

안와에 발생한 피부섬유육종 1예

Dermatofibrosarcoma in the Orbit: A Case Report

이동규¹ · 김가연² · 최 원¹ · 윤경철¹

Dong Kyu Lee, MD¹, Ga Eon Kim, MD, PhD², Won Choi, MD, PhD¹, Kyung Chul Yoon, MD, PhD¹

전남대학교 의과대학 안과학교실¹, 전남대학교 의과대학 병리학교실²

Department of Ophthalmology, Chonnam National University Medical School¹, Gwangju, Korea

Department of Pathology, Chonnam National University Medical School², Gwangju, Korea

Purpose: Dermatofibrosarcoma in the orbit is a rare malignant neoplasm. We report an extremely rare case of primary dermatofibrosarcoma in the orbit.

Case summary: A 66-year-old male presented with a slowly progressing periorbital mass on his left upper eyelid which developed 3 weeks earlier. On physical examinations, a palpable firm mass under the skin was observed at the superomedial aspect of the left upper eyelid. However, there was no surface nodule or demarcated line on the eyelid. An approximately 1.2 × 1 × 1 cm sized well defined and clearly demarcated mass was observed on orbital computed tomography. Excisional biopsy was performed under local anesthesia and pathological examination revealed dermatofibrosarcoma. There was no metabolic evidence of regional or distant metastasis based on positron emission tomography-computed tomography. Nine months after surgical excision there was no evidence of local recurrence.

Conclusions: This is the first report in South Korea of dermatofibrosarcoma in the orbit. Dermatofibrosarcoma should be considered following differential diagnosis of a periorbital mass.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(11):1777-1780

Keywords: Dermatofibrosarcoma, Orbital mass

피부섬유육종(Dermatofibrosarcoma)은 섬유아세포에서 기원하는 악성종양으로 매우 드물게 발생하는 것으로 알려져 있다. 연부조직에서 발생하는 육종의 약 2% 미만을 차지하며, 비교적 천천히 증식하며 전이는 드물지만 국소재발이 흔하며, 일반적으로 예후는 양호한 것으로 알려져 있다.¹ 피부섬유육종은 발생하는 위치에 있어 주로 몸통에서 발생하고 약 15%에서 두부와 목에서 발생한다.^{2,3} 해외에서는 피부섬유육종이 안구 및 부속기 또는 안와주위에 발생한 증례

가 있으나, 이 또한 매우 드물며 국내에서는 아직 보고된 바가 없다.^{2,4,5} 저자들은 상안검 내측의 만져지는 종괴를 주소로 내원하여 안와에서 발생한 피부섬유육종으로 진단 받은 1예를 경험하고 성공적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

66세 남자 환자가 3주 전부터 점점 커지는 양상을 보이는 왼쪽 상안검 안쪽 부위의 만져지는 종괴를 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 본원 내원 시 양안 교정시력은 1.0이었으며, 안압은 양안 모두 정상범위였고, 기저질환으로 파킨슨병이 있어 levodopa를 복용 중이었다. 이학적 검사에서 상안검 내측의 안와쪽 깊숙한 부분에서 만져지는 딱딱한 종

■ Received: 2016. 8. 11. ■ Revised: 2016. 8. 27.

■ Accepted: 2016. 10. 19.

■ Address reprint requests to Won Choi, MD, PhD

Department of Ophthalmology, Chonnam National University Hospital, #42 Jebong-ro, Dong-gu, Gwangju 61469, Korea
Tel: 82-62-220-6753, Fax: 82-62-227-1642

E-mail: wchoi82@hanmail.net

© 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.

피가 있었으나, 육안상으로 결절형태는 보이지 않았다. 이에 정확한 평가를 위해 안와전산화단층촬영을 시행하였고, 그 결과 $1.2 \times 1 \times 1$ cm의 경계가 명확한 조영증강된 종괴가 상비측 안와에서 관찰되었다(Fig. 1B).

국소 마취하에 병변에 대한 절제생검을 시행하였고, 출혈을 막기 위해 전기소작술을 시행한 후 피하조직과 피부를 봉합하였다. 육안상 $1.2 \times 1 \times 1$ cm의 경계가 명확한 단단한 종괴였으며(Fig. 1C), 술 후 병리조직검사를 시행하였다. Hematoxylin & Eosin 염색에서 높은 세포충실성, 국소적인 비정형세포 및 방추상의 섬유아세포의 나선형배열 소견을 보였고(Fig. 2A), 면역조직화학염색상 CD34에 양성, Actin, Desmin, S-100과 CD68에 음성 소견을 보여 피부섬유육종으로 진단되었다(Fig. 2B). 조직 절제 후 시행한 양전자 방출 컴퓨터 단층 촬영(positron emission tomography-computed tomography, PET-CT)상 직장구불창자 부위의 과대소견을 보였고, 이에 대장내시경을 시행하였으나

특이 소견은 보이지 않았다. 수술 후 9개월째까지 국소 재발 소견은 보이지 않았다(Fig. 1D).

