

A Case of Angiomyoma of Auricle

Tae Ui Hong¹, Pyung Mo Gu¹, Hye Kyoung Yoon², and Kyung Wook Heo¹

¹Departments of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, ²Pathology, College of Medicine, Inje University, Busan Paik Hospital, Busan, Korea

이개에 발생한 혈관성 평활근종 1예

홍태의¹ · 구평모¹ · 윤혜경² · 허경욱¹

인제대학교 의과대학 부산백병원 이비인후-두경부외과학교실, ¹ 병리학교실²

Received June 30, 2014

Revised August 4, 2014

Accepted August 10, 2014

Address for correspondence

Kyung Wook Heo, MD
Department of Otolaryngology-
Head & Neck Surgery,
College of Medicine,
Inje University,
Busan Paik Hospital,
75 Bokji-ro, Busanjin-gu,
Busan 614-735, Korea
Tel +82-51-890-6379
Fax +82-51-892-3831
E-mail heokw96@daum.net

The angiomyoma or vascular leiomyoma is an uncommon type of leiomyoma composed of smooth muscle cells and vascular endothelium. The tumor occurs mostly in the lower extremities as a slowly growing, firm and mobile mass, occasionally accompanied by pain. There are few cases of auricular angiomyoma reported in the literature; however, recently, we experienced a case of a 18-year-old man with protruding auricular mass. We performed a surgical excision and the final pathological result confirmed to angiomyoma. We report this case with a review of the related literatures.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(12):854-7

Key Words Angiomyoma · Ear auricle · Smooth muscle.

서 론

혈관성 평활근종은 평활근종의 드문 아형으로 주로 여성에서 하지에 나타나고 두경부 영역에서는 약 8.5~10% 정도 발생하는 것으로 보고되고 있다.¹⁾ 원인 및 발생기전은 명확히 알려져 있지 않지만 평활근 기원의 양성 종양으로 평활근이 있는 어느 곳에서나 발생할 수 있으며, 주로 미분화된 간엽조직에서 발생하거나 평활근의 혈관벽에서 기원하는 것으로 알려져 있다.²⁾ 대부분이 느리게 성장하는 무통성 연성 종물을 주로 내원하며 병력 및 임상소견이나 세침흡인검사, 영상의학적 검사로는 특징적인 소견이 알려져 있지 않아 임상적으로는 진단이 어렵고 수술 후 병리조직학적 소견으로만 확진이 가능하게 된다.³⁾

이개에 발생한 혈관성 평활근종에 대한 기존 보고로는 국외에는 일부의 보고가 있으며, 국내에는 영문으로 대이륜 부위에서 발생한 1예 및 국문으로 대이륜각에서 발생한 1예만이 보

고될 정도로 매우 드물다.⁴⁻⁷⁾ 이에 저자들은 좌측 이개의 무통성 종물을 주소로 내원한 18세 남자 환자에서 종물 절제술 시행 후 병리조직학적 검사상 확진된 혈관성 평활근종 1예를 치험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

18세 남자 환자가 내원 약 10개월 전부터 인지된 좌측 귀의 무통성 종물을 주소로 3차 병원 이비인후과에 방문하였다. 종물은 점점 커지는 양상이었고 날씨나 컨디션에 따라 크기에 변동성이 있음을 호소했으며, 본원 방문 수일 전 타병원에서 주사기를 이용한 흡인을 시행했을 때 혈액양상의 흡인물만 보여 세침흡인검사가 불가능하다는 이야기를 들었다고 진술했다. 내원시 시행한 이학적 검사에서 좌측 이륜(helix)의 아래쪽 2/5 지점에 위치하는 지름 약 1.8 cm 정도 크기의 압통을 동반하지 않는 둥글고 경계가 명확한 종물을 확인할 수 있었으며 그

