

소아에서 발생한 눈물샘 여러형태샘종 1예

배기웅¹ · 김남주^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 안과학교실²

목적: 소아에서 발생한 눈물샘 여러형태샘종의 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례요약: 7세 남아가 2개월 전 발생한 좌안 안구돌출 및 좌안 상안검 안검하수를 주소로 내원하였다. 안구돌출 및 안검하수 외에 다른 안과적 특이소견은 없었다. 안와 자기공명영상에서 눈물샘 내부에 경계가 분명한 종양이 관찰되었고, 종양에 의해 안와 상벽(orbital roof)에 압박진무름(pressure erosion) 소견이 동반되었다. 이에 가쪽 안와절개술을 시행하여 눈물샘 종양을 절제하였고 병리 조직 검사상 상피성과 중간엽성 분화를 모두 보이며, 다양한 크기의 관상 구조(duct)가 관찰되었고, 편평 화생(squamous metaplasia) 및 케라틴 형성 등의 소견을 보여 눈물샘 여러형태샘종으로 진단하였다.

결론: 소아에서 발생한 눈물샘 종괴의 감별진단으로 눈물샘 여러형태샘종을 고려해야 한다.
(대한안과학회지 2014;55(3):422-425)

눈물샘 여러형태샘종은 눈물샘에 발생하는 양성 종양 중 가장 흔한 종양으로서 상피 및 중배엽성 기원의 세포들이 함께 나타나는 것이 특징적이다. 대개 40-50대에서 발생하며, 성별에 따른 발생빈도는 비슷하나, 소아에서 발생한 경우는 드물다. 흔히 통증이나 염증반응 없이 서서히 발생하는 종괴로 안구의 내하측 편위와 함께, 안구돌출, 위눈꺼풀 부종 등이 동반될 수 있다. 증상은 대개 1년 이상에 걸쳐 나타난다.

국외에서는 Faktorovich et al,¹ Cates et al²이 소아 눈물샘 여러형태샘종에 대해 보고한 적 있으나, 국내에서는 소아의 눈물샘 여러형태샘종에 대해 보고된 바가 없었다. 이에 본 저자들은 7세 남아에서 나타난 눈물샘 여러형태샘종 1예에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

풀각막반사간거리는 우안 +3.5 mm, 좌안 +2.0 mm으로 측정되었다. 안구돌출계 검사에서 우안 16.5 mm, 좌안 18 mm으로 좌안에 안구돌출이 있었다. 사시는 없었으나, 안구운동검사에서 좌안에 경도의 상전제한이 관찰되었다. 좌안 안구돌출 및 안검하수에 대한 감별진단을 위하여 안와 자기공명영상을 시행하였다. 안와 자기공명영상에서 좌측 눈물샘 내부에 직경 1.5 cm 크기의 경계가 분명한 종양이 관찰되었고, 종양의 압박에 의한 안와 상벽(orbital roof)에 압박진무름(pressure erosion) 소견이 동반되어, 오랜 기간 서서히 자라난 양성종양의 가능성이 높을 것으로 추정되었다(Fig. 2A, B).

전신 마취 하에 가쪽안와절개술을 시행하였고, 눈물샘 종양을 박리한 다음 일괄절제술(en-bloc excision)로 제거

증례보고

건강하던 7세 남자아이가 2달 전 발견된 좌안 안구돌출 및 좌안 상안검 안검하수를 주소로 내원하였다(Fig. 1). 안과 검진상 양안 나안시력 1.0 이었으며 비접촉 안압계로 측정된 안압은 우안 10 mmHg, 좌안 12 mmHg이었다. 눈꺼



Figure 1. Pleomorphic adenoma in a 7-year-old boy who had experienced proptosis and upper eyelid ptosis of left eye for 2 months.

■ Received: 2013. 8. 24. ■ Revised: 2013. 9. 21.
■ Accepted: 2014. 1. 29.
■ Address reprint requests to Nam Ju 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

