대한안과학회지 2016년 제 57 권 제 9 호
J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(9):1460-1464
ISSN 0378-6471 (Print) · ISSN 2092-9374 (Online)
http://dx.doi.org/10.3341/jkos.2016.57.9.1460

Case Report

눈꺼풀에 발생한 모낭피지선 낭성 과오종

Folliculosebaceous Cystic Hamartoma of the Eyelid

염명인 · 김상수
Myeong In Yeom, MD, Sang Soo Kim, MD

메리놀병원 안과
Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

Purpose: Folliculosebaceous cystic hamartoma is a rare cutaneous hamartoma consisting of dilated folliculosebaceous units invested in mesenchymal elements. There is no report of folliculosebaceous cystic hamartoma case occurred in the eyelid. We report here on this case along with a review of the relevant literature.
Case summary: 72-year-old female visited for the complaint of a mass in right upper eyelid. The mass was 1.9 × 1.2 cm sized and palpated in the subcutaneous level of right upper eyelid. The mass was not tender and had hardness like rubber. It was covered by skin without adhesion but fixed on the upper tarsal plate. Turning the eyelid inside out, it was found that the upper tarsal plate was penetrated by the mass. There was no specific finding except both cataract by other ophthalmic examination. The paranasal sinus computed tomography finding was well demarcated 0.9 cm sized mass with calcification. The excisional biopsy was performed for diagnosis and treatment. In pathologic finding, various sized normal sebaceous lobules were connected with the dilated follicles through the sebaceous canal and formed infundibular structure. There were sclerosing collagen, adipose cells and vessels between follicles and sebaceous lobules. So it was compatible with folliculosebaceous cystic hamartoma. 18 months later, there was no recurrence and wound was clear.
Conclusions: Folliculosebaceous cystic hamartoma of the eye lid is rare disease, and differential diagnosis is necessary in patient with mass of eyelid.
J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(9):1460-1464

Keywords: Eyelid mass, Folliculosebaceous cystic hamartoma, Tarsal plate

모낭피지선 낭성 과오종(folliculosebaceous cystic hamartoma, FSCH)은 모낭, 피지선, 중간엽 성분으로 구성된 피부 과오종으로, 1991년 Kimura et al[1]에 의해 처음 보고되었으며, 다수의 모낭의 낭성 확장과 그 주위에 방사상으로 배열되는 피지선의 증식, 간엽조직의 다양한 변화로 섬유조직, 지방조직, 세정맥의 증가 등을 보이는 피지샘 기원의 과오종이다.[1-5] 주로 안면 중앙부, 코 주위에 무경 또는 유경성 살색 구진이나 결절의 형태로 나타나며,[1-5] 눈 주변의 발생은 모두 3예가 보고된 바 있으나,[2] 국내에는 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 눈꺼풀 종괴로 내원하여 수술적 절제술 후 조직검사상 모낭피지선 낭성 과오종으로 진단된 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

■ **Received:** 2016. 4. 21. ■ **Revised:** 2016. 5. 19.
■ **Accepted:** 2016. 7. 14.

■ Address reprint requests to **Sang Soo Kim, MD**
Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center, #121 Junggu-ro, Jung-gu, Busan 48972, Korea
Tel: 82-51-461-2540, Fax: 82-51-465-7470
E-mail: eyerheu@hanafos.com

증례보고

72세 여자 환자가 10여 년 전부터 발생한 우측 눈꺼풀의 종괴를 주소로 내원하였다. 병력상 고혈압, 당뇨, 고지혈증, 혈관성 치매가 있었고, 눈 주변 외상이나 수술 병력은 없었

ⓒ 2016 The Korean Ophthalmological Society
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

