

하안검에 발생한 원발성 점액샘암종의 치험례

이화여자대학교 의학전문대학원 성형외과학교실

홍 승 은 · 강 소 라

= Abstract =

Primary Cutaneous Mucinous Carcinoma of the Lower Eyelid

Seung Eun Hong · So Ra Kang

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Ewha Womans University School of Medicine

Background: Primary cutaneous mucinous carcinoma of the eyelid is an adenocarcinoma of the eccrine glands. These tumor is a rare ocular adnexal neoplasm that has a predilection for the periorbital and scalp region. It is more common in men and occur primarily in 50–70 year-old age range. We present the occurrence, clinical and histological features, and management of this tumour in a old male, who could exclude the presence of primary mucinous carcinoma elsewhere by extensive systemic evaluation.

Methods : A 67-year-old male presented with a small nodular erythematous nontender left lower lid lesion, which had increased in size and pigmentation over four years. Pneumoconiosis was noted on preoperative chest CT, but it was correlated with his occupational history. Lymphatic involvement was not noted on physical examination. So he underwent wide local excision with frozen section control of the margins. Clear margin were achieved and the defect was repaired with a local rotation flap.

Results : Histologic examination showed mucinous carcinoma of the eccrine glands. A whole body screening test(PET) was performed to excluded the presence of primary mucinous carcinoma elsewhere metastating to the eyelid, or any distant spread from the eyelid lesion. PET demonstrated mildly increased hypermetabolism in both lungs and hypermetabolic lymph nodes at both supraclavicular areas and mediastinum. But extensive systemic workup, including abdominal ultrasonography, upper and lower gastrointestinal endoscope, neck CT, and lung biopsyrevealed no other abnormal lesion. Immunohistochemical markers including CEA, S-100, CK-PAN, CK7, CK20, TTF-1 were also helpful in establishing the diagnosis of the primary cutaneous mucinous carcinoma of the skin. There has been no recurrence of tumor 2 months following excision.

KEY WORDS : Eyelid carcinoma · Mucinous carcinoma · Eccrine gland adenocarcinoma.

서 론

원발성 점액샘 암종은 샘분비 땀샘에서 기원하는 드문

악성 피부 부속기 종양으로 안면 및 두피 등에서 발생된다. 완전 절제를 통해 치료가 가능하지만, 국소 재발이 흔하고 원발성의 점액샘 암종임을 확진 내리기 위해서는 다양한 전신 검사를 통해 전이성 점액샘 암종을 배제 하여

야 한다. 저자들은 조직 생검과 다양한 전신적 검사를 통하여 전이성 기원의 암종을 배제할 수 있었던, 67세 남자의 좌안 하안검에 발생한 원발성 점액생암종을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

67세 남자 환자가 내원 4년 전부터 발생하여 서서히 성장하는 좌측 하안검의 1×0.8cm 크기의 무통성의 적색 결절형 종괴를 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 가족력 상에서 특이 소견은 없었으며, 현 병력상 진단 받은 질환은 없었다. 수술 전 시행한 단순 흉부 검사와 흉부 전산화 단층 촬영술에서 진폐증 소견 관찰 되었으나, 이는 주물 공장에서 근무했던 직업력과 연관된 소견으로 진단 내릴 수 있었다. 이학적 검사상 이하선 및 경부 임파선의 비대 소견은 없었다. 안면부 컴퓨터 단층 촬영 검사상 좌측 하안검 부위에 주변과 비교적 경계가 좋은 종괴가 관찰 되었다(Fig. 1B). 진단 및 치료를 위해, 전신 마취하 종양 연에서 약 5mm 떨어진 곳까지 광범위 절제 및 생검술을 시행하였다. 수술 중 시행한 동결 절편 조직 검사를 통해 샘분비 땀샘에서 발생하는 점액성 암종임을 알 수 있었고, 주변 조직으로의 침범이 없음을 확인하였다. 결손 부위는 국소 회전 피판으로 피복하였다(Fig. 2).

병리조직학적 소견상 암종은 진피 하부까지 침범되어 있었고, 다량의 점액성 물질과 그 위를 자유롭게 떠다니는 종양 세포 군락을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 또한 절제한 암종의 원발성 기원과 전이성 기원의 감별을 위한 특별면역조직화학 검사(CEA, S-100, CK-PAN, CK7, CK20, TTF-1)를 시행하였다(Fig. 4). 전이성 기원을 배제하고 원발성 암의 타장기로의 전이를 확인하기 위해

서, 전신적인 검사를 시행하였다. PET 검사상 쇄골상와 지역의 림프절과 양쪽 폐 영역에서 대사가 항진되어 있는 특이 소견이 관찰되어 경부 전산화 단층 촬영술과 림프절 생검, 폐 생검을 시행하였으나, 관련된 암의 소견은 보이지 않았다. 또한 복부 초음파, 상부 위장관 조영술, 대장 조영술을 시행한 결과, 다른 부위의 암종 소견은 관찰 되지 않았다. 이를 통해 하안검에서 절제한 종괴는 원발성 점액샘 암종으로 진단 내릴 수 있었다. 술 후 특별한 합



Fig. 2. Postoperative 5 days view.

