대한안과학회지 2010년 제 51 권 제 5 호
J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(5):758-763
pISSN: 0378-6471
eISSN: 2092-9374
DOI : 10.3341/jkos.2010.51.5.758

= 증례보고 =

위눈꺼풀에 발생한 털기질종 4예

이경숙[1] · 이옥준[2] · 이승영[3] · 최미영[1]

충북대학교 의과대학 안과학교실[1], 충북대학교 의과대학 병리학교실[2],
충북대학교 의과대학 영상의학과교실[3], 충북대학교 의학연구소

목적: 위눈꺼풀 종양을 주소로 내원한 환자 4명에서 수술 후 조직검사 결과 털기질종으로 확진하였다. 이들의 임상 양상과 영상학적 소견을 알아보고, 위눈꺼풀 종양의 감별진단에 도움을 주고자 하였다.

증례요약: 4명 중 3명이 여자였으며 1명은 남자였다. 나이는 각각 6세, 7세, 8세, 46세였다. 4명 모두 내원 3개월 전부터 위눈썹 근처에서 종양이 발생하여 크기가 서서히 증가하였으며, 통증은 없었다. 외상 후 크기가 더 커진 6세 환아는 종양이 피부에 고정되어 있었으며, 다른 3명은 가동적이었다. 전산화단층촬영 결과 경계가 분명하며 내부에 조영증강이 강하게 되는 결절이 보였고, 확진을 위해 종양 적출술을 시행하였다. 적출된 종양은 단단하였고, 얇은 피막으로 쌓여있었다. 크기는 장축이 각각 12 mm, 10 mm, 10 mm, 7 mm이었다. 종양을 hematoxylin-eosin으로 염색하여 검사한 결과 털기질종으로 확진하였다. 수술 후 16개월, 2개월, 19개월, 21개월까지 종양의 재발은 없었다.

결론: 눈꺼풀 종양을 주소로 내원한 환자에서 통증 없이 크기가 커지는 경우, 털기질종을 감별해야 할 것으로 생각한다.
〈대한안과학회지 2010;51(5):758-763〉

눈꺼풀은 다른 부위의 피부와 마찬가지로 상피조직, 분비조직, 결체조직, 신경혈관조직 등 다양한 조직을 포함하고 있기 때문에 피부에서 발생할 수 있는 모든 종양이 발생할 수 있다.[1,2] 이 중 양성종양이 많으며 그 예로 유두종, 모반, 유피낭종, 혈관종 등이 많은 것으로 알려져 있다.[3] 털기질종은 모낭세포 기원의 비교적 드문 피부양성종양으로,[4-7] 1880년 Malherbe and Chenantais[8]에 의해 처음으로 보고되었다. 주로 20세 미만에서 많이 발생하며,[9] 호발 위치는 얼굴, 팔, 목이다.[10] 소아에서 발생하는 표재성 종양으로 비교적 흔한 것으로 알려져 있으나 과오종 등으로 오인되는 경우가 많으며, 수술 전에 정확히 진단되는 경우는 매우 드물다.[9]

본 연구에서는 조직검사 결과 털기질종으로 확진된 위눈꺼풀 종양 환자 4명의 임상 양상과 전산화단층촬영 소견에 대해 알아보고, 이를 통해 위눈꺼풀 종양의 감별 진단에 도움을 주고자 하였다.

■ 접 수 일: 2010년 1월 28일 ■ 심사통과일: 2010년 4월 21일

■ 책 임 저 자: 최 미 영
충청북도 청주시 흥덕구 성봉로 410
충북대학교병원 안과
Tel: 043-269-6335, Fax: 043-264-5263
E-mail: mychoi@chungbuk.ac.kr

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

증례보고

증례 1

6세 여아가 우안 위눈꺼풀 눈썹 부위의 덩어리를 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 3개월 전에 발생하였으며, 1개월 전 종양 부위를 부딪친 후 그 크기가 더 증가하였다고 하였다. 통증이나 압통은 없었으며, 피부에 고정되어 있었다. 안와 전산화단층촬영에서 종양의 경계가 분명하였으며, 특히 내부에 비해 주변부에 강하게 조영 증강이 되는 결절이 보여 영상의학과 판독 결과 혈관종이 의심되었다(Fig. 2A). 종양의 확진 및 치료를 위하여 종양 적출술 및 조직검사를 시행하였다. 적출된 종양의 크기는 12 mm로 비교적 단단하였으며, 얇은 피막으로 싸여 있었다(Fig. 3). 조직검사 결과 특징적인 호산성의 음영상피세포와 각질덩어리들이 있었으며, 그 사이 사이에 이물질에 의한 다핵거대세포와 육아종들이 있었으므로, 털기질종으로 확진하였다(Fig. 4). 수술 후 16개월까지 경과 관찰한 결과 재발은 없었다.

