

A Case of Tubular Apocrine Adenoma with Syringocystadenoma Papilliferum of External Auditory Canal Removed by Postauricular Approach

Ji Young Seo¹, Yong Ju Lee², Hyun Seung Choi² and Mi Kyung Lee³

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul; and

²Departments of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, ³Pathology, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Korea

후이개 접근법을 통해 제거한 외이도 유두상 한선낭샘종과 아포크린샘종의 병발 1예

서지영¹ · 이용주² · 최현승² · 이미경³

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 국민건강보험 일산병원 이비인후과,² 병리과³

Received November 2, 2012

Revised January 2, 2013

Accepted January 2, 2013

Address for correspondence

Hyun Seung Choi, MD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
National Health Insurance
Corporation Ilsan Hospital,
100 Ilsan-ro, Ilsandong-gu,
Goyang 410-719, Korea
Tel +82-31-900-0972
Fax +82-31-900-0972
E-mail choihyunseung@gmail.com

Tubular apocrine adenoma (TAA) and syringocystadenoma papilliferum (SCAP) are uncommon cutaneous adnexal neoplasms often found in the head, perianal area, but rarely in external auditory canal (EAC). SCAP in EAC generally presents itself with a mass in the EAC along with conductive hearing loss. We present here a case of a 50-year-old man presenting TAA with SCAP confined to EAC, which was surgically removed. The clinical and histopathological features were described. The patient has been well without relapse or metastasis.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:229-32

Key Words Adenoma · Apocrine glands · External auditory canal · Neoplasms.

서 론

외이도는 조직학적으로 피부, 선, 골 등의 다양한 조직으로 구성되어 있으며 양성 및 악성 종양이 발생할 수 있다. 외이도에 발생하는 비골성 양성 종양으로는 이구 선종(ceruminous adenoma), 다형성 선종(pleomorphic adenoma), 유두상 한선낭샘종(syringocystadenoma papilliferum, SCAP) 등이 있으며, 악성 종양으로는 귀지선 선암(ceruminous adenocarcinoma), 선양 낭성암종(adenoid cystic carcinoma), 점액 표피양암종(mucoepidermoid carcinoma) 등이 있다.¹⁾ SCAP는 아포크린선에서 기원한 양성 종양으로 Stokes²⁾가 1917년 처음 기술한 이후 보고가 이루어져왔다. 저자들은 외이도 연골부에 발생한 SCAP와 아포크린샘종(tubular apocrine adenoma, TAA)

이 병발한 1예를 후이개 접근법을 통해 외이도 피부를 보존하고 제거하여 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

50세 남자 환자가 수개월 전부터 서서히 발생한 우측 청력 저하 및 이충민감을 주소로 본원 외래에 내원하였다. 이통, 이루, 이명 등의 증상은 호소하지 않았으며 다른 이과적 과거력은 없었다. 이경 검사상 우측 외이도 후외측 부위에 외이도를 막고 있는 종물이 관찰되었고 종물의 표면은 매끈하고 분비물은 보이지 않았으며, 종물 내부 외이도는 약간의 귀지를 제외하고 비교적 깨끗한 상태로 정상 고막 소견이었다(Fig. 1A). 순음 청력 검사 상 우측 귀는 30 dB의 기도 역치와 15 dB의 기도 골도 역

치 차이를 보였다. 전신화단층촬영 상에서 우측 중이와 내이는 정상소견이었고, 약 2 cm 크기의 외이도를 막고 있는 연조직 음영의 병소가 관찰되었으며, 조영 증강은 되지 않았다. 또한 주

변 조직과의 경계는 확실치 않았으며 외이도 골의 침범은 없는 것으로 확인되었다(Fig. 1B).

