

외이도에 발생한 선양낭성암종 1예

부산대학교 의과대학 양산부산대학교병원 이비인후과학교실

김민식 · 이현민 · 이일우

A Case of Adenoid Cystic Carcinoma in External Auditory Canal

Min Sik Kim, MD, Hyun Min Lee, MD and Il Woo Lee, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Pusan National University College of Medicine,
Pusan National University Yangsan Hospital, Yangsan, Korea

— ABSTRACT —

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is thought as a tumor usually found in salivary gland and it is hard to find in external auditory canal. ACC has a slow progression feature and few early symptoms so it is not easy to diagnosis in early stage. ACC is often involved perineural invasion but hardly found in lymph node metastasis. Because of these features, patients with ACC have symptoms such as otalgia, otorrhea and ear canal mass. ACC has 3 different histologic patterns and each patterns have different prognosis. The treatment of ACC is nowadays surgery and postoperative radiotherapy. We report a ACC case in ear canal with a review of other literatures. (J Clinical Otolaryngol 2019;30:232-236)

KEY WORDS : Adenoid cystic carcinoma · External auditory canal.

서론

선양낭성암종(Adenoid cystic carcinoma)은 두경부 악성 종양의 1%를 차지하며 침샘에서 기원한 악성종양 중 5번째로 흔한 암종이다.¹⁾ Armed Forces Institute of Pathology(AFIP)의 보고에 따르면 선양낭성암종의 원 발부위는 이하선(parotid gland) 26.8%, 악하선(submandibular gland) 24%, 입천장(palate) 20.5%, 혀 5%, 입술과 볼 점막 4%의 순으로 알려져 있다. 천천히 자라나는 특성을 가지며 신경주위로 전이가 흔한 반면 림프절로의

전이 드물다.²⁾ 외이도를 침범하는 악성종양은 편평세포암이 대부분으로, 선양낭성암종이 외이도에서 발생하는 경우는 국내에서는 소수의 증례보고만 있다.³⁻⁷⁾ 주증상으로 이통, 이루, 외이도 종물 등이 있으며 수술적 제거 이후 이후 방사선 치료가 주요 치료이며 항암요법은 아직 유효한 연구결과가 알려져 있지 않다.⁸⁾ 저자들은 외이도 종물을 주소로 내원한 선양낭성암종 환자를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

49세 남자는 내원 1년 전부터 발생한 우측 이통을 주소로 본원 외래를 방문하였다. 내원 전 연고지 근처 이비인후과 의원 방문하여 시행한 외이도 내시경 상 우측 외이도 종물 소견 관찰되었다. 본원에서 시행한 외이도내시경 상 우측 외이도 후벽에 약 1 cm 의 작고 둥근 종물이

논문접수일 : 2019년 6월 7일
논문수정일 : 2019년 9월 23일
심사완료일 : 2019년 10월 28일
교신저자 : 이일우, 50612 경남 양산시 물금읍 금오로 20
부산대학교 의과대학 양산부산대학교병원 이비인후과학교실
전화 : (051) 360-2651 · 전송 : (051) 360-2162
E-mail : entgate@pusan.ac.kr

관찰되었다(Fig. 1). 추가로 시행한 측두골 전산화 단층 촬영에서 우측 외이도 후벽의 연조직 종물 관찰되나 중이, 유양동 내부에 특이소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 측두골 자기공명영상 검사에서는 T1 강조 영상에서 고 신호, T2 강조 영상에서 저신호를 보이는 종물이 우측 외이도에 관찰되었다. 이 종물은 조영증강이 되며 확산제

한(diffusion restriction)을 동반하며 경계가 비교적 명확하였다(Fig. 3).

영상학적 검사상 외이도 양성종양의 가능성 높아 절개 생검을 시행하였다. 전신마취 하 우측 이개 후방으로 절개 한 뒤 이개 연골 내측으로 외이도 피부 절개를 하여 외이도 종물을 제거하였으며 동결절편검사상 선양낭성

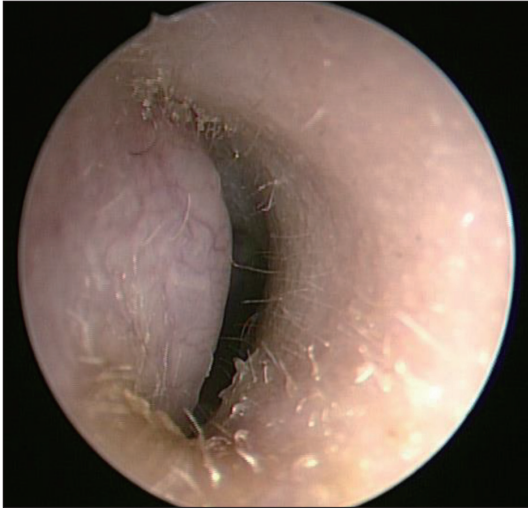


Fig. 1. Preoperative endoscopic local finding. Round mass in right external auditory canal posterior part was found.