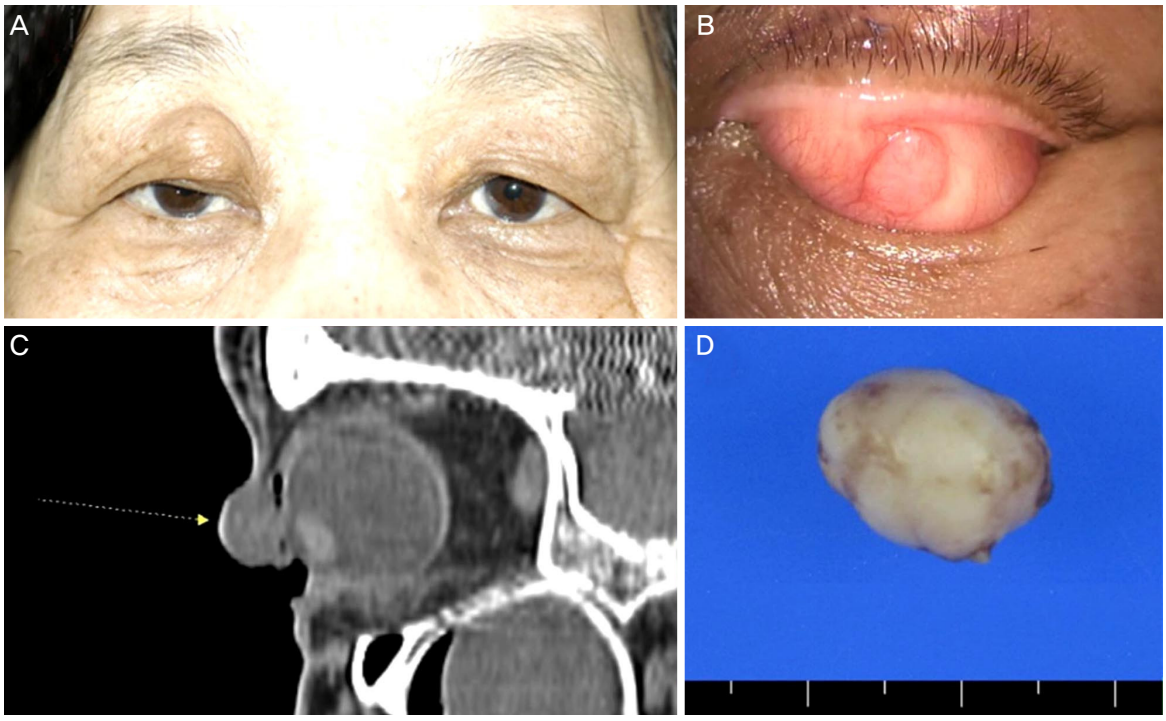

Figure 1. Clinical findings. (A) Clinical picture at presentation. It showed a skin colored mass on the right upper eyelid. (B) Photograph when the eyelid was turned inside out. It showed the upper tarsal plate was penetrated by the mass. (C) Computed tomography. A 0.9 cm sized mass with soft tissue density was seen at right upper eyelid (arrow). (D) Gross picture of the mass. It showed ivory white color with well defined surface and the cutting was ivory white and solid.

