



Isolated Myxoma in the External Auditory Canal: A Case Report

외이도에 단독으로 발생한 점액종: 증례 보고

Ah Reum Park¹, Tae Gyu Kim, MD^{1*}, Hyun-Jung Kim, MD², Woo Ho Cho, MD¹,
 Jae Hyung Kim, MD¹, Myeong Ja Jeong, MD¹, Soung Hee Kim, MD¹, Ji-Young Kim, MD¹,
 Soo Hyun Kim, MD¹, Mi-Jin Kang, MD¹, Ji Hae Lee, MD¹, Kyung Eun Bae, MD¹

Departments of ¹Radiology, ²Pathology, Inje University Sanggye Paik Hospital, Seoul, Korea

Myxoma is a benign mesenchymal neoplasm found in the heart, bone, and other soft tissues. However, myxoma of the external auditory canal is extremely rare. Since myxoma of the external auditory canal can be manifested as a part of the Carney complex, an autosomal dominant multiple familial neoplastic disorder, correct diagnosis and thorough investigation is important. We report a case of a 59-year-old man who presented to hospital with a complaint of growing mass within the right external auditory canal during one month. The surgical excision was done, and the histopathological examination revealed myxoma. In this article, we report the magnetic resonance imaging and computed tomography findings of the myxoma of the external auditory canal and correlate with the histopathological finding.

Index terms

Myxoma
 External Auditory Canal
 Magnetic Resonance Imaging
 Tomography, X-Ray Computed
 Carney Complex

Received September 4, 2017

Revised October 9, 2017

Accepted October 22, 2017

*Corresponding author: Tae Gyu Kim, MD
 Department of Radiology, Inje University Sanggye Paik Hospital, 1342 Dongil-ro, Nowon-gu, Seoul 01757, Korea.
 Tel. 82-2-950-1296 Fax. 82-2-950-1220
 E-mail: S5548@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

외이도에 생기는 양성 종양은 두경부에 생기는 종양 중에서도 빈도가 드물다(1). 점액종은 양성 중간엽종양으로서 심장, 뼈를 비롯한 연부조직에서 생길 수 있지만 외이도에서 생기는 경우는 극히 드물다. 단독으로 외이도에서 발생한 점액종은 몇 개의 증례 혹은 병리 보고가 있을 뿐이며 문헌 고찰에 따르면 본 증례는 국내에서 두 번째 보고이다(1-3). 또한, 귀 점액종은 상염색체 우성 유전 질환인 Carney 복합체(complex)의 증상 중 한 가지로 발현될 수 있다는 점에서 진단이 중요하다. 이에 저자들은 외이도에서 생긴 점액종을 경험하여 자기공명영상(magnetic resonance imaging, 이하 MRI) 및 전산화단층촬영(computed tomography, 이하 CT) 소견을 보고하고, 이를 조직 병리 소견과 연관시켜서 이해함으로써 외이도의 연부조직 종양에 대한 감별 진단에 도움이 되고자 한다.

