

= 증례보고 =

가쪽눈구석 피부에 발생한 원발성 점액샘암종 1예

홍성민¹ · 김상덕¹ · 윤기중²

원광대학교 의과대학 안과학교실 및 원광의과학연구소¹, 원광대학교 의과대학 병리학교실 및 원광의과학연구소²

목적: 눈꺼풀의 땀샘에서 드물게 발생하는 원발성 점액샘암종을 경험하고 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 68세 남자 환자가 2년 전부터 우측 가쪽눈구석 피부에 서서히 자라는 통증이 없는 결절모양의 종괴를 보여 내원하였다. 환자는 5년 전 같은 부위에 인접한 3개의 종괴가 있어 본원에서 종괴절제술을 시행하고 조직검사에서 경계부에 종양세포가 보이는 점액샘암종을 진단된 병력이 있었다. 양전자 방출 촬영(PET) 및 흉부 전산화단층촬영, 위장관 내시경검사, 결장 내시경검사 등과 같은 전신검사에서 이상 소견을 발견할 수 없어 눈꺼풀에 원발성으로 발생한 것으로 진단하였다.

결론: 눈꺼풀피부에 발생하는 원발성 점액샘암종은 전이가 일어나는 경우는 드물지만 다른 장기로의 전이 및 속발성 여부를 감별하기 위해 전신검사가 필요하며 국소적인 재발이 빈번하여 장기적인 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

<대한안과학회지 2009;50(10):1582-1585>

눈꺼풀을 포함한 피부에 발생하는 원발성 점액샘암종은 땀샘에서 기원하는 드문 악성 종양으로 1952년 Lennox et al¹이 처음 기술한 이래 약 120여 증례가 보고되고 있고 국내에도 1예가 보고되었다.² 유방, 위장관, 폐, 난소, 전립선 등에서 발생하는 점액샘암종의 전이로 오인되기도 하는데 이는 조직소견이 비슷하고 면역조직화학검사에서 이들 장기에 특징적인 site-specific marker들에 모두 양성 소견을 보이기 때문이다.^{3,4} 이로 인해 원발 병소를 확인하기 위해 전신검사가 필요하나 대부분에서 다른 장기에 원발 병소를 발견할 수 없으며 이것으로 원발성 피부 점액샘암종으로 진단한다.

저자들은 가쪽눈구석 피부에 종괴가 발생한 환자의 조직 검사에서 점액샘암종으로 진단되고 여러 가지 전신검사에서 원발 병소를 발견할 수 없어 눈꺼풀의 원발성 점액샘암종으로 생각되어 이를 보고하고자 한다.

증례보고

68세 남자가 2년 전부터 우측 가쪽눈구석 피부에 통증이 없이 서서히 커지는 경계가 비교적 명확하나 불규칙한 결

절모양의 종괴를 주소로 내원하였다(Fig. 1). 10년 전 타 병원에서 후두암으로 수술 받은 기왕력이 있었으나 정확한 조직학적 진단명을 인지하지는 못했다. 5년 전 우측 가쪽눈구석 및 가쪽 위눈꺼풀에 인접되어 있는 3개의 종괴로 본원에서 종괴절제술 및 위눈꺼풀성형술을 받았으며 이 때 점액샘암종으로 진단되었다. 조직검사에서 경계부에 종양세포를 보여 광범위절제술 및 수술 후 전이 여부를 확인하기 위한 전신검사를 권유하였으나 환자의 거부로 시행하지 못하고 다시 내원할 때까지 추적관찰이 이루어지지 못했다.

국소마취 하에 종괴 경계부보다 5 mm 정도 더 넓게 절제하고 동결절편 조직검사를 시행하여 경계부에 종양세포가 보이지 않는 것을 확인하였다. 절제조직의 현미경 소견에서 점액이 풍부한 병변이 피부 진피층에서 관찰되었고, 점액은 가는 섬유조직에 의해서 구획되어져 있었다. 구획된 점액 안에는 종양세포가 다양한 크기의 유두상 및 불규칙한 군집형태를 이루고 있었고, 간혹 종양세포 군집 안에서 관상형태가 관찰되기도 하였다. 그리고 종양세포는 중등도의 이형성과 함께 세포분열도 관찰되었다(Fig. 2). 이러한 소견은 에크린(eccrine) 기원성 점액샘암종에 합당한 소견으로 생각되었다.