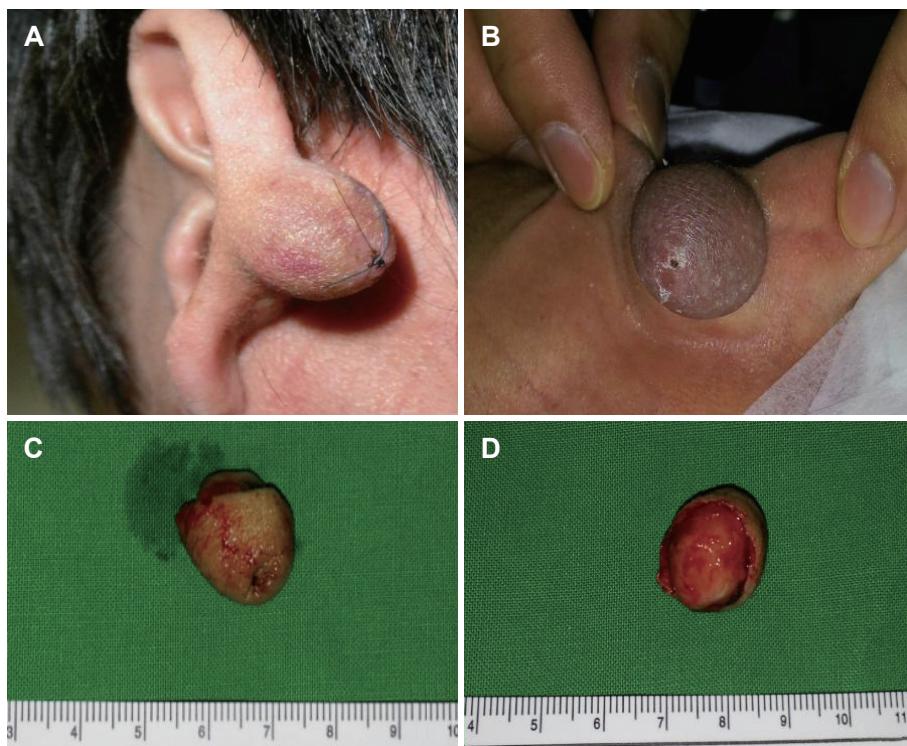


Fig. 1. A photo at the forty days before operation shows about 2 cm, round, well-defined, and protruding mass on the inferior 2/5 portion of left helix (A). The mass shows swelling and redness at the operation day (B). Outer side (C) and inner side of mass (D) of the excised specimen.

외 이비인후과 진찰과 과거력에서 특이 소견은 없었다(Fig. 1A). 세침흡인검사를 위해 23 게이지 주사바늘로 종물을 흡인했으나 혈액만 흡인되어 검사는 의뢰하지 않았다.

경부 전산화단층촬영상 좌측 이개에 주변조직과 경계가 명확하면서 비균질한 조영증강을 보이는 1.8×1.4 cm의 종괴가 보였으며 다른 특이사항은 보이지 않았다(Fig. 2). 일반혈액검사 및 간기능검사 등에서도 모두 정상 소견이었다.

이륜에 발생한 양성 종양으로 판단하여 국소 마취 하에 종물 절제술을 계획하였다. 수술 당일 종물은 외래 진찰시에 비해 크기가 약간 증가하고 피부 표면에 발적이 심해진 상태였다(Fig. 1B). 먼저 종물 주변 연조직에 2% lidocaine을 혼합한 1:100000 epinephrine 용액을 주입하였다. 술후 미용상의 문제를 고려하여 이개와 종물의 경계 부위 중 이개의 내측에 15 번 blade를 사용하여 수직으로 절개를 가한뒤 metzembau를 이용하여 조심스럽게 종물을 주변 연조직으로부터 박리하였다. 양극성 소작기를 이용하여 지혈을 시행하였다. 종물은 이개 연골과는 부착되거나 유착된 부위가 전혀 없었고, 박리를 마친 후 종물과 종물을 둘러싼 피부를 일괄절제(en bloc resection)했으며, 술전에 종물로 인해 팽창되어 늘어진 피부를 제거해서 최대한 정상 이륜과 동일한 모습이 되도록 유지하면서 일차봉합을 시행하고 수술을 종료하였다.