고 찰

피부섬유육종은 진피층의 섬유아세포에서 기원한 악성 종양으로 100만명 중 4명 정도의 빈도로 보고되며, 아프리카계 미국인에서 높은 발생률을 보인다.¹ 발생하는 위치는 체간, 사지 순으로 빈도가 높으며, 두부와 목에서 발생하는 경우는 전체에서 15%를 차지하며, 이 중 약 3.5%만이 눈 주위 조직에서 발생하는 경우였다.² 피부섬유육종은 임상적으로 무증상의 경결성 판 또는 적자색의 단단하고 융기된 결절의 형태로 나타나는 경우가 일반적이나, 궤양이나 출혈을 동반한 종양에서부터 위축(atrophic), 유경성(pedunculated), 국소경피종양(morphea-like), 그리고 혈관종양(angiomalike)형으로 나타날 수 있다.⁶ 또한 드물지만 본 증례



Figure 1. Clinical photos and Orbital computed tomography. Photograph of (A) 66-year-old man with a palpable firm mass under the skin at the superomedial aspect of the left upper eyelid. (B) Orbital computed tomography showed $1.2 \times 1 \times 1$ cm sized well demarcated enhancing mass. (C) The orbital mass immediate after surgical excision. (D) The 9 months after operation showed no evidence of recurrence.

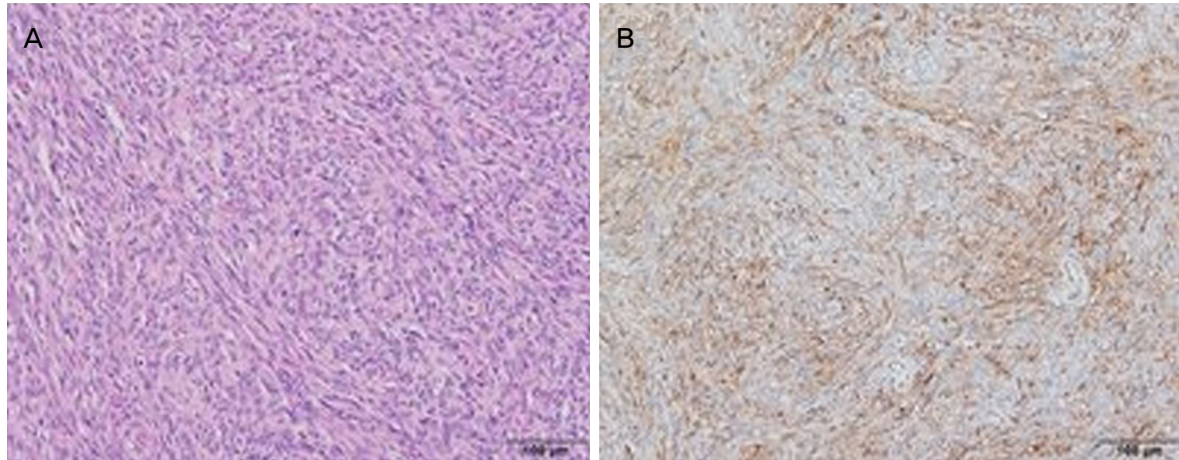


Figure 2. Photographs of Histopathology. (A) Photograph of dermatofibrosarcoma by hematoxylin-eosin ($\times 200$). The tumor is composed of spindle cells with a fascicular arrangement. A mitotic activity is also shown. (B) Immunohistochemical staining shows CD34 positive cells ($\times 200$).

처럼 동반된 표면의 피부병변은 없이 피하형 용기성 형태로도 나타날 수 있다.⁷

피부섬유육종의 조직학적 특징으로는 높은 세포충실성, 국소적인 비정형세포 및 방추상의 섬유아세포의 나선형배열이 있으며, 면역조직화학염색상 Vimentin 양성소견과 S-100, Factor XIIIa의 음성 소견을 보이는 경우가 많다.¹ 또한 피부섬유육종은 대부분에서 CD34의 양성소견이 있어 다른 종양, 특히 피부섬유종과 감별진단하는 데 유용하다고 보고되고 있다.⁶ 본 증례에서도 Hematoxylin & Eosin 염색에서 특징적인 조직학적 소견을 관찰할 수 있었으며, 면역조직화학염색을 시행하여 CD34 양성 및 S-100 음성을 확인할 수 있었다.