환자에게 전이 여부를 확인하기 위해 전신검사를 다시 권유하여 양전자 방출 촬영 및 흉부 전산화단층촬영, 위장관 내시경검사, 결장 내시경검사를 시행하였고 모든 검사에서 이상 소견을 발견할 수 없어 눈꺼풀에 원발성으로 발생한 것으로 진단하였다. 수술 후 24개월간의 경과관찰에서 다시 재발이 일어나지는 않았다.

■ 접 수 일: 2009년 4월 21일 ■ 심사통과일: 2009년 6월 30일

■ 책임저자: 김 상 덕

전북 익산시 신용동 344-2번지
원광대학교병원 안과
Tel: 063-859-1383, Fax: 063-855-1801
E-mail: sangduck@wonkwang.ac.kr

* 본 논문의 요지는 2007년 대한안과학회 제98회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

* 본 논문은 2008년도 원광대학교 교비지원에 의해 연구되었음.

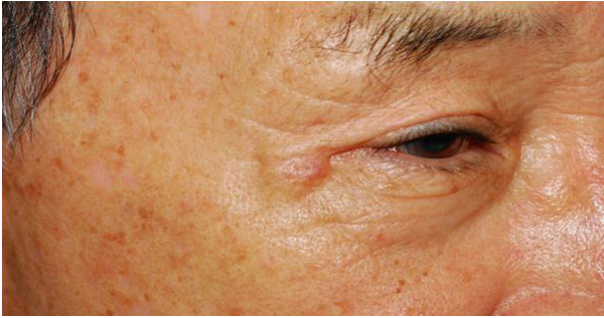


Figure 1. Recurrent nodular mass on the right lateral canthus, 5 years after initial surgical resection of mucinous adenocarcinoma in the same location.

고 찰

피부에 발생하는 원발성 점액샘암종은 땀샘에서 기원하는 드문 악성종양으로 땀샘 중 에크린샘 혹은 아포크린샘에서 기원하는지 논란이 되고 있으나 면역조직화학검사와 전자현미경 소견 등을 통해 에크린샘에서 기원하는 것으로 생각되고 있다.⁴ 머리(눈꺼풀, 얼굴, 두피)와 목이 가장 흔하게 발생하는데⁵ 남자에 더 많고 고령에서 발생하는 것으로 보고되고 있다.⁶

원발성 피부 점액샘암종은 초기에는 대부분에서 증상이 없고 아주 서서히 커지는 결절 형태로 나타나며 결절 크기는 3~4 cm 이하로 진피나 피부밑조직 깊숙이 침범되는 경우는 드물다.⁵ 땀샘에 발생하는 샘암종은 악성으로 전이율이 40%에 이르는 것으로 보고되고 있으나⁷ 이 중 점액을 분비하는 샘암종은 임상적으로 양성으로 생각되며 국소 림프절 전이는 드문 것으로 알려져 있다.⁸ 또한 원격 전이나 이로 인해 사망에 이르는 경우가 없었다는 보고도 있으며⁵ 다른 보고에 의하면 사망률은 2% 이하로 알려져 있다.⁹

피부에 발생하는 점액샘암종이 다른 원발 병소로부터 전이된 것인지 감별하는 것은 매우 어렵다. 일반적으로 점액샘암종은 결장, 위, 맹장, 유방, 췌장, 난소, 전립선 등에서 흔하게 발생하며 피부에 원발성으로 나타나는 경우는 흔하지 않고 조직학적으로도 원발성인지, 속발성인지 감별하기 쉽지 않다. 특히 유방에서 발생하는 점액샘암종은 조직 또는 면역학적으로도 원발성 피부 점액샘암종과 구별이 되지 않으며^{4,10} 눈꺼풀로 전이된 예도 보고되고 있다.¹¹ 이러한 이유로 눈꺼풀에 원발성 점액샘암종이 의심된다 하더라도 위장관 내시경 및 특히 여성에서는 유방암검사를 포함하여 철저한 전신검사가 필요하다. 이와 더불어 임상 병력의 자세한 청취가 중요하다. 본 증례에서도 과거력에서 종괴의 첫 발견 이래로 재수술까지 상당한 기간(5년)이 경과하였고 재발 후에 시행한 양전자 방출 촬영 및 흉부 전산화단층촬영, 위장관 내시경검사, 결장 내시경검사에서도 원발 병소가 없음이

