

눈꺼풀에 발생한 결합조직형성모종 1예 A Case of Eyelid Desmoplastic Trichilemmoma

이기웅 · 지미정

Kiwoong Lee, MD, Mijung Chi, MD, PhD

가천대학교 길병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Gachon University Gil Medical Center, Incheon, Korea

Purpose: Desmoplastic trichilemmoma is a rare variant of trichilemmoma first described in 1990. Desmoplastic trichilemmoma on the eyelid has not been previously reported in Korea. We report our experience with a case of desmoplastic trichilemmoma of the eyelid.

Case summary: A 72-year-old male patient presented with a round mass on the upper eyelid, which was noticed 1 year prior and caused irritation and itching. Excisional biopsy of the mass was performed. Histopathological examination revealed findings suggestive of a desmoplastic trichilemmoma. There was no local recurrence during the 2-year follow-up.

Conclusions: Desmoplastic trichilemmoma should be considered when determining the type of eyelid mass.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(4):376-378

Keywords: Eyelid, Desmoplastic trichilemmoma, Subcutaneous tubercle

눈꺼풀 종양은 안과의사들이 가장 흔히 접하는 종양 중 하나이다. Lee et al¹은 눈꺼풀 종양의 빈도가 양성종양(67.8%), 악성종양(32.2%) 순으로 양성종양의 발생빈도가 더 높다고 보고하였으나 악성종양의 빈도가 적지 않으므로 반드시 조직학적인 진단이 필요하다. 결합조직형성모종(desmoplastic trichilemmoma)은 안면부에 가장 호발하는 것으로 알려져 있고, 발생 빈도 자체도 낮아¹⁻¹³ 임상에서 흔히 볼 수 없으며 국내에서는 아직 눈꺼풀에 발생한 예의 보고는 없었다. Kim et al²이 피부과 문헌에서 눈썹 내측 부위의 결합조직형성모종을 보고한 적이 있으나, 눈꺼풀에 직접 발

생한 경우는 아니었다. 국외에서는 Pihlblad et al⁴, Navarrete-Dechent et al¹¹, Keskinbora et al¹³이 눈꺼풀에 발생한 결합조직형성모종을 보고하였으며, 기저세포암(basal cell carcinoma), 에크린땀구멍종(eccrine poroma), 악성모초종(malignant trichilemmoma) 등과 감별하는 것이 중요하다고 알려져 있다.^{5,7} 아직 국내 보고가 없는 눈꺼풀에 발생한 결합조직형성모종 1예를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

72세 남자 환자가 좌측 위눈꺼풀에 소양감을 동반한 종괴를 주소로 내원하였다. 1년 전 좁쌀만한 크기의 사마귀양 표면을 가진 결절이 좌측 위눈꺼풀에 생긴 후 크기가 점차 커졌다고 하였다. 초진 시 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었고, 안압은 정상이었으며 세극등현미경 검사와 안저 검사에서도 특이소견은 없었다. 이외에 특이 안과질환력은 없었으며, 전신상태도 양호하였다. 이학적 검사상 좌측 위

■ Received: 2017. 11. 16. ■ Revised: 2018. 1. 9.

■ Accepted: 2018. 3. 22.

■ Address reprint requests to Mijung Chi, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Gachon University Gil Medical Center, #21 Namdong-daero 774beon-gil, Namdong-gu, Incheon 21565, Korea
Tel: 82-1577-2299, Fax: 82-32-467-9302
E-mail: cmj@gilhospital.com

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2018 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. Left upper lid mass at the initial presentation. Well-circumscribed, protruded mass from temporal eyelid margin is shown.

눈꺼풀 가쪽 부위에 $5 \times 5 \times 3$ mm 정도의 경계가 비교적 명확한 둥근 결절이 관찰되었다(Fig. 1). 정확한 진단 및 치료를 위하여 국소 마취하 중앙 절제생검을 시행하였다. 육안상 주위조직과 잘 경계지어진 섬유조직으로 둘러싸여 있는 연황갈색의 종양이 관찰되었으며, 크기는 $3 \times 3 \times 2$ mm 정도로 측정되었다.

병리조직학적 검사상 세포질공포화(cytoplasmic vacuolization)가 특징적으로 관찰되는 결합조직형성모종으로 확진되었다(Fig. 2A). 환자는 수술 이후 특별한 불편감을 호소하지 않았으며 수술 후 2년이 경과한 현재까지 재발이나 새로운 병변은 관찰되지 않았다.

고 찰

결합조직형성모종(desmoplastic trichilemmoma)은 전형적인 모종의 특징과 함께 종양의 중앙부에 상피세포와 조밀

한 섬유성 간질이 존재하는 모종의 비교적 드문 변형으로 1990년 Hunt⁵에 의해 처음 기술되었다. 주로 40대 남자에서 단발성의 사마귀양 결절 또는 구진(papule)의 형태로 나타나며 크기는 대개 1 cm 이하로 알려져 있다.^{2,5,7} 안면부가 가장 흔히 발생하고 그 외에 목, 두피, 가슴 등에 발생할 수 있다.⁷ Park et al⁸이 2002년에 우측 비공에 생긴 결합조직형성모종 1예를 보고하였고, Lee et al⁹이 2003년에 후두부에 생긴 1예를 보고하는 등 국내에 몇 차례 문헌보고가 있었으나 현재까지 눈꺼풀에 발생한 예는 없었다.

