

= 증례보고 =

눈꺼풀 종괴로 나타난 소아황색육아종 1예

이경민¹ · 김남주^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 분당서울대학교병원 안과²

목적: 눈꺼풀의 종괴로 내원한 소아황색육아종의 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례요약: 4세 여아가 1년 전 발견한 눈꺼풀의 종괴를 주소로 내원하였다. 다른 안과적 이상은 없었다. 종괴를 절제한 후 조직검사를 시행하였다. 병리 조직 검사상 진피내의 조밀한 조직구 및 림프구 침윤과 거대세포 형성 등의 소견으로 소아황색육아종으로 진단하였다.

결론: 단일 눈꺼풀 종괴의 감별진단으로 드물지만 소아황색육아종을 고려해야 한다.

〈한안지 49(7):1173-1176, 2008〉

소아황색육아종은 안구와 피부에 발생하는 양성인 증식성 종양이다. 특징적인 소견으로 국소적으로 증식한 조직구의 지방화 변성(lipidization)이 관찰되나 지질 대사 및 혈중 지질 농도는 정상이다. 피부의 병변은 주로 머리, 목, 상지 부분에 호발하며 크기와 개수에서 다양한 형태를 보이나 전형적으로 5세에서 6세 이전에 사라지며 특이한 치료를 요하지 않는다. 안병변은 전형적으로 눈꺼풀의 단일 종괴로 관찰되며 안구를 침범한 경우 홍채의 침범이 가장 흔하다. 홍채 병변의 경우 단일 종괴에서부터 미만성 침윤성 병변으로 인한 이색홍채에 이르기까지 다양하며 자발성 출혈로 인한 전방각내 출혈, 포도막염 등의 안구내 염증, 안압 상승으로 인한 녹내장의 합병증으로 시력 저하를 일으킬 수 있다. 피부의 병변을 가진 환자 0.3%에서 안과적 합병증을 일으킬 수 있으며 안병변이 피부병변에 선행할 수도 있다. 국내에서는 Park et al¹이 2003년에 각막윤부에 발생한 소아황색육아종 1예를 보고한 적 있으나 아직 눈꺼풀의 단일종괴로 나타난 소아황색육아종에 대한 보고는 없었다. 본 저자들은 피부나 안구내 병변 없이 눈꺼풀의 단일 병변으로 나타난 환자 1예에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

건강하던 4년 2개월 여자아이가 좌안 상안검 내안각 부위의 유경성 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 1년 전 처음 관찰되었으며 2개월 전부터 크기가 증가하는 추세였다. 주산기 문제나 약물 복용력은 부인하였다.

안과 검진상 우안 교정시력 0.6, 좌안 교정시력 0.6이었으며 공기 안압계로 측정한 안압은 우안 12 mmHg 좌안 11 mmHg이었다. 좌안 하안검 내안각 부위의 유경성 종괴가 관찰되었다. 종괴는 눈꺼풀테에 연해있었으며 비교적 경계가 명확하였고 표면은 매끈하였다(Fig. 1). 전안부 검사와 안저 검사상 특이 소견은 없었다.

전신 마취 하에 절제적 생검을 시행하였으며 피부와 결막의 경계에 닿아있는 종괴를 완전 절제하였고 피하조직과 피부는 7-0 vicryl로 단속봉합하였다. 육안검사상 종괴는 7×5×4 mm의 노란색의 매끈한 종괴였고 조직 검사상 진피부위의 조밀한 조직 세포의 침윤이 관찰되었으며 거대세포의 형성이 관찰되었고, 건락성 피사나 섬유화의 소견은 관찰되지 않아 소아황색육아종으로 진단하였다(Fig. 2).

고 찰

소아황색육아종은 피부와 내장 장기를 침범하는 양성인 조직구 증식성 질환이다. 피부의 병변은 다발성의 병변에서부터 단일병변까지 다양하게 나타나며 황적색의 구진성 병변으로 시작하여 색소침착을 남기고 퇴행하는 자연 경과를 보인다. 1905년에 Adamson²