증례 보고

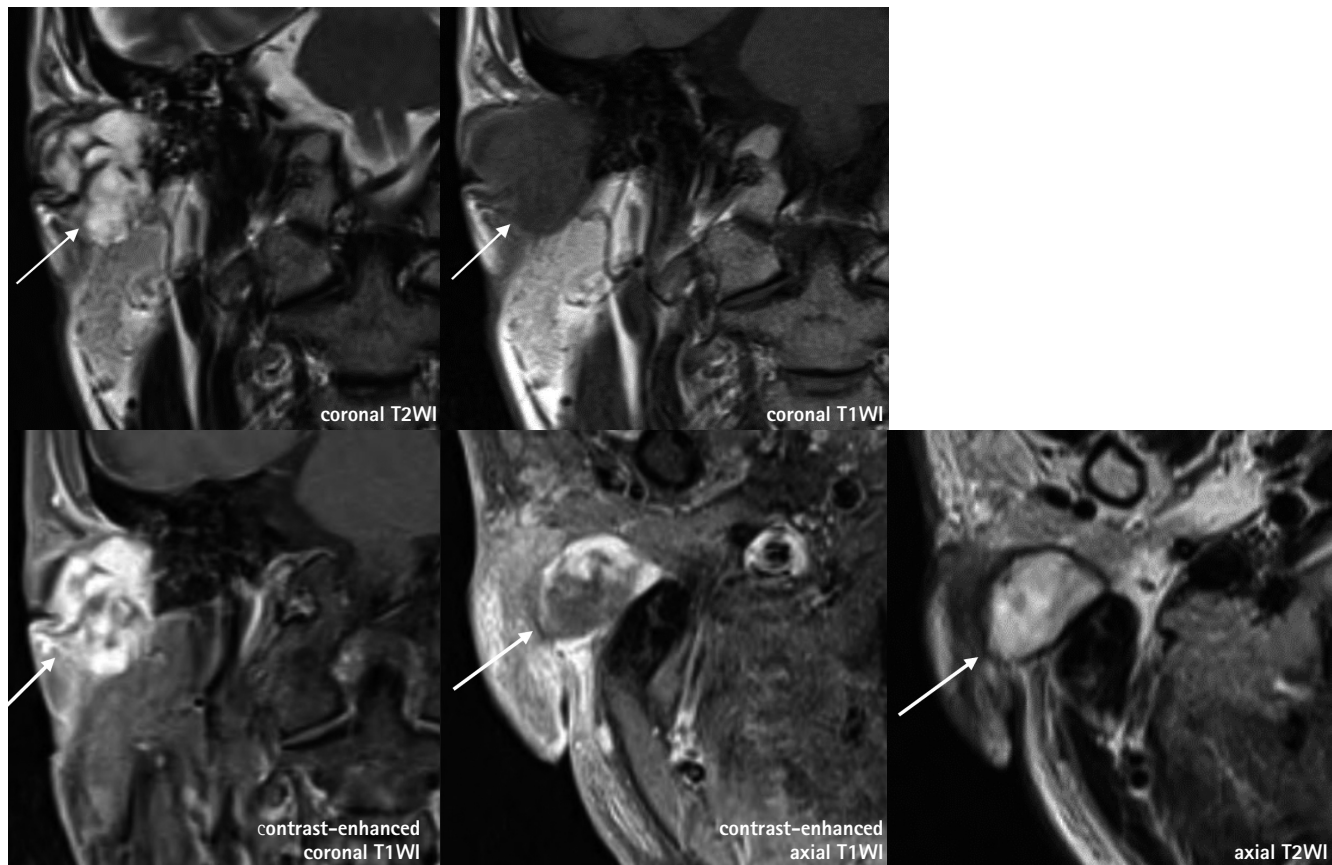
59세 남성이 한 달 전부터 생긴 오른쪽 외이도에 발생한 종괴를 주증상으로 본원 이비인후과 외래를 내원하였다. 종괴는 한 달 동안 점점 커졌으며 간혹 경미한 귀 통증과 소량의 피가 섞인 장액 및 고름 성분의 귀 분비물 증상이 동반되었다. 이학적 검사에서 오른쪽 외이도를 막고 있는 약 2 cm 크기의 검붉은색 난원형 종괴가 관찰되었으며(Fig. 1A), 압통은 없었다. 이 종괴에 대하여 외래에서 시행한 조직 검사에서 현저한 부종과 함께 염증을 동반한 육아조직으로 결과가 나왔다. 이후 경부 MRI와 측두골 CT를 시행하였다. MRI에서 약 2.6 × 2.2 × 3.2 cm 크기의 비교적 경계가 좋은 다엽성의 종괴가 오른쪽 외이도에서 관찰되었고, 외이도를 채우면서 바깥으로 돌출해 있는 양상이었다(Fig. 1B). 종괴는 T2 강조영상(T2-weighted image, 이하 T2WI)에서 현저한 고신호강도를 보였고, 낮은 신

호강도의 격막들을 동반하였다. T1 강조영상(T1-weighted image, 이하 T1WI)에서는 주변 근육과 비교해서 비균질한 중등도 혹은 저신호강도를 보였다. 지방억제 조영증강 T1WI에서 전반적으로 강하게 조영증강 되었지만 내부에 일부 조영증강

되지 않는 부분도 존재하였다. 이 부분은 T2WI에서 현저한 고신호강도, T1WI에서 저신호강도를 보여서 낭성 변화나 괴사로 생각되었다. 이 외에 종양과 인접한 주변 연부조직에서 경미한 조영증강을 보였다. 측두골 CT에서 오른쪽 외이도를 채우고



A



B

Fig. 1. An isolated myxoma in the external auditory canal in a 59-year-old man with a growing mass within the right external auditory canal.

