

= 증례보고 =

눈꺼풀에 발생한 유두상 땀샘낭샘종 1예

이대승^{1,2} · 김남주^{1,3} · 박효진⁴ · 정호경^{1,5} · 객상인^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 서울대학교병원 안과², 분당서울대학교병원 안과³,
분당서울대학교병원 병리과⁴, 서울대학교 보라매병원 안과⁵

목적: 눈꺼풀에 매우 드물게 발생하는 유두상 땀샘낭샘종을 1예 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 37세 여자가 수년 전 발생하여 최근에 점점 커지는 오른쪽 아래눈꺼풀의 종괴를 주소로 내원하였다. 다른 안과적 이상은 없었다. 우안 아래 눈꺼풀의 눈물점 주위에 열은 분홍색의 결절성 종괴가 관찰되었고 이는 표면이 매끈한 여러 개의 유두상 소엽으로 이루어져 있었다. 표층 조직생검을 시행하였고 조직병리 검사에서 표피로 덮인 유두상 돌기가 관찰되었으며, 이는 병변 심층부에 위치한 샘 형태를 보이는 관모양의 구조물과 연결된 양상을 보였다. 면역조직화학 염색에서는 샘상피 기원을 시사하는 EMA 양성 세포들이 돌기의 표면에서 관찰되었으며, 아포크린 기원을 시사하는 GCDFP-15 양성 세포들이 병변 안쪽에서 관찰되었다. 이에 유두상 땀샘낭샘종으로 진단하였다.

결론: 단독으로 생긴 눈꺼풀 종괴의 감별진단으로 유두상 땀샘낭샘종도 고려하여야 한다.

〈대한안과학회지 2012;53(7):1023-1026〉

유두상 땀샘낭샘종은 양성의 땀샘 종양으로 주로 머리와 목 부위의 피부에서 발생하며, 기름샘모반이나 다른 피부 부속기 질환과 연관되어 발생하는 경우가 많고, 유두상 땀샘낭샘종의 9%에서 기저세포암이 발생할 수 있다고 알려졌다.¹⁻³ 유두상 땀샘낭샘종이 눈꺼풀에 발생하는 경우는 매우 드물고 국내에서 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 유두상 땀샘낭샘종이 눈꺼풀의 단일병변으로 나타난 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

37세 여자가 수년 전 발생하여 최근에 점점 커지는 오른쪽 아래눈꺼풀의 종괴를 주소로 내원하였다. 기저병력, 약물 복용력, 수술병력은 없었다. 우안 교정시력은 1.0, 좌안 교정시력은 0.9였으며, 안압은 양안 모두 정상범위였고, 우안 아래 눈꺼풀의 눈물점 주위에 직경 3 mm 가량의 결절성 종괴가 관찰되었다. 종괴는 여러 개의 유두상 소엽으로 이

루어져 있고, 표면은 매끈하였으며, 주변 조직과 비슷한 색을 띠는 열은 분홍색의 종괴로, 통증이나 궤양은 동반하지 않았으며, 주변조직과의 경계는 불명확하였다(Fig. 1). 종괴 안에 눈물점이 위치하여 있었기 때문에 종괴 전체를 완전 절제할 경우 눈물 배출로의 손상을 일으킬 수 있을 것으로 판단되어 국소마취하에 표층절제생검을 시행하였다. 조직병리 검사에서 표피로 덮인 유두상 돌기가 관찰되었으며, 이는 병변 심층부에 위치한 샘 형태를 보이는 관모양의 구조물과 연결된 양상을 보였다(Fig. 2A, B). 면역조직화학 염색에서는 샘상피 기원을 시사하는 EMA 양성 세포들이 돌기의 표면에서 관찰되었으며, 아포크린 기원을 시사하는 GCDFP-15 양성 세포들이 병변 심층부에서 관찰되었다(Fig. 2C, D). 이에 유두상 땀샘낭샘종으로 진단하였다. 수술 1주 후 경과관찰 시 생검 부위는 편평하게 잘 아물었다. 완전 절제를 하지 않았음을 고려하여 지속적 경과관찰을 시행할 예정이다.

고 찰

유두상 땀샘낭샘종은 땀샘에서 기원한 종양으로 Stokes⁴가 1917년 처음 기술한 이후로 많은 보고가 이루어져 있다. 고립성 판 형태나 여러 개의 구진형태로 나타나고, 고립성 판 형태로 나타날 경우에는 피부와 비슷한 색상 혹은 어두운 갈색을 띠며 대개 4 cm 미만의 크기를 보인다. 구진형태는 비교적 드물며, 피부와 비슷한 색상 혹은 분홍색을 띠며

■ 접수 일: 2011년 11월 28일 ■ 심사통과일: 2012년 1월 23일
■ 게재허가일: 2012년 5월 25일

■ 책임저자: 김 남 주

경기도 성남시 분당구 구미로 173번길 82
분당서울대학교병원 안과
Tel: 031-787-7376, Fax: 031-787-4057
E-mail: resourceful@hanmail.net

* 이 본문의 요지는 2011년 대한안과학회 제106회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.

