

## A Case of Tumoral Calcinosis at the Auricle

Yong-Dae Kim, Young Ki Woo, Si-Youn Song and Chang Hoon Bae

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

### 이개에 발생한 종양성 석회증 1예

김용대 · 우영기 · 송시연 · 배창훈

영남대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received June 22, 2009

Revised September 30, 2009

Accepted October 14, 2009

#### Address for correspondence

Chang Hoon Bae, MD  
Department of Otorhinolaryngology-  
Head and Neck Surgery,  
College of Medicine,  
Yeungnam University,  
371-1 Daemyeong 5-dong,  
Nam-gu, Daegu 705-717, Korea  
Tel +82-53-620-3784  
Fax +82-53-628-7884  
E-mail baich@med.yu.ac.kr

Tumoral calcinosis is characterized by the deposition of calcium phosphate in periarticular soft tissues and mainly occurs around large joints of the hips, shoulders, and elbows. However, it occurs very rarely at the auricle. The etiology of tumoral calcinosis is unknown with a greater prevalence among blacks. Tumoral calcinosis must be differentiated from other more common causes of calcification. The most effective treatment for a tumoral calcinosis is complete surgical excision. Recently, we experienced a case of tumoral calcinosis at the right auricle in a 10 year-old male patient. So we report this case with the literature review.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:985-7

**Key Words** Auricle · Tumoral calcinosis.

## 서 론

종양성 석회증(tumoral calcinosis)은 Inclan 등<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 명명되었고, 기존의 비정상적인 석회화와는 다르게 주로 종양의 특성과 진행성 석회화의 성질을 가지며 근육이나 낭(bursa)성 구조물을 넘어 성장하는 특이한 형태의 석회화이다. 종양성 석회증은 주로 흑인에게 발생하며 대부분 주요 관절주위인 고관절, 둔부, 전관절 그리고 주관절 주변에 칼슘을 침착한 종물로 나타난다.<sup>2)</sup> 이에 대한 병인은 명확히 규명되어 있지 않으나 칼슘과 인의 대사장애와 관련된 것으로 알려져 있고 가족성으로 출현하기도 한다.<sup>3,4)</sup> 국내에서는 이개에 발생한 비정상적인 석회화에 관한 표피하 석회 결절(subepidermal calcified nodule)의 증례보고는 있으나,<sup>5)</sup> 종양성 석회증에 관한 증례는 보고된 바가 없다.

저자들은 이개에서 발생하여 수술 전에 쉽게 진단할 수 없었던 종양성 석회증의 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

10세 남자 환아가 우측 이개의 이륜에서 발생한 종물을 주소로 내원하였다. 출생 이후 우측 이개에 특이 소견 없이 지내왔으나, 내원 3년 전부터 우측 이륜에 종물이 촉진되었으며 2년 전부터 그 크기가 점차 증가하여 내원하였다. 병력 청취상 특별한 과거력이나 가족력은 없었다. 신체검사에서 우측 이개의 이륜에서 약  $2.0 \times 1.0 \times 1.0$  cm 크기로 중앙에 돌출된 병변을 가진 딱딱한 종물이 촉진되었고, 이륜의 피부 괴사나 변색은 관찰되지 않았으며 암통도 없었다(Fig. 1).

내원 당시 시행한 혈액화학검사상 혈중 칼슘은 8.9 mg/dL, 부갑상선 호르몬 수치는 20.69 pg/mL로 정상이었다. 혈중 인은 5.4 mg/dL, 일칼리성 인산 분해효소는 477 U/L로 높은 수치를 보였으나, 이는 성장기 아동에서 흔히 관찰할 수 있는 수치였다. 그리고 기타 방사선검사와 혈액 및 간기능 검사, 요검사, 전해질검사에서는 특이 소견은 보이지 않았다.

정확한 진단 및 치료를 위해 이개 종물의 절제술을 시행하였다. 수술은 전신마취하에 우측 이륜에 타원형으로 피부 절개를 가한 후, 이개 연골의 손상이 없도록 종물을 주위조

직으로부터 세심하게 박리하였다. 종물은 이개 연골과의 연결이나 유착이 없었으며 주위 피부의 큰 결손 없이 비교적 쉽게 완전절제가 되었고, 세심한 지혈 후에 배액관의 삽입 없이 일차 봉합하였다.

