

= 증례보고 =

상안검에 발생한 결절근막염 1예

정석원 · 강남여

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

목적 : 국내에 보고된 바 없는 상안검에 발생한 결절근막염 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약 : 42세 여자 환자가 5개월간의 급속한 성장을 보이는 좌측 상안검의 종괴를 주소로 내원하였다. 15×12 mm 크기의 종괴는 안와 전산화단층촬영상에서 안검의 상이측 전면부에서 조영증강 되고 주변 조직과 구획되는 연부 조직 종괴로 보였다. 절제 생검 후의 조직병리 및 면역화학염색 소견에서 결절근막염을 확인하였고, 술 후 3개월까지 재발이나 새로운 병변은 관찰되지 않았다.

결론 : 결절근막염은 안검에 드물게 발생하는 양성질환으로 단순절제만으로도 양호한 예후를 보이므로 안검종양의 감별진단시 염두에 두어야 한다.

〈한안지 49(2):357-361, 2008〉

결절근막염은 섬유모세포와 혈관구성성분의 반응성 증식이 근막과 피하조직에 발생하는 양성 질환으로^{1,2} 준신생물(quasineoplasia)로 분류될 수 있으며, 단발성이며 압통을 동반하지 않는 것이 특징이다.^{3,4} 수주에 걸쳐 빠른 성장을 보이며 최종 크기는 일반적으로 2 cm를 넘지 않는다.^{2,5} 남녀의 발생 비율은 동일하고 모든 연령층에 생길 수 있으나,⁴ 호발 연령이 20~35세라는 보고도 있다.³ 상지, 흉부, 그리고 배부에는 흔히 관찰되지만² 눈 및 눈 부속기에서의 발생은 매우 드물어서,⁴ Holds et al은 기존에 발표된 680예의 결절근막염 중 2%만이 눈 주위에 발생하였다고 기술하였다.⁶ 국내에서는 현재까지 안검에 발생한 결절근막염은 보고되지 않았다. 저자들은 상안검의 종괴에서 조직병리 및 면역조직화학검사를 통해 진단된 결절근막염 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

42세 여자 환자가 5개월간의 급속한 성장을 보이는

좌측 상안검의 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 좌측 상안검에서 이측 눈구석과 눈썹 사이에 위치하였고 15×12 mm 크기로 단단하며 압통이나 발적이 없고 주위 조직과 유착되지 않은 결절성 종괴로 촉진되었다. 안구의 정렬은 정위를 보였고, 종괴로 인한 안검하수는 없었다. 환자는 안구의 불편함이나 시력 변화를 호소하지 않았다. 외상의 과거력은 없었다.

수술 3개월 전에 시행된 안와 전산화단층촬영 결과 좌측 상안검의 외측부에 뚜렷한 조영증강을 보이는 5×5 mm 크기의 결절이 보였고, 병변은 눈둘레근과는 접하지만 종괴 상부의 피부와는 분리되어 있었고, 골파괴(bony destruction)나 골재형성(bony remodeling) 등 골침범의 소견은 보이지 않았으며 석회화나 주변 조직으로의 침윤도 보이지 않았다(Fig. 1). 병변 위의 피부에 절개를 가하여 절제 생검을 시도하였다. 절제 생검시 종괴는 15×12 mm 크기로 피하 및 격막전층(preseptal area)에 위치하였고 심층으로는 종괴의 상외측으로 이측 안와 골막과의 유착이 심하여 박리가 어려웠으나 한덩어리(en bloc)로 제거가 가능하였다(Fig. 2).