전신마취 하에 후이개 절개술을 통해 종물의 부착부위를

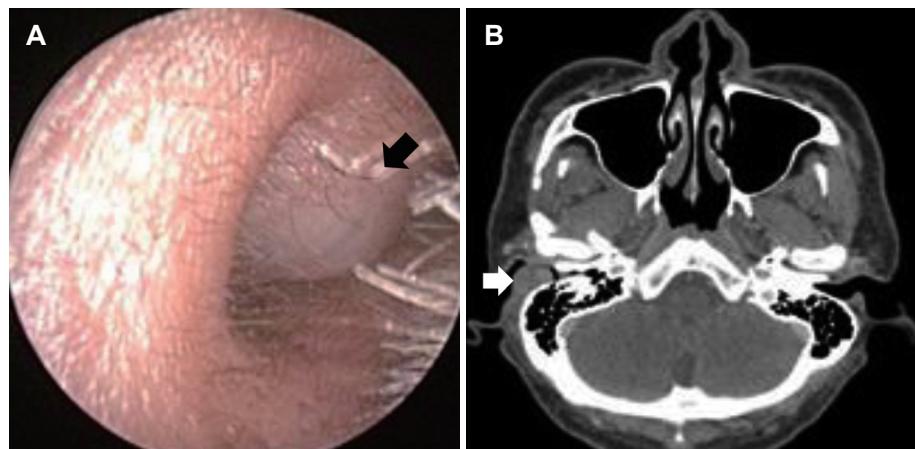


Fig. 1. Obstructing mass (arrow) was noted on the right external auditory canal (A). Axial CT scan. About 1.5-cm sized ovoid mass (with arrow) is seen in the right external auditory canal. There are no evidence of destruction or erosion in the adjacent bony wall. The spaces of the neck are normal in appearance. There are no enlarged lymph nodes, nor nodes with low-density centers (B).

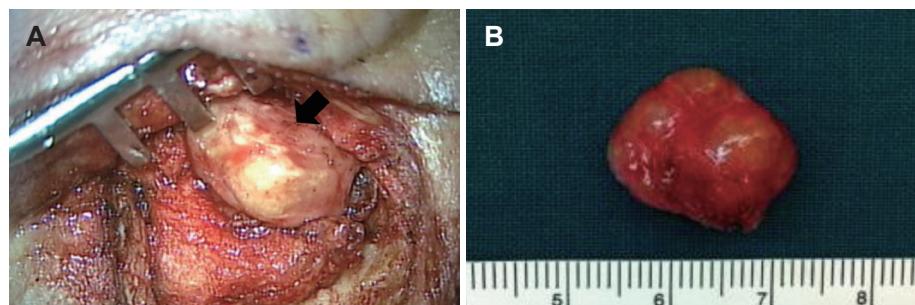


Fig. 2. The well defined yellowish round mass (arrow) was noted via retroauricular approach (A). The specimen consists of an oval round excised mass, obtained from the external auditory canal, measuring about 1.8×1.5 cm. The cut surface reveals multiple microcysts, the largest one measuring 0.5 cm in diameter (B).

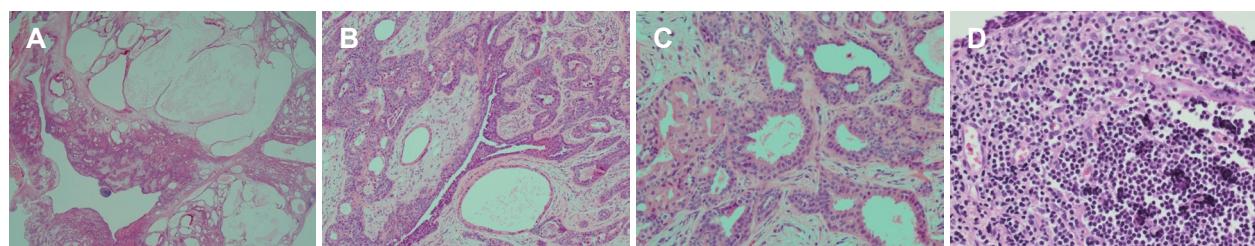


Fig. 3. The numerous cystic and branching tubular structures in the dermis surrounded by a paucicellular fibrous stroma (H&E, $\times 10$) (A). The tubular structures have a dual or multi-layered epithelium and the luminal cells showing evidence of active decapitation secretion in the dermis (H&E, $\times 100$) (B). Two different epithelial cell layers lining the invaginated area and papillary projections extending into the lumen of epithelial cystic invaginations in a background of dense fibrous tissue. Papillary projections of variable shape and size protrude into the lumen of these spaces. These papillary projections consisted of inner columnar cells showing active decapitation secretion, and the outer layer consisted of smaller cuboidal cells (H&E, $\times 200$) (C). The stroma of papillary core contains numerous plasma cells (H&E, $\times 400$) (D).