조직병리학검사에서 연조직에 자주색으로 염색되는 석회침착 주위에 거대세포 및 만성 염증세포들이 둘러싸고 있는 종양성 석회증으로 진단되었고(Fig. 2), 10개월이 지난 현재까지 합병증이나 재발 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

연조직의 비정상적 석회침착은 이영양 석회화(dysmorphic calcification), 전이성 석회화(metastatic calcification) 그리고 원발성 석회화(idiopathic calcification)의 세 가지 유형으로 분류된다. 종양성 석회증은 원발성 석회화의 한 유형으로 범발성 석회증(calcinosis universalis) 및 국한성 석회증(calcinosis circumscripta)으로 나누어진다.<sup>6)</sup> 종양성 석회증의 발생부위는 주요 관절주위인 고관절과 둔부, 견관절, 주관절 주변으로 현재까지 국내외에서 많은 증례들이 보고되고 있지만, 이개에 발생한 증례는 국내에서



Fig. 1. Preoperative photograph shows that it is an approximate  $2.0 \times 1.0 \times 1.0$  cm sized mass with a small protuberant lesion on the helix of the right auricle.

보고된 바가 없다.

종양성 석회증은 인종별로 백인보다는 흑인에서 주로 호발하고, 호발연령은 어느 연령대에서도 발생하며 여성에서 조금 높은 빈도로 발생하는데, 젊은 연령에서는 남자에게 더 많은 발생률을 보인다.<sup>7,8)</sup> 종양성 석회증의 원인으로는 교원질의 손상을 가져오는 반복적인 국부외상, 외부로부터 투입된 물질에 대한 특이반응, 혈류장애 그리고 선천성 인대사장애 등이 제시되고 있지만 아직까지 명확하게 규명된 바는 없다.<sup>3,4)</sup> 종양성 석회증 환자의 혈청 칼슘은 대부분 정상 수치이고 혈청 인 수치의 상승이 동반된 경우가 있을 수 있으며, 환자의 약 1/3은 가족성으로 발생하는데 형제간에는 대부분 발병하고 이환된 세대는 약 50% 정도의 유병율을 갖는다.<sup>9,10)</sup> 본 예의 경우에는 반복적인 국부외상, 외부로부터 유입된 물질에 대한 특이반응, 혈류장애, 선천성 대사장애들이나 가족력 등은 찾아볼 수 없어 원발성 석회화에 속한다.

종양성 석회증은 병리학적 소견상 유사한 종양성 석회증 양 병변들(tumoral calcinosis-like lesions)을 유발하는 신부전증, milk-alkali 증후군, 부갑상선 기능 항진증, 비타민 D 과다증 등과 종양이나 감염으로 인한 골파괴에서 비롯된 연조직 석회침착 및 특발성 피부 석회증의 아형인 표피하 석회 결절과 반드시 감별되어야 한다.<sup>5)</sup> McGregor 등<sup>11)</sup>은 종양성 석회증은 종종 가족력을 보이고 내장 기관을 침범하지 않으며 정상 칼슘혈증을 보이는 반면, 종양성 석회증 양 병변들은 가족력이 없으며 내장기관을 침범하고 고칼슘혈증, 고인산혈증들을 나타냄으로써 정상 조직에 칼슘침착이 일어난다고 하였다. 또한 종양성 석회증은 병리조직학적 소견상 연조직에 무정형의 칼슘염 축적이 관찰되고 그 가장자리에 거대세포 및 단핵구 등의 염증세포들이 밀집되어 있어, 종양이나 감염으로 인한 골파괴에서 비롯된 연조직 석회침착과 감별진단이 가능하다.<sup>10,12)</sup> 표피하 석회 결절은 피부를 포함한 연조직에 hydroxyapatite crystal 혹은 calcium phosphate가 축적되는 질환으로 다른 피부 질

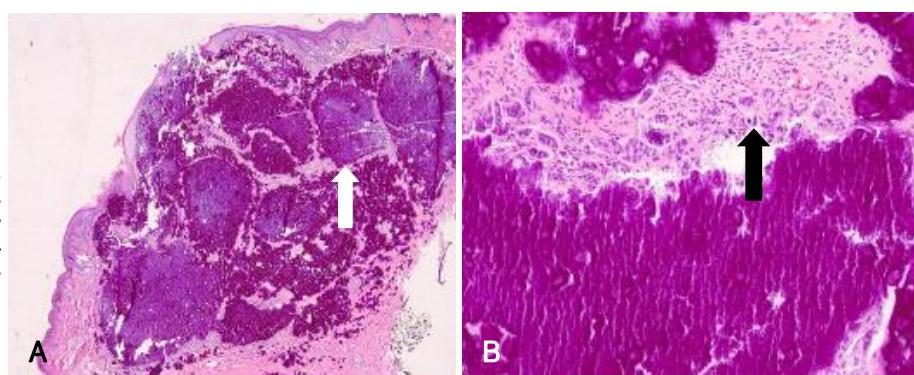


Fig. 2. Histopathologic findings show that the basophilic calcific materials (white arrow) is noted below the dermis (A)(H&E,  $\times 100$ ). The macrophages and histiocytes (black arrow) are aggregated surrounding the basophilic calcific materials in the subcutaneous tissue (B)(H&E,  $\times 200$ ).