결합조직형성모종은 보통 무증상으로 나타나며 임상적으로 특징적이지 않아 조직검사가 필수적이다. Hematoxylin and eosin stain으로 표피와 연결된 소엽을 관찰할 수 있고, 이 소엽은 경계가 명확하며 중앙부에 결합조직형성 간질을 가지고 이상성 상피세포의 형태(biphasic epithelial pattern)를 보인다. 모낭을 중심으로 세포질에 글리코겐이 풍부하게 함유된 투명세포가 분엽상 증식을 하고 소엽의 가장자리를 이루는 세포는 원주형으로 핵은 책상배열(palisading pattern)을 하며, 분엽 주위로 모낭의 외근초(outer root sheath)에서 처럼 두꺼워진 기저막이 접하고 있는 것이 전형적인 모종의 특징이다.⁷ 특히 소엽 주변으로 관찰되는 유리질막(hyaline membrane)은 진단적 가치가 있으며, 기저세포암, 악성 모종과 감별하는 데 중요한 소견이다.^{2,7}

전형적인 모종의 특징에 더불어 결합조직형성모종에서 특징적으로 관찰되는 결합조직형성 반응(desmoplastic reaction) (Fig. 2B)의 기원에 대해서는 상반된 의견이 존재한다. Hunt et al⁵에 의하면 이미 존재하는 모종의 상피소엽(epithelial lobule)이 퇴행성 변화를 일으켜 형성된다고 하였으며, Tellechea et al⁷은 퇴행성 변화라기보다는 섬유아세포에 의해 매개되는 기질 반응에 의해 발생한다고 주장하였

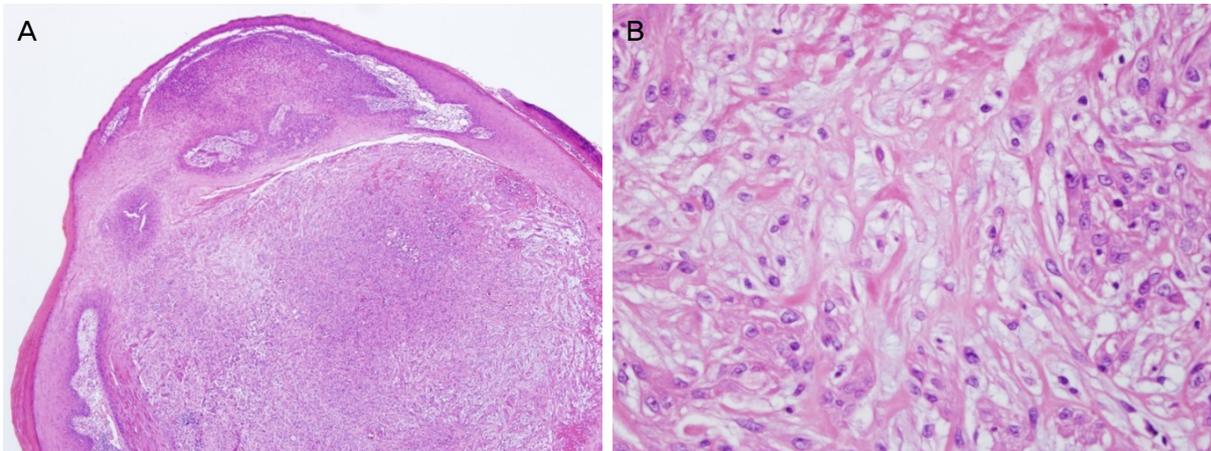


Figure 2. Histopathologic findings of the mass. (A) A lobular, well circumscribed lesion that is largely composed of clear epithelial cell and rests on thickened basement membrane is shown (hematoxylin and eosin [H&E] stain, $\times 40$). (B) High power field of the desmoplastic area. Narrow and irregular cords of epithelial cells in the pale hypocellular stroma are shown (H&E stain, $\times 400$).

다. 그 외 병변의 궤양이나 결합조직형성모종의 세포에서 분비되는 어떤 인자에 대한 중간엽반응(mesenchymal response)으로 일어난다는 가설도 있다.^{5,10}

Pointdujour-Lim et al¹²의 눈꺼풀에 결절이 생긴 13명의 환자를 대상으로 한 최근 연구에 따르면 눈꺼풀 결절의 악성화 비율은 약 23%였다. 따라서 양성, 악성 여부를 반드시 감별해야 하며 감별질환으로는 임상적으로 기저세포암, 심상성사마귀(verruca vulgaris), 유두종, 피부섬유종 등이 있으나, 병리조직검사를 하기 전에는 정확히 진단이 어렵다.⁸ 병리조직학적으로는 침윤성 기저세포암이나 편평세포암의 섬유조직형성 변형, 에크린땀구멍종과 감별이 필요하다. 침윤성 기저세포암의 섬유조직형성 변형의 경우 종피-기질 간의 퇴축(tumor-stromal retraction)이 존재하고 결합조직형성모종의 중앙부 상피세포가 CD34에 양성소견을 보이는데, 기저세포암은 음성소견을 보인다.¹³⁻¹⁵ 땀구멍종 유사세포(poroma-like cell)를 가진 결합조직형성모종은 에크린땀구멍종과 감별이 필요한데, epithelial membrane antigen이나 carcinoembryonic antigen에 음성소견을 보