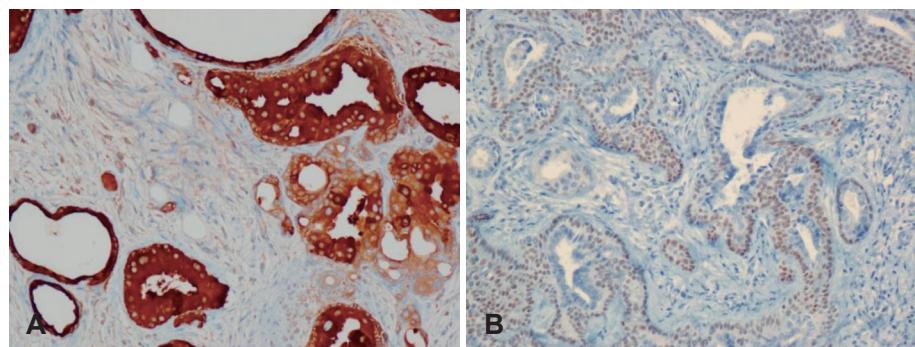


Fig. 4. Immunohistochemical study. GCDFP-15-positive cells are found in the deep portions of the lesion, implying apocrine differentiation ($\times 200$) (A). p63 Positivity for p63 protein in the outer layers of cuboidal or flattened cells with myoepithelial differentiation were shown ($\times 200$) (B).

절개, 제거하였다. 육안적으로 종괴는 여러 개의 낭으로 이루어져 있었고 주변조직과의 경계가 명확한 연성 종물로 크기는 약 1.8×1.5 cm였다(Fig. 2). 종괴는 완전히 제거되었고 고막은 정상 소견이었으며, 연골막과 외이도 피부를 보존한 상태로 외이도 패킹 후 수술을 마쳤다. 절제 조직 병리 검사에서 상피로 덮인 유두상 돌기가 관찰되었고 이는 심층부의 두 층으로 이루어진 관모양의 구조물과의 연결을 보였으며(Fig. 3) 면역 조직 학 염색에서 아포크린샘 기원을 시사하는 GCDFP-15 양성 세포들을 병변 심층부에서 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 이상의 조직 소견 상 SCAP와 TAA가 병발한 것으로 진단하였다. 수술 2주 후에 외이도 패킹을 제거하였고 외이도의 상태는 정상 소견을 보였으며, 청력도 정상으로 회복되었다. 이후 6개월간 재발 소견 없이 외래에서 경과 관찰 중이다.

