 보고한다.

**중심 단어** : 연골양 한관종 · 외이도 · 진주종.

**REFERENCES**

- 1) Stout AP, Gorman JG. *Mixed tumors of skin of the salivary gland type. Cancer* 1959;12(3):537-43.
- 2) Choi DJ, Son WS, Park BC, Lee JS. *A case of chondroid syringoma of the external auditory canal. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2009;52(6):533-5.
- 3) Sungur N, Uysal A, Gumus M, Kocer U. *An unusual chondroid syringoma. Dermatol Surg* 2003;29(9):977-9.
- 4) Yavuzer R, Basterzi Y, Sari A, Bir F, Sezer C. *Chondroid syringoma: a diagnosis more frequent than expected. Dermatol Surg* 2003;29(2):179-81.
- 5) Agrawal A, Kumar A, Sinha AK, Kumar B, Sabira KC. *Chondroid syringoma: a case report. Singapore Med J* 2008;49(2):33-4.
- 6) Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. *Apocrine mixed tumor. In: Neoplasms with apocrine differentiation. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Co;1998.p.327-403.*
- 7) Mariorana A, Nigrisoli E, Papotti M. *Immunohistochemical markers of sweat gland tumors. J Cutan Pathol* 1986;13(3):187-96.
- 8) Lever WF, Schaumburg G. *Histopathology of the skin. 8th ed. Philadelphia: JB Lippincott-Raven Co;1997.p.778-9.*
- 9) Kim JH, Kim MR, Lee SE, Lee SH. *A case of chondroid syringoma with small tubular lumina. Korean J Dermatol* 2010;48(2):135-8.
- 10) Graham RM, Mckee PH, Chapman DV, Richardson TC, Stokoe MR, Heyderman E. *Intercellular canaliculi in eccrine sweat glands: an immunoperoxidase study. Br J Dermatol* 1985;112(4):397-403.
- 11) Matz LR, McCully DJ, Stokes BA. *Metastasizing chondroid syringoma: a case report. Pathology* 1969;1(1):77-81.
- 12) Sirivella S, Gielchinsky I. *Chondroid syringoma: a rare tumor of the chest wall. Ann Thorac Surg* 2010;89(3):983-5.
- 13) Barnett MD, Wallack MK, Zuretti A, Mesia L, Emery RS, Berson A. *Recurrent malignant chondroid syringoma of the foot: a case report and review of the literature. Am J Clin Oncol* 2000;23(3):227-32.