증례 2

7세 남아가 내원 3개월 전 발생한 좌안 눈꺼풀의 덩어리를 주소로 내원하였다(Fig. 1B). 종양은 단단하며 가동적이었다. 안와 전산화단층촬영을 권유하였으나 환아의 보호자

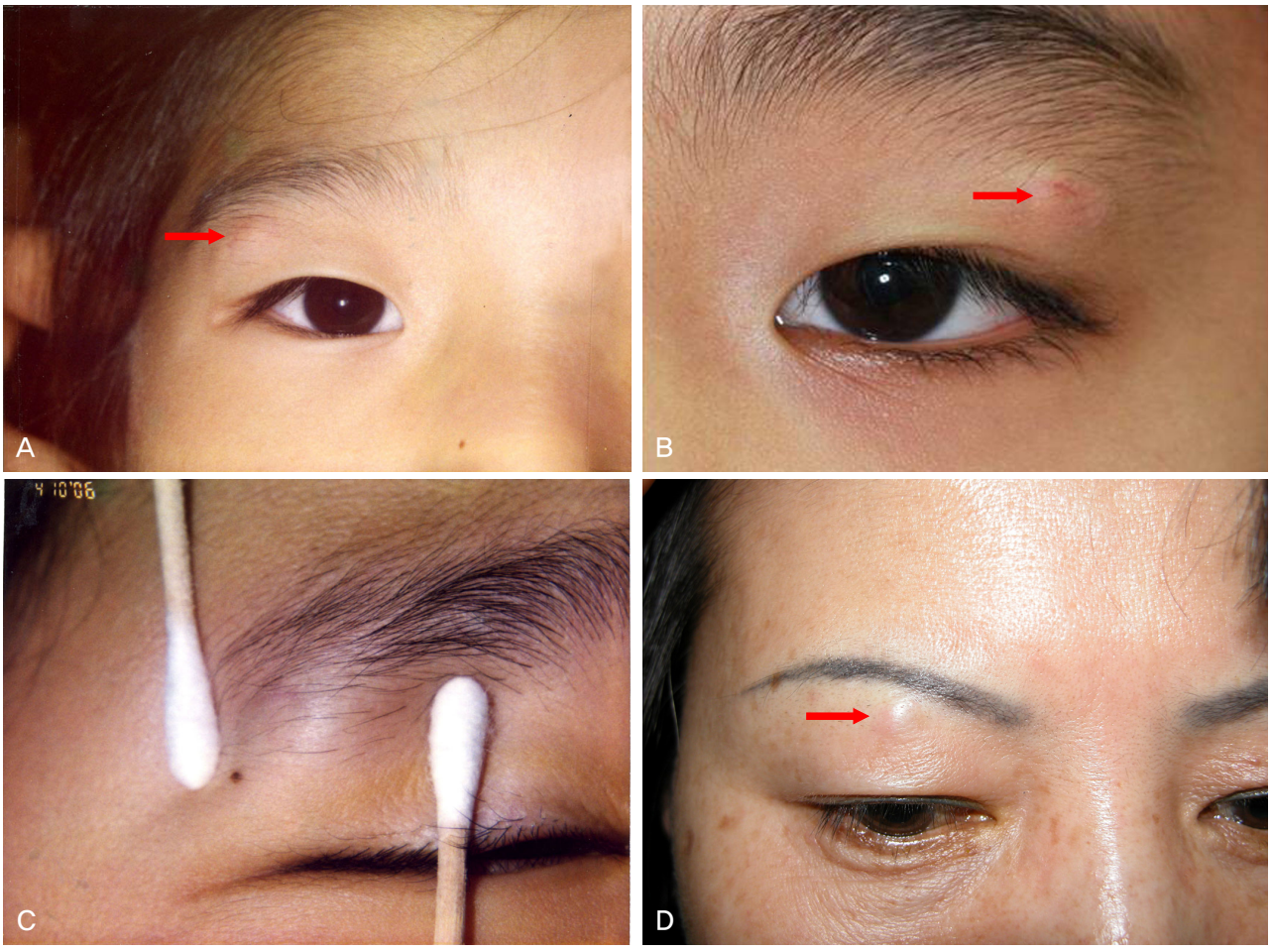

Figure 1. Facial photographs show a mass in the upper eyelid (arrow). (A) Eyelid mass in the 6-year-old girl (case 1). (B) Eyelid mass in the 7-year-old boy (case 2). (C) Bluish skin-colored mass of the upper eyelid in the 8-year-old girl (case 3). (D) Movable eyelid mass in the 46-year-old woman (case 4).