피부섬유육종이 안구 주변에 발생한 경우는 해외에서 매우 드물게 보고되었다. Schittkowski and Wrede⁴는 눈물흘림과 내안각의 눈물주머니 부위의 만져지는 종괴를 주술로 내원한 45세 여자 환자를 안와를 침범한 원발성 피부섬유육종 1예라고 보고하였으며, Nakra et al⁵은 척추에서 발생한 피부섬유육종의 수술적 치료 후 안와로 전이된 증례를 보고하였다. 또한 임상적으로 무증상인 하안검의 종양을 가진 62세의 남자가 고양이에게 의해 긁히는 외상으로 급격히 진행되는 임상경과를 보이는 피부섬유육종도 보고되었다.⁸ 국내에서는 피하형 용기성 피부섬유육종으로 보고된 예가 있지만 안와가 아닌 체간과 이마에서 발생한 경우였다.³ 하지만, 본 예를 제외하고는 아직까지 국내에서는 피부섬유육종의 안구 및 부속기에서의 발생은 보고된 바가 없다.

피부섬유육종은 임상경과상 많은 경우에서 예후가 좋다고 보고되었으나, 약 1-4% 정도에서는 전이를 한다고 알려져 있다. 전이가 되는 경우 주로 폐에서 발병하는 경우가 많으며, 일부에서는 뇌나 뼈로도 전이될 수 있다.⁹ 피부섬

유육종의 치료는 주로 외과적 절제술이 사용되며 본 증례에서도 경계가 명확한 종양의 외과적 절제술을 시행하였다. 본 증례는 수술 후 시행한 PET-CT상 다른 병소로의 전이소견을 보이지 않고, 수술 후 9개월까지도 국소적인 재발소견을 보이지 않았다. 결론적으로 국내에서는 최초로 안와에 발생한 피부섬유육종을 진단하고 치료하였기에 이를 보고하는 바이며, 피부섬유육종이 안와에 발생할 수 있음을 인지하고, 안와종양을 진단할 때 피부섬유육종도 고려하여 할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, et al. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European consensus-based interdisciplinary guideline. Eur J Cancer 2015;51:2604-8.
- 2) Erickson BP, Henry C, Alabiad CR. Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans masquerading as a lacrimal sac neoplasm: a case report and review. Ophthal Plast Reconstr Surg 2015;31:e135-8.
- 3) Kim MS, Han TY, Lee JH, Son SJ. A case of congenital dermatofibrosarcoma protuberans. Korean J Dermatol 2010;48:624-6.
- 4) Schittkowski MP, Wrede A. Dermatofibrosarcoma protuberans with primary orbital manifestation. Orbit 2013;32:117-9.
- 5) Nakra T, Cook T, Douglas RS, Goldberg RA. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to the orbit. Arch Ophthalmol 2004;122:1240-1.
- 6) Ko HC, Jang BS, Kim MB, et al. A case of dermatofibrosarcoma protuberans on the face with various cutaneous lesions. Koran J Dermatol 2006;44:1122-5.
- 7) Park JY, Jang YH, Kim YC. Subcutaneous dermatofibrosarcoma protuberans on the breast. Korean J Dermatol 2011;49:1025-27.
- 8) Li J, Ge X, Ma JM, Li M. Dermatofibrosarcoma protuberans. Ophthalmology 2012;119:197.e1-3.
- 9) Collazo Lorduy A, Obispo B, Villar K, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans with lung metastasis requiring pneumonectomy. Rare Tumors 2015;7:5981.

= 국문초록 =

안와에 발생한 피부섬유육종 1예

목적: 안와에 발생한 피부섬유육종은 발생빈도가 매우 드문 악성 종양으로, 아직까지 국내에서 보고된 바 없다. 저자들은 안와에 발생한 피부섬유육종을 국내에서 최초로 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 66세 남자 환자가 내원 3주 전부터 점점 커지는 양상의 상안검 내측 종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 상안검 내측 부위의 심부에서 딱딱한 종괴가 촉진되었으나 육안상으로 결절형태는 보이지 않았다. 안와전산화단층촬영상 $1.2 \times 1 \times 1$ cm의 경계가 명확한 조영증강된 종괴가 발견되었다. 국소 마취하 절제생검을 시행하였고, 조직병리검사 결과 Hematoxylin & Eosin 염색상 높은 세포충실성, 국소적인 비정형세포 및 방추상의 섬유아세포의 나선형배열 소견을 보였으며, 면역조직화학염색상 CD34 양성 소견을 보여 피부섬유육종으로 진단되었다. 조직 절제 후 시행한 양전자 방출 컴퓨터 단층 촬영상 다른 장기로의 전이 소견은 보이지 않았으며, 이후 9개월간 경과관찰하였으나 국소적 재발 없이 수술 부위는 안정적으로 유지되었다.

결론: 피부섬유육종이 안와에 발생할 수 있음을 인지하고 안와종양의 감별진단 시 피부섬유육종도 고려해야 하며, 국소 절제술에 의해 성공적으로 치료될 수 있다.

〈대한안과학회지 2016;57(11):1777-1780〉