〈접수일 : 2007년 11월 26일, 심사통과일 : 2008년 4월 10일〉

통신저자 : 김 남 주

경기도 성남시 분당구 구미동 300

분당서울대학교병원 안과

Tel: 031-787-7379, Fax: 031-787-4057

E-mail: resourceful@hanmail.net

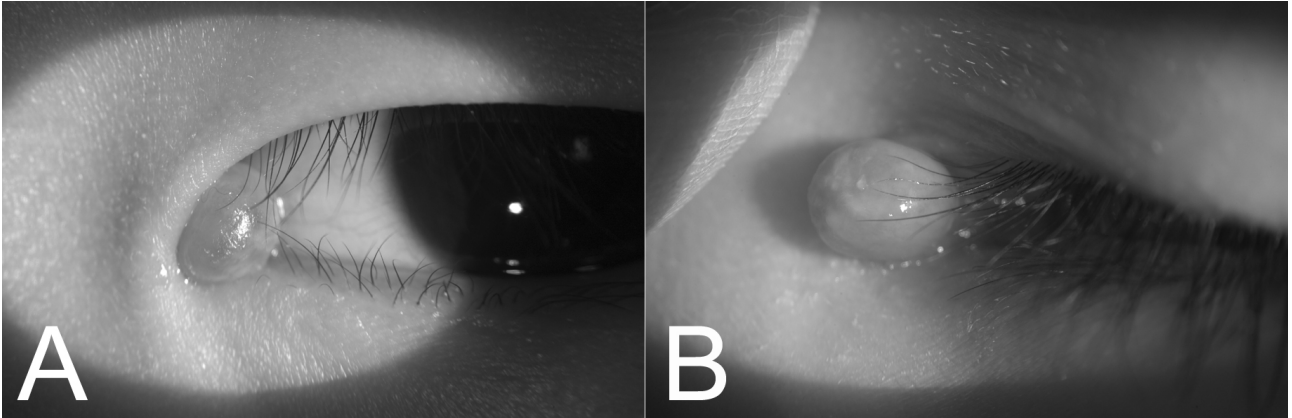


Figure 1. Photographs of the patient's eyelid: (A, B) Note a relatively large (7×5×4 mm) reddish yellow pedunculated solitary nodule in the canthal area.

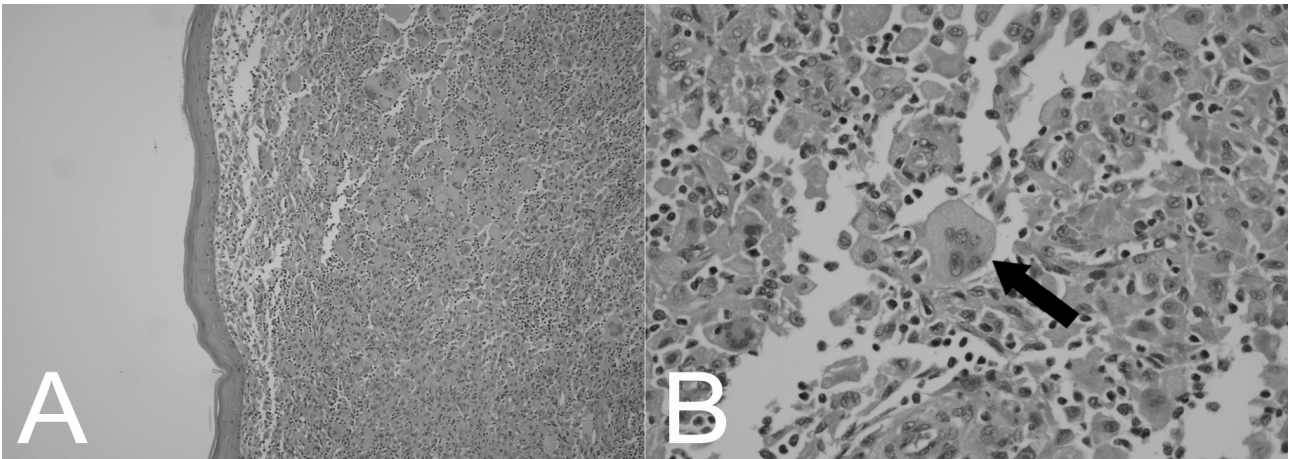


Figure 2. Light micrographs of excised mass. (A) hematoxylin and eosin-stained section showed intense infiltration of histiocytes, lymphocytes, and multinucleated giant cells in the dermis (H&E, ×100). (B) a multinucleated giant cell (arrow) (H&E, ×400).