A. On physical examination, about 2 cm-sized dark reddish, oval-shaped mass is obstructing the right external auditory canal.

B. The well-defined multilobulated mass (arrows) shows markedly high signal intensity with internal low signal intensity septae on T2-weighted image (T2WI) and intermediate to subtle low signal intensity on T1-weighted image (T1WI). On Gd-enhanced fat-suppressed coronal and axial T1WI, the mass shows strong enhancement, accompanied by internal non-enhancing area which is markedly hyperintense on T2WI and hypointense on T1WI (not shown).

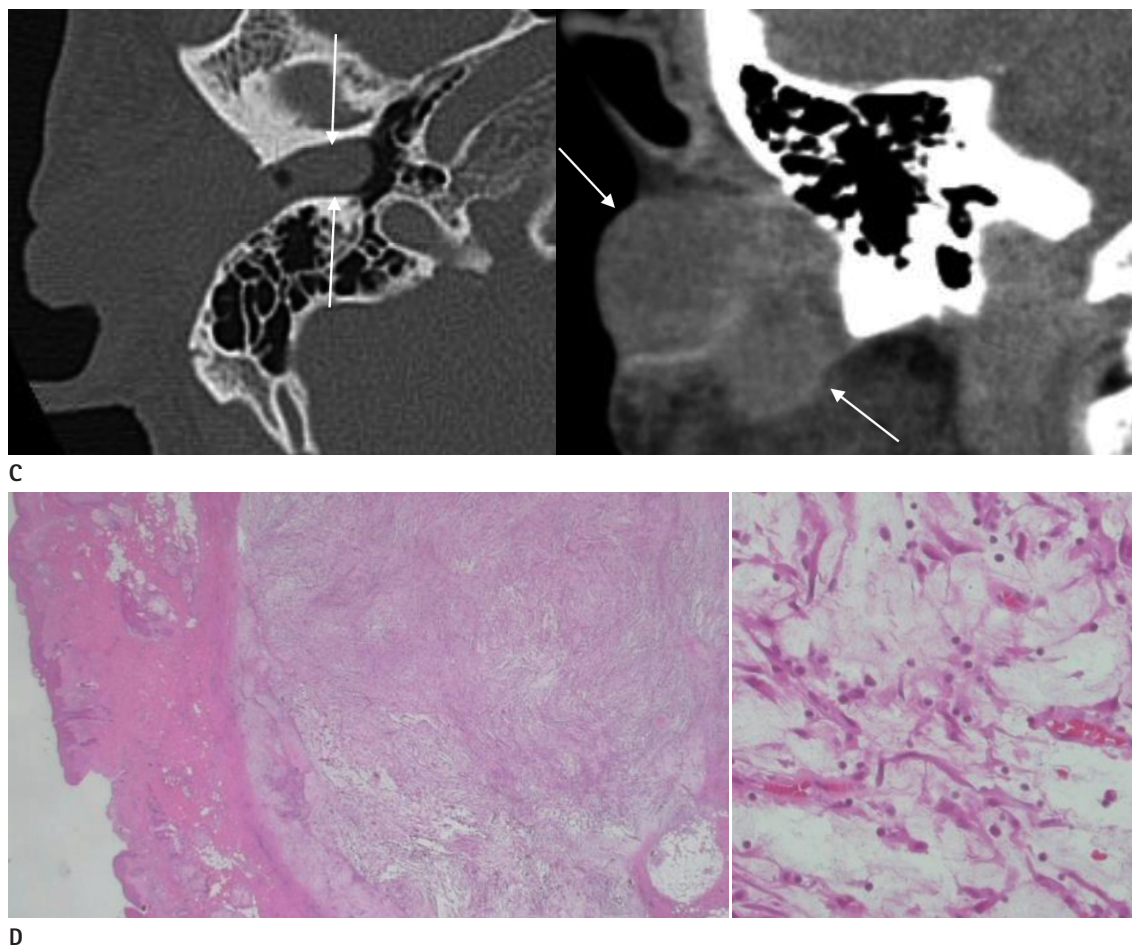


Fig. 1. An isolated myxoma in the external auditory canal in a 59-year-old man with a growing mass within the right external auditory canal.
C. On axial CT image with bone window setting, the obstructing mass (arrows) displaces the tympanic membrane medially. The external auditory canal is not widened, and there is no definite bony erosion or destruction. On coronal CT image with soft tissue window setting, the mass shows heterogeneous density, which contains high attenuated portion of about 60 Hounsfield unit.
D. Histopathologic examination shows the relatively well circumscribed mass under the skin (H&E stain, $\times 10$). The tumor is composed of bland spindled to stellate cells and many thin-walled vessels in the myxoid stroma. No definite mitosis is identified (H&E, $\times 200$).