절제된 종물은 정상피부로 둘러싸여 있었으며 1.8×1.4 cm의 크기였다(Fig. 1C and D). 병리조직검사 결과 광학현미경 소견상 종괴는 중등도의 세포밀도를 보이는 방추상 세포의 증

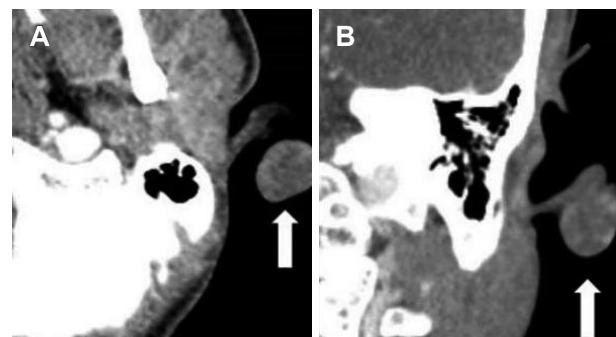


Fig. 2. Preoperative axial (A) and coronal (B) computed tomography scans reveals 1.8×1.4 cm well defined heterogenous enhancing mass in inferior 1/3 portion of left helix (white arrow).

식과 비교적 풍부한 혈관들로 구성되었고, 균데 균데 지방조직이 섞여 있었다. 방추상 세포에서 세포학적 비정형성이나 유사분열상은 관찰되지 않았고, 평활근 섬유 표지자인 actin 면역조직화학염색에서 양성소견을 보였고, 신경기원 표지자인 S-100 단백 발현은 관찰되지 않았다. 종양내의 혈관들의 형태는 다양하였는데, 모세혈관 구조를 주로 보였으며, 일부 늘어난 혈관이나 불규칙하게 두꺼운 근육층을 보이는 혈관도 관찰되었다. CD34에 대한 면역조직화학염색에서 방추상 세포는 음성인 반면, 종괴내 혈관을 따라서 양성소견을 보여 최종 혈관성 평활근종으로 진단되었다(Fig. 3).

환자는 술후 2일째 혈종 및 창상감염 등의 합병증 없이 퇴원하였으며 수술 후 7일째 외래 방문시 수술부위는 큰 문제없이 미용적으로도 반흔은 최소화된 상태였다(Fig. 4). 6개월이 경

