

Juvenile Xanthogranuloma in the External Auditory Canal

Yong Won Lee¹ and Yong Ho Park^{1,2}

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, ²Research Institute for Medical Sciences, Chungnam National University College of Medicine, Daejeon, Korea

외이도에 발생한 연소성 황색육아종 1예

이 용 원¹ · 박 용 호^{1,2}

충남대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 의학연구소²

Received May 12, 2010

Revised July 8, 2010

Accepted July 8, 2010

Address for correspondence

Yong Ho Park, MD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Chungnam National University
College of Medicine, 33 Munhwa-ro,
Jung-gu, Daejeon 301-721, Korea
Tel +82-42-280-7697
Fax +82-42-253-4059
E-mail parkyh@cnu.ac.kr

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is a benign, self-limiting disease, which is a subtype of class II histiocytosis that occurs most frequently in infants and children, but sometimes also affects adults. This condition usually presents with cutaneous lesions in the head and neck area, trunk, extremities, but is very rare in the external auditory canal. Occasionally, it can be found as extra-cutaneous lesions, including oral cavity, nasal cavity, trachea, glottis, subglottis and other visceral organs. In most cases, no treatment is required because of the self-regressive nature of skin lesions, but recurrence after excision has been reported in some cases of the adult type JXG or in oral cavity lesions. We report, with a review of the related literature, a case of JXG located in the right side of external auditory canal. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:571-3

Key Words Juvenile xanthogranuloma · External auditory canal.

서 론

연소성 황색육아종(juvenile xanthogranuloma)은 주로 유아에서 발생하는 양성의 자연회퇴되는 병변으로 class II histiocytosis로 분류되는 조직구증의 한 형태이다.¹⁾

병인은 알려져 있지 않지만, 비특이적 자극에 의한 조직구의 육아종성 반응으로 추측되고 있고, 동시에 감염이나 다른 신체적인 이유가 자극원이 되어 조직구 내에서 지질단백의 흡수 또는 파괴의 결함이 생김으로써 발병한다.²⁾

유아에서는 다발성 병변이거나 주요 장기를 침범하여 증상을 일으키는 경우를 제외하면 대부분 진단 후 경과관찰로 충분하다. 성인에서 발병한 경우는 약 10%이며 주로 비대칭적인 단독 결절로 나타나고 유아에서의 경우와 달리 자연소실되는 경우는 없는 것으로 알려져 있다.³⁾

주로 두정부, 체간, 팔과 다리의 피부에 호발하며, 드물게는 안구와 중추신경, 내장기관, 구강내 점막, 후두 등의 피부외 기관에서도 나타날 수 있지만, 외이도에 발생하는 연소성 황색육아종은 매우 드물다.⁴⁾

저자들은 18세 여자 환자의 우측 외이도에 발생한 연소성 황색육아종을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

18세 여자환자가 1개월 전부터 시작된 우측 외이도의 이물감을 주소로 내원하였다. 두부외상, 귀의 질환과 수술의 병력은 없었으며, 가족력에도 특이 사항은 없었다. 신체검사에서 우측 연골부의 외이도 전면 입구에 표면이 매끄럽고 압통이 없으며 부드럽게 만져지고 경계가 잘 그려지는 5 mm 크기의 융기된 붉은 색 원형 병변이 관찰되었다(Fig. 1).

측두골 전산화단층촬영에서는 5 mm 크기의 국소적인 결절모양의 음영이 관찰되었고, 주변 조직으로의 침식은 보이지 않았다(Fig. 2). 고막 조건과 청력은 정상이었고, 전신적 신체검사와 혈액검사에서 특이소견은 없었다. 진단과 치료를 위하여 국소마취하에 현미경을 사용하여 경외이도 접근법으로 절제 생검을 시행하였다. 종괴는 피막이 없는 것으로 보였으며, 주변 조직을 일부 포함하여 완전히 제거하였다.



Fig. 1. Juvenile xanthogranuloma in the right external auditory canal. A round, smooth-surfaced, 5 mm-sized mass located on the anterior wall of cartilaginous portion of the right external auditory canal.



Fig. 2. A CT scan showing a small focal nodularity (arrow) without expansion to surrounding structures.

조직학적 검사에서 조직구, 림프구와 다핵거대세포의 침윤이 있으며, 공포를 포함한 세포질과 화관 모양의 핵을 가진 Touton 형의 거대세포가 관찰되었고, 감별진단을 위하여 시행한 면역조직화학검사에서 CD68에서 양성반응을 CD1a, S-100에서 음성반응을 보여 연소성 황색육아종으로 진단되었다(Fig. 3).

