

## 설배부에 생긴 외중간엽성 연골점액종 1예

이화여자대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

김현지 · 박희은 · 정성민 · 김한수

= Abstract =

### Ectomesenchymal Chondromyxoid Tumor at the Dorsum of Tongue

Hyun Ji Kim, MD, Hee Eun Park, MD, Sung Min Chung, MD, Han Su Kim, MD

Department of Otolaryngology-HNS, School of Medicine, Ewha Womans University, Seoul, Korea

Ectomesenchymal chondromyxoid tumor is a rare benign tumor. It occurs uniquely on the oral cavity particularly the tongue. It was first described in 1995, and only 36 cases were reported in the literature. We report a case of ectomesenchymal chondromyxoid tumor in a 67-years-old male, who presented with an asymptomatic, firm, round shaped mass on the dorsum of the tongue. The lesion was completely excised and confirmed as ectomesenchymal chondromyxoid tumor on histopathological examination.

KEY WORDS : Ectomesenchymal chondromyxoid · Tumor · Tongue.

## 서 론

외중간엽성 연골점액종(Ectomesenchymal chondromyxoid tumor, ECT)는 구강 내, 주로 설배부에 나타나는 양성 종양이며 1995년 Smith<sup>1)</sup>가 처음으로 설배부에 생긴 19예를 보고한 이래 전세계적으로 36예가 보고되었고<sup>1-12)</sup> 국내 보고는 아직 없는 상태이다. 주로 성인에서 발생하고 성별에 따른 차이는 없다. 크기는 2cm 미만인 경우가 대부분이다. 무증상 점막하 종괴로 정확한 발생 시기를 파악하는 것은 어려우나 대개 서서히 자라는 것으로 알려져 있다.<sup>2,3)</sup> 병리조직 소견에서 종괴는 피막은 없으나 주변과의 경계가 분명하며 점액질, 연골세포질, 유리질이 혼합된 바탕에 작고 둥근 모양의 세포들이 엽상 증식 형태를 보인다. 대부분의 경우에서 면역조직화학 검사상 Glial Fibrillary Acidic Protein(GFAP), Vimentin, S-100 protein, Cytokeratins, CD-57에 양성이다.<sup>2,3)</sup> 저자들은 최근 설배부 종괴를 완전 절제하여 외중간엽성 연골점액종으로 확진된 예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

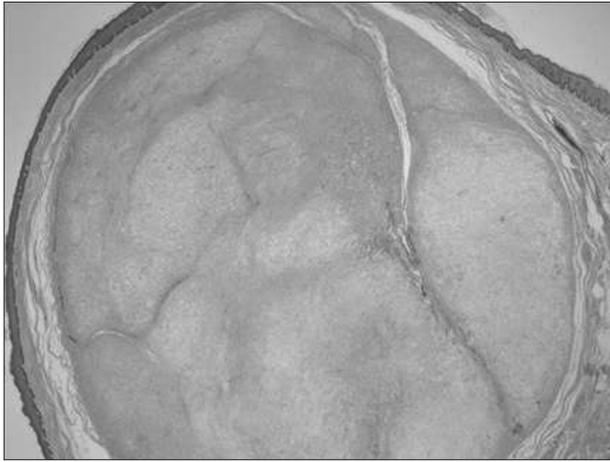
## 증 례

67세 남자 환자가 10년 전부터 서서히 커지는 설배부 종괴를 주소로 내원하였다. 병변은 설배부 침단에 1×1cm 크기의 원형 모양의 단발성 종괴로 촉진 시 단단하게 만져졌으며 압통 등 특별한 자각증상은 없었다. 과거력상, 가족력상 특이 사항은 없었다. 신체 검사상 구진이나 결절성 피부 병변, 경부 림프절 종대 등은 발견 되지 않았다. 섬유종 또는 신경종, 육아종 의심하여 진단 및 치료의 목적으로 국소마취하에 완전절제를 시행하였다. 수술 당시 종괴는 육안소견상 1.0×0.8×1.0cm 크기의 점막하 병변으로 정상 혀 점막상피로 덮여 있었으며 주위 근육 등의 침범 없이 쉽게 박리되었다. 현미경 소견상 종괴는 느슨한 연골 점액질 바탕 위에 구형, 방추형 세포들이 모여있는 형태로 관찰되었다. 면역조직화학검사서 Vimentin, S-100 protein, Actin에 양성을 보여 외중간엽성 연골세포종으로 진단할 수 있었다(Figs. 1 and 2). 환자는 종괴 완전절제 후 재발 소견 없이 추적관찰 중이다.