과한 현재까지 특이 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

평활근종은 평활근에서 발생하는 양성 종양으로 혈관에서 기인한 것과 기인하지 않은 것으로 나누며, World Health Or-

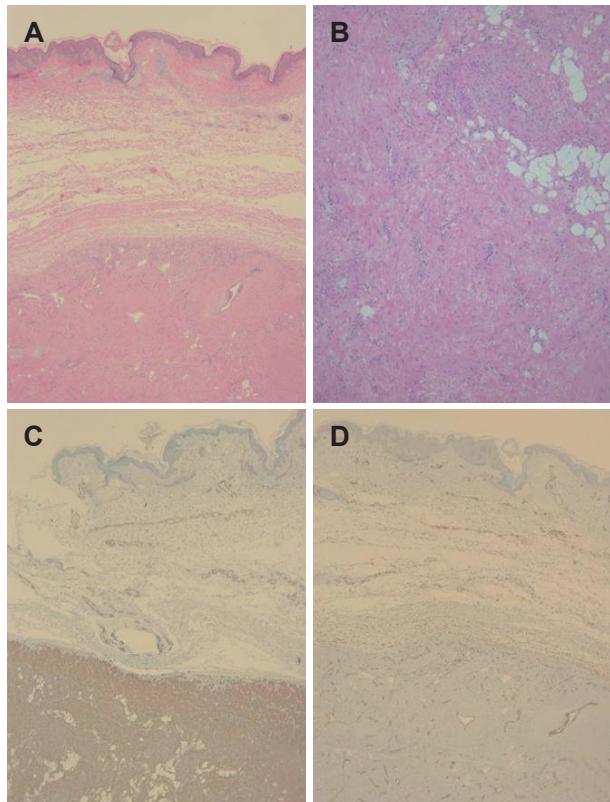


Fig. 3. The mass shows relatively well circumscribed and covered by skin tissues (H&E, $\times 40$) (A). The mass consists of bland-looking spindled cells, rich vascular structures, and mature fat tissues (H&E, $\times 100$) (B). Immunostain for smooth muscle actin reveals positive reaction in the mass, suggesting smooth muscle origin (C). Immunostain for CD34 shows negative reaction, but positive along the vessels within the mass (D).

ganization 조직학적 분류에 의하면 평활근종(leiomyoma, solid leiomyoma), 혈관성 평활근종(angiomyoma, vascular leiomyoma), 상피양 평활근종(epitheloid leiomyoma, bizarre leiomyoma)으로 분류되고⁸⁻¹⁰ 평활근이 존재하는 부위 어느 곳이나 발생할 수 있다. 평활근종 중에서도 혈관성 평활근종이 차지하는 비율은 매우 적으며 Hachisuga 등¹¹의 연구에 의하면 약 89%가 하지에서 발생하고, 두경부 영역에서 발생하는 예는 약 8.5% 정도로 적고, 이 중 귀에서 발생하는 예는 약 30% 정도로 알려져 있다.

전형적인 혈관성 평활근종은 육안적으로 작고, 둥글고, 경계가 명확하며, 피막에 둘러싸여 있는 종물의 형태로 보이며 조직학적으로 41예의 혈관평활근종 분류 연구에서 Solid, Venous, Cavernous type의 3가지로 분류된 바가 있다.¹¹ Solid type은 혈관성 평활근종 중 가장 흔하며 혈관을 둘러싸는 평활근육다발로 구성되고 이러한 다발들은 서로 교차하며 이루어져 있는 모습을 볼 수 있고, Venous type은 평활근육다발이 덜 치밀하고 혈관벽과 혈관주변 평활근육다발과의 경계가 명확히 구분되지 않는 모습을 볼 수 있다.⁶ 본 증례의 경우 조직학적으로 방추상 세포는 양성이고 평활근 섬유 기원으로 밝혀졌으며, 종양내 혈관 중 모세혈관 구조를 주로 보여 Solid type 혹은 모세혈관 유형에 해당되었으나 방추상 세포의 밀도는 다소 낮은 소견이었다. 종양 내부에 군데군데 지방조직이 섞여 있는 점은 본 종양의 기원이 과오종(hamartoma)임을 시사하는 것으로 판단된다.

발생 부위에 따라 다른 증상을 보일 수 있으나 대부분의 기존 문헌에서는 무증상이 가장 흔했고,² Yoon 등¹¹의 결과에서도 이개에 발생한 혈관성 평활근종 3예 중 증상을 일으키는 경우는 없었다. 본 증례의 경우 환자의 진술에 따르면 크기가 점