생검조직에 대한 육안 관찰에서 15×12 mm 크기의 창백한 갈색 연부조직 내부에 5×5 mm 크기의 회백색 고형 종괴가 침윤되어 있었다(Fig. 3). 헤마톡실린-에오신 염색 후 관찰한 조직의 광학현미경 소견상 조직배양을 한 듯한 양상을 띠는 방추모양의 섬유모세포들이 작은 다발로 배열하고 있고, 신생 모세혈관들이 관찰되었다(Fig. 4). 방추세포들의 크기와

〈접수일 : 2007년 5월 31일, 심사통과일 : 2007년 11월 15일〉

통신저자 : 강 남 여

경기도 부천시 원미구 소사동 2
가톨릭대학교 부천성가병원 안과
Tel: 032-340-2125, Fax: 032-340-2661
E-mail: nyeokang@hanmail.net

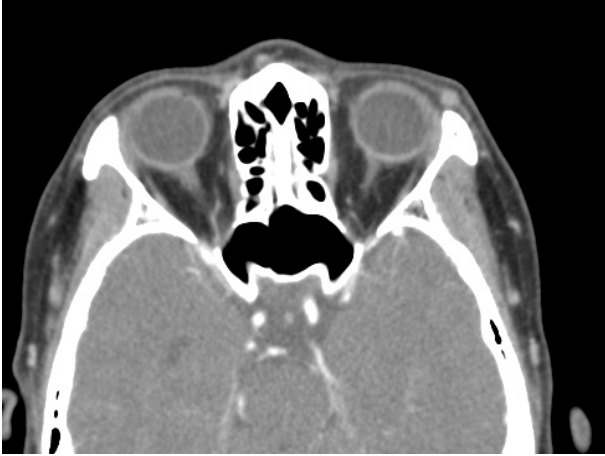


Figure 1. Axial orbit CT imaging disclosed an enhancing, well-circumscribed, preseptal mass in the left upper eyelid before surgery.



Figure 2. Intraoperative photograph showed a solid mass contiguous with the dermis. The tumor was abutting from the periosteum of the lateral orbit at its superotemporal aspect.

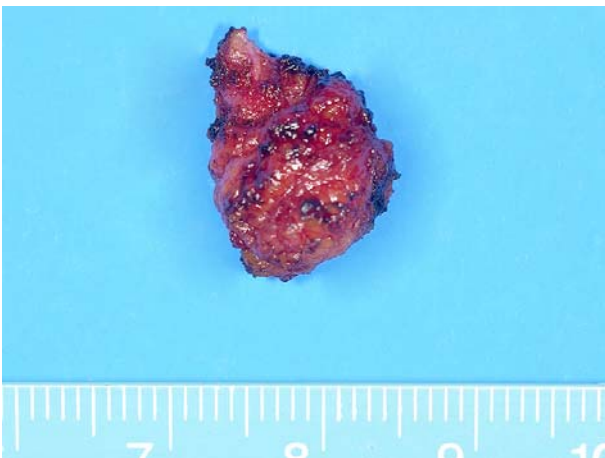


Figure 3. Photograph showed a 15×12 mm sized, pale brown soft fragment of excised tumor.

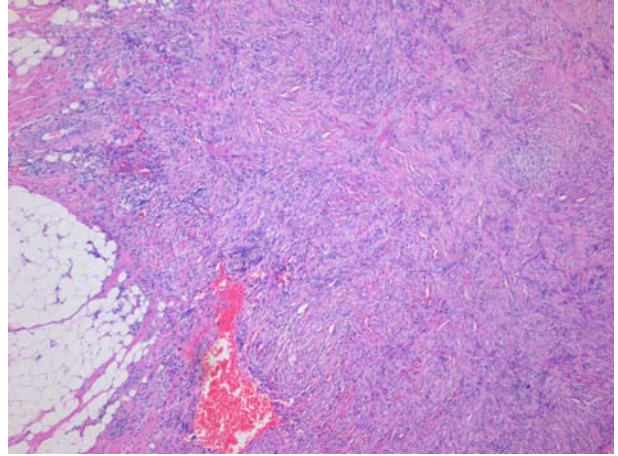


Figure 4. Histopathologic section showed interlacing bundles of spindle shaped cells compatible with immature fibroblasts. Small capillaries were abundant and were associated with extravasated red blood cells. (hematoxylin-eosin stain, ×40)