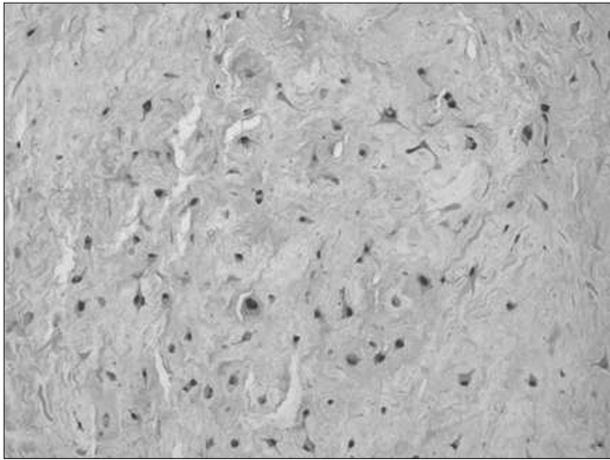
교신저자 : 김한수, 158-710 서울 양천구 목동 911-1  
이화여자대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실  
전화 : (02) 2650-2686 · 전송 : (02) 2648-5604  
E-mail : sevent@ewha.ac.kr

## 고 찰

외중간엽성 연골점액종은 대부분 설배부에 생기는 드문



**Fig. 1.** Histologic finding. A well-circumscribed tumor nodule with clefts that give it a lobular appearance, with chondromyxoid matrix, composed of rather uniform ovoid and fusiform cells (Hematoxylin-Eosin stain :  $\times 1.25$ ).



**Fig. 2.** Histologic finding, chondroid area. Cells with round to ovoid nuclei, ill-defined eosinophilic cytoplasm, and nuclear pseudoinclusions shows an eosinophilic chondroid pattern (Hematoxylin-Eosin stain :  $\times 200$ ).

양성 종양이며<sup>2,3)</sup> 2006년 인도에서 경구개에 발생한 한 예가 보고되었다.<sup>7)</sup> 임상적으로 무증상의 서서히 자라는 점막하 병변으로 0.3~2cm 크기를 가진다.<sup>3)</sup> 주로 성인에서 발생하며 발생 빈도는 성별 및 연령에 상관없이 다양한 분포를 보인다.<sup>3)</sup> 발생 위치 외에는 특이할 점이 없어 육안 소견 및 임상 소견만으로 진단이 어려우며 여러 질환과의 감별진단에 면역 조직학적 검사가 필수적이다. 완전 절제가 표준 치료법으로 알려져 있으며 국소 재발이 거의 없는 양성 경과를 보이는 것으로 되어 있다.<sup>1-12)</sup> 본 증례의 경우 수 년간에 걸쳐 서서히 자라는 양상을 보이며 정상 혀 점막하에 단단하게 촉진되는 설배부 침단에 위치한 종괴로 섬유종 의심 하에 수술을 시행하였고 면역 조직화학검사를 포함한 조직 병리 검사를 통해 확진하였다.

외중간엽성 연골점액종의 병리조직 소견은 연골 점액 세포질 바탕에 다양한 핵형을 가진 원추형 혹은 구형 세포가 엷

상 증식하는 형태로 관찰되며 비정형 세포나 악성 분화는 드물다.<sup>2,3)</sup> 면역 조직화학검사상 GFAP와 Vimentin에 100% 양성으로 알려져 있으며 또 다른 면역화학 표지자로 S-100 protein(78%), CD57(76%), Pancytokeratin clone AE1/AE3(56%), Smooth Muscle Actin(33%)에 대해서 양성이다.<sup>2)</sup>