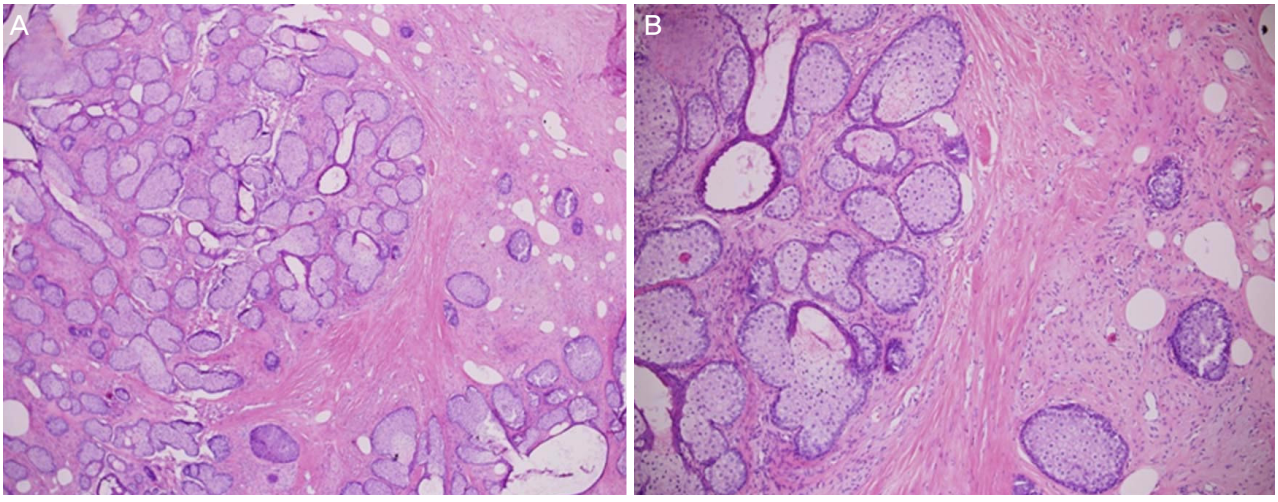

Figure 2. Histopathologic findings. (A) It revealed a numerous mature sebaceous lobules radiating from various sized cystic structures resembling the follicular infundibulum (Hematoxylin- eosin, ×40). (B) The stroma surrounding the epithelial component of the cyst and sebaceous lobules consisted of densely laminated collagen bundles with adipocytes and small venules (Hematoxylin-eosin, ×100).

다. 최대교정시력은 소수시력으로 우안은 0.4, 좌안은 0.15였으며, 안압은 모두 정상범위였고, 세극등 현미경 검사상 양안 백내장 외에 특이 소견은 없었다. 오른쪽 위눈꺼풀 피하에서 약 1.9 × 1.2 cm 크기의 종괴가 촉진되었으며 종괴를 덮고 있는 불규칙한 표면의 살색 피부는 자유롭게 움직였으나, 반대편 부분은 눈꺼풀판에 고정되어 있었고, 눈꺼풀을 반전시켰을 때, 종괴가 눈꺼풀판을 침범하여 돌출된 것을 확인할 수 있었다(Fig. 1A, B). 압통이나 궤양은 동반하지 않았고, 다른 동반된 증상은 없었다. 비염으로 6개월 전 촬영한 부비동 전산화단층촬영(computed tomography, CT)에서 오른쪽 위눈꺼풀에 0.9 cm 크기의 석회화를 동반한 비교적 경계가 명확한 종괴를 확인할 수 있었다(Fig. 1C). 진단 및

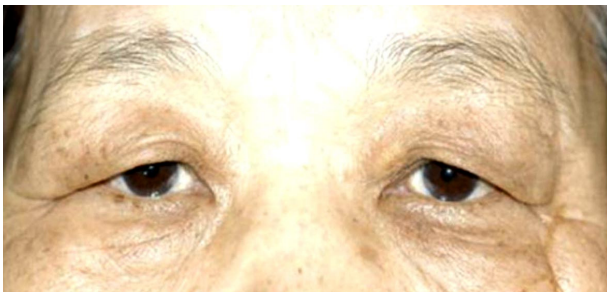

Figure 3. Photograph of the patient 18 months later after treatment. She has remained without recurrence.

치료를 위해 절제 생검을 시행하였다. 국소 마취하에 피부쪽으로 접근하여 종괴 주위를 원형으로 박리하였다. 종괴는 상아색으로 눈꺼풀판과 유사한 색과 경도를 보였고(Fig. 1D), 피부층에서는 비교적 경계가 분명하여 쉽게 박리되었으나, 눈꺼풀판 깊이에서는 눈꺼풀판에 단단히 유착된 상태로 눈꺼풀판을 뚫고 돌출되어 있어 종괴를 제거한 후에는 종괴 크기만큼 눈꺼풀판의 결손이 남았다. 절제 후 눈꺼풀판의 변형이 관찰되지 않아, 소작기로 눈꺼풀판 결손부위 경계를 지혈하고 피부 절개 부위 봉합 후에 수술을 마쳤다. 술 후 병리조직검사 결과 Hematoxylin & Eosin 염색에서 확장된 모낭에 다양한 크기의 정상적인 피지선 소엽이 피지관을 통해 연결되어 누두부 구조(infundibular cystic structure)를 이루고 있었으며, 그 사이에 경화성의 교원질, 지방세포, 혈관이 존재하여 모낭 피지선 낭성 과오종으로 진단되었다(Fig. 2). 수술 18개월 후, 눈꺼풀판 결손 부위는 섬유 조직으로 메워지고, 결막 상피화가 이루어졌으며, 재발 소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

고 찰

과오종(Hamartoma)이란 정상 성숙세포가 원래의 위치에서 과도하게 성장해 생긴 양성종양이다. 조직학적으로 주로 한 개의 배엽에서 기원하며, 이형증이 없는 정상 성숙세포로 구성되나, 수나 분포가 비정상적이다. 주로 증상이 없고, 무한정 자라지 않고 자가 회복되기도 한다.[6,7]

