

이하선 부위에 발생한 Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실1, 해부병리학교실2, 코앤코이비인후과3
김규식³⁾ · 노혜일¹⁾ · 오현진¹⁾ · 천병준¹⁾ · 조정해¹⁾ · 강석진²⁾

=ABSTRACT=

Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia mimicking Parotid Tumor

He Il Noh, Hyeon Jin Auo, Byung-Joon Chun,

Jung-Hae Cho, Seok Jin Kang, Que-Chic Kim

Department of Otolaryngology-H&N Surgery¹⁾ and Pathology²⁾
College of Medicine, Catholic University of Korea, Coenko Nose Infirmary³⁾

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is an uncommon idiopathic condition that presents with isolated or grouped cutaneous plaques or nodules of the head and neck. Extracutaneous involvement is rare. ALHE is a distinct pathologic entity marked by a proliferation of blood vessels with distinctive large endothelial cells accompanied by a characteristic inflammatory infiltrate that includes eosinophils. The lesion is benign but may be persistent and difficult to eradicate. The authors have recently experienced a case of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia in a 52-year-old male who had a painless enlarging mass in his right preauricular area and external ear canal for several years. We present this case with the review of literatures.

Key words : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, Parotid gland, Ear canal

서론

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE)는 상피양 혈관종(epitheloid hemangioma)이라고도 불리는데 드물지만 특징적인 혈관성 질환으로 하나 또는 여러개의 두경부의 판(plaques) 혹은 결절로 나타나며 대부분의 경우 이개주위, 이마, 두피의 진피나 피하에 나타나고 피부

외 병변은 드물다¹⁾. 조직학적으로 혈관 증식과 염주 세포 침윤이 왕성하고 상피양 내피세포가 관찰되는 특징을 지녔으며^{1),2),3)} 1969년 Wells등에 의해 처음 보고되었고⁴⁾ 호산구성 림프육아종인 Kimura's disease와는 호산구와 림프구 침윤이라는 공통점을 지니지만 서로 다른 질환명이다.

저자들은 최근 수 년동안 우측 전이개부위와 우측 외이도에 발생하여 점차 커진 무통성 종괴를 제거 후 병리 조직학적으로 ALHE로 확진된 예를 체험하여 국내외에서 아직 외이도에서 발생하여 이하선까지 침윤한 보고가 없는 바 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

교신저자 : 노혜일, 주소 : 수원시 팔달구 지동 93번지 성빈센트병원 이비인후과
전화 : 031-249-7450, FAX : 031-257-3752
e-mail : hinoh@vincent.cuk.ac.kr



Fig 1. 52-year-old man with two periauricular masses : the smaller one is obstructing his right ear canal and the large one is in his right preauricular area.

증례

52세 남자환자로 수 년 전부터 우측 전이개 부위에 작은 무통성 종물이 있어오다가 내원 1년 6개월 전부터 외이도 전벽의 무통성 종괴가 서서히 커져 본원에 내원하였다. 가족력상 특이사항 없었다. 이학적 소견상 우측 전이개부위에 3×3 cm 크기의 무통성의 비교적 단단한 둥근 모양의 경계가 불명확한 종괴가 관찰되었고 우측 외이도에 전벽에 약 1.2×1.2 cm 크기의 구형의 붉은 빛의 종괴가 외이도를 막고 있었으며 그밖에 촉지되는 경부종괴의 소견은 없었다. (Fig. 1)

검사소견상 말초 백혈구수 5,900/mm³로 정상 수치였지만 호산구백분율은 12.2%, 총 호산구수 710/mm³로 증가되어있었다. 그의 혈액생화학검사, 혈액응고검사, 뇨검사 등은 정상이었다. 경부 전산화 단층촬영 소견은 우측 이하선부위 및 우측 외이도에 걸쳐 각각 3×2×3cm, 1.5×1.5cm 크기의 비교적 균일한 음영증강을 보이는 주위 이하선조직과 경계가 불명확한 종물소견이 관찰되었으며 이의 동반된 임파선종대는 없었다. (Fig. 2)

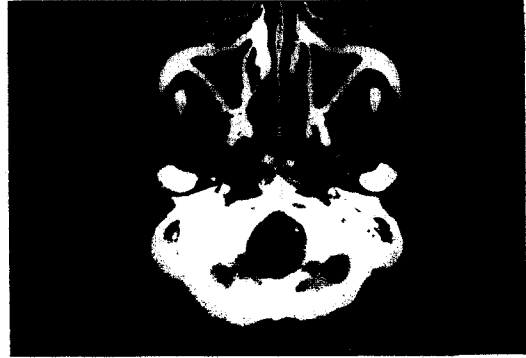


Fig 2. Neck CT(axial view) shows about 3×2×3 cm sized homogeneously enhanced mass in the right parotid area and the right ear canal.