Fig. 2. Preoperative CT finding. Soft tissue density lesion in right external auditory canal was shown (whit arrow).

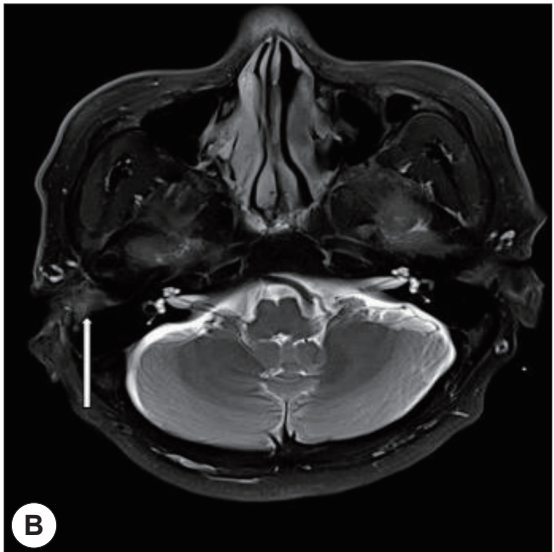
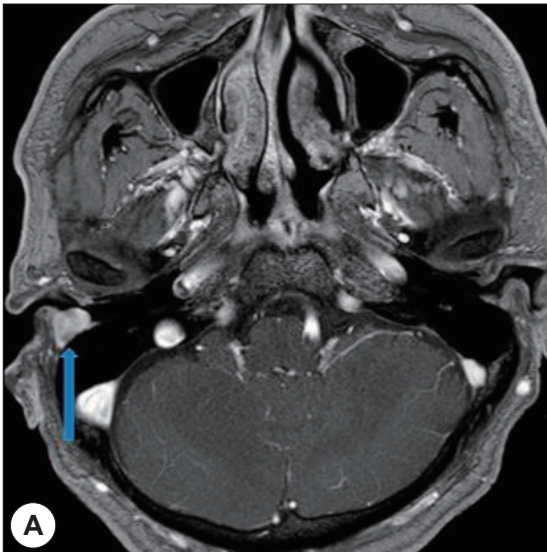


Fig. 3. Preoperative contrast enhanced MRI scan. A : T1-weighted MRI shows about 1.2×1.1×1.1 cm sized well defined mass with high signal intensity in right external auditory canal (blue arrow). B : T2-weighted MRI shows low signal intensity in right external auditory canal (white arrow). There were no evidence of abnormal density in middle ear cavity, and mastoid antrum.

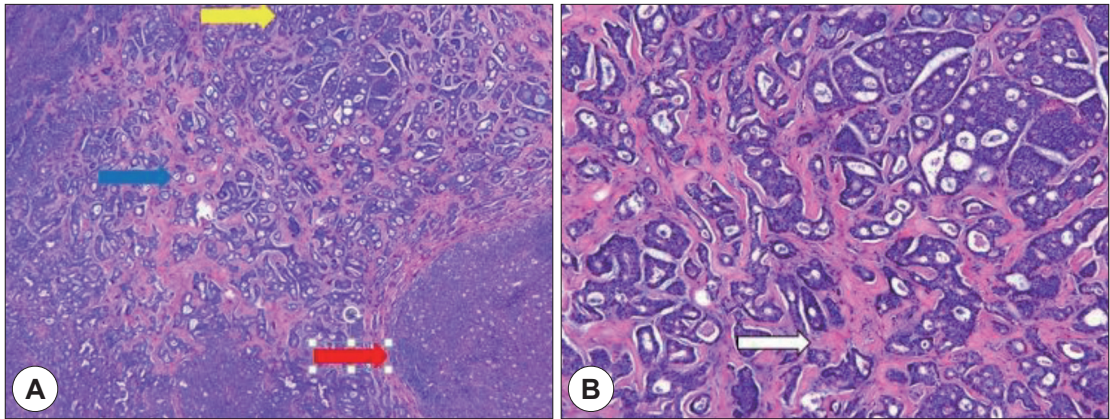


Fig. 4. Histologic finding. A : H&E stain ×40. The tumor was composed of basaloid cells arranged in a tubular (blue arrow), cribriform (yellow arrow), solid pattern (red arrow). B : H&E stain ×100. The tumor cells are set within a dense hyalinized stroma (white arrow).