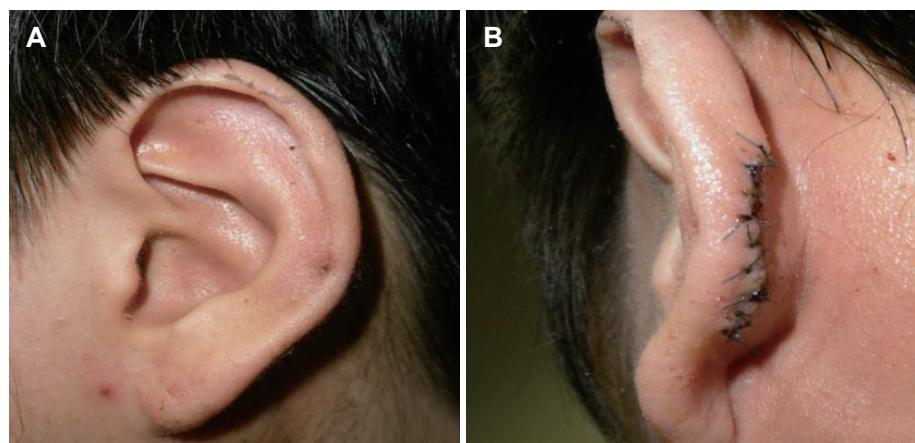


Fig. 4. The post-operative photos at seventh days show almost normal contour of the auricle from lateral view (A) and preserved sutures in medial side (B).

점 증가하는 소견이었으나 통증과 암통은 없었고, 날씨나 컨디션에 따라 크기의 변동을 호소하고 있었으나 그 이유는 알 수 없었다. 컴퓨터 전산화단층촬영 및 자기공명영상 등과 같은 영상의학적 검사상 특징적인 소견은 알려진 바가 없으며, 종양의 침범 범위 파악 및 치료 계획을 결정하는 데 도움을 줄 수 있다.¹²⁾

이와 같이 혈관성 평활근종은 병력 및 임상 소견이나 세침흡인검사, 방사선학적 검사로는 특징적인 소견을 나타내지 않아 임상적으로는 확진이 어렵기 때문에 수술을 통한 외과적 절제 후 병리조직학적 소견으로만 진단이 가능하며, 본 증례에서도 종물 외에 특별한 임상증상 및 영상학적 특이소견 없이 외과적 절제 후 병리조직학적 소견으로 진단할 수 있었다.

Domanski¹³⁾는 사지에 발생한 10예의 혈관성 평활근종 환자에서 시행한 세침흡인검사 결과를 보고한 바가 있는데, 방추상 세포가 가장 흔하게 관찰되며 평활근 세포나 클라렌 기질이 흔히 동반되고, 드물게는 지방이나 대식세포가 관찰되었으나 이러한 특징들로는 최종 진단을 내릴 수는 없으며 임상 양상과 연관 지었을 때 다른 병변을 배제 진단하는 데에 일부 도움을 얻을 수 있다고 하였다. 본 증례에서는 수술 전에 세침흡인검사를 시도하였으나 혈액만 흡인되었는데, 그 이유를 최종 병리소견에서 추측해보면 사지에 발생한 혈관성 평활근종 보다 혈관이 풍부했던 점이 원인으로 추정되며 임상양상으로 추정해 볼 때 양성 종양의 확률이 매우 높을 것으로 판단하여 수술 전에 추가적인 병리 검사를 시행하지 않고 저자들은 절제술을 시도했다.

감별진단으로는 이개에서 발생할 수 있는 간엽조직 기원의 종양성 병변이 포함될 수 있다. 혈관종의 경우 조직학적으로 다양한 형태의 혈관을 보여주지만 평활근 조직의 증식은 동반하지 않는 것으로, 평활근종의 경우 본 증례처럼 평활근 조직이 주로 증식하며 혈관의 증식이 동반되지 않는 점으로, angiomyolipoma의 경우 평활근 및 혈관의 증식이 관찰되며 동시에 지방조직이 혼재되어 관찰되는 점으로, glomus tumor의 경우 혈관이 풍부하긴 하나 혈관 바깥 부위를 따라 방추상 평활근세포와 달리 둥글거나 타원모양의 종양세포의 형태를 보여주므로 조직소견상 감별이 가능하며, 평활근육종의 경우 핵의 비정형성, 다수의 유사분열상, 괴사를 때로 보여주므로 양성 종양인 본 종양과 구별할 수 있다.¹⁴⁾ 열거된 감별진단 대상 중 angiomyolipoma와 glomus tumor는 세침흡인시 혈액 성상이 다수 포함될 가능성이 높으며 도말시 관찰되는 세포성분을 근거로 수술 전 진단을 시도할 수 있을 것으로 사료된다.