 H&E = hematoxylin and eosin

있는 종괴가 관찰되며 이로 인해서 고막이 내측으로 전위되어 있었다(Fig. 1C). 하지만 고막 자체는 손상되어 보이지 않았다. 종괴는 내부에 약 60 Hounsfield unit으로 측정되는 고음영 부위를 포함하면서 비균질한 음영으로 관찰되었다. 그 외 외이도의 확장이나 골미란, 골파괴는 관찰되지 않았다. 이와 같은 소견들을 바탕으로 귀지샘(ceruminous gland)기원의 선종, 다형 선종, 선낭암종, 기저세포암 등의 가능성을 생각하였다. 환자는 수술적 절제를 시행받았다. 종괴는 약 2 cm 크기의 붉은 황갈색을 띠는 고형 연부조직 종양으로서 조직 병리 검사에서 단조로운 방추모양 및 별모양의 세포(bland spindled to stellate cells)들로 구성되면서 얇은 벽의 혈관이 많은 점액성 간질을 가졌다(Fig. 1D). 유사분열 소견은 뚜렷하지 않았다. 면역조직화학염색에서 S-100 단백질 음성, Vimentin 양성, Ki-67 표지

수 1% 미만을 보였고, 최종적으로 표면 궤양을 동반한 점액종(myxoma)으로 확진되었다. 또한 Carney 복합체 중 일부일 가능성으로 인해서 추가적인 임상적 연관성이 필요하다고 언급되었다. 환자는 피부의 점상 색소 침착이나 종괴, 내분비병증 등 Carney 복합체를 시사하는 다른 소견은 동반되지 않았다. 하지만 수술 이후 추적 관찰이 소실되어서 추가 검사는 시행하지 못하였다

고찰

점액종은 중간엽조직 기원의 양성 종양으로서 피부, 피하 조직, 골격근, 심장, 비노생식기 등에서 생길 수 있으며 가장 흔한 발생 장소는 심장이다. 점액종이 두경부에서 발생하는 경우는

드물며, 그 중에서는 주로 위턱뼈와 아래턱뼈에 생긴다. 이 외에 드물게 측두골, 구강, 얼굴의 연부조직 등에서 다양하게 발생 할 수 있다(4, 5). 하지만 점액종이 외이도에서 발생하는 경우는 극히 드물다. 문헌 고찰에 따르면 외이도에서 단독으로 생긴 점액종은 2014년도까지 15명의 환자가 포함되는 몇 개의 증례 보고가 있었고(1), 이후 2015년도에 한 개의 증례가 국내에서 보고되었다(2). 따라서 본 증례는 외이도에 생긴 점액종으로서 국내에서 두 번째로 보고된 경우이다.

외이도의 점액종은 주로 천천히 성장하는 종괴로 나타나고, 귀 분비물, 청력 장애 등의 증상을 동반할 수 있다(1-3). 하지만 비교적 빠른 성장을 보이는 경우도 있는데 본 증례처럼 한 달 만에 크기가 커진 보고가 있었다(3).