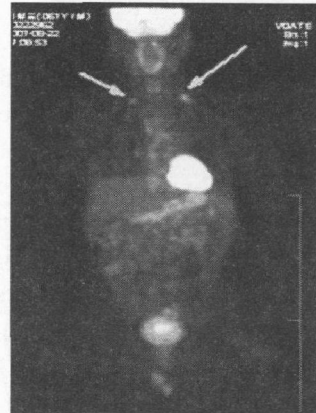


Fig. 3. Postoperative PET shows hypermetabolic lymph nodes at both supraclavicular areas and mediastinum, Mildly increased hypermetabolism in both lungs are also noted.

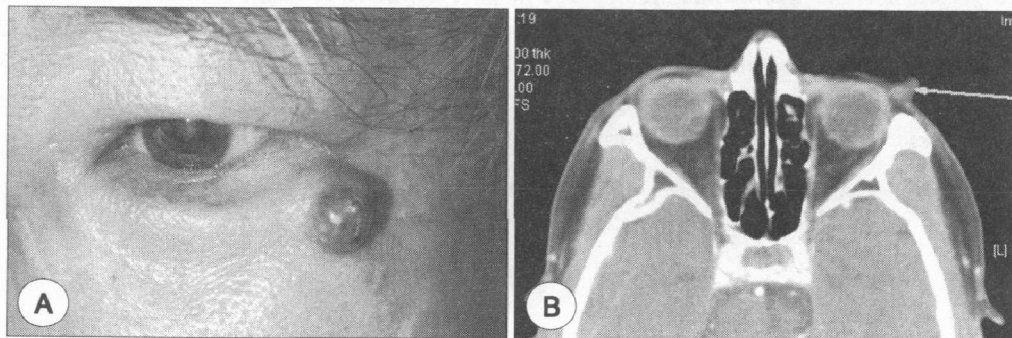


Fig. 1. Preoperative views of a 67-year-old man with well-defined erythematous nodular mass on left lower eyelid (A). Preoperative CT shows a well defined, a small benign cystic mass at skin and subcutaneous area of left periorbital area (B).

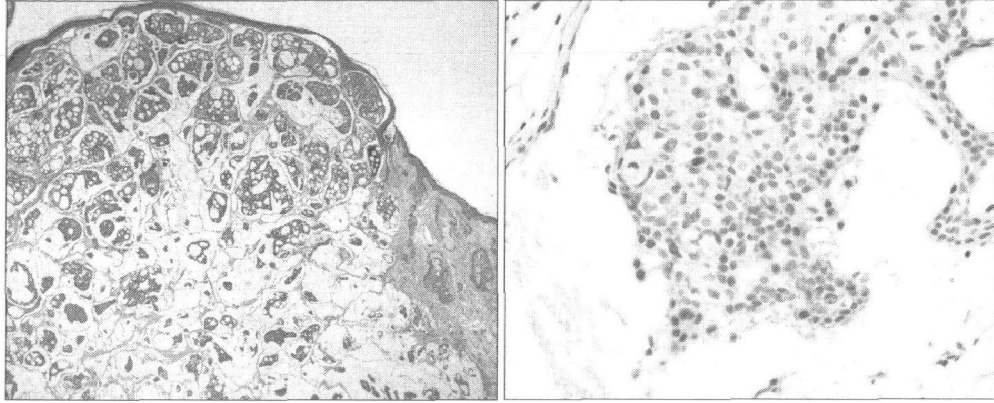


Fig. 4. Light microscopic findings. Large amorphous lakes of mucus surrounded epithelial cells which were arranged in irregular nests (H&E stain, $\times 20$).

병증은 나타나지 않았고, 7개월 동안 재발 소견 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

원발성 점액샘 암종은 진피의 하부에 위치하는 샘분비샘(eccrine gland)의 샘암종(adenocarcinoma)으로, 샘분비 코일(eccrine secretory coil)의 가장 깊은 부분에 위치하는 점액분비 어둡 세포(mucus-secreting dark cell)에서 기원하는 매우 드문 피부 부속기 질환이다¹⁾. 발생 연령층은 주로 50~70대(평균 63세)이며, 피부에 발생하는 원발성 점액샘 암종은 안면부, 두피, 액외부 또는 흉부 등에 발생하며, 특히 안면부 부위에서는 특히 눈꺼풀 또는 눈썹 부위에 호발 한다. 남자가 여자에 비해 2배 정도 높은 발병율을 보인다. 피부의 원발성 점액샘 암종의 전신적 전이는 2% 정도 그리고 림프절 전이는 10% 정도 발생되는 것으로 보고되고 있다¹⁾.