에 의해 처음 기술 되었으며 1912년에 Mc Donagh³는 내피세포에서 유래한다고 판단하여 naevoxantho-endothelioma로 개명하였다. 1954년에 Helwig and Hackney⁴에 의해 소아황색육아종(Juvenile xanthogranuloma)이라는 이름이 붙여진 이후 지금까지 사용되고 있다. 소아황색육아종은 그 이름이 시사하는 바와 달리 어른에서도 발생하는 것으로 알려져 있으며⁵ 1세 이하와 30대에서 양극성의 유행률을 보인다. 안구를 침범한 53명의 소아황색육아종 환자를 대상으로 한 후향적 연구에서 85%의 환자가 1세 이하에서 발병한 것으로 보고된 바 있다.^{6,7}

20% 가량의 환자에서 내장 장기의 침범이 관찰되며 폐, 뼈, 생식기, 위장관, 신장, 심막, 안구를 침범하는 것이 보고되었다. 안구의 침범은 1949년 Blank et al⁸에 의해서 처음으로 보고되었으며. 포도막, 눈꺼풀, 각막, 상공막, 안와, 결막, 시신경 등을 침범할 수 있고, 이중 홍채의 침범이 가장 흔하다. 홍채를 침범하는 경

우에는 주로 눈부심이나 전방의 염증소견으로 내원하며 병변이 쉽게 부서지기 때문에 전방 출혈로도 흔히 내원한다. 이는 이차성 녹내장과 그로 인한 시력 상실로 이어질 수 있기 때문에 임상적으로 중요하다.

소아황색육아종은 신경섬유종증(Neurofibromatosis),⁹ Niemann-Pick disease,¹⁰ 색소성두드러기(Urticaria pigmentosa),¹¹ 골수성백혈병(Myelogenous leukemia)¹² 등의 병에서 동반될 수 있다. 다른 조직구 증식성 질환과의 감별이 필요하며 대표적인 것이 Langerhans cell histiocytosis이다. 소아황색육아종에서는 Langerhans cell histiocytosis에서는 관찰되지 않는 Touton 거대세포(giant cell)가 관찰되고,¹³ S-100 protein에 염색되지 않으며¹⁴ 전자현미경상 Langerhans granules이 관찰되지 않는 것이 감별점이 된다. 연조직을 침범한 소아황색육아종에서는 Erdheim-Chester disease와의 감별이 필요한데 이 질병은 대부분 어른에서 발병하며 경화성 골

병변이 동반된다는 점에서 감별된다.¹⁵ 생괴사황색육아종과도 감별이 필요한데 광범위한 괴사성 병변이 관찰되며 Tuoton type과 Foreign body type의 거대세포가 모두 관찰되는 것이 특징이다.¹⁶ 다발성 소결절성 소아황색육아종은 색소성두드러기와 감별이 필요하며 Darrier's sign(문질렀을 때 간지럽고 발적이 일어나는 징후)이 있으면 색소성두드러기로 진단할 수 있다.

병변은 초기에는 조직구의 진피 내 침윤으로 시작하며 시간이 지나면 섬유화된다. 조직학적으로는 크게 세 단계로 나눌 수 있는데, 초기 단계에서는 조직 림프구가 조밀하게 관찰되며 중간 단계에서는 단핵구의 지질화 및 거대세포형성이 관찰되고 후기 단계에서는 섬유화가 진행된다. 이 중, 본 증례는 초기 단계의 병변에 해당하였다.

병변의 원인은 밝혀져 있지 않으며 조직구-대식 세포계를 국소적으로 활성화 시키는 국소적 자극이 원인이라는 이론이 있다. 본 증례에서는 국소적인 감염이나 자극을 시사하는 징후는 관찰되지 않았다. 또한 국소적인 자극이나 감염이 원인이라면 시간이 지날수록 자극은 누적되는데 반하여 어린 나이에 발생하고, 시간이 지나면서 자연 퇴행하기도하며 나이가 들면 드물게 발생한다는 점에 대해선 충분한 설명이 필요하다.

본 증례에서는 Hayashi et al¹⁷이 2004년에 발표한 경우와 마찬가지로 눈꺼풀 외의 안구내의 병변은 관찰되지 않았으며 Park et al¹이 2003년에 발표한 경우와 달리 다른 안구내의 이상 소견 없이 눈꺼풀의 단일 종괴만 관찰되었다. 따라서, 소아의 눈꺼풀 종괴의 감별진단으로 드물긴 하나 소아황색육아종을 고려해야 하겠다.