CT와 MRI와 같은 영상 검사는 종양에 대한 감별 진단의 범위를 좁혀주고 골미란이나 드물지만 두개내로의 확장 등을 평가하여 수술 전 계획을 세우는 데 도움이 된다. 외이도의 점액종은 고막 등 주변 조직에 침윤 없이 외이도에 국한되는 경향을 보이지만, 때로는 팽창성, 침윤성 양상으로 국소적 골파괴나 턱 관절의 관절낭 침범을 보일 수 있다(1). 한편, 외이도 점액종의 영상소견에 관해서는 ‘조영증강되는 연부조직 종괴’, 혹은 ‘저음영이나 등음영 연부조직 종괴에 다양한 조영증강을 보일 수 있는 비특이적인 소견’ 정도의 간략한 언급만이 있다(1, 2). 따라서 저자들은 본 증례에서 보인 외이도 점액종의 MRI 및 CT 영상소견을 보고하고, 문헌 고찰을 통하여 점액종의 조직병리학적 소견과 관련지어 살펴보고자 하였다. 일부 고형 종양들은 종양 내 높은 물 함량으로 인해서 T2WI에서 현저한 고신호강도를 보이는 “낭성과 같은” 모습을 보이는데, Ma 등(6)은 이러한 종양의 특징을 세 가지, 내부의 괴사, 부종과 같은 높은 세포외물 함량, 물과 단백질 성분이 많은 세포외기질로 분류하였고, 점액종은 이 중 가장 후자에 속한다. 본 증례의 점액종에서도 T2WI에서 액체와 같은 고신호강도를 보이면서 T1WI에서 중등도 혹은 저신호강도를 보였다. 종양에서 강한 조영증강을 보인 부분은 점액종의 고형 성분을 반영하며, 종양의 세포밀도와 기질 내 혈관분포가 더 높을 경우에는 현저한 조영증강을 보일 수 있다(7). 반면, 종양 내부에 일부 조영증강이 되지 않는 부분도 존재하였고 T2WI에서 현저한 고신호강도, T1WI에서 저신호강도를 보였다. 이는 종양 내부의 낭성 성분으로 점액종의 MRI 영상에서 흔하게 관찰되며 조직병리검사 소견과도 부합한다(7, 8). 종양과 인접한 주변의 연부조직이 경미하게 조영증강을 보인 점은 비특이적인 소견이지만 병변주위의 부종과 관련이 있을 수 있겠다(7).

외이도에서 보이는 연부조직 종괴에 대하여 생각할 수 있는 질환에는 귀지샘에서 기원한 양성종양(선종, 다형선종)과 악성

종양(선낭암종, 선암종), 피부 악성 종양 등이 있다(1, 3). 여기에 T2WI에서 현저한 고신호강도를 보이는 종양을 고려하면 드물지만 양성 말초 신경집종양, 점액종 등의 양성 종양과 점액모양 변화를 동반한 육종을 생각해 볼 수 있다(7). 점액종의 확진을 위해서는 면역염색을 포함하는 조직 병리학적 검사가 필요하다. 방추모양 및 별모양의 세포가 콜라겐 섬유와 함께 풍부한 점액모양 기질 내에 존재하는데 낮은 세포충실성(cellularity)으로 관찰되고, 세포 내 유사분열은 거의 관찰되지 않는다. 또한 S-100 단백질 음성 소견으로 신경성 종양과 구별된다(2).

외이도의 점액종에 대한 치료는 종양의 완전 절제이며, 불완전한 절제는 재발 가능성이 있다. 그 외 항암화학 요법이나 방사선치료와 같은 다른 치료 방법의 효과는 아직 평가가 불충분하다(1, 3).