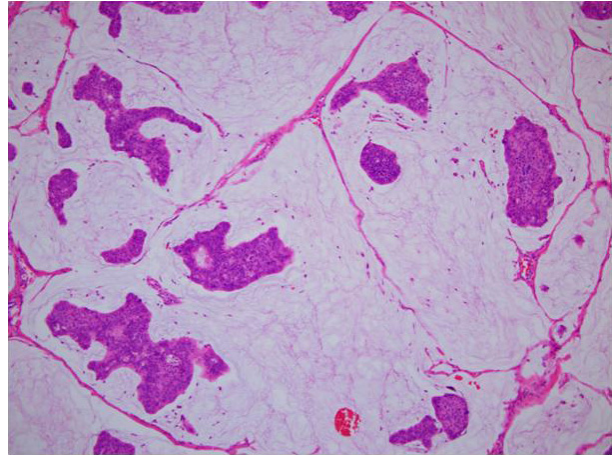


Figure 2. The tumor was divided into numerous compartments. In each compartment, large mucin pools contain the tumor cells (H&E, ×100).

확인된 점으로 보아 원발성 피부 점액샘암종으로 추정된다.

원발성 피부 점액샘암종의 치료는 광범위한 수술절제이나 재발률이 높아 종양 경계부로부터 적어도 5 mm 내지 1 cm 정도 더 넓게 절제하도록 권유되고 있다.^{12,13} 어떤 보고자들은 Mohs 종양절제술을 더 선호하기도 하였다.^{14,15} 그러나 Mohs 종양절제술로 제거한 후에도 종양의 국소적 재발이 발생하는 경우도 있었다.^{8,13} 술 후 재발을 막기 위해 방사선 치료를 시행하기도 하나 효과는 확실하지 않다.^{8,16-18}

결론적으로 저자들은 가쪽눈구석 피부에 첫 수술 후 3년 만에 재발한 원발성 점액샘암종을 경험하고 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 눈꺼풀에 발생하는 원발성 점액샘암종은 매우 드물고 임상적으로 양성 병변으로 보이나 조직학적으로 다른 장기에서 발생하는 점액샘암종과 거의 유사하여 철저한 전신검사를 통해 원발성인지, 속발성인지를 확인해야 한다. 또한 국소적 재발이 흔하고 오랜 기간이 지나 재발할 수 있기 때문에 본 증례에서는 24개월간의 경과관찰 동안 재발이 발생하지는 않았으나 더 이상의 장기적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

- 1) Lennox B, Pearse AG, Richards HG. Mucin-secreting tumours of the skin with special reference to the so-called mixed-salivary tumour of the skin and its relation to hidradenoma. *J Pathol Bacteriol* 1952;64:865-80.
- 2) Seo HC, Ahn M, Cho NC, Lee DO. A case of primary mucinous adenocarcinoma of the upper eyelid. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:599-603.
- 3) Kazakov DV, Suster S, LeBoit PE, et al. Mucinous carcinoma of the skin, primary, and secondary: a clinicopathologic study of 63 cases with emphasis on the morphologic spectrum of primary cutaneous forms: homologies with mucinous lesions in the breast.