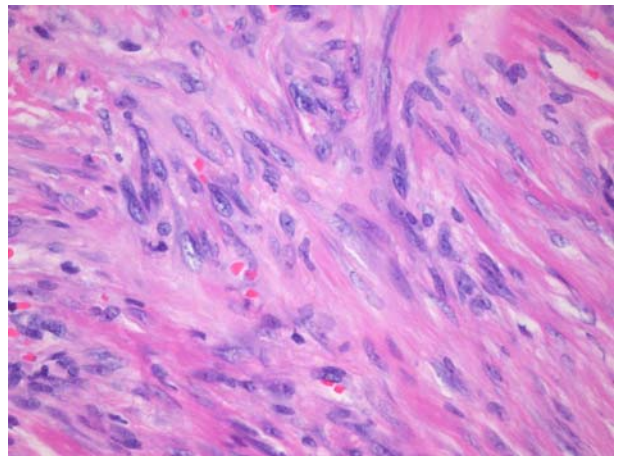


Figure 5. The tumor cells varied little in size and shape with oval, pale-staining nuclei. No atypical mitoses or cellular atypia were noted. (hematoxylin-eosin stain, ×400)

모양은 거의 동일하였고, 난원형의 세포핵은 염색에 희미한 반응을 보여 과다염색핵(hyperchromatic nucleus)은 관찰되지 않았다. 또한 비정형 유사분열(atypical mitoses)이나 세포이형성(cellular atypia)도 보이지 않았다(Fig. 5). 면역조직화학검사에서 actin (+), desmin (-), S-100 (-), CD34 (-), CD31 (-)를 보여, 이 병변은 근섬유모세포 기원(myofibroblastic nature)임을 뒷받침하였다(Fig. 6).

상기의 임상 소견, 조직병리 및 면역조직화학 검사를 통해 상안검의 종괴는 결절근막염으로 진단할 수 있었으며, 종괴 제거 3개월 후 경과 관찰한 소견에서 재발이나 새로운 병변은 발견되지 않았다.

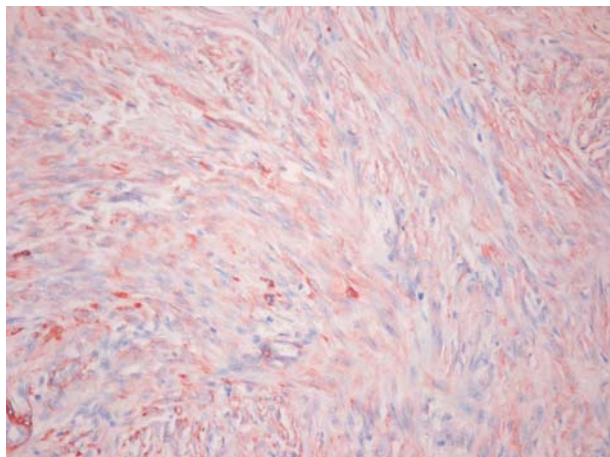


Figure 6. The spindle cells showed positive immunoreactivity to the antismooth muscle actin. (peroxidase-antiperoxidase stain, $\times 100$)

고 찰

결절근막염은 1955년 Konwaler et al에 의해 양성을 보이는 거짓육종섬유종증(pseudosarcomatous fibromatosis)으로 처음 보고되었고⁷ 섬유성 조직의 종양 중 가장 흔하다.⁸ 임상양상을 보면, 수 주에 걸친 빠른 성장을 보이고 주위 조직과 유착되지 않고 진피를 침범하지 않는 피하결절로 발견되는 경우가 전형적이다.⁹ 염증 소견이 동반되거나 동반되지 않을 수도 있고,¹⁰ 종괴의 크기는 대부분 지름이 2 cm를 넘지 않는다.⁵ 본 증례의 경우도 종괴는 4~5개월에 걸쳐 1.5 cm 크기로 빠르게 성장하였고, 환자는 통증이나 압통 등을 호소하지 않았다. 하지만, 진피를 침범하고 주변 조직과의 유착을 보여 전형적인 임상양상과 차이를 보였다.