고 찰

1894년 Haung에 의해 이구종(ceruminoma)¹이 보고된 이후 외이도의 이구선에서 생기는 모든 종물을 이구선종(ceruminoma) 혹은 한선종(hidradenoma)으로 진단하였지만, 이구선이 한선으로만 구성된 것이 아닌 아포크린샘의 특성을 같이 가지고 있는 것으로 밝혀져 새로운 분류의 개념이 세워졌다.³ 이후 Wetli 등⁴은 이구선에 생기는 종물의 분류를 광학 및 전자 현미경 소견, 임상 양상, 치료반응 등에 따라 선종(adenoma), 다형 선종(pleomorphic adenoma), 선양 낭포암종(adenoid cystic carcinoma), 선암종(adenocarcinoma), 점액 상피양암종(mucoepidermoid carcinoma)으로 분류하였으며, 양성과 악성의 비를 2.5 : 1로 보았다. 후에 Maheshwari 등⁵에 의해 한선 원주종(eccrine cylindroma)과 SCAP가 포함되었다. Mammino와 Vidmar⁶의 보고에 따르면 144예의 SCAP 중에 두경부에서 108예, 몸통에서 29예, 사지에서 8예가 발생하였다. 외이의 pinna에서 발생한 1예의 보고가 있었으며,⁷ 외이도에서 발생한 경우는 Müller와 Theissig⁸가 11예, Lee 등⁹이 1예를 보고하였고, 이후 드물게 발표된 바 있으나 실제 발생은 더 많을 것으로 보인다.¹⁰ SCAP 조직의 광학현미경 소견에서는 유두 돌기 모양의 과각화성 상피가 진피 방향으로 함입되는 것이 특징적이다. 이 유두 돌기는 함입의 심부에 위치한 관 모양의 구조물과 직접 연결된다. 유두상 돌기는 바깥의 편평한 입방세포와 안쪽의 높은 원주세포로 이루어진 두 층의 상피로 이루어져 있으며, 기질부위에는 많은 수의 혈질세포가 분포한다. 한편 TAA는 상피에서 진피쪽으로 낭성으로 확장된 아포크린샘의 함입이 보이지 않고 유두돌기가 관찰되지 않으며 혈질세포의 침윤이 드물게 보이는 것이 특징이라고 알려졌다.¹¹ 또한 면역 조직화학 염색에서 아포크린샘 기원을 시사하는 GCDFP-15 양성

세포들을 병변 심층부에서 관찰할 수 있으며, 근상피세포 분화를 의미하는 p63에 양성 소견을 보인다. SCAP와 TAA를 서로 다른 병리 질환으로 보기도 하지만 최근의 보고에 의하면 두 가지 병리학적 특징이 혼재되어 있는 경우가 있으며 표층부에는 SCAP의 특징적 병리 소견이 관찰되고, 심층부에는 TAA의 특징인 진피 내 관모양의 구조가 여러 개의 소엽으로 증식되는 소견과 단두양 분비를 관찰할 수 있다. 본 증례에서도 마찬가지로 두 가지 병리소견의 특징이 모두 관찰되어 SCAP와 TAA가 병발한 것으로 진단하였다.

외이도에 국한되어 SCAP와 TAA가 병발한 경우는 지금까지 4예 정도가 보고되었는데, 다른 부위에서 발생한 종양과 달리 특징적으로 모두 피지선 모반과 관련 없이 발생하였으며 이 중 한 예에서 종양의 악성화(ductal adenocarcinoma)가 진행되었다.¹² 다른 모든 증례에서는 외이도의 분비물이 관찰되었지만 본 증례에서는 외이도 입구에 매끄러운 피부로 둘러싸인 종물로 SCAP와 TAA의 조직학적 소견을 보이면서도 분비물이 없었던 점이 특이하다. 이는 외이도로 통하는 누두부가 폐쇄되어 분비물이 조직 내에 저류되면서 그 결과로 종양 조직 안에 비교적 큰 낭성 변화가 병리소견에 포함되었던 것으로 생각된다.

SCAP는 아포크린샘에서 기원한 양성 종양으로 기저세포암(basal cell carcinoma), 사마귀상암(verrucous carcinoma), 관모양땀샘암(tubular sweat gland carcinoma) 등의 악성 종양과도 관련되어 있다고 알려졌는데, 이 경우 SCAP는 전형적으로 피지선 모반에서 발생한다고 하며, 이 중 기저세포암은 SCAP의 9%에서 병발하였다고 보고되어 있다.¹³ 외이도의 양성 종물의 경우 광범위 국소 절제술로 완치 가능하지만 악성 종물의 경우에는 진단 초기부터 적극적인 광범위 절제술과 필요에 따라 술 후 방사선 치료 및 장기적인 경과 관찰을 요하므로 완전 절제 및 조직학적 확진은 감별 및 정확한 진단에 중요하다고 하겠다.¹⁴ 일반적으로 술 전 전산화단층촬영 등을 통해 병변의 위치와 주변 조직과의 관계를 파악할 수 있지만, 일부 연구자들은 자기공명영상촬영이 종양의 성격과 감별진단에 도움을 줄 수 있다고 주장한다. 그들에 따르면 SCAP의 경우 조영 증강 전 T1, T2 강조 영상에서 중간 정도의 신호 강도를 보이고 조영제에 의해 약한 조영 증강을 보이지만, 상대적으로 T2 강조 영상에서 낮은 신호 강도를 보이거나 조영제에 의한 조영 증강이 많은 경우 다형성 선종이나 암종을 고려해야 한다고 보았다.¹⁵