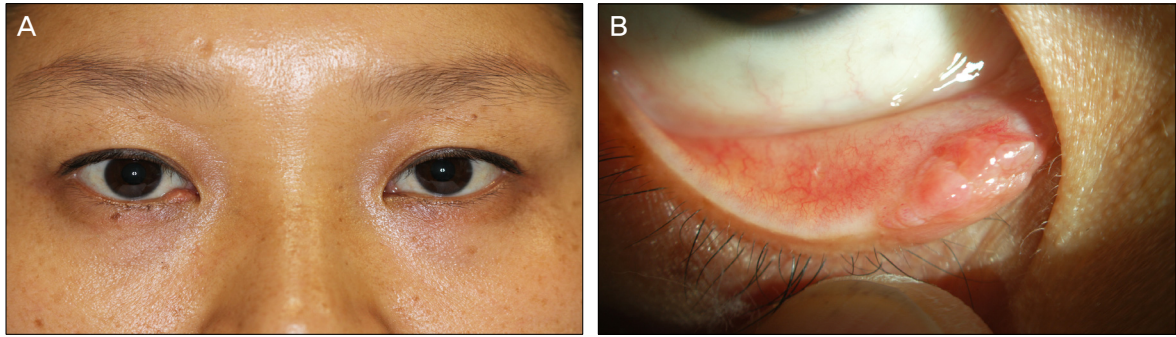


Figure 1. (A, B) Pinkish nodule consisting of a few smooth-surface papillary lobules around the punctum in the right lower eyelid.