외래에서 두차례 시행한 세침흡인검사소견상 변성된 림프조직구와 염증세포가 각각 관찰되었다. 그 후 입원하여 이하선천엽절제술을 시행하였다. 우측 이하선의 종괴는 비교적 단단하고 주위 이하선조직과의 경계가 불명확했고 우측 외이도 전벽으로 이어져 있었으며 외이도 종괴와 연결된 양상을 보였다. 우측 외이도 전벽에서 이하선까지 연장된 종괴를 주위 조직과 함께 제거하고 난 후 외이도의 늘어진 전벽 피부를 일부 절제한 후 단순 봉합으로 외이도 성형술을 시행하였다.

술 후 1병일 째 안면신경마비증상은 보이지 않았으며 이후 배액량 감소하는 소견 보이다가 술 후 4병일 째 수술 봉합부위 투명한 타액 양상의 배액이 100 mL가량으로 증가하여 아밀라아제 수치를 확인한 결과 412,000 IU/L로 증가되어 있었다. 그 후 압박 드레싱으로 배액량이 감소하였고 술 후 10병일 째 봉합사 제거 후 퇴원하였다.

조직 병리학적 소견으로는 광학현미경적 소견상 병소는 이하선 주변의 연부조직에서 주로 관찰되었으며 이 병소로부터 성숙된 림프구와 호산구를 포함한 염증세포가 정상 이하선의 장액세엽 사이 사이로 침윤되었으며 (Fig. 3), 내부에 여러개의 배중심 (germinal center)을 형성하는 림프소절의 소견을 보이고 (Fig. 4) 혈관벽에 상피양 내피세포가 관찰되는 비후된 벽을 가진 혈관 증식소견 (Fig. 5)을 동반하여 ALHE로 진단되었다.

이후 현재 수술 후 17개월로 재발 소견없이 추적 관찰중이다.



Fig 3. Lymphocyte and eosinophil infiltration into the normal serous acini in the right parotid gland (hematoxylin & eosin stain, ×100)



Fig 4. Lymphoid follicles with prominent germinal centers (hematoxylin & eosin stain, ×100).

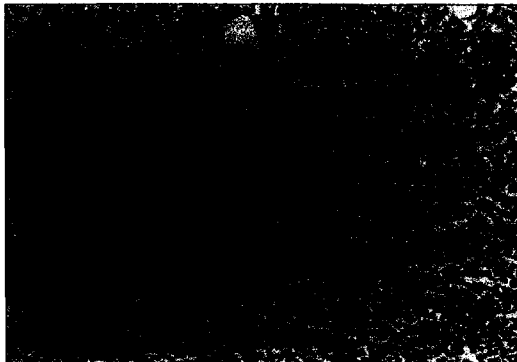


Fig 5. Infiltration of lymphocyte & eosinophil and vascular proliferation in the right parotid gland and ear canal (hematoxylin & eosin stain, ×100)

고 찰

ALHE는 특징적으로 20-40대에 나타나는 혈관성 종물로서 여자에서 더 흔하며 대부분이 두경부 특히 이개주위에서 발생하며 초기에는 작은 붉은색의 소양성 판(plaque)으로 나타나며 이후 이차적으로 딱지(crusting), 긁힘(excoriation), 출혈 및 융합(coalescence)이 흔히 동반된다. 특징적으로 피하조직 또는 진피에 원형의 병변을 보이나 종종 심부연조직을 침범하며 드문 예에서 혈관을 침범하거나 혈관으로부터 기원한다¹⁾. 드물게 피부외를 침범하며 비강⁵⁾, 근육⁶⁾, 골격⁷⁾, 타액선⁸⁾, 구강점막⁹⁾, 고막¹⁰⁾ 부인두강¹¹⁾에 침범한 예가 보고되고 있다. 소양증이 가장 흔한 증상이며 작은 외상에도 출혈이 흔하게 동반

된다. 외이도를 침범한 경우 재발성 외이도염의 원인이 되며 폐쇄성 병변인 경우 전도성 청력장애가 동반될 수 있다⁹⁾. 약 반수에 있어서는 같은 부위에 다발성으로 나타나며 때로 국소 림프선종대와 약 20%에서 말초혈액 호산구증다증을 동반하고 감염이 원인이라는 가능성도 제기되어 왔으나 현재까지 밝혀진 바는 없다. 본 증례는 외이도와 타액선을 침범한 예로 타액선을 침범한 예⁸⁾ 나 외이도를 침범한 예^{9),12)}는 있으나 두곳을 동시에 침범한 ALHE의 경우에 대하여는 아직 국내외 보고가 없다.