- Am J Surg Pathol 2005;29:764-82.
- 4) Carson HJ, Gattuso P, Raslan WF, Reddy V. Mucinous carcinoma of the eyelid: An immunohistochemical study. Am J Dermatopathol 1995;17:494-8.
 - 5) Breiting L, Christensen L, Dahlström K, et al. Primary mucinous carcinoma of the skin: a population-based study. Int J Dermatol 2008;47:242-5.
 - 6) Wright JD, Font RL. Mucinous sweat gland adenocarcinoma of eyelid: a clinicopathologic study of 21 cases with histochemical and electron microscopic observations. Cancer 1979;44:1757-68.
 - 7) el-Domeiri AA, Brasfield RD, Huvos AG, Strong EW. Sweat gland carcinoma: a clinico-pathologic study of 83 patients. Ann Surg 1971;173:270-4.
 - 8) Durairaj VD, Hink EM, Kahook MY, et al. Mucinous eccrine adenocarcinoma of the periocular region. Ophthal Plast Reconstr Surg 2006;22:30-5.
 - 9) Martinez SR, Young SE. Primary mucinous carcinoma of the skin: a review. Int J Oncol 2005;2:2.
 - 10) Hanby AM, McKee P, Jeffery M, et al. Primary mucinous carcinomas of the skin express TFF1, TFF3, estrogen receptor, and progesterone receptors. Am J Surg Pathol 1998;22:1125-31.
 - 11) Rdrigues MM, Font RL, Shannon GM. Metastatic mucus-secreting mammary carcinoma in the eyelid. Report of two cases. Br J Ophthalmol 1974;58:877-81.
 - 12) Chauhan A, Ganguly M, Takkar P, Dutta V. Primary mucinous carcinoma of eyelid: a rare clinical entity. Indian J Ophthalmol 2009;57:150-2.
 - 13) Krishnakumar S, Rambhatla S, Subramanian N, et al. Recurrent mucinous carcinoma of the eyelid. Indian J Ophthalmol 2004;52:156-7.
 - 14) Snow SN, Reizner GT. Mucinous eccrine carcinoma of the eyelid. Cancer 1992;70:2099-104.
 - 15) Ortiz KJ, Gaughan MD, Bang RH, et al. A case of primary mucinous carcinoma of the scalp treated with mohs surgery. Dermatol Surg 2002;28:751-4.
 - 16) Andrews TM, Gluckman JL, Weiss MA. Primary mucinous adenocarcinoma of the eyelid. Head Neck 1992;14:303-7.
 - 17) Breier F, Calbian M, Pokiser W, et al. Primary mucinous carcinoma of the scalp. Dermatology 2000;200:250-3.
 - 18) Gizzard WS, Torczynski E, Edwards WC. Adenocarcinoma of eccrine sweat glands. Arch Ophthalmol 1976;94:2119-23.

=ABSTRACT=

A Case of Primary Mucinous Adenocarcinoma on Skin of The Lateral Canthus

Seong Min Hong, MD¹, Sang Duck Kim, MD¹, Ki Jung Yun, MD²

Department of Ophthalmology, Wonkwang University School of Medicine and Institute of Wonkwang Medical Science¹, Iksan, Korea

Department of Pathology, Wonkwang University School of Medicine and Institute of Wonkwang Medical Science², Iksan, Korea

Purpose: To report a rare case of primary mucinous adenocarcinoma arising from a sweat gland in the eyelid.

Case summary: A 68-year-old male presented to our hospital with a painless, superficial nodular lesion over the skin of the right lateral canthus that had slowly grown over the past two years. The patient had a history of surgical excision for three nodular lesions at the same site 5 years ago, and an excisional biopsy was mucinous adenocarcinoma with a positive margin. A systemic evaluation, including whole-body Positron Emission Tomography scan (PET), chest computerized tomography, gastro-intestinal endoscopy, and colonoscopy, revealed no other abnormal lesions. Therefore, the eyelid lesion was considered a primary mucinous adenocarcinoma of the skin.

Conclusions: Primary mucinous adenocarcinoma of the eyelid can rarely metastasize. Therefore, a systemic examination is warranted to discriminate primary and metastatic adenocarcinoma and also to monitor the long-term follow-up for the evaluation of local recurrence.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(10):1582-1585

Key Words: Lateral Canthus, Primary mucinous adenocarcinoma, Sweat gland

Address reprint requests to **Sang Duck Kim, MD**

Department of Ophthalmology, Wonkwang University School of Medicine

#344-2 Sinyong-dong, Iksan 570-711, Korea

Tel: 82-63-859-1383, Fax: 82-63-855-1801, E-mail: sangduck@wonkwang.ac.kr