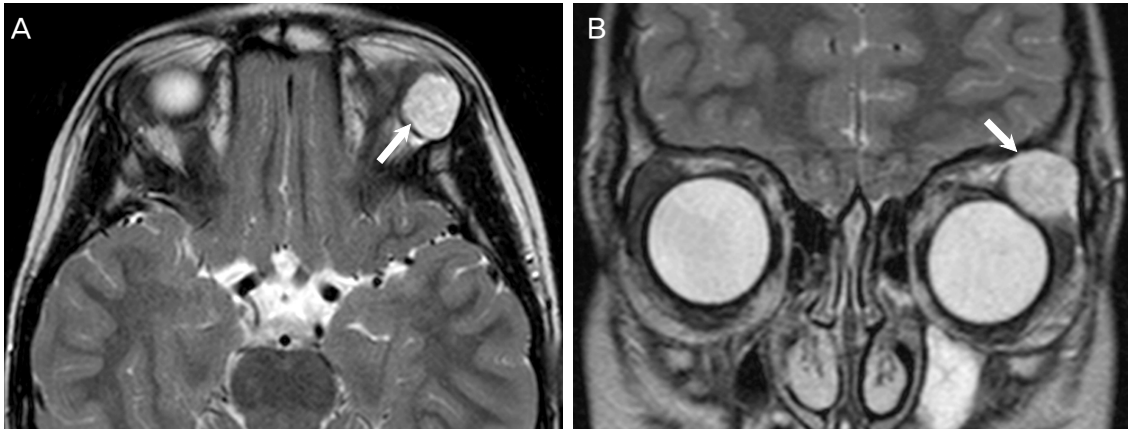


Figure 2. (A, B) Magnetic resonance imaging of the orbit revealed an encapsulated ovoid mass (arrow) originating from the lacrimal gland and protruding into the orbit.

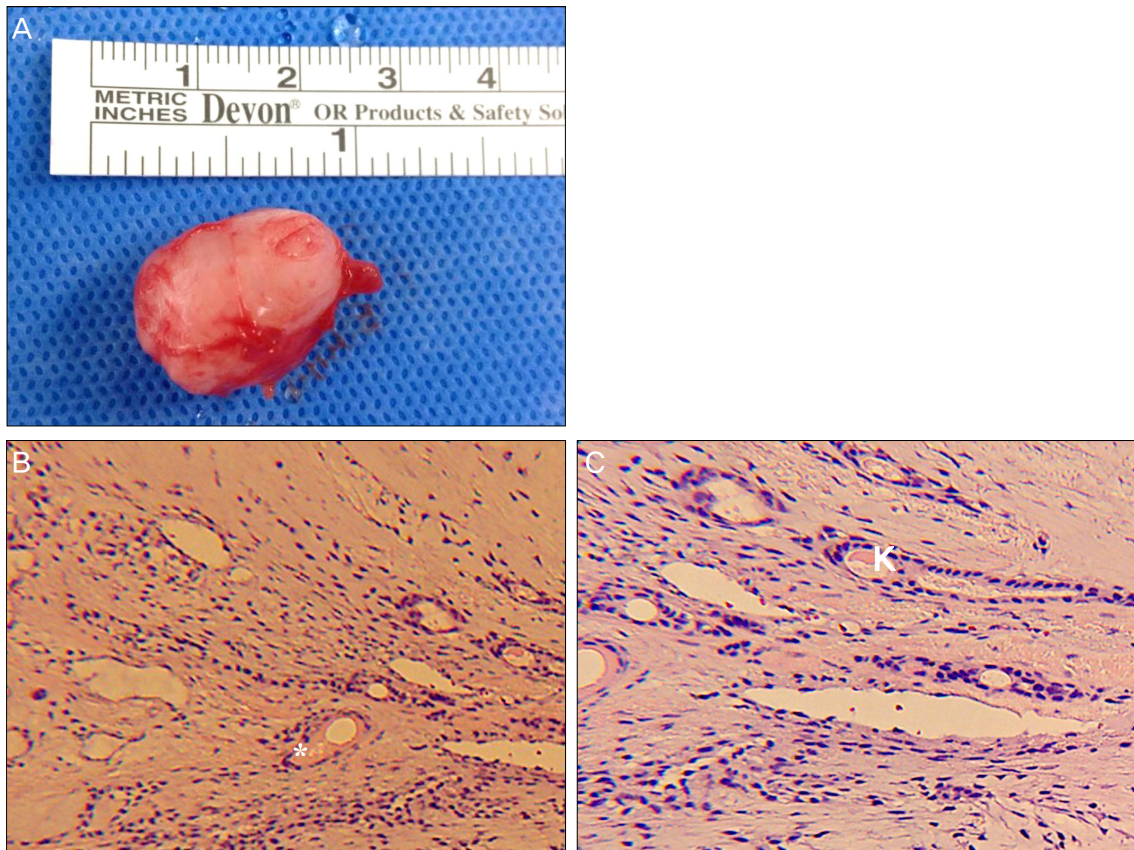


Figure 3. (A) An encapsulated mass $2.1 \times 1.2 \times 1.2$ cm in size was removed. (B) Histopathologic appearance of the tumor showed the myxomatous matrix and cords of epithelial cells. Duct formation is apparent and secreted eosinophilic material (*) is present in the lumen of the duct (H&E, original magnification $\times 100$). (C) Focal area of squamous metaplasia with keratin formation (K) (H&E, original magnification $\times 200$).