환이나 전신적 질환과의 연관성이 없다. 임상적으로는 단발성 혹은 다발성의 국한된 사마귀상 병변을 특징으로 하며, 혈중 칼슘과 인산염은 정상이고 병리조직학적 소견으로는 진피에 균일한 호염기성 부분과 다양한 크기의 칼슘을 함유한 과립이 존재한다.<sup>5)</sup> 본 예의 경우 가족력은 없었으나, 혈중 칼슘은 정상이고 피부와 전신적 질환이 없으며, 내장 기관의 침범 및 골파괴의 소견이 없이 병리조직학적으로 진피가 아닌 연조직 석회침착과 그 주위에 거대세포 및 만성 염증세포들이 둘러싸고 있어, 종양성 석회증양 병변과 종양이나 감염으로 인한 연조직 석회침착, 과하 석회 결절과 감별할 수 있었다.

치료로는 외과적 절제술을 주로 사용하며 조기에 완전절제를 하면 예후도 비교적 좋다.<sup>13)</sup> 방사선 치료나 스테로이드 등은 효과가 없는 것으로 판명되었고, 칼슘과 인의 석이제한이 부분적인 성공을 거둔 예가 있었으나 현재는 거의 쓰이지 않고 있다.<sup>7,8,14)</sup>

종양성 석회증은 특징적인 신체검사 소견과 임상양상을 가지고 있음에도 불구하고 매우 드물게 발생하므로 수술 전에 진단하기가 쉽지 않아 불필요한 검사가 시행되는 예가 많으므로,<sup>15)</sup> 이개에 경성의 연조직 종물이 발견할 경우에는 종양성 석회증을 감별진단에 반드시 포함시켜야 한다.

## REFERENCES

- Inclan A, Leon P, Camjeo MG. Tumoral calcinosis. JAMA 1943;121: 490-5.
- Buschmann WR, Myers W, Sager G. Tumoral calcinosis. Case presentation and review. Orthop Rev 1989;18(4):440-2.
- Mitnick PD, Goldfarb S, Slatopolsky E, Lemann J Jr, Gray RW, Agus ZS. Calcium and phosphate metabolism in tumoral calcinosis. Ann Intern Med 1980;92(4):482-7.
- Slavin RE, Wen J, Kumar D, Evans EB. Familial tumoral calcinosis: A clinical, histopathologic, and ultrastructural study with an analysis of its calcifying process and pathogenesis. Am J Surg Pathol 1993;17(8):788-802.
- Seo HS, Kang JJ, Jung EJ, Lee HK. A case of subepidermal calcified nodule in auricle. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2007; 50(10):947-9.
- Mehregan AH. Calcinosis cutis: a review of the clinical forms and report of 75 cases. Semin Dermatol 1984;3(1):53-61.
- Prasad VL, Naresh KN, Krishna G, Ananthakrishnan N, Veliath AJ. Tumoral calcinosis. World J Surg 1989;13(6):803-8.
- Tezelman S, Siperstein AE, Duh QY, Clark OH. Tumoral calcinosis: Controversies in the etiology and alternatives in the treatment. Arch Surg 1993;128(7):737-45.
- Douira L, Ismaili N, Raiss M, Bensaleh H, Senouci K, Hassam B, et al. Tumoral calcinosis. Ann Dermatol Venereol 2007;134(5 Pt 1): 464-7.
- Chaabane S, Chelli-Bouaziz M, Jelassi H, Mrad K, Smida M, Ladeb MF, et al. Idiopathic tumoral calcinosis. Acta Orthop Belg 2008;74(6):837-45.
- McGregor DH, Mowry M, Cherian R, McAnaw M, Poole E. Non-familial tumoral calcinosis associated with chronic renal failure and secondary hyperparathyroidism: report of two cases with clinicopathological, immunohistochemical, and electron microscopic findings. Hum Pathol 1995;26(6):607-13.
- Kindblom LG, Gunterberg B. Tumoral calcinosis: an ultrastructural analysis and consideration of pathogenesis. APMIS 1988;96(4):368-76.
- Mathieu G, Lemonne F, Flouzat-Lachaniette CH, Sedel L. Idiopathic tumoral calcinosis: two cases and review of the literature. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 2006;92(4):358-63.
- Pursley TV, Prince MJ, Chausmer AB, Raimer SS. Cutaneous manifestations of tumoral calcinosis. Arch Dermatol 1979;115(9):1100-2.
- Bittmann S, Ulus H. Tumoral calcinosis in childhood. Praxis (Bern 1994) 2005;94(34):1309-11.