치료는 수술적 완전 절제이며 치료성공률은 높은 편이고 재발은 극히 드물어 예후는 매우 좋은 편이나¹⁵⁾ 손에서 발생한 평활근종이 평활근육종으로 악성 변화를 일으킨 증례가 보고

된 바가 있으므로¹⁶⁾ 반드시 수술적 치료를 시행해야 할 것으로 판단된다. 혈관성 평활근종의 병리소견에서 핵분열의 수가 많은 경우 악성화 가능성이 높은 것으로 알려져 있으므로 확진 후에도 지속적인 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.²⁾ 또한, 임상의는 이학적 검사상 양성 종양이 의심되고 세침흡인검사를 시행했을 때 혈액만 흡인될 경우 임상적으로 혈관성 평활근종을 의심해 볼 수 있을 것으로 판단되며, 본 증례의 경우와 같이 미용적 욕구가 높은 젊은 환자에서 쉽게 술후 반흔이 노출될 수 있는 부위에 대한 수술을 계획할 때에는 본 증례와 같이 절개시부터 반흔을 최대한 고려하여 절제를 시행해야 할 것으로 사료된다.

이개에 발생하는 혈관성 평활근종은 매우 드문 질환으로, 저자들은 무통성의 좌측 이륜의 종물을 주소로 내원하여 완전한 외과적 근치술 후 현재까지 재발없이 추적 관찰 중인 1예를 치험하여 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. Angioleiomyoma. A clinicopathologic reappraisal of 562 cases. *Cancer* 1984;54(1):126-30.
- 2) Hong JE, Lym DK, Heo JH, Yoo CK. A case of vascular leiomyoma of the tongue. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2011;54(5):347-51.
- 3) Wang CP, Chang YL, Sheen TS. Vascular leiomyoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2004;114(4):661-5.
- 4) Moon IH, Chin SS, Park MK. Preauricular angioleiomyoma. *Korean J Audiol* 2012;16(3):138-40.
- 5) Kim HI, Roh SG, Lee NH, Yang KM, Park HS. Angioleiomyoma of the auricle. *Arch Plast Surg* 2013;40(1):68-9.
- 6) Wirth GA, Sundine MJ, Kong AP, Carpenter PM. Auricular angioleiomyoma: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2007;86(5):281-3.
- 7) Kim JW, Back SH, Kim DW, Lee BD. Two cases of leiomyoma. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46(8):699-701.
- 8) Epivatianos A, Trigonidis G, Papanayotou P. Vascular leiomyoma of the oral cavity. *J Oral Maxillofac Surg* 1985;43(5):377-82.
- 9) Brooks JK, Ricalde P, Nikitakis NG, Levy BA. Angioleiomyoma of the tongue. *Gen Dent* 2004;52(1):52-4.
- 10) Kim SC, Kim SB, Han WJ, Park SY. A case report of leiomyoma of the hard palate. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(12):1522-5.
- 11) Yoon TM, Yang HC, Choi YD, Lee DH, Lee JK, Lim SC. Vascular leiomyoma in the head and neck region: 11 years experience in one institution. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2013;6(3):171-5.
- 12) Trott MS, Gewirtz A, Lavertu P, Wood BG, Sebek BA. Sinonasal leiomyomas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;111(5):660-4.
- 13) Domanski HA. Cytologic features of angioleiomyoma: cytologic-histologic study of 10 cases. *Diagn Cytopathol* 2002;27(3):161-6.
- 14) Chen YA, Chuang WY, Hsueh S, Chan KC. Solitary nodule on the auricle. *Int J Dermatol* 2012;51(12):1427-8.
- 15) Choe KS, Sclafani AP, McCormick SA. Angioleiomyoma of the auricle: a rare tumor. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125(1):109-10.
- 16) Herren DB, Zimmermann A, Büchler U. Vascular leiomyoma in an index finger undergoing malignant transformation. *J Hand Surg Br* 1995;20(4):484-7.