모낭피지선 낭성 과오종은 외배엽 기원인 모낭, 피지샘과 간엽 조직 기원의 결합조직, 혈관, 지방조직이 함께 과도하게 성장해서 생긴 과오종으로 1991년에 Kimura et al[1]에 의해 처음 발표되었다. 주로 한 개씩 독립적으로 나타나며, 증상이 없고, 무경(sessile) 또는 유경성(pedunculated)의 살색 구진이나 0.2-3 cm 정도의 결절의 형태로, 고무와 같은 경도를 보인다.[1-5] 주로 안면 중앙부, 두피에 나타나고, 특히 코 주변에 많이 나타나며,[2] 드물게 사지나 성기 부위에 발생한 예도 보고되었다. 눈 주변에는 3예가 보고된 바 있다.[2,8,9] 진단된 나이는 0세에서 88세까지로,[1-5] 주로 중년 이후 노년에 주로 나타나고,[2] 색이나 구조의 변화 없이 수년에 걸쳐 크기가 자란 후 성장이 멈춘다.[4]

하지만, 그 임상양상이 비교적 전형적이지 못해 임상소견만으로 모낭피지선 낭성 과오종을 진단하기는 어려워 흔히 상피낭종, 모반, 피부 부속기 종양 및 신경섬유종 등으로 오진되기 쉽고,[8] 조직 병리학적인 진단이 필수적이다.[2-5]

Kimura et al[1]에 의해 발표된 모낭피지선 낭성 과오종의 조직 병리학적 특징으로는 첫째, 다수의 피지선 소엽들(sebaceous lobules)이 피지선 관(sebaceous ducts)을 통해 연결되어 낭성 확장을 보이는 누두부 구조(infundibular cystic structure)로 되어 있다. 둘째, 상피조직 주위에 치밀한 판상 배열을 보이는 섬유 조직의 증식을 동반하여 섬유상피단위(fibroepithelial units)를 형성한다. 셋째, 섬유상피단위 주위에 섬유조직, 지방조직, 증가된 세정맥 등 다양하게 나타나는 간엽 조직의 변화가 나타난다. 넷째, 섬유상피단위와 변화된 기질 사이 및 기질의 주변부와 인접하여 압축된 섬유조직 사이에 열(cleft)이 관찰되고, 다섯째, 병변이 주로 진피에 국한되며, 때로 피하지방층을 침범하기도 한다.[1] 여기서 "folliculo-"의 의미는 모낭(hair follicle)을 의미하는 것이 아니라, 안에 구멍을 갖고 있는 구형 모양을 하고 있는 구조를 의미한다.

낭성 구조물 내에는 주로 정상 각화를 보이는 각질 세포들과 피지선 분비물들로 차 있는데, 드물게 다량의 점액이 침착된 예가 있고,[10] 모낭상피의 낭성 구조물은 공통되지만, 간엽 조직의 증식 또는 신경섬유의 증식 등 간엽 조직의 다양한 변화가 보고된 바 있으며,[4,5] 한 예에서 이소성 골화증(ectopic ossification)이 보고되었다.[2]

본 증례의 경우, 환자는 큰 눈꺼풀의 종괴에도 불구하고, 증상이 없어 10여 년간 아무런 치료를 하지 않았으며, 내원 9개월 전 부비동염으로 촬영한 CT 상에서 석회화가 관찰되었으며, CT 촬영 당시 0.9 cm로 측정된 것은 CT 촬영 시의 판의 분절로 인함이며, 병력상 그 종괴의 크기가 매우 천천히 자라고 변화가 없었음을 확인하였다. 조직학적으로 모낭의 확장으로 인한 낭성 구조 주위로 다수의 피지선 소엽들이 피지관을 통해 방사상으로 연결되어 있었으며, 그 사이에 치밀한 교원섬유의 증식과 지방세포, 혈관이 관찰되어 외배엽 조직과 간엽 조직이 정상 성숙세포로서 과도한 증식을 보여 모낭피지선 낭성 과오종으로 진단 내려졌다.

조직학적으로 감별해야 할 질환으로는 피지모낭종(sebaceous trichofolliculoma), 피지선 과증식(sebaceous hyperplasia), 피지샘종(sebaceous adenoma), 피지샘 상피종(sebaceous epithelioma, sebaceoma), 피지샘암(sebaceous gland carcinoma) 등이 있다.