조직학적 소견상 정맥내 비특이적인 혈관 증식소견, 중간크기의 혈관주위로 소혈관들의 군집으로 인한 소엽성 배열, 다수의 혈관에서 특징적인 물결모양의 경계를 보이는 상피양 내피세포를 보이며 비석모양으로 내강내로 깊이 돌출하는 양상을 보인다^{1),2),3)}. 이러한 상피양 내피세포는 원형 또는 엽모양의(lobated) 핵을 가지며 때때로 공포(vacuole)를 포함하는 풍부한 호산성 세포질을 보이며 원시 혈관 내강형성양상을 나타낸다. 혈관 주위에는 여러 염증세포들이 존재하며 이 종양의 특징적인 호산구와 함께 림프구와 비만세포, 형질세포들도 존재한다. 이러한 염증세포의 집합이 풍부한 배중심(germinal centers)이 존재하며 이의 존재는 만성 병변의 특징 또는 특이한 숙주 반응을 반영한다. 어떤 저자들은 ALHE가 조직구양 또는 상피양 혈관종의 한 단계를 반영하는 진성 혈관성 종양이라는 의견을 내기도 한다³⁾.

조직학적 소견이 초기에는 혈관 증식성분이 우세하다가 병변이 지속될수록 림프구등의 염증성분이 우세해지는 것으로 알려져 있다^{2,3}. 일부에서는 심부에 발생한 경우 동정맥류의 발생비율이 높다고 하였다³.

감별해야 할 질환으로 혈관육종(angiosarcoma), 카포시 육종(Kaposi's sarcoma), 기무라씨병(Kimura's disease) 등이 있고^{12,13} 이 중 기무라씨병은 동양인에게 발생하는 것으로 알려진 만성 염증성 질환^{2,3,13}으로 이하선이나 이개주위에 호발하고 고막에 발생한 예¹⁴도 보고되고 있으며 사지, 체간 등에도 발생하고 소양감, 동통을 동반한다. 과거 상피성 혈관종과 동일한 질환으로 알려졌으나 두 질환은 병리조직학적으로 구분되는 특징을 가지는데, 기무라씨병에서는 연조직 종괴를 동반 혹은 동반하지 않는 림프절종대를 보이고 호산구증다증이 거의 모든 예에서 나타나며¹⁵, 혈청 IgE의 증가, 단백뇨, 신증후군이 동반 가능하며¹⁶ 남자에서 흔한 것으로 알려져 있으며 조직소견상 혈관증식이 비교적 적고 염증성분이 우세하고 상피양 혈관세포가 아닌 일반적인 내피세포로 나타난다.

ALHE는 약 삼분의 일에서 재발한다고 알려져 있으나 전이는 알려져 있지 않으며 자연적 소실은 드문 것으로 알려져 대개 외과적 절제를 필요로 하며 냉동요법, 병변내 스테로이드 주입^{13,17}이나 전신적 스테로이드요법¹⁸은, 레이저 치료¹⁷등이 시도되고 있다.

본 증례에서는 종괴의 소양감이나 동통, 출혈등을 보이지 않아 술전 피부 종양의 가능성을 생각하지 못하였고 수술당시 외이도 전벽의 종괴가 이하선으로부터 연결되어 있어 양측에서 모두 동결절편 조직 검사를 시행하여 악성이 아닌 것을 확인하였으며 이하선에 발생한 종양을 의심하여 이하선 천엽절제술을 시행하여 병변에서 충분한 거리를 두고 절제하였고 17개월이 지난 현재까지 재발의 소견은 없었다.