한편, 외이도의 점액종은 Carney 복합체의 증상 중 하나로 알려져 있다. Carney 복합체는 상염색체 우성으로 유전되는 다수의 가족성 종양 증후군으로 심장, 피부, 유방의 점액종성 종양, 피부 및 점막의 점상 색소 침착, 다양한 내분비 종양, 고환 종양, 유방의 사종체성 멜라닌 신경집종(psammomatous melanotic-schwannoma), 갑상선 여포종양 등을 특징으로 한다(1, 9, 10). 비록 드물지만 심장 점액종이 동반될 경우 치명적일 수 있다. 따라서 외이도 점액종을 가진 모든 환자들은 동반될 수 있는 종양에 대한 추가 검사 및 추후 발현을 보기 위한 추적관찰이 필요하다(9, 10). 본 증례의 환자는 이후 추적 관찰이 소실되었다.

외이도의 점액종은 빈도가 극히 드물어서 CT와 MRI 등의 영상소견에 관한 보고는 거의 없다. 따라서 외이도 점액종에 대한 영상소견을 이해하는 것은 외이도에서 발생한 연부조직 종양에 대한 감별 진단에 도움이 될 것이다. 또한 치명적일 수 있는 Carney 복합체의 동반 가능성을 염두에 두고 철저한 조사와 추적 관찰을 하는 것이 중요하겠다.

REFERENCES

1. Shadfar S, Scanga L, Dodd L, Buchman CA. Isolated myxoma of the external auditory canal. *Laryngoscope* 2014;124: 1220-1222
2. Lee DH, Jeong SH, Kim H, Shin E. Isolated myxoma in the external auditory canal of a 10-year-old girl. *J Int Adv Otol* 2015;11:264-266
3. Hoshino T, Hamada N, Seki A, Ogawa H. Two cases of myxoma of the external auditory canal. *Auris Nasus Larynx* 2012; 39:620-622
4. Andrews T, Kountakis SE, Maillard AA. Myxomas of the head

- and neck. *Am J Otolaryngol* 2000;21:184-189
5. Sikka K, Kumar R, Kumar R, Sagar P, Singh L. Myxoma of the temporal bone: a rare neoplasm. *Indian J Otol* 2011;17:173-175
 6. Ma LD, McCarthy EF, Bluemke DA, Frassica FJ. Differentiation of benign from malignant musculoskeletal lesions using MR imaging: pitfalls in MR evaluation of lesions with a cystic appearance. *AJR Am J Roentgenol* 1998;170:1251-1258
 7. Bermejo A, De Bustamante TD, Martinez A, Carrera R, Zabía E, Manjón P. MR imaging in the evaluation of cystic-appearing soft-tissue masses of the extremities. *Radiographics* 2013;33:833-855
 8. Petscavage-Thomas JM, Walker EA, Logie CI, Clarke LE, Duryea DM, Murphey MD. Soft-tissue myxomatous lesions: review of salient imaging features with pathologic comparison. *Radiographics* 2014;34:964-980
 9. Park SJ, Kim KS. Carney complex in three first-degree relatives. *J Korean Soc Radiol* 2010;62:393-400
 10. Wong VH, Wong SM, Lin A, Medlicott S. Ear myxomas in carney's complex. *Plast Reconstr Surg* 2005;116:123e-124e

외이도에 단독으로 발생한 점액종: 증례 보고

박아름¹ · 김태규^{1*} · 김현정² · 조우호¹ · 김재형¹ · 정명자¹ ·
김성희¹ · 김지영¹ · 김수현¹ · 강미진¹ · 이지혜¹ · 배경은¹

점액종은 양성 중간엽종양으로서 심장, 뼈를 비롯한 연부조직에서 생길 수 있지만 외이도에서 발생하는 경우는 극히 드물다. 한편, 외이도의 점액종은 상염색체 우성으로 유전되는 다수의 가족성 종양 증후군인 Carney 복합체(complex)의 한 부분으로 발현될 수 있기 때문에 진단 및 철저한 조사가 중요하다. 본 증례에서 59세 남성 환자가 한 달 전부터 발생해서 점점 커지는 양상의 오른쪽 외이도 종괴를 주소로 내원하였고, 수술적 절제 후 조직병리검사 결과 점액종으로 확진되었다. 본 증례는 외이도 점액종의 자기공명영상 및 전산화단층촬영 소견을 보고하고, 조직병리 소견과 관련해서 이해해 보고자 한다.

인제대학교 상계백병원 ¹영상의학과, ²병리과