Fig. 5. Post operation finding. Excision of right external auditory mass was done. No residual mass was found.

암종 소견을 확인하였다. 종물 경계로 조직검사를 진행하여 경계가 깨끗함을 확인 한 뒤 결손 부위를 피부이식 한 뒤 수술을 종료하였다. 추후 확인한 최종 병리조직검사 결과 1.5×1.3 cm 크기의 선양낭성암종으로 확인 되었으며, 추가적인 면역조직화학검사상 H&E 염색 상 관형, 사상형, 고체형 이 모두 관찰되었다(Fig. 4).

환자는 10일간의 입원치료 이후 합병증 없이 퇴원하였으며 타 병원에서 방사선 치료를 2016년 2월말까지 받은 뒤 현재 술 후 2년 6개월까지 특별한 증상이나 재발 소견 없이 본원 외래에서 경과관찰 중이다(Fig. 5, 6).

고 찰

선양낭성암종은 상피세포암의 특징을 가지며 구강 및 침샘에 발생하는 드문 암종이다. Issing 등⁹⁾은 1970년부터 1998년까지 두경부 영역에서 선양낭성암종으로 진단된 56명의 환자들을 대상으로 원발부위를 분석하였는데, 이하선 18명, 부비강 13명, 악하선 12명, 구강 8명, 비인강 3명, 후두 2명으로 확인되었으며 진단되었을 당시의 평균 나이는 54세(24~77)였다.

천천히 진행되는 특성이 있기 때문에 증상이 발생할 때까지 시간이 오래 걸리며 증상이 발현될 당시에는 이미 전이 소견이 관찰되는 경우도 많다. 따라서 선양낭성암종의 가장 대표적인 특징은 증상을 동반하지 않은 우연히 발견된 덩어리이다. 원발 부위에 따라 나타나는 증상은 다양한데, 비강 내에 발생한 경우에는 코피, 비폐색이 동반되며 더 진행될수록 안면통, 안면마비감도 발생할 수 있다.¹⁰⁾ 본 증례와 같이 외이도에 발생한 경우 병이 진행함에 따라 크기 증가 혹은 신경 침범으로 인한 이통, 이루, 이충만감, 청력저하 등의 증상이 동반될 수 있다.

선양낭성암종이 외이도를 침범하는 경우는 드문 경우이다. Liu 등¹¹⁾에 따르면 1984년부터 2012년까지 보고된 외이도에서 발견된 선양낭성암종의 수는 106예이며 그 중 남녀 비율은 1.58(남성 36, 여성 57)로 나타났으며, 40~50대에 호발하는 것으로 보고되었다.¹¹⁾

외이도에 종물이 관찰될 때 감별해야 하는 것으로는 선종, 유두종, 결핵, 악성 종양(점액표피양 암종, 선암종,

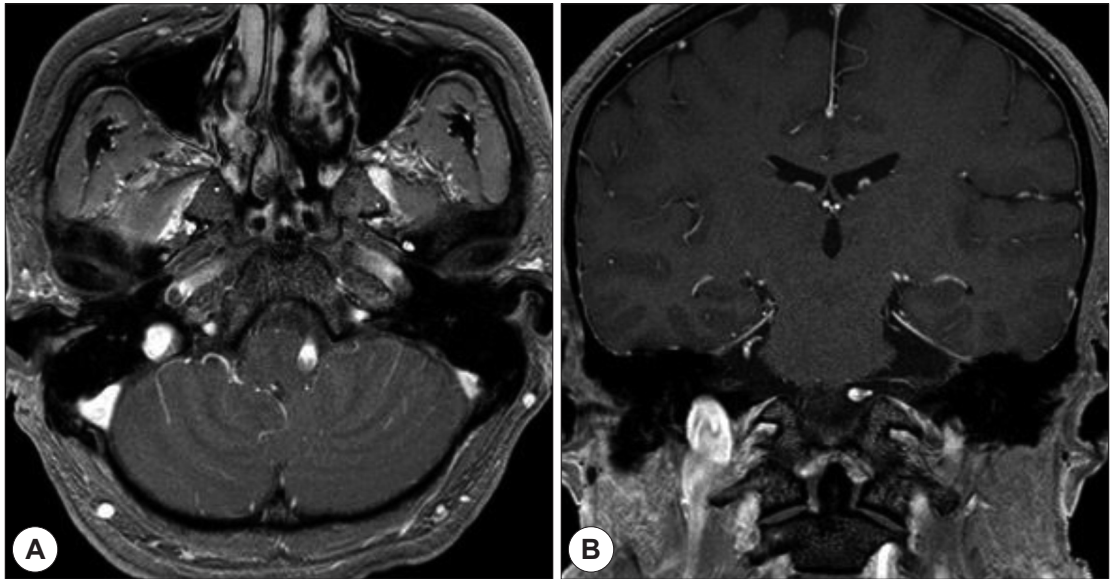


Fig. 6. Postoperative contrast enhanced MRI scan. T1-weighted MRI subtle enhancing soft tissue lesion at right external auditory canal area.