본 증례의 경우 Vimentin, S-100 protein과 Actin에 양성 반응을 보였다. 외중간엽성 연골점액종의 발생학적 기원에 대해서는 아직 확립된 이론은 없으나 신경능의 중간엽 세포 기원이라는 설이 유력한데, 외중간엽성 연골점액종의 호발 부위인 설배부가 1형 새열낭의 신경능 중간엽세포 기원이라는 점이 이 가설을 뒷받침 해 준다.<sup>1,3)</sup> 또 한가지의 가설은 외중간엽성 연골점액종이 S-100 protein, GFAP에 양성을 보이는 점에서 소타액선의 근표피세포 기원이라는 가설이 있으나 이들 면역 표지자가 특정 세포형에만 민감도나 특이도를 가지지 않기 때문에 이것만으로 그 기원을 완전하게 설명하기는 어렵다.<sup>1,8)</sup>

외중간엽성 연골점액종은 완전절제술로 완치되는 것으로 알려져 있으며 완전 절제 후 재발 및 악성변화는 드물다. 현재까지 두 증례에서 재발이 보고 되었으나 완전 절제 여부가 명확치 않으며 재발된 증례에서 재 수술 이후 더 이상의 재발이 보고 되지는 않았다.<sup>1)</sup> 본 증례에서는 국소 마취 하에 설배부 종물을 완전 절제 하였으나 변연 절제 범위를 넓게 포함시키지는 않았다.

본 증례는 설배부 침단에 점막하 병변으로 발생한 종괴에 대해 섬유종 의심 하에 진단 및 치료의 목적으로 절제 및 생검을 시행하였으나 병리조직검사상 연골 점액질을 배경으로 한 엷상 세포 증식이 관찰 되었고 면역 화학 검사상 Vimentin, S-100 protein과 Actin에 양성으로 외중간엽성 연골점액종으로 확진하였다.

결론적으로 설배부에 종물이 발생한 경우 대부분 섬유종, 육아종, 신경종 등을 감별 진단하게 되지만 드물게 외중간엽성 연골점액종일 가능성을 고려하여 면역 화학 조직 검사를 통한 감별 진단이 필요할 것으로 생각된다.

**중심 단어 :** 외중간엽성 연골점액질 · 종양 · 설부.

## References

- 1) Smith BC, Ellis GL, Meis-Kindblom JM, Williams SB. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue. Nineteen cases of a new clinicopathologic entity. Am J Surg Pathol.* 1995;19(5):519-530.
- 2) Pires FR, Abrahao AC, Cabral MG, Azevedo RS, Horta MC, Martins CR, et al. *Clinical, histological and immunohistochemical features of ectomesenchymal chondromyxoid tumor. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009; 108(6):914-919.

- 3) Portnof JE, Friedman JM, Reich R, Freedman PD, Behrman DA. *Oral ectomesenchymal chondromyxoid tumor: Case report and literature review. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009;108(4):e20-e24.
- 4) Seckin D, Demirkesen C, Gurbuz O. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior aspect of the tongue. J Am Acad Dermatol.* 2008;59(2):S23-S24.
- 5) Allen CM. *The ectomesenchymal chondromyxoid tumor: A review. Oral Dis.* 2008;14(5):390-395.
- 6) Goveas N, Ethunandan M, Cowlshaw D, Flood TR. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the tongue: Unlikely to originate from myoepithelial cells. Oral Oncol.* 2006;42(10):1026-1028.
- 7) Nigam S, Dhingra KK, Gulati A. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the hard palate- a case report. J Oral Pathol Med.* 2006;35(2):126-128.
- 8) Kaplan I, Anavi Y, Calderon S. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue. Int J Oral Maxillofac Surg.* 2004;33(4):404-407.
- 9) Ide F, Mishima K, Saito I. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue with myxoglobulosislike change. Virchows Arch.* 2003;442(3):302-303.
- 10) De Visscher JG, Kibbelaar RE, Van der Waal I. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue: Report of two cases. Oral Oncol.* 2003;39(1):83-86.
- 11) Kannan R, Damm DD, White DK, Marsh W, Allen CM. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue: A report of three cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1996;82(4):417-422.
- 12) Van der Wal JE, Van der Waal I. *Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue: Report of a case. J Oral Pathol Med.* 1996;25(8):456-458.