반복적인 외상에 대한 반응이 결절근막염의 주요 병인으로 여겨지고 있으며,¹¹ 이러한 이유로 병변이 근육이나 건 주변의 결합조직에서 주로 발생하는 것으로 생각된다.¹² 그밖에 눈 문지름(eye rubbing)에 의한 지속적 외상과 만성 자극이 결절근막염의 원인이 될 수도 있다.¹³ 하지만 본 증례를 포함한 여러 증례에서 뚜렷한 외상의 과거력을 확인할 수 없었고,^{5,10} 결절근막염이 하지에는 드문 것으로 볼 때 외상이 아닌 다른 병인을 생각해 볼 수 있다.^{2,14} 특히 최근에는 염색체 15번의 전위(translocation)를 확인하여, 이 염색체에서 조직의 재생과 종양발생과 연관된 유전자를 발견하였는데, 이는 결절근막염이 반응에 의한 병변이 아닌 신생물일 수도 있음을 시사한다.¹⁵

병변의 호발 부위로는 소아의 경우 두부와 경부가 가장 흔하나 성인은 상지가 흔하다.² 눈 주위의 발생은 모든 연령층에서 드문데,⁴ 1966년 Font and Zimmerman

에 의해 눈 및 눈 부속기에서의 발생이 처음 보고되었다.¹⁶ 이 보고에서 저자들은 3세에서 81세 사이의 10명의 증례를 보고하였는데, 눈구석 2예, 안검 2예, 안와골막 2예, 눈썹 1예, 각막윤부 1예, 외직근 1예, 누낭이 1예였다. 이후 눈 및 눈 부속기에 발생한 결절근막염에 대한 보고가 20예 이상 발표가 되었고, Shields는 2001년까지 발생한 결절근막염 증례에 대한 종설에서 눈 주위에 발생할 경우 본 증례와 같이 안와의 심층부가 아닌 피부 바로 아래의 표층부에 발생하는 경향이 있어 안구돌출이나 안구편위는 없다고 하였다.¹⁷ 국내에서는 현재까지 눈 주위에 발생한 결절근막염에 대한 보고가 없었다.

결절근막염은 다른 연부조직종양과 마찬가지로 육안 소견만으로는 진단이 어렵다. 전산화단층촬영(CT)이나 자기공명영상(MRI) 소견상 본 증례처럼 조영증강이 잘 되는 비침습성의 잘 구획된 종양으로 관찰되고,¹⁸ 이는 조영증강이 되지 않고 주변 골 조직 이상을 자주 동반하는 유피낭종과는 감별이 되지만,^{17,19} 다른 연부 조직 종양과의 감별은 힘들다.² 조직학적으로 방추형의 섬유모세포들이 증식하여 조직 배양을 한 듯한 양상을 띄고, 점액모양의 바탕질(myxoid ground substance)과 장액성 삼출물을 함유하는 주머니 모양의 공간이 관찰된다. 핵이 두드러져 보이나 이상 유사분열은 보이지 않고, 혈관 내피의 증식이 동반된다.^{2,20} 결절근막염은 섬유모세포와 근섬유모세포의 증식으로 세포충실도(cellularity)가 높고 유사분열이 활발하며 침윤성 성장을 보이므로,²¹ 섬유육종(fibrosarcoma)과 섬유성 조직구종(fibrous histiocytoma)과 같은 섬유모세포성 종양과의 감별이 필요하다. 섬유육종은 종양의 크기가 크고, 조직학적으로 과다염색(hyperchromatic) 핵을 가진 비정형 방추세포(atypical spindle cell)들이 긴 다발 형태로 배열되는 청어뼈 모양(herring bone appearance)이 특징이고, 세포과다(hypercellular)와 괴사가 흔히 관찰되며 불명확한 경계의 침윤성 성장을 보인다.^{4,10} 섬유성 조직구종은 양성으로 보이는 방추세포로 구성되나 이형성(atypia)을 보이지 않고 나선형(storiform) 모양을 보이며, 무엇보다 방추세포 사이에서 조직구가 발견되며¹⁰ 섬유육종과 함께 느린 성장을 보인다.²² 결절근막염은 actin과 vimentin을 발현하고, desmin이나 S-100 protein은 발현하지 않으므로 각 단백질에 상응하는 항체를 이용한 면역조직화학염색으로 진단이 가능하고,²³ 본 증례에서도 smooth muscle actin에 대해 양성, desmin과 S-100 protein에 대해 음성 반응을 확인하였다. 일부에서는 진단을 위한 미세침흡인생검(fine needle aspiration biopsy)의 유용성을 보고하였으나,²¹ 수