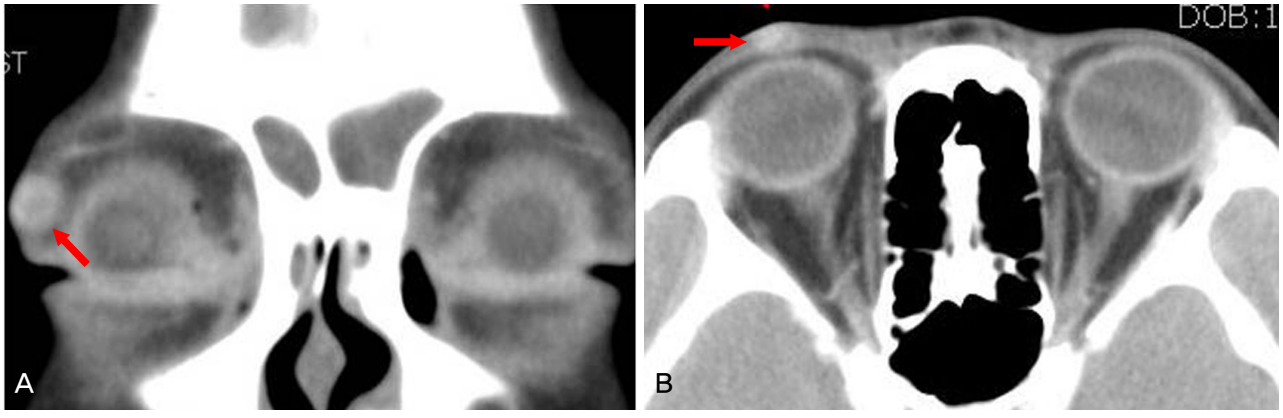

Figure 2. Axial view of the orbit CT. (A) 12 mm-sized well circumscribed nodule with peripheral enhancement (arrow, case 1). (B) 7mm-sized well circumscribed, enhancing nodule in the subcutaneous fat layer (arrow, case 4).

가 거부하였으며, 종양 적출술 및 조직검사를 시행하였다. 적출된 종양은 10×7×7 mm의 크기였으며, 조직검사 결과 털기질종으로 확진하였다(Fig 4). 수술 후 2개월까지 관찰한 결과 종양의 재발은 없었다.

증례 3

8세 여아가 내원 3개월 전 발생한 우안 눈썹 근처의 부위의 덩어리를 주소로 내원하였다(Fig. 1C). 종양 주위의 피

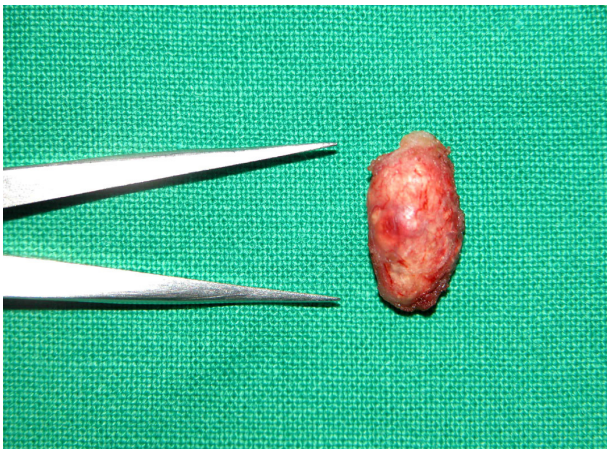

Figure 3. Completely excised mass of case 1 was firm and encircled with pseudocapsule.