피지모낭종(sebaceous trichofolliculoma)은 연모(soft hair)나 성모가 빠져 나와 있는 누공 같은 구멍을 갖는 약간 위축된 병변의 형태로 나타나며, 조직학적으로 퇴화된 모낭들이 모발을 갖는 중심부의 확장성 모낭 누두부와 연결되어 있고 모낭과 연결된 다수의 피지선들이 관찰된다.[11] 가장 중요한 감별점은 피지모낭종에서는 모낭피지선 낭성 과오종에서 볼 수 있는 특징적인 간질의 변화가 없다는 점이다.[12] 또한 눈꺼풀 판의 마이봄샘은 털(hair)이 없는 피지선(sebaceous gland)으로서 모낭과 관계된 피지모낭종이 발생할 수 없을 것이다.

피지선 과증식(sebaceous hyperplasia)은 눈꺼풀에 매끈한 표면을 가진 노란 결절로 나타날 수 있다.[11] 피지선 과증식은 단발성 또는 다발성으로 중노년의 얼굴 특히 이마에 잘 나타나는 작은 황색 구진으로, 중심부가 배꼽 모양으로 함몰되어 있는 매우 흔한 양성종양이다. 조직학적으로 진피층 중에서 보다 표면적으로 위치하며, 확장된 피지관 주위에 다수의 피지소엽의 증식이 관찰된다.[12] 피지선 과증식은 확장된 모낭이 모낭피지선 낭성 과오종처럼 누두부 구조(infundibular cystic structure)가 아닌, 피지세포(sebocyte)가 잘 분화되고 성숙된 피지소엽(sebaceous lobule)의 과증식을 이루어 상피와 연결되어 있고, 간엽조직의 변화가 없는 점이 모낭피지선 낭성 과오종과 다른 점이다.[9]

피지샘종(sebaceous adenoma)은 단발성 또는 다발성이며, 대개 두경부 또는 몸통에 황색 또는 살색 구진으로 나타난다. 조직학적으로 다양한 크기와 모양의 피지소엽의 형태를 취하며, 종양세포는 성숙된 지방세포와 미성숙 호염성 기저모양세포의 두 가지 세포로 구성되는데, 미성숙 기저모양세포의 비율이 50%를 넘지 않으면 피지샘종으로, 이를 넘으면 피지샘 상피종(sebaceous epithelioma, sebaceoma)으로 진단된다.[11,12]

피지샘암(sebaceous gland carcinoma)은 주로 눈꺼풀테에 산립종과 유사한 결절이나 유경성 종괴, 경계가 불명확하면서 비대칭적인 종괴, 전체적으로 두꺼워진 눈꺼풀판, 만성 눈꺼풀결막염 등 다양한 형태로 나타나기도 한다. 눈꺼풀 정상 구조를 변형시켜 눈썹 소실, 눈꺼풀테의 불규칙한 모양 변화 등이 나타나며, 광범위하게 눈꺼풀판을 침범할 경우 눈꺼풀판을 넘어 구결막이나 각막을 침범하기도 한다. 국소 궤사나 표피의 궤양이 흔하게 동반된다. 불규칙한 기저세포의 소엽들이 진피나 눈꺼풀판으로 침범되어 있으며,[5] 핵의 비정형이 뚜렷하고, 많은 유사분열이 관찰된다. 미분화세포의 비율이 피지샘 상피종보다 더 높다.[11,12] 피지샘종이나 피지샘 상피종, 피지샘암과 모낭피지선 낭성 과오종과의 감별점은 모낭피지선 낭성 과오종은 정상 성숙 세포로 이루어진 과오종이고, 피지샘종, 피지샘 상피종, 피지샘암은 미성숙 세포로 이루어진 종양인 점이다.

모낭피지선 낭성과오종의 치료는 외과적 절제로 재발은 거의 없고, 악성변화도 없는 것으로 알려져 있다.[1-6] 본 증례에서도 절제 생검 후 추적관찰 중에 재발은 보이지 않았다.