술적 접근이 용이한 경우 미세침흡인생검보다 절제 생검이 필요하다는 보고도 있다.¹⁷ 안면부 종괴의 경우 고해상초음파 유도 중심부바늘생검(high-resolution US guided core needle biopsy)으로 흉터 없이 결절근막염 진단이 가능하다.²⁴

수술 후의 예후는 양호하여^{10,13} 다른 기관으로 전이하지 않고 재발이 드물다.³ 소아의 등에 결절근막염이 재발한 국내 증례가 있고²⁵ 수술 후 1~2%에서 즉시 재발한다는 보고가 있으나,² 재발한 경우 결절근막염이 아닌 다른 질환을 의심해보아야 한다.^{3,8,22,26} 종괴를 완전히 제거하지 못하더라도 자연 퇴행이 흔하므로 추가적인 치료는 필요하지 않다.^{5,26,27} 본 증례에서도 피부 절개를 통한 절제 생검을 시행하여 술 후 3개월까지 재발이나 새로운 병변을 관찰할 수 없었다.

Lee et al²⁶이 국내 임상에서 접한 결절근막염 16예에 대해 발표한 종설을 보면, 발병 시의 평균 나이는 29.9세, 증상이 있던 기간은 평균 4.5개월, 병변의 최대 직경은 3 cm 이하였다. 발병 위치는 5명의 환자에서 상지에 발생해 가장 흔한 위치였고, 4명이 뺨에 생겨 두 번째로 빈번한 위치였다. 그 외에 경부, 배부, 대퇴부, 복부, 둔부, 구강점막 등에 발생하였다. 13예에서 병변의 완전 절제를 시행하고 2예에서 부분 절제만 시행하였으나 평균 관찰 기간 27개월 동안 재발을 보인 증례는 없었다.

이상으로 저자들은 국내에 보고된 적이 없는 상안검 결절근막염을 진단하고 치료하였는 바, 빠른 성장을 보이는 안검의 연부종양의 진단시에 근치적인 치료가 필요한 악성종양과의 감별을 위하여 단순절제만으로도 예후가 양호한 결절근막염의 가능성을 염두에 두어야 할 것으로 생각한다.