수술 후 외이도 협착 등의 합병증은 없었으며, 2년이 지난 현재까지 재발의 징후 없이 추적관찰 중이다.

고 찰

연소성 황색육아종은 1905년 Adamson에 의하여 congenital xanthoma multiplex로 처음 기술된 후 Helwig과 Hackney에 의하여 지방포함 조직구와 거대세포의 조직학

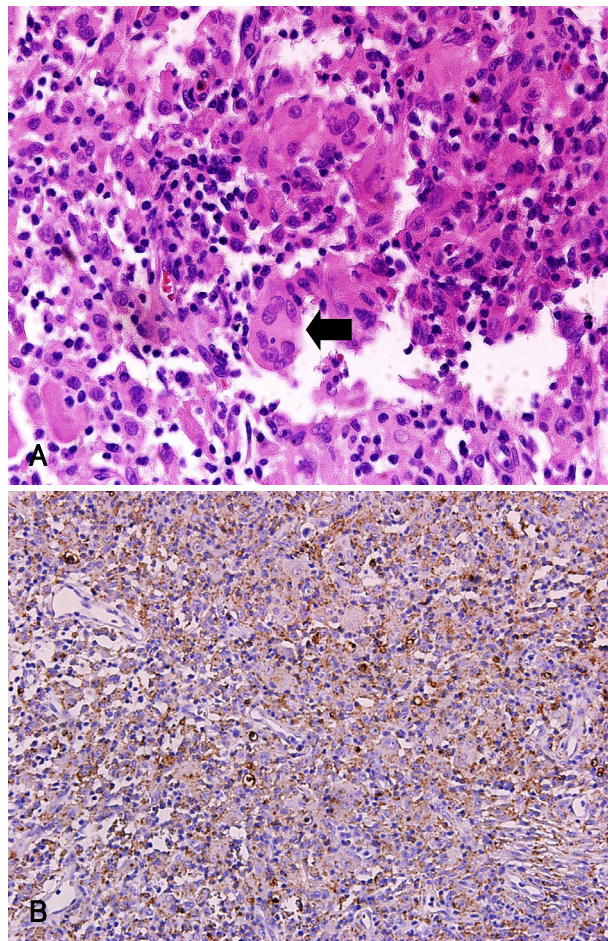


Fig. 3. Photomicrographs showing the aggregation of giant cells, inflammatory cells and Touton cell containing the wreath-like nuclei and eosinophilic cytoplasm (arrow)(H&E $\times 400$)(A). Positive reaction for CD68 in the immunohistochemical stains (B).

적 소견을 바탕으로 juvenile xanthogranuloma(JXG)로 확립되었다.¹⁾ JXG는 비 랑거한스세포 조직구증(non-Langerhans cell histiocytosis) 중에서 가장 흔한 형태이며 두 경부의 피부, 두피, 체간 등에 주로 발생한다. 경계가 잘 그려지는 단단하고 둥근 모양의 한 개 또는 다발성의 결절로 0.5 cm에서 2 cm 크기로 나타나고, 붉은 빛을 띄지만 시간이 지나면 갈색으로 변하며 표면에 혈관확장증이 발생할 수 있다.

주로 영아에서 발병하고 성인인 경우에는 20대 후반과 30대 초반에 흔히 발생하여 이분적 분포(bimodal distribution)를 보인다.⁵⁾ 성인의 경우, 병리조직학적으로는 동일하지만 특별한 호발 부위가 없이 비대칭적인 단독 병변으로 나타난다. 귀에 발생한 경우는 양측 귓볼에 동시에 발생한 연소성 황색육아종이 보고되어 있으며,⁶⁾ 외이도에 발생한 경우는 13세 여자환자에서 발생한 1예가 보고되어 있다.⁴⁾ 발생 연령과 장소에 따라 차이가 있지만, 남자에서 더 발생한다

고 알려져 있다.