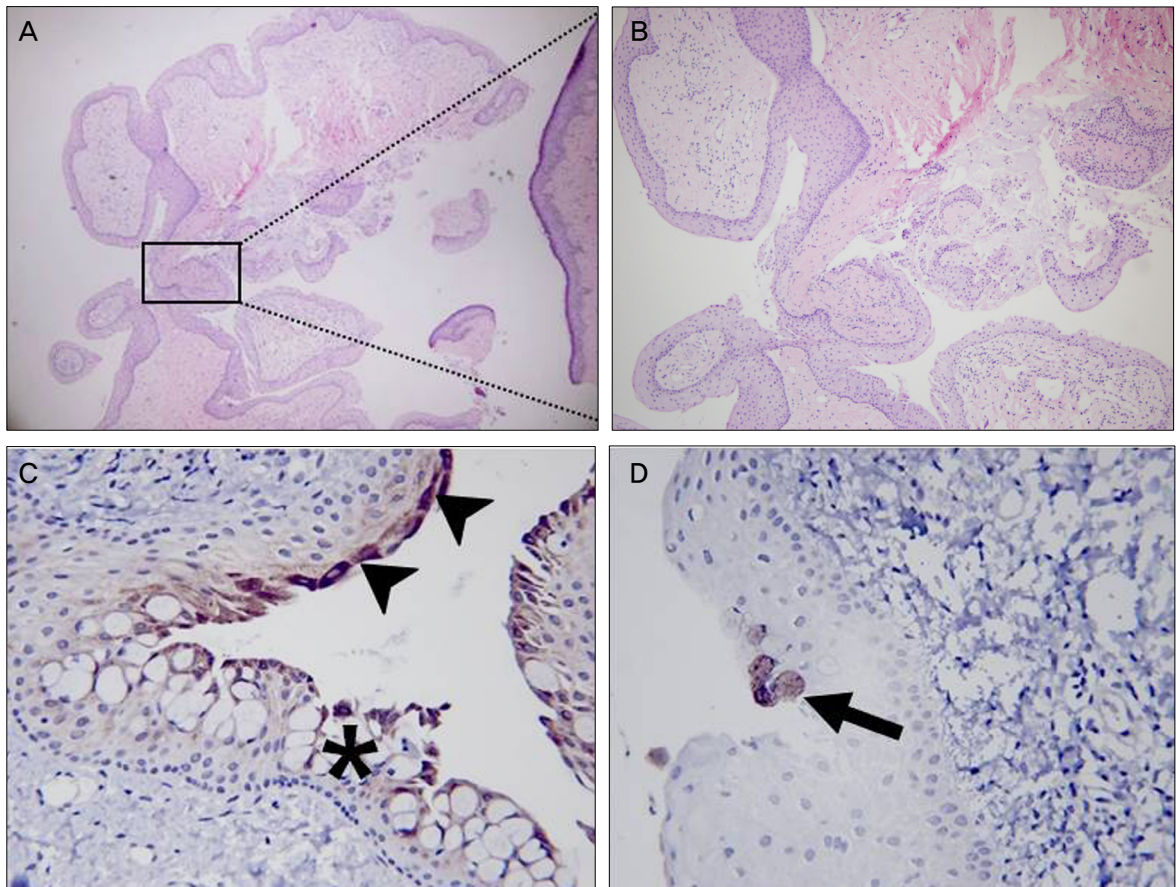


Figure 2. (A, B) Papillary projection which is covered with epithelium, is communicating with duct-like structures. (H&E, $\times 40$). (C) EMA-positive cells are found at the superficially-located epithelium (arrowheads). Glandular configuration is also seen in the deep portions of the lesion (asterisk) ($\times 400$). (D) GCDFP-15-positive cells (black arrow) are found in the deep portions of the lesion, implying apocrine differentiation ($\times 400$).

직경은 대개 1 cm 미만이고, 30대 후반 혹은 40대에 주로 발생한다.³ 눈꺼풀에 생기는 유두상 땀샘낭샘종은 주로 1 cm 미만의 결절 혹은 구진 형태를 보이며, 일부는 종괴 중심에서 배꼽형태의 패임을 보이거나, 삼출물이 나오는 경우도 보고된 바 있다. 본 증례에서는 결절형태로 나타났고 이는 기존의 보고와 유사하였다.¹

Mammino and Vidmar³의 보고에 따르면 144예의 유두상 땀샘낭샘종 중에 두경부에서 108예, 몸통에서 29예, 사지에서 8예가 발생하였고, 눈꺼풀에서 발생한 경우는 1예도 없었다. 현재까지 눈 주변에 발생한 유두상 땀샘낭샘종의 증례가 17예 보고되어 있는데 이 가운데 7예가 윗눈꺼풀에, 8예가 아래눈꺼풀에, 2예가 눈구석에서 발생하였다.^{1,5}

유두상 땀샘낭샘종은 기름샘모반에서 생기는 경우가 30-75%로 알려졌다.^{2,6,7} 그 외에도 땀샘종, 땀샘낭종, 에크린땀샘종, 뿔족콘딜로마 등의 여러 가지 양성 피부 부속기 종양과 동반하여 나타날 수 있다. 그리고 기저세포암, 사마귀상암, 관모양땀샘암 등의 악성 종양과도 관련되어 있다고 알려졌는데, 이 경우 유두상 땀샘낭샘종은 전형적으로 기름샘 모반에서 발생한다고 알려졌다. 이 중 기저세포암은 유두상 땀샘낭샘종의 9%에서 병발하였다고 보고되어 있다.^{8,9} 그러나 눈꺼풀에서 발생한 유두상 땀샘낭샘종은 다른 임상 양상을 보이는데, 다른 양성종양과 동반되기는 하나 악성종양과 동반된 증례는 없었고 재발한 경우에도 악성전환을 보이지 않았으며 기름샘모반과 동반된 증례도 1예밖에 없었다.¹ 본 증례에서는 기름샘모반 등의 양성 혹은 악성 종괴를 동반하지 않았다.

유두상 땀샘낭샘종은 임상적으로는 감별이 어려워 조직생검이 진단에 필수적이다. 광학현미경 소견에서는 유두 돌기 모양의 과각화상 상피가 진피 방향으로 함입되는 것이 특징적이다. 이 유두 돌기는 함입의 심부에 위치한 관 모양의 구조물과 직접 연결된다. 유두상 돌기는 바깥의 편평한 입방세포와 안쪽의 높은 원주세포로 이루어진 두 층의 상피로 이루어져 있으며, 기질부위에는 많은 수의 형질세포가 분포한다. 이 종괴의 기원에 대해서는 여러 이론들이 있으나 최근에는 보통 아포크린 기원이라고 생각되고 있다.^{1,9} 일부 증례에서는 9q22 (PTCH), 9p21 (p16)에서의 결손이 보고되기도 하였다. 면역 조직화학 염색에서는 AE1/AE3, CAM 5.2, EMA (epithelial membrane antigen) 및 CEA (carcinoembryonic antigen)을 발현하는 세포들이 관찰된다.¹⁰⁻¹³ 또한 GCDPF-15 (gross cystic disease fluid protein 15), HMFG-1 등과 같은 아포크린 분화를 의미하는 표지자들이 발현하는 경우가 보고되어 있다.^{10,12,14,15}

눈꺼풀에서 발생한 유두상 땀샘낭샘종은 정확한 치료 지침을 정하기에 그 증례 수가 적어 어려움이 있다. 하지만 완전 절제한 경우에는 재발하지 않았고, 재발을 한 경우에도 악성으로 변화하지는 않았다. 따라서 눈꺼풀에 발생한 땀샘낭샘종은 가능한 경우에는 완전 절제를 하고 완전 절제가 어려운 경우에는 보존적 절제를 한 후 면밀한 경과관찰을 하는 것도 적절한 치료방법으로 생각한다.¹

결론적으로 눈꺼풀에 발생하는 유두상 땀샘낭샘종은 드

물게 발생하며, 다른 양성 종양을 동반하는 경우가 많으나, 단독으로 생긴 눈꺼풀 종괴의 감별진단으로도 유두상 땀샘낭샘종을 고려하여야 한다.