부는 약간 푸르스름한 양상이었다. 종양은 단단하였으며 가동적이었다. 안와 전산화단층촬영을 권유하였으나 환아의 보호자가 거부하였다. 종양을 적출하였으며, 적출된 종양은 장축이 10 mm이었고, 단단하고 얇은 피막으로 둘러싸여 있었다. 조직검사 결과 털기질종으로 확진하였다(Fig 4). 수술 후 19개월까지 관찰한 결과 종양의 재발은 없었다.

증례 4

46세 여자가 내원 3개월 전 발생하여 점점 커지는 우안 위눈꺼풀의 덩어리를 주소로 내원하였다(Fig. 1D). 고혈압과 당뇨병을 포함한 다른 전신질환의 병력은 없었다. 우안 눈썹 근처에 약 7 mm 크기의 종양이 만져졌다. 종양은 가동적이었으며, 통증은 없었으나, 압통이 있었다. 이외 전안부 검사상 이상 소견은 없었다.

안와 전산화단층촬영에서 위눈꺼풀의 피부 밑에 7 mm 크기의 경계가 분명하며, 조영증강이 잘 되는 결절이 보였으며 영상의학과 판독 결과 혈관종이 가장 의심되었다(Fig. 2B). 초진 후 1개월째 종양 적출술 및 조직검사를 시행하였다. 적출된 종양은 크기가 장축이 7 mm로 단단하였으며, 얇은 피막으로 싸여 있었다. 조직검사 결과 털기질종으로 확진하였다(Fig 4). 수술 후 21개월까지 경과 관찰한 결과 종양의 재발은 없었다.

고 찰

Malherbe and Chenantais[8]는 털기질종이 피지선에서 기원한 것으로 추정하여 석회성 상피종(calcifying epithelioma)으로 명명하였다. 1961년 Forbis and Helwig[11]는 모발 간질 세포(hair follicle matrix cell)에서 기원한다고 밝혀 pilomatrixoma으로 명명하였고, 1977년 이후에는 어원학적으로 좀 더 정확한 용어인 pilomatricoma로 수정되어 불리우게 되었다.[12] 안과적 영역에서는 1992년 Choi et al[13]이 위눈꺼풀에 발생한 털기질종 1예만을 국내에 보고한 바 있으나 이후에는 보고된 바 없으며, 털기질종의 영상학적 소견에 관련된 보고 또한 안과적 영역에서는 보고된 바가 없다. 따라서 털기질종에 대한 국내외 문헌 보고가 드물기 때문에 안검 종양의 감별 진단에 포함되지 않는 경향이 있다.

털기질종은 10세 미만과 50~60대의 두 연령에서 호발하는 것으로 알려져 있으며, 60%의 환자가 20대 미만이다. 남녀비율은 3:2로 여성에서 호발하며,[9] 20세 이하의 환자를 대상으로 하였을 때는 남녀비율이 5:2 까지 상승한다.[14] 본