최근에 본 증례와 비슷한 위치에 발생한 SCAP와 TAA가 병발된 병소가 보고되었으며 병변의 크기가 작아 외이도 피부를 포함한 단순 절제술을 시행하였다.¹⁰ 외이도의 종물로 전음성 난청이 유발될 정도의 크기와 위치에 병변이 있을 때는 종물의 경계가 명확하지 않을 가능성이 있어 넓은 시야를 확보할 수 있

는 후이개 절개술을 통한 술식이 더 알맞을 것으로 보인다. 하지만 외이도로의 분비물이 동반되고 외이도 피부의 비정상적 소견이 보일 때에는 이환된 피부를 포함하여 절제하는 술식이 동반되어야 할 것이다. 본 증례에서는 변연 및 병변의 침범 등의 확인을 위한 전산화단층촬영을 시행하였고, 후이개 절개술을 통한 종물의 경계를 확인하고 완전 절제를 하였으며 조직의 면역 조직 화학 염색에서 SCAP와 TAA가 병발된 것으로 진단되었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Gnepp DR. Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders;2001. p.702-4.
- 2) Stokes JH. A clinico-pathologic study of an unusual cutaneous neoplasm combining nevus syringadenomatous papilliferus and a granuloma. *J Cutan Dis* 1917;35:411-9.
- 3) Johnstone JM, Lennox B, Watson AJ. Five cases of hidradenoma of the external auditory meatus: so-called ceruminoma. *J Pathol Bacteriol* 1957;73(2):421-7.
- 4) Wetli CV, Pardo V, Millard M, Gerston K. Tumors of ceruminous glands. *Cancer* 1972;29(5):1169-78.
- 5) Maheshwari MB, Hejmadi RK, Stores OP, O'Connell J. Ceruminous gland tumour. *Histopathology* 2002;41(3):275-6.
- 6) Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum: report of an unusual case. *Int J Dermatol* 1991;30(11):828.
- 7) Bakshi J, Parida PK. Syringocystadenoma papilliferum: report of first case on the pinna. *J Laryngol Otol* 2006;120(12):e45.
- 8) Müller R, Theissig F. [Syringocystadenoma papilliferum of the outer ear canal]. *Laryngorhinootologie* 1995;74(1):43-5.
- 9) Lee CK, Jang KT, Cho YS. Tubular apocrine adenoma with syringocystadenoma papilliferum arising from the external auditory canal. *J Laryngol Otol* 2005;119(12):1004-6.
- 10) Kang MS, Lim JS, Park SY, Eom MS. Tubular apocrine adenoma with syringocystadenoma papilliferum of the external auditory canal. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2012;55(8):518-20.
- 11) Ishiko A, Shimizu H, Inamoto N, Nakamura K. Is tubular apocrine adenoma a distinct clinical entity? *Am J Dermatopathol* 1993;15(5):482-7.
- 12) Diaz RC, Babu SC. Ductal carcinoma arising from syringocystadenoma papilliferum in the external auditory canal. *Otol Neurotol* 2007;28(6):873-4.
- 13) Helwig EB, Hackney VC. Syringadenoma papilliferum; lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. *AMA Arch Derm* 1955;71(3):361-72.
- 14) Giuseppe M, Serena B, Sandro B, Cristiano DN, Vincenzo S, Tommaso V, et al. Adenoma of the ceruminous gland (ceruminoma). *Otol Neurotol* 2011;32(2):e14-5.
- 15) Kamakura T, Horii A, Mishiro Y, Takashima S, Kubo T. Magnetic resonance imaging of syringocystadenoma papilliferum of the external auditory canal. *Auris Nasus Larynx* 2006;33(1):53-6.