참고문헌

- 1) Barbarino S, McCormick SA, Lauer SA, Milman T. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2009;25:185-8.
- 2) Jakobiec FA, Streeten BW, Iwamoto T, et al. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. *Ophthalmology* 1981;88:1175-81.
- 3) Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. *Int J Dermatol* 1991;30:763-6.
- 4) Stokes JH. A clinico-pathologic study of an unusual cutaneous neoplasm combining naevus syringadenomatous papilliferus and a granuloma. *J Cutan Dis* 1917;35:411-25.
- 5) Helmi A, Alaraj AM, Alkatan H. Report of 3 histopathologically documented cases of syringocystadenoma papilliferum involving the eyelid. *Can J Ophthalmol* 2011;46:287-9.
- 6) Feuerstein RC, Mims LC. Linear nevus sebaceus with convulsions and mental retardation. *Am J Dis Child* 1962;104:675-9.
- 7) Jancar J. Naevus syringocystadenomatosus papilliferus with skull and brain lesions, hemiparesis, epilepsy and mental retardation. *Br J Dermatol* 1970;82:402-5.
- 8) Helwig EB, Hackney VC. Syringadenoma papilliferum; lesions with and without naevus sebaceus and basal cell carcinoma. *AMA Arch Derm* 1955;71:361-72.
- 9) Shams PN, Hardy TG, El-Bahrawy M, Joshi N. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid in a young girl. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22:67-9.
- 10) Yoon DH, Jang IG, Kim TY, et al. Syringocystadenoma papilliferum, basal cell carcinoma and trichilemmoma arising from nevus sebaceus of Jadassohn. *Acta Derm Venereol* 1997;77:242-3.
- 11) Hsu PJ, Liu CH, Huang CJ. Mixed tubulopapillary hidradenoma and syringocystadenoma papilliferum occurring as a verrucous tumor. *J Cutan Pathol* 2003;30:206-10.
- 12) Ishida-Yamamoto A, Sato K, Wada T, et al. Syringocystadenocarcinoma papilliferum: case report and immunohistochemical comparison with its benign counterpart. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:755-9.
- 13) Yamamoto O, Doi Y, Hamada T, et al. An immunohistochemical and ultrastructural study of syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol* 2002;147:936-45.
- 14) Nowak M, Pathan A, Fatteh S, et al. Syringocystadenoma papilliferum of the male breast. *Am J Dermatopathol* 1998;20:422-4.
- 15) Coyne JD, Fitzgibbon JF. Mixed syringocystadenoma papilliferum and papillary eccrine adenoma occurring in a scrotal condyloma. *J Cutan Pathol* 2000;27:199-201.

=ABSTRACT=

A Case of Syringocystadenoma Papilliferum of the Eyelid

Dae Seung Lee, MD^{1,2}, Namju Kim, MD^{1,3}, Hyo Jin Park, MD⁴, Ho-Kyung Choung, MD^{1,5}, Sang In Khwarg, MD^{1,2}

Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul National University Hospital², Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital³, Seongnam, Korea

Department of Pathology, Seoul National University Bundang Hospital⁴, Seongnam, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul Metropolitan Government-Seoul National University Boramae Medical Center⁵, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of syringocystadenoma papilliferum that presented as an eyelid nodule.

Case summary: A 37-year-old woman presented with a mass around the punctum in the right lower eyelid margin, which had developed several years earlier and was increasing in size. The mass was a light pinkish nodule consisting of a few smooth-surface papillary lobules. The pathologic findings of the specimen obtained from a shaving biopsy showed a papillary projection which was covered with epithelium and communication with duct-like structures showing glandular configuration in the deep portion of the lesion. EMA-positive cells were found at the invaginated epithelium, implying a glandular epithelial origin. GCDFP-15-positive cells were found in the deep portion of the lesion, implying apocrine differentiation. The findings were compatible with syringocystadenoma papilliferum.

Conclusions: Syringocystadenoma papilliferum should be considered as a differential diagnosis of a solitary eyelid tumor. J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(7):1023-1026

Key Words: Eyelid mass, Syringocystadenoma papilliferum

Address reprint requests to **Namju Kim, MD**

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital

#82 Gumi-ro 173beon-gil, Bundang-gu, Seongnam 463-707, Korea

Tel: 82-31-787-7376, Fax: 82-31-787-4057, E-mail: resourceful@hanmail.net