하였다. 육안검사상 종괴는 $2.1 \times 1.2 \times 1.2$ cm의 크기에 얇은 피막에 싸여 있었고, 단면은 회백색의 단단한 조직으로 내부에 피사나 출혈은 관찰되지 않았다(Fig. 3A). 조직 검사상 상피성과 중간엽성 분화를 모두 보이며, 다양한 크기의 관상 구조(duct)가 관찰되었고, 편평 화생

(squamous metaplasia) 및 케라틴 형성 등의 소견을 보였다(Fig. 3B, C). 이에 소아에서 발생한 눈물샘 여러형태샘종으로 진단하였다.

고 찰

눈물샘 여러형태샘종은 눈물샘의 종양 가운데 가장 흔한 상피성 종양이며, 모든 눈물샘 종양의 9-27%를 차지한다.^{3,4} 눈물샘 여러형태샘종은 전형적으로 중년에서 나타나며, 16세 이하의 소아에서는 드물고, 보고된 증례가 소수에 불과하다.^{1,4,5} 임상적으로 여러형태샘종은 경계가 뚜렷한 느리게 자라는 무통성 종괴로 나타나며, 안검하수, 안구돌출, 안구함몰, 복시 및 안구운동 제한 등을 유발할 수 있다.⁶

눈물샘 여러형태샘종은 전산화 단층촬영에서는 원형 또는 타원형의 경계가 분명한 종양으로 관찰되며, 안구를 변형시키거나 전위(displacement)시키는 양상을 보인다. 조영증강이 뚜렷하게 되지만, 커다란 종양이나 오래된 종양에서는 낭성 변화에 의해 조영증강이 되지 않는 부분을 보인다. 눈물샘오목이 압박진무름에 의해 뚜렷하게 관찰되며, 압박진무름이 지속될 경우 안와상벽에 결손이 발생할 수 있다. 안와 자기공명영상의 T1 강조영상에서는 저신호강도를 보이고, T2 강조영상에서는 고신호강도를 보이며, 불균질한 분포를 보인다. 거짓겹질은 T1 강조영상과 T2 강조영상 모두에서 저신호 강도를 보이는 선형의 테두리 모양으로 나타날 수 있다.⁴

소아에서 발생하는 가장 흔한 눈물샘의 종양은 유피종(dermoid cyst)이다. 이는 주로 안와의 상외측 상피조직에서 기원하며, 눈물샘오목에 있는 경우에는 무통성 안구돌출을 유발하고 종양에 의한 상외측 안와골의 변화를 동반하게 된다. 눈물샘 여러형태샘종과 임상양상에서는 감별이 어렵지만, 영상 검사에서 유피종은 전산화 단층촬영이나 자기공명영상에서 지방조직의 신호강도를 보이고, 조영증강이 되지 않거나 경미하게 되며, 종괴 주변부의 경계가 뚜렷한 골성 변화가 동반되는 특징적인 소견으로 쉽게 진단할 수 있다.^{4,7}

여러형태샘종은 예후가 매우 양호하며, 종양의 거짓겹질을 유지한 채로 완전절제를 시행할 때, 특히 예후가 좋다.⁸ 종양의 제거가 불완전한 경우 또는 거짓겹질의 파열이 발생할 경우에는 재발 가능성이 있으며, 악성으로의 전환 가능성이 있다. 대개의 경우 재발성 종양도 절제되기 전의 종양처럼 양성이지만, 종종 악성종양으로 변화하는 경우도 있으며, 악성으로 변화되는 데 걸리는 기간은 처음 절제한 이후로부터 평균 17.4년이 걸린다.⁸⁻¹³ 따라서 눈물샘 여러형태샘종이 의심되는 경우에 추천되는 치료는 완전한 수술적 절제를 시행하는 것이고, 종양의 절제 이후 병리조직학적 검사에 의해 확진을 하게 된다.¹⁴ 눈물샘 여러형태샘종은 육안으로 보았을 때, 얇은 거짓겹질에 둘러싸인 경계가 뚜렷한 회백색의 단일 종괴로서 주변조직을 압박함으로써 섬유화

를 유발한다. 작은 종양 세포덩어리가 거짓겹질 밖에서 관찰될 수 있으며, 거짓겹질이 파열되는 경우에 그로 인한 재발 가능성이 증가하는 원인이 된다. 조직병리학적 검사에서 상피와 중배엽성 성분이 함께 존재하며, 상피 성분은 다양한 크기의 관상 구조를 형성하게 된다. 중배엽성 성분 화생(metaplasia)에 의해 연골 또는 뼈와 같은 점액성 조직을 형성하게 된다. 국소 편평화생 및 케라틴 형성도 관찰될 수 있다.⁴

본 저자들이 보고한 7세 남아는 좌안 안구돌출 및 좌안 상안검 안검하수 소견을 보였고, 감별진단을 위해 시행한 안와 자기공명영상에서 눈물샘 종양이 발견되었다. 가로 1.5 cm 크기의 경계가 분명한 종양이 눈물샘에 국한되어 관찰되었으며, 종양에 의해 안와 상벽(orbital roof)에 압박진무름(pressure erosion) 소견이 동반되어, 눈물샘 여러형태샘종을 의심할 수 있었다. 이에 술자는 눈물샘 여러형태샘종의 가능성을 고려하여, 사전 조직검사 없이 가쪽 안와 절개술을 통해 종양의 완전 절제를 시행하였으며, 병리조직 검사에서 눈물샘 여러형태샘종으로 확진하였다.