참고문헌

1) Park SH, Rah SH, Kim YH. Juvenile xanthogranuloma as an isolated corneoscleral limbal mass: a case report. Korean J Ophthalmol 2003;17:63-6.

2) Adamson HG. A case of congenital xanthoma multiplex. Society intelligence, The Dermatological Society of London. Br J Dermatol 1905;17:222.
3) Mc Donagh JE. A contribution to our knowledge of the naevoxantho-endotheliomata, Br J Dermatol 1912;24:85-99.
4) Helwig EB, Hackney VC. Juvenile xanthogranuloma (nevoxanthoendothelioma). Am J Pathol 1954;30:625-6.
5) Parmley VC, George DP, Fannin LA. Juvenile xanthogranuloma of the iris in an adult. Arch Ophthalmol 1998;116:377-9.
6) Zimmerman LE. Ocular lesions of juvenile xanthogranuloma. Nevoxanthoendothelioma. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1965;69:412-42.
7) Zimmerman LE. Ocular lesions of juvenile xanthogranuloma. Nevoxanthoendothelioma. Am J Ophthalmol 1965;60:1011-35.
8) Blank H, Eglick PG, Beerman H. Nevoxantho-endothelioma with ocular involvement. Pediatrics 1949;4:349-54.
9) Newell GB, Stone OJ, Mullins JF. Juvenile xanthogranuloma and neurofibromatosis. Arch Dermatol 1973;107:262.
10) Sibulkin D, Olichney JJ. Juvenile xanthogranuloma in a patient with Niemann-Pick disease. Arch Dermatol 1973;108:829-31.
11) De Villez RL, Limmer BL. Juvenile xanthogranuloma and urticaria pigmentosa. Arch Dermatol 1975;111:365-6.
12) Cooper PH, Frierson HF, Kayne AL, Sabio H. Association of juvenile xanthogranuloma with juvenile myeloid leukemia. Arch Dermatol 1984;120:371-5.
13) Zelger BG, Zelger B, Steiner H, Mikuz G. Solitary giant xanthogranuloma and benign cephalic histiocytosis-variants of juvenile xanthogranuloma. Br J Dermatol 1995;135:598-604.
14) Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M. Juvenile xanthogranuloma: clinicopathologic analysis and immunohistochemical study of 57 patients. Cancer 1985;56:2280-6.
15) Miller RL, Sheeler LR, Bauer TW, Bukowski RM. Erdheim Chester disease. Case report and review of literature. Am J Med 1986;80:1230-6.
16) Mehregan DA, Winkelmann. Necrobiotic xanthogranuloma. Arch Dermatol 1992;128:94-100.
17) Hayashi N, Komatsu T, Kotmasu T, et al. Juvenile xanthogranuloma presenting with unilateral prominent nodule of the eyelid: report of a case and clinicopathologic findings. Jpn J Ophthalmol 2004;48:435-9.

=ABSTRACT=

Juvenile Xanthogranuloma Presenting as a Nodule of the Eyelid

Kyoung Min Lee, M.D.¹, Nam Ju Kim, M.D.^{1,2}

*Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine¹, Seoul, Korea
Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital^{1,2}, Gyeonggi, Korea*

Purpose: To report one case of juvenile xanthogranuloma presenting as a unilateral nodule of the eyelid.

Case summary: A 4-year-old girl presented with a solitary eyelid nodule. There were no other ophthalmologic problems. Excisional biopsy and simple wound closure were performed. A biopsy showed intense infiltration of histiocytes, lymphocytes, and multinucleated giant cells in the dermis, which was compatible with juvenile xanthogranuloma.

Conclusion: Juvenile xanthogranuloma should be considered in the differential diagnosis of a solitary eyelid tumor.

J Korean Ophthalmol Soc 49(7):1173-1176, 2008

Key Words: Eyelid tumor, Histiocytosis, Juvenile xanthogranuloma

Address reprint requests to **Nam Ju Kim, M.D.**

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital
#300 Gumi-dong, Bundang-gu, Seongnam-si, Gyeonggi 463-500, Korea
Tel: 82-31-787-7379, Fax: 82-31-787-4057, E-mail: resourceful@hanmail.net