조직병리검사에서는 피막이 없는 단단한 종괴로서 유두진피와 망상진피에 조직구의 침윤을 보이고, 피부 부속기관의 침범은 없지만, 근막과 근육으로의 침범은 발생할 수 있다.⁷⁾ 주로 단핵구성 세포들, Touton 세포와 같이 나타나는 다핵성 세포들 그리고 방추세포의 혼합으로 구성되어 있다. Touton 거대 세포는 중심부에 화관 모양의 핵들과 주변부의 호산성 또는 공포화된 세포질로 이루어진 세포를 말하며 피부 병변에서는 거의 일정하게 나타나고 피부외 병변인 경우 적은 수로 나타나거나 없는 경우도 있다.⁸⁾

병변의 초기에는 많은 조직구들이 지방화되어 섞여 있고 염증세포들은 많이 관찰되지 않지만, 시간이 지날수록 공포화되고 거품이 있는 황색중성 세포와 많은 수의 염증세포, 거대세포와 Touton 세포 등을 관찰할 수 있다. 면역화학염색이 감별진단에 중요하며 vimentin, CD68, factor XIIIa에서 양성이며 S-100과 CD1a에서 음성반응을 보이는 것으로 알려져 있다.²⁾

연소성 황색육아종은 3~6년 이내에 자연회화 되어 대부분의 경우 치료가 필요치 않으나 많은 경우에서 진단과 미용을 목적으로 수술이 이루어진다. 단독 결절로 발생한 경우 대부분 쉽게 진단되지만 다발성인 경우 피부외 침범을 배제하기 위하여 전신적인 검사가 필요할 수 있다. 내장기관 등에서 발견된 경우에도 무증상일 때는 경과관찰로 충분하지만, 안구와 중추신경을 침범한 경우 조기 치료가 필요하며 방사선치료, 스테로이드요법, 항암화학요법 등이 사용될 수 있다.^{9,10)}

고지혈증, 요붕증 등의 대사이상과의 관련은 없으며, 본 증례에서도 다른 이상소견은 발견되지 않았다. 일반적으로 혈액학적 검사와 대사이상에 관한 추가 검사는 시행하지 않지만, 소아의 경우 카페오레 반점(café-au-lait spot)이나 다발성신경섬유종증(neurofibromatosis)이 동반되어 있으면 백혈병과의 관련성이 알려져 있어 주의가 필요하다.³⁾

소아의 경우 절개 생검(incisional biopsy) 후에도 퇴화되

어 추가적인 치료가 필요하지 않으며 절제 생검(excisional biopsy) 후의 국소 재발은 거의 보고되어 있지 않다.¹¹⁾ 대부분의 피부 병변은 사춘기 이전에 자연소실되며 색소침착이 있는 남작한 흔적을 남기기도 한다. 그러나 성인과 구강 내 병변의 경우에는 자연소실되지 않고 구강 내 병변의 약 20%에서 재발한다고 알려져 있어 완전한 제거가 필요하다.¹²⁾

REFERENCES

- 1) Tahan SR, Pastel-Levy C, Bhan AK, Mihm MC Jr. Juvenile xanthogranuloma-clinical and pathologic characterisation. *Arch Pathol Lab Med* 1989;113 (9):1057-61.
- 2) Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M. Juvenile xanthogranuloma. Clinicopathologic analysis and immunohistochemical study of 57 patients. *Cancer* 1985;56 (9):2280-6.
- 3) Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997;36 (3 Pt 1):355-67.
- 4) Yoshida GY. Xanthogranuloma of the external auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112 (4):626-7.
- 5) Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol* 2003;27 (5):579-93.
- 6) Sueki H, Saito T, Iijima M, Fujisawa R. Adult-onset xanthogranuloma appearing symmetrically on the ear lobes. *J Am Acad Dermatol* 1995;32 (2 Pt 2):372-4.
- 7) Margulis A, Melin-Aldana H, Bauer BS. Juvenile xanthogranuloma invading the muscles in the head and neck: clinicopathological case report. *Ann Plast Surg* 2003;50 (4):425-8.
- 8) Kraus MD, Haley JC, Ruiz R, Essary L, Moran CA, Fletcher CD. Juvenile xanthogranuloma: an immunophenotypic study with a reappraisal of histogenesis. *Am J Dermatopathol* 2001;23 (2):104-11.
- 9) Webster SB, Reister HC, Harman LE Jr. Juvenile xanthogranuloma with extracutaneous lesions. A case report and review of the literature. *Arch Dermatol* 1966;93 (1):71-6.
- 10) Paulus W, Kirchner T, Michaela M, Kühl J, Warmuth-Metz M, Sörensen N, et al. Histiocytic tumor of Meckel's cave. An intracranial equivalent of juvenile xanthogranuloma of the skin. *Am J Surg Pathol* 1992;16 (1):76-83.
- 11) Magana M, Vazquez R, Fernandez-Diez J, Flores-Villa R, Cazarin J. Giant congenital juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Dermatol* 1994;11 (3):227-30.
- 12) Kwan CY, Min LL, Chung LC, Hang YY. Intraoral juvenile xanthogranuloma. A case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;81 (4):450-3.