이상으로 모낭피지선 낭성과오종은 모낭 피지선의 낭성 증식과 함께 간엽의 섬유증식증, 소정맥과 지방세포의 증가를 특징적인 양상을 보이는 것으로, 이제까지 눈꺼풀에 발생한 것은 국내에 보고된 바가 없기에 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Kimura T, Miyazawa H, Aoyagi T, Ackerman AB. Folliculosebaceous cystic hamartoma: A distinctive malformation of the skin. Am J Dermatopathol 1991;13:213-20.
2) Ansai S, Kimura T, Kawana S. A clinicoplathologic study of folliculosebaceous cystic hamartoma. Am J Dermatopathol 2010;32:815-20.
3) Suarez-Pañaranda JM, Vieites B, Ramírez-Santos A, et al. Clinicopathological and immnuohistochemical findings in a series of folliculosebaceous cystic hamartoma. J Cutan Pathol 2009;36: 251-6.
4) El-Darouty MA, Marzouk SA, Abdel-Halim MR, et al. Folliculosebaceous cystic hamartoma. Int J Dermatol 2001;40:454-7.
5) Ratnakar KS. Pathology of the eye and orbit. London: Jaypee brohers medical publishers, 1998; 186-8.
6) Barnes L. Surgical Pathology of the Head and Neck, 3rd ed. Philadelphia: Informa healthcare, 2009; 1651-3.
7) Sturtz DE, Smith DJ, Calderon MS, Fullen DR. Giant folliculosebaceous cystic hamartoma of the upper extremity. J Cutan Pathol 2004;31:289-90.
8) Hamada M, Kiryu H, Satoh E, et al. A case of genital folliculosebaceous cystic hamartoma with an unique aggregated manifestation. J Dermatol 2006;33:191-5.
9) Templeton SF. Folliculosebaceous cystic hamartoma: a clinical pathologic study. J Am Acad Dermatol 1996;34:77-81.
10) Aloi F, Tomasini C, Pippione M. Folliculosebaceous cystic hamartoma with perifollicular mucinosis. Am J Dermatopathol 1996; 18:58-62.
11) Arnab B. Eyelid Tumors: Clinical Evaluation and Reconstruction Techniques, 1st ed. New Delhi: Springer India, 2014; 46, 118.
12) KDA textbook Editing board. Dermatology, 5th ed. Seoul: RyoMoonGak, 2008; 697-9.

= 국문초록 =

눈꺼풀에 발생한 모낭피지선 낭성 과오종

목적: 모낭피지선 낭성 과오종은 누두부 모양으로 확장된 모낭을 중심으로 피지선들의 과증식을 보이고, 여기에 간엽 조직들이 함께 존재하는 드문 피부의 과오종이다. 이제까지 눈꺼풀에 발생한 모낭피지선 낭성 과오종은 국내에서 아직 보고된 바 없기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례요약: 72세 여자 환자가 2년 전부터 발생한 오른쪽 위눈꺼풀의 종괴를 주소로 내원하였다. 오른쪽 위눈꺼풀 피하에서 약 1.9 × 1.2 cm 크기의 종괴가 촉진되었다. 종괴는 압통이 없고, 고무 같은 경도를 갖고 있었으며, 불규칙한 표면의 살색 피부는 자유롭게 움직였으나, 아랫 부분은 눈꺼풀판에 고정되어 있었다. 눈꺼풀을 반전시켰을 때, 종괴가 눈꺼풀판을 침범하여 돌출된 것을 확인할 수 있었다. 그 밖의 안과적 검사상 양안 백내장 이외의 다른 특이소견은 없었다. 코곁굴 전산화 단층 촬영에서 오른쪽 위눈꺼풀에 0.9 cm 크기의 석회화를 동반한 비교적 경계가 명확한 종괴를 확인할 수 있었다. 진단 및 치료를 위해 절제 생검을 시행하였다. 조직검사상 종괴는 확장된 모낭에 다양한 크기의 정상적인 피지선 소엽이 피지관을 통해 연결되어 누두부 구조(infundibular cystic structure)를 이루고 있었으며, 그 사이에 경화성의 교원질, 지방세포, 혈관이 존재하여 모낭 피지선 낭성 과오종으로 진단되었다. 수술 후 18개월까지 병변의 재발 및 이상소견을 보이지 않았다.

결론: 눈꺼풀에 발생한 모낭피지선 낭성 과오종은 매우 드문 질환으로 눈꺼풀 종괴에서 감별해야 할 질환이다.

〈대한안과학회지 2016;57(9):1460–1464〉