일반적으로 무증상이며 서서히 성장하며 단발성 병변으로 나타나고 종양 위를 덮고 있는 피부가 늘어나기 때문에 표면이 약간 투명하게 보인다. 종양의 평균 지름은 2cm이고²⁾, 드물게 원발성 점액샘 암종에 궤양, 분엽화(lobulation) 또는 모세혈관 확장(telangiectases) 등의 증상이 동반 될 수 있다³⁾.

조직 검사를 통해 점액 풀(mucin pool) 위를 떠다니는 둥지 형태의 종양 세포들을 관찰할 수 있다. 면역 조직학 검사상 종양 세포는 EMA(epithelial membrane) 양성, CK(cytokeratin) 양성 그리고 vimentin, α -actin, S-100 단백질에 부분적으로 양성을 보인다. 또한 col-

oidal iron, periodic acid-Schiff stain(PAS)과 pH2.4의 Alcian blue 강한 양성을 나타낸다.

점액샘 암종은 피부보다 위장관, 유방, 전립선, 폐, 침샘, 신장 등에서 발생율이 더 높 으며, 피부 외 부위에서 발생한 경우 더 공격적인 병의 진행 양상을 가지게 된다. 피부 외 부위에서 발생한 점액샘 암종이 더 높은 원격 전이율을 보이는데, 피부로의 원격 전이도 드물게 나타날 수 있다. 이는 피부에서 발생한 원발성 점액샘 암종과 다른 치료법과 예후를 가지게 되므로 반드시 감별 진단 되어야 한다. 전이성 악성 종양의 감별 뿐만 아니라 유평 피지낭종, 피지선 암, 원발성 남성 기저 세포암 등과도 감별되어야 한다. 원발성과 전이성 암종의 감별을 위한 다양한 화학 그리고 조직학적 검사(EMA, CEA, S-100, CK-PAN, CK7, CK20, TTF-1)들이 소개되고 있고, 전이성 병변의 세포가 더 높은 다형성(pleomorphism)과 높은 유사분열 활동을 보인다고 알려져 있지만, 아직 확진을 내려 줄 수 있는 검사법은 없다⁴⁾. 따라서 점액샘 암종이 피부 병변으로 나타나는 경우, 전이성 암종과의 감별을 위해 다양한 전신적 검사(흉부 전산화 단층촬영술, 복부 및 골반 전산화 촬영술, 안와 및 안면부 전산화 단층촬영술, 전신 골스캔, 간/담낭/췌장 초음파 촬영술, 위장관 내시경술, 유방조영술, 결장 내시경술 등)를 시행하여야 한다.

원발성 점액샘 암종의 치료는 전신적인 전이가 드물어 단순 절제술이 원칙이지만, 국소 부위 미세 침윤 등으로 인해 절제면(resection margin)을 작게 해서 절제 하는 경우 약 30%에서 국소적으로 재발하는 것으로 알려져 있다. 특히 안검의 내안각 부위의 재발율이 가장 높다. 따라서 국소적 재발을 줄이거나 국소 림프절로의 전이를 줄이

기 위해서는 광범위 절제가 요구 된다. 1.5~2cm의 절제면을 가지는 경우 재발이나 전이가 발생하지 않았다는 보고가 있다⁵⁾. 또한 수술 후 세심한 관찰 및 충분한 경과 관찰이 필요하며, 재발 시에는 수술 후 방사선 치료(adjunct postoperative radiation)을 고려해야 한다.

중심 단어 : 안검 암종 · 점액샘 암종 · 샘분비 땀샘 암종.

References

- 1) Christine EC, Klaus FH, Peter JS, Elizabeth MB :
Primary mucinous carcinoma in a 54-year-old : *J Am Acad Dermatol* 2003 ; 49 : 941
- 2) Karimipour DJ, Johnson TM, Kang S, Wang TS, Lowe L : *Mucinous carcinoma of the skin* : *J Am Acad Dermatol* 1997 ; 36 : 323
- 3) Mendoza S, Helwig E : *Mucinous (adenocystic) carcinoma of the eyelid* : *Arch Dermatol* 1971 ; 103 : 68
- 4) Bindra M, Guenther T, Lee V : *Primary cutaneous mucinous carcinoma of the eyelid in a young male* : *Orbit* 2005 ; 24 : 211
- 5) Abe S, Matsumoto Y, Fujita T : *Primary mucinous carcinoma of the skin* : *Plast reconstr Surg* 1997 ; 99 : 1160