세침흡인검사 결과로 진단하기 어려운¹⁸ 본 증례의 경우 적어도 외이도와 연관된 병변에 대하여는 피부종양의 피부외 침범 가능성을 생각하여 수술 전에 절개 생검을 시행하여 조직학적 진단을 했다면 이후의 치료방법을 결정하는데 있어 도움이 될 수도 있

었으리라 생각된다. 그러나 이러한 질환 자체가 극히 드물고 더군다나 이 증례에서는 종괴가 이하선 종양으로 인식^{8,19} 되었으므로 절개 생검은 수술 전에 시행하지 않았으며 수술시에도 재발의 가능성을 염두에 두고 충분한 safety margin을 두었으며 결과적으로 ALHE의 재발 방지를 위해서도 적절한 치료가 되었다고 본다. 본 증례에서 수 년 전부터 이하선 종괴를 보이다가 이후에 외이도의 종괴를 보인 점으로 미루어 이하선 주위 연부조직에서 원발 병변이 발생하여 외이도 전하부에 존재하는 허쉬케공(foramen of Huschke)²⁰을 통해 외이도 전벽으로 침범하여 외이도 종괴의 크기가 증가된 것으로 보인다. 외이도에 생긴 종괴와 이하선의 종괴가 서로 연결되고 비교적 불명확한 경계를 보여 다른 이하선 종양들과의 감별이 필요하였던 점에서 흥미있는 증례라 생각된다.

Reference

1. Enzinger FM, Weiss SW : Benign tumors and tumor like lesions of blood vessels. In : Soft tissue tumors, 3rd Ed. St. Louis, Mosby, pp593-603, 1995.
2. Kung ITM, Gibson JB, Nannatynne PM. Kimura's disease : A clinicopathological study of 21 cases and its distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Pathology. 1984; 16 : 39-44
3. Urabe A, Tsuneyoshi M, Enjoji M : Epitheloid hemangioma versus Kimura's disease. A comparative clinicopathological study. Am J Surg Pathol. 1987; 11 : 758-766
4. Wells GC, Whimster IW : Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br J Dermatol. 1969; 81 : 1-14
5. Kang IB, Jeun JK, Koo GY, Jang IW : A case of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Korean J Otolaryngol. 1998; 41 : 538-542
6. Saxe N, Kahn LB : Angiolymphoid

- hyperplasia with eosinophilia : report of three cases. *S Afr Med J.* 1977; 52 : 454-457
7. Rosai J : Skeletal localization of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Lab Invest.* 1979; 38 : 363
 8. Goldman RL, Klen HZ : Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Report of a case masquerading as a salivary tumor. *Arch Otolaryngol.* 1976; 102 : 440-441
 9. John MG, Michael WM, Steven AT : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia involving the external auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994; 111 : 669-73
 10. Backhouse SS, Shone GR, Douglas-Jones AG : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol.* 1998; 112 : 802-804.
 11. Waldo E, Sidhu GS, Stahl R, Zolla-Pazner S : Histiocytoid hemangioma with features of angiolymphoid hyperplasia and Kaposi's sarcoma : a study by light microscopy, electron microscopy, and immunologic techniques. *Am J Dermatopathol.* 1983; 5 : 525-538
 12. Murty GE, Cox NH : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia : An uncommon tumor of the external auditory canal. *Ear Nose Throat J.* 1990; 69 : 102-3,106-7
 13. Olsen TG, Helwig EB : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia : a clinicopathologic study of 116 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1985; 12 : 781-796
 14. Fitzgerald DC, Schmookler BM : Kimura's disease of the tympanic membrane. *Ear, Nose Throat J.* 1996; 75 : 94-96
 15. Chan KM, Mok JSW, Frcs, NG SK, Abdullah V : Kimura's disease of auricle. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001; 124 : 598-9
 16. Qunibi WY, Al-Sibai MB, Akhtar M : Mesangioproliferative glomerulonephritis associated with Kimura's disease. *Clin Nephrol.* 1988; 30 : 111-114
 17. Vallis RC, Davies DG : Angiolymphoid hyperplasia of the head and neck. *J Laryngol Otol.* 1998; 102 : 100-101
 18. Jayaram G, Peh KB : Fine-Needle Aspiration Cytology in Kimura's disease. *Diagn Cytopathol.* 1995; 13 : 295-299
 19. Goldenberg D, Gatot A, Barki Y, Lieberman A : Computerized tomographic and ultrasonographic features of Kimura's disease. *J Laryngol Otol.* 1997; 111 : 389-391
 20. Kuhel WI, Hume CR, Selesnick SH : Cancer of the external auditory canal and temporal bone. *Otolaryngol Clin North Am.* 1996; 29 : 827-852