기저세포암종, 편평세포암종 등)이 있다. 선양낭성암종은 재발과 폐, 뼈 등 타 장기로의 원격전이 가능성이 있기 때문에 수술적 치료를 고려해야 하며 이 때, 종물의 침범 범위를 결정하는 것이 수술계획과 향후 치료에 있어서 중요하다.¹²⁾

영상학적으로 선양낭성암종은 자기공명영상의 T1 강조영상에서는 저신호, T2 강조 영상에서는 세포충실도에 따라 저신호 또는 고신호를 나타낸다. 또한 국소 침습과 신경 침범 여부를 자기공명영상 이미지에서 확인하여 진단의 정확도를 높일 수 있다.¹³⁾

조직학적으로 선양낭성암종은 크게 관 형(Tubular type), 사상 형(Cribriform type), 고체 형(Solid type) 등 3가지 패턴으로 나눌 수 있다. 면역화학적 염색과 전자현미경으로 관찰했을 때, 사상 형 패턴이 가장 많으며 신경주위 침범이 많이 관찰된다. 관 형 패턴에서 세포 분화가 가장 많으며 고체 형 패턴에서 세포 분화가 가장 적다. 이러한 패턴은 선양낭성암종의 예후와도 연관 있을 것으로 생각되며 관 형 패턴이 예후가 가장 좋고, 고체 형 패턴이 예후가 가장 나쁘고 원격전이도 다른 유형에 비해 많은 것으로 보고되고 있다. 하지만 본 증례의 경우처럼 대부분 조직검사상 3가지 패턴이 혼재되어 나타나

는 경우가 많으며 아직까지 표본의 수가 적어 추가 연구가 필요한 상황이다.¹⁴⁾

선양낭성암종은 다양한 기준에 따라 분류될 수 있다. Szanto 등¹⁵⁾은 고체 형이 포함 정도에 따라 선양낭성암종의 등급을 나누었다. 1단계(grade 1)은 고체형이 포함되지 않은 경우, 2단계(grade 2)는 고체형이 30% 미만으로 포함된 경우, 3단계(grade 3)는 고체형이 대부분을 이루는 경우로 나누었다. Teymoortash 등¹⁶⁾은 22명의 선양낭성암종 환자들의 기록을 바탕으로 신경침범 여부에 따라 분류하였는데 신경침범이 관찰되는 경우를 p1, 관찰되지 않을 경우 p2로 분류하였다.

선양낭성암종의 이상적인 치료법은 현재까지 정립되어 있지 않다. 세포 패턴, 위치, 크기, 전이여부, 신경침범 여부 등을 평가하여 수술 혹은 방사선 치료 등을 고려한다. 주위조직 및 신경 침범을 잘하는 선양낭성암종의 특성상 깨끗한 절제면을 얻는 것은 쉽지 않아 일차적으로 병변 제거를 위한 수술 이후 방사선 치료를 병행 하는 경우가 많다.

몇몇 연구에서 선양낭성암종의 예후와 관련된 인자에 대한 연구를 진행했다. Ko 등¹⁷⁾은 42명의 선양낭성암종 진단 후 수술적 치료나 방사선 치료를 받은 환자들을

대상으로 각 인자들을 비교 분석하였다. 42명의 3년, 5년 생존율은 각각 87.4%, 55.3%였으며 이중 32명이 재발하였고 18명이 폐로 원격전이가 확인되었다. 연구에 따르면 혈관 주변 침범이 있는 경우 폐로의 전이가 많았고, 종양의 단계가 높을수록, 전이임파선의 수가 많을수록 재발율이 높았음을 보고했다. 이처럼 선양낭성암종의 초기 단계에서는 신경 침범이 관찰될 수 있는데 이는 나쁜 예후 인자 중에 하나로 알려져 있다. 본 증례의 환자 역시 이통을 주소로 외래 내원하였으며 진단 당시 신경 침범을 의심해 볼 수 있다. 이러한 신경 침범의 기전으로 선양낭성암종에서 발견되는 신경세포부착분자가 신경 주위로 침범을 유도하는 것으로 알려져 있다.¹⁰⁾ 소타액선(minor salivary gland)이 원발부위인 경우에도 예후가 좋지 않다고 알려져 있는데 이는 선양낭성암종이 쉽게 주위조직, 뼈 등으로 침투하여 수술적 절제가 힘들기 때문이다.¹⁸⁾