소아에서 발생한 눈물샘 여러형태샘종이 보고된 경우는 드물지만, 불완전 절제시 종양의 재발 및 악성 변화 가능성이 있으므로, 본 증례와 같이 소아에서 눈물샘 종괴가 발견될 경우 여러형태샘종의 가능성을 고려하여 완전절제술을 고려해야 하겠다.

REFERENCES

- 1) Faktorovich EG, Crawford JB, Char DH, Kong C. Benign mixed tumor (pleomorphic adenoma) of the lacrimal gland in a 6-year-old boy. *Am J Ophthalmol* 1996;122:446-7.
- 2) Cates CA, Manners RM, Rose GE. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland in a 10 year old girl. *Br J Ophthalmol* 2002;86:249-50.
- 3) Shields CL, Shields JA, Eagle RC, Rathmell JP. Clinicopathologic review of 142 cases of lacrimal gland lesions. *Ophthalmology* 1989;96:431-5.
- 4) Kim YD. Lacrimal gland tumors. In: Karcioğlu ZA, ed. *Orbital Tumors: diagnosis and treatment*, 15th ed. New York: Springer, 2005; chap. 18.
- 5) Tsunoda S, Yabuno T, Sakaki T, et al. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland manifesting as exophthalmos in adolescence-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1994;34:814-6.
- 6) Paulino AF, Huvoos AG. Epithelial tumors of the lacrimal glands: a clinicopathologic study. *Ann Diagn Pathol* 1999;3:199-204.
- 7) Ohtsuka K, Hashimoto M, Suzuki Y. A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21-year period: origins and locations. *Jpn J Ophthalmol* 2005;49:49-55.
- 8) Zimmerman LE, Sanders TE, Ackerman LV. Epithelial tumors of the lacrimal gland: prognostic and therapeutic significance of histologic types. *International Ophthalmology Clinics* 1962;2:337-67.
- 9) Ni C, Cheng SC, Dryja TP, Cheng TY. Lacrimal gland tumors: a clinicopathological analysis of 160 cases. *Int Ophthalmol Clin*

- 1982;22:99-120.
- 10) Perzin KH, Jakobiec FA, Livolsi V, Desjardins L. Lacrimal gland malignant mixed tumors (carcinomas arising in benign mixed tumors): a clinico-pathologic study. *Cancer* 1980;45:2593-606.
- 11) Riley FC, Henderson JW. Report of a case of malignant transformation in benign mixed tumor of the lacrimal gland. *Am J Ophthalmol* 1970;70:767-70.
- 12) Yamasaki T, Kikuchi H, Yamabe H, Yamashita J. Multiple intracranial metastases following malignant evolution in recurrent pleomorphic adenoma of the lacrimal gland-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1990;30:1038-42.
- 13) Henderson JW, Farrow GM. Primary malignant mixed tumors of the lacrimal gland. Report of 10 cases. *Ophthalmology* 1980;87:466-75.
- 14) Ungari C, Paparo F, Colangeli W, Iannetti G. Parotid glands tumours: overview of a 10-year experience with 282 patients, focusing on 231 benign epithelial neoplasms. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2008;12:321-5.

=ABSTRACT=

Pleomorphic Adenoma of the Lacrimal Gland in a Child

Ki Woong Bae, MD¹, Nam Ju Kim, MD^{1,2}

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

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine², Seongnam, Korea

Purpose: To report one case of pleomorphic adenoma of the lacrimal gland in a child.

Case summary: A 7-year-old boy presented with a 2-month history of an exophthalmos and mild ptosis of the left eye; there were no other ophthalmologic problems. Orbit MRI revealed a well-defined mass in the left lacrimal gland and a defect in the orbital roof due to pressure erosion. Tumor resection was performed via a lateral orbitotomy and a biopsy was requested. The biopsy revealed tumor tissue that was composed of epithelial elements with variably sized duct formation. Focal squamous metaplasia and keratin production was also observed.

Conclusions: Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland should be considered as a differential diagnosis of a lacrimal gland mass in a child.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(3):422-425

Key Words: Lacrimal gland tumor, Pediatric, Pleomorphic adenoma

Address reprint requests to **Nam Ju 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