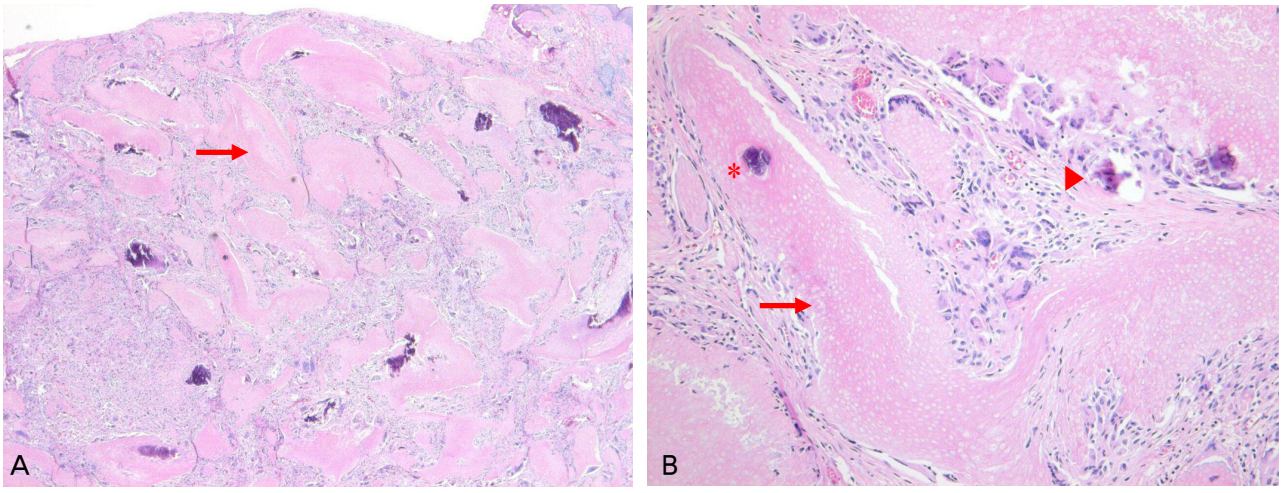

Figure 4. Histologic findings of mass of all cases are consistent with pilomatricoma. Irregular nets of phantom cells (arrow) with a calcification (asterisk) is shown. Among them, multinucleated giant cells with chronic inflammatory infiltrates (arrow head) are also seen (Hematoxylin-eosin staining, A; ×400, B; ×100).

증례에서도 4명 중 3명이 여성이었으며, 3명은 10세 미만, 1명은 40대로 이전의 보고와 비교적 유사한 분포를 보였다.

임상적으로 털기질종은 단단하며 통증이 없고, 주위와 경계가 분명한 한 개의 피하 종양으로 나타나며, 크기는 0.5~3 cm 정도이다.[15] 보통 증상은 없으나, 50% 정도에서 압력에 의한 통증이 유발될 수 있다.[14] 본 증례에서도 모두 단단하며, 통증을 동반하지 않는 7~12 mm 정도 크기의 종괴를 보였다. 증례 2에서만 압통이 동반되었으며, 이외에는 모두 통증을 동반하지 않았다.

여러 가지 영상학적 촬영이 털기질종의 진단 과정에 도움을 줄 수 있다. 단순 촬영에서는 비특이적인 여러 개의 석회화로 이루어진 점으로 나타나나, 전산화단층촬영에서 다양한 정도의 석회화를 가진 경계가 분명하고 피하 지방조직과 뚜렷한 경계를 이루는 종양이며, 혈관 조영에서는 과혈관성을 가진다고 알려져 있다.[16,17] Lee et al[18]은 전산화단층촬영에서 두경부에서 경계가 잘 그려지는 피부에 부착된 피하 종양이 있는 경우 털기질종을 감별 진단에 포함해야 한다고 하였으며 이때 석회화는 있을 수도 있고 없을 수도 있다고 하였다. Park et al[19]은 이개 소엽에 발생한 종양을 전산화단층촬영한 결과 피하에서 조영 증강되며, 주위 조직과 뚜렷한 경계를 보여 섬유종 또는 혈관종을 의심하였으나 조직검사 결과 털기질종으로 확진하였다고 하였다. 본 증례 1, 4에서도 전산화단층촬영을 시행한 결과 피부 또는 피하에 경계가 잘 그려지며, 조영 증강이 잘 되는 결절의 소견을 보였으나 석회화는 관찰되지 않았으며, 혈관종을 의심하였다. 따라서 전산화단층촬영에서 혈관종이 의심되는 경우에도 털기질종을 감별해야 할 것으로 판단된다. De Beuckeleer et al[20]은 털기질종의 자기공명영상소견에 대한 보고에서 T1 강조영상에서 균일한 중등도의 신호강도를 보이며, T2 강조영상에서는 낮거나 중등도의 신호강도를 보이며, 조영증강은 되지 않는다고 하였으며, Boyd and Martin[21]은 초음파검사에서 털기질종은 석회화로 인하여 종양 후면에 진한 음파의 그림자를 보이는 경계가 뚜렷하고 둥근 고반향의 종양으로 나타난다고 하였다.

Choi et al[13]은 7세 남자 환아 1명의 위눈꺼풀 덩어리에서 털기질종을 보고한 바 있다. 이 증례에서는 안와 초음파검사에서 경계가 명확한 종괴로 나타나 혈관종을 의심하였으며 약 6개월간 관찰한 후 종양 적출술을 시행하였으며, 조직검사 결과 털기질종으로 확진된 경우였다. 본 연구에서 전산화단층촬영을 시행한 2명 모두 혈관종을 의심하였으나 수술 후 털기질종으로 확진되었다. 따라서 눈꺼풀 혈관종이 의심되는 경우 털기질종을 꼭 감별해야 한다.