앞서 언급했던 것처럼 외에도 발생한 선양낭성암종의 경우 대부분 증상없는 외에도 종물을 주소로 내원하게 되는데, 이 때 종양의 가능성을 항상 염두 해 두고 적극적인 진단 및 치료를 통해 조기 진단을 하는 것이 중요하다. 이러한 조기 진단으로 원격 전이 혹은 신경 전이의 위험성을 줄일 수 있을 것이다. 또한 재발과 원격 전이를 잘하는 질환이므로 수술 시 깨끗한 절제연을 얻고 술 후 방사선 치료를 이어서 진행하며 증상이 없더라도 주기적이고 장기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 선양낭성암종 · 외에도.

이 과정은 부산대학교 기본연구지원사업(2년)에 의하여 연구되었음.

REFERENCES

- 1) Pinakapani R, Chaitanya N, Lavanya R, Yarram S, Boringi M, Waghay S. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck-literature review. *Quality in Primary Care* 2015;23(5): 309-14.
- 2) Sigal R, Monnet O, de Baere T, Micheau C, Shapeero LG, Julieron M, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: evaluation with MR imaging and clinical-pathologic correlation in 27 patients. *Radiology* 1992;184(1):95-101.
- 3) Dong F, Gidley PW, Ho T, Luna MA, Ginsberg LE, Sturgis

- EM. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *Laryngoscope* 2008;118(9):1591-6.
- 4) Seo KW, Kim KS, Kim JH, Kim CG. 2 cases of adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004;47(2):190-4.
- 5) Kim TH, Choi IS, Park JY, Jun BH. A case of adenoid cystic carcinoma of external auditory canal. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1996;39(10):1714-9.
- 6) Suh HK, Choi G, Lee KS, Hwang SJ. Adenoid cystic carcinoma of external auditory canal. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1990;33(3):617-22.
- 7) Lee WS, Park YE, Lee K, Lee KK, Lee KB. A case of adenoid cystic carcinoma of external auditory canal. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 1985;28(4):473-7.
- 8) Bhayani MK, Yener M, El-Naggar A, Garden A, Hanna EY, Weber RS, et al. Prognosis and risk factors for early-stage adenoid cystic carcinoma of the major salivary glands. *Cancer* 2012;118(11):2872-8.
- 9) Issing PR, Hemmanoui I, Stöver T, Kempf HG, Wilkens L, Heermann R, et al. Adenoid cystic carcinoma of the skull base, Skull base surgery 1999;9(4):271-5.
- 10) Liu TR, Yang AK, Guo X, Li QL, Song M, He JH, et al. Adenoid cystic carcinoma of the nasopharynx: 27-year experience. *Laryngoscope* 2005;118(11):1981-8.
- 11) Liu SC, Kang BH, Nieh S, Chang JL, Wang CH. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *J Chin Med Assoc* 2012;75(6):296-300.
- 12) De Lucia A, Gambardella T, Carra P, Motta G. A case of highly aggressive adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2004;24(6):354-6.
- 13) Aikawa H, Tomonari K, Okino Y, Hori F, Ueyama T, Suenage S, et al. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal: correlation between histological features and MRI appearances. *Br J Radiol* 1997;70(833):530-2.
- 14) Norberg-Spaak L, Dardick I, Ledin T. Adenoid cystic carcinoma: use of cell proliferation, BCL-2 expression, histologic grade, and clinical stage as predictors of clinical outcome. *Head Neck* 2000;22(5):489-97.
- 15) Szanto PA, Luna MA, Tortoledo ME, White RA. Histologic grading of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. *Cancer* 1984;54(6):1062-9.
- 16) Teymoortash A, Zieger L, Hoch S, Pagenstecher A, Hofer MJ. Distinct microscopic features of perineural invasion in adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Histopathology* 2014;64(7):1037-9.
- 17) Ko YH, Lee MA, Hong YS, Lee KS, Jung CK, Kim YS, et al. Prognostic factors affecting the clinical outcome of adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Jpn J Clin Oncol* 2007;37(11):805-11.
- 18) Giannini PJ, Shetty KV, Horan SL, Reid WD, Litchmore LL. Adenoid cystic carcinoma of the buccal vestibule: a case report and review of the literature. *Oral oncology* 2006;42(10):1029-32.