참고문헌

- 1) Spencer WH. Ophthalmic pathology: An atlas and textbook, 4th ed. Vol. 4. Philadelphia: WB Saunders, 1996;2380-2.
- 2) Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors, 3rd ed. St. Louis: C.V. Mosby, 1995;165-76.
- 3) Alert DM, Jakobiec FA. Principles and practice of ophthalmology, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 2000;3450-1.
- 4) Recchia FM, Buckley EG, Townshend LM, Klintworth GK. Nodular fasciitis of the orbital rim in a pediatric patient. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1997;34:316-8.
- 5) Vestal KP, Bauer TW, Berlin AJ. Nodular fasciitis presenting as an eyelid mass. Ophthal Plast Reconstr Surg 1990;6:130-2.
- 6) Holds JB, Mamalis N, Anderson RL. Nodular fasciitis presenting as a rapidly enlarging episcleral mass in a 3-year-old. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1990;27:157-60.
- 7) Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). Am J Clin Pathol 1955;25:241-52.
- 8) Bernstein KE, Lattes R. Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a nonrecurrent lesion: Clinicopathologic study of 134 cases. Cancer 1982;49:1668-78.
- 9) Mehregan AH. Nodular fasciitis. Arch Dermatol 1966;93:204-10.
- 10) de Paula SA, Cruz AA, de Alencar VM, et al. Nodular fasciitis presenting as a large mass in the upper eyelid. Ophthal Plast Reconstr Surg 2006;22:494-5.
- 11) Price EB Jr, Silliphant WM, Shuman R. Nodular fasciitis: a clinicopathological analysis of 65 cases. Am J Clin Pathol 1961;35:122-36.
- 12) Shimizu S, Hashimoto H, Enjoji M. Nodular fasciitis: an analysis of 250 patients. Pathology 1983;16:161-6.
- 13) Stone DU, Chodosh J. Epibulbar nodular fasciitis associated with floppy eyelids. Cornea 2005;24:361-2.
- 14) Zuber TJ, Finley JL. Nodular fasciitis. South Med J 1994;87:842-4.
- 15) Velagaleti GV, Tapper JK, Panova NE, et al. Cytogenetic findings in a case of nodular fasciitis of subclavicular region. Cancer Genet Cytogenet 2003;141:160-3.
- 16) Font RL, Zimmerman LE. Nodular fasciitis of the eye and adnexa. Arch Ophthalmol 1966;75:475-81.
- 17) Shields JA, Shields CL, Christian C, Eagle RC. Orbital nodular fasciitis simulating a dermoid cyst in an 8-month-old child. Ophthal Plast Reconstr Surg 2001;17:144-8.
- 18) Toledo AS, Rodriguez J, Cuasay NS, et al. Nodular fasciitis of the facial region: CT characteristics. J Comput Assist Tomogr 1988;12:898-9.
- 19) Sutton D. Textbook of radiology and imaging, 7th ed. Vol. 2. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2003;1580-4.
- 20) Hymas DC, Mamalis N, Pratt DV, et al. Nodular fasciitis of the lower eyelid in a pediatric patient. Ophthal Plast Reconstr Surg 1999;15:139-42.
- 21) Kaw YT, Cuesta RA. Nodular fasciitis of the orbit diagnosed by fine needle aspiration cytology. A case report. Acta Cytol 1993;37:957-60.
- 22) Meffert JJ, Kennard CD, Davis TL, Quinn BD. Intradermal nodular fasciitis presenting as an eyelid mass. Int J Dermatol 1996;35:548-52.
- 23) Montgomery EA, Meis JM. Nodular fasciitis. Its morphologic spectrum and immunohistochemical profile. Am J Surg Pathol 1991;15:942-8.
- 24) Lee SK, Kwon SY. Nodular fasciitis of the face diagnosed by US-guided core needle biopsy: a case report. J Korean Radiol Soc 2006;55:551-5.
- 25) Choi MH, Jeon J, Son SW, et al. A case of recurrent nodular fasciitis. Korean J Dermatol 2006;44:1457-9.
- 26) Lee MW, Choi JH, Sung KJ, et al. Nodular fasciitis, review of 16 cases. Korean J Dermatol. 2001;39:1-6.
- 27) Hutter RV, Stewart FW, Foote FW Jr. Fasciitis. A report of 70 cases with follow-up proving the benignity of the lesion. Cancer 1962;15:992-1003.

=ABSTRACT=

A Case of Nodular Fasciitis in the Upper Eyelid

Seok Won Jung, M.D., Nam Yeo Kang, M.D.

Department of Ophthalmology and Visual Science, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Purpose: To report a rare case of nodular fasciitis in the upper eyelid.

Case summary: A 42-year-old woman presented with rapid enlarging mass, 15x12 mm in size at left upper eyelid. Orbit CT disclosed an enhanced, well-circumscribed preseptal lid mass. The histopathologic and immunohistochemical analyses after excisional biopsy were consistent with nodular fasciitis. There was no recurrence of the tumor after excision.

Conclusions: For rapidly enlarging lid mass, nodular fasciitis should be considered as a differential diagnosis of sarcoma.

J Korean Ophthalmol Soc 49(2):357-361, 2008

Key Words: Eyelid mass, Eyelid tumor, Nodular fasciitis

Address reprint requests to **Nam Yeo Kang, M.D.**

Department of Ophthalmology, Holy Family Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea
#2 Sosa-dong, Wonmi-gu, Bucheon 420-717, Korea

Tel: 82-32-340-2125, Fax: 82-32-340-2661, E-mail: nyeokang@hanmail.net