조직학적으로 털기질종은 불규칙한 모양의 상피세포 섬으로 구성된 상피하 종양이며, 크게 두 가지 형태의 세포가 존재한다. 첫째는 섬 모양의 주변부를 따라 배열된 유핵의 기저양 세포들이고, 둘째는 섬의 중심부에 위치한 핵이 없는 유령세포들이다. 특히 유령세포는 기저양 세포가 각질화되면서 형성하므로 종양이 오래될수록 많은 부분을 차지하는 특성을 지닌다. 이물질에 의한 다핵거대세포 또한 각질화된 조직파편에서 발견될 수 있다.[11] 털기질종을 덮은 상피는 보통 정상 조직이다. 그러나 털기질종은 섬유화된 조직에 의해 상피와 분리되어 있으므로 이로 인하여 종양이 상피에 부착된 듯한 양상을 나타낼 수 있다.[15] 이번 증례의 네 환자들은 모두 털기질종의 전형적인 조직학적 소견을 보였으며, 조직검사에서 음영세포 및 각질덩어리들이 있었으며, 다핵거대세포와 육아종을 관찰할 수 있었다. 증례 1, 2, 3에서는 조직학적으로 석회화가 관찰되었으나 증례 4에서는 석회화는 관찰되지 않았으며, 이는 이전의 보고에서 조직학적으로 석회화 침착이 70~85% 에서 관찰된다는 보고와 유사한 결과였다.[11]

Kaddu et al[22]은 털기질종을 네 가지 형태학적 단계로 구분하였다. 첫 번째는 초기 단계로 작고 낭종성 병변이 나타나는 경우, 두 번째는 완전 성숙 단계로 크고 낭종성 신생물을 형성하는 경우, 세 번째는 초기 퇴행 단계로 다핵거대세포와 함께 기저양세포, 음영세포 그리고 림프구가 침윤된 형태, 네 번째는 후기 퇴행 단계로 다수의 음영세포가 존재하고 기저양세포 또는 염증세포는 결여되며 석회화와 골화가 나타날 수 있다고 하였다. 본 증례의 환자들은 초기 퇴행과 후기 퇴행의 사이의 단계에 있는 것으로 생각된다.

털기질종의 감별 진단으로는 상피낭종, 골화 혈종, 진피낭종, 거대세포종, 연골종, 이물 반응, 퇴행성 섬유종, 이소성 골형성, 골연골종, 피부뼈종, 털상피종, 원주종, 아가미틈새 낭종 등이 있다.[23,24] 치료는 수술적으로 완전히 절제하는 것이 가장 좋으며, 재발은 거의 없다.[9,11,15,23] 재발할 경우에는 1년 내 재발하는 것이 대부분이며,[11] 반복적인 국소 재발이 되는 경우에는 털기질종의 악성 전환을 의심해 보아야 한다.[25] 본 증례의 경우는 절제 후 각각 16, 2, 19, 21 개월까지 재발은 없었다.

본 증례는 위눈꺼풀 덩어리를 주소로 내원한 6세, 7세, 8세, 46세인 4명의 환자에서 전산화단층촬영 및 수술 후 털기질종으로 확진하였던 경우이다. 안과적 영역에서 눈꺼풀의 종양을 주소로 내원하여 털기질종으로 진단된 예가 국내에서는 드물고, 털기질종의 술 전 진단을 위해서는 그 임상적, 영상학적, 조직학적 특징을 알고 접근하는 것이 용이하다고 판단되어 술 전 영상학적 소견 및 술 후 조직학적 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1) Welch RB, Duke JR. Lesions of the Lids; a stastistical note. Am J Ophthalmol 1958;45:415-26.
2) Allington HV, Allington JH. Eyelid tumors. Arch Dermatol 1968;96:50-65.
3) O'Brien CS, Braley AE. Common tumors of the eye lids. J Am Med Assoc 1936;107:993.
4) O'Grady RB, Spoerl G. Pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe). Ophthalmology 1981;88:1196-7.
5) Orlando RB, Rogers GL, Bremer DL. Pilomatricoma in a pediatric hospital. Arch Ophthalmol 1983;101:1209-10.
6) Headington JT. Tumors of the hair follicle. A review. Am J Pathol 1976;85:479-514.
7) Kleener J. Pilomatrixoma (epithelioma calcificans Malherbe). A clinical and histopathological survey of Danish material from 1954 to 1971. Acta Ophthalmol 1973;51:692-9.
8) Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'epitheliome calcifie des glandes sebacees. Prog Med 1880;8:826-8.
9) Taaffe A, Wyatt EH, Bury HP. Pilomatricoma. A clinical and histopathologic survey of 78 cases. Int J Dermatol 1988;27:477-80.
10) Boniuk M, Zimmerman LE. Pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma) of the eyelids and eyebrow. Arch Ophthalmol 1963; 70:399-406.
11) Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol 1961;83:606-8.
12) Arnold HL. Pilomatricoma. Arch Dermatol 1977;113:1303.
13) Choi CH, Chang HR, Kim MW. A case of pilomatrixoma of the eyelid. J Korean Ophthalmol Soc 1992;33:180-4.
14) Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. J Am Acad Dermatol 1998;39:191-5.
15) Duflo S, Nicollas R, Roman S, et al. Pilomatrixoma of the head and neck in children: A study of 38 cases and a review of literature. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998;124:1239-42.
16) Ichikawa T, Nakajima Y, Fujimoto H, et al. Giant calcifying epithelioma of Malherbe (pilomatrixoma): imaging features. Skeletal Radiol 1997;26:602-5.
17) Som PM, Shugar JM, Silvers AR. CT of pilomatrixoma in the cheek. AJNR Am J Neuroradiol 1998;19:1219-20.
18) Lee KH, Kim HJ, Suh CH. Pilomatricoma in the head and neck: CT findings in three Patients. J Comput Assist Tomogr 2000;24:332-5.
19) Park SN, Cheun BC, Kim SW, et al. A case of pilomatricoma occurring in the ear lobule. J Clinical Otolaryngol 2003;14:299-301.
20) De Beuckeleer LH, De Schepper AM, Neetens I. Magnetic resonance imaging of pilomatrixoma. Eur Radiol 1996;6:72-5.
21) Boyd AS, Martin RW. Pilomatricoma (calcified epithelioma of Malherbe) with secondary ossification. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1992;118:212-5.
22) Kaddu S, Soyer HP, Hodl S, Kerl H. Morphological stages of pilomatricoma. Am J Dermatopathol 1996;18:333-8.
23) Rotenberg M, Laccourreye O, Cauchois R, et al. Head and neck pilomatrixoma. Am J Otolaryngol 1996;17:133-5.
24) Colver GB, Buxton PK. Pilomatrixoma. An elusive diagnosis. Int J Dermatol 1988;27:177-8.
25) Goufman DB, Murrell GL, Watkins DV. Pilomartricoma (calcifying epithelioma of Malherbe). Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001;127:218-20.

=ABSTRACT=

Upper Lid Pilomatricoma: A Report of Four Cases

Kyoungsook Lee, MD[1], Ok Jun Lee, MD[2], Seung Young Lee, MD[3], Mi Young Choi, MD[1]

Department of Ophthalmology, Chungbuk National University College of Medicine[1], Cheongju, Korea
Department of Pathology, Chungbuk National University College of Medicine[2], Cheongju, Korea
Department of Radiology, Chungbuk National University College of Medicine[3], Cheongju, Korea

Purpose: Four patients who presented with an upper lid mass were diagnosed with pilomatricoma after excisional biopsy. We report the cases to improve the differential diagnoses of upper lid masses through investigation of the clinical manifestations and radiological findings of pilomatricoma.

Case summary: Three females and one male with ages of six, seven, eight and 46 years, respectively, each presented with a slowly growing and painless upper lid mass of a three-month duration. In the six-year-old patient who had a history of trauma related to the mass, the mass was fixed to the skin, although the masses were movable in the other patients. Upon computed tomography (CT), well-circumscribed, enhancing nodules were found. Excisional biopsy was performed for definite diagnosis and treatment. All completely excised masses were hard and encapsulated with a thin membrane. The sizes of the masses were 12 mm, 10 mm, 10 mm, and 7 mm. Histopathologic examination with hematoxylin-eosin staining confirmed the masses to be pilomatricoma. There was no evidence of recurrence at 16, 2, 19, and 21 months after mass excision.

Conclusions: In patients presenting with a painless upper lid mass, pilomatricoma should be considered in the differential diagnosis.

J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(5):758-763

Key Words: Lid, Pilomatricoma

Address reprint requests to **Mi Young Choi, MD**
Department of Ophthalmology, Chungbuk National University College of Medicine
#410 Sungbong-ro, Heungduk-gu, Cheongju 361-711, Korea
Tel: 82-43-269-6335, Fax: 82-43-264-5263, E-mail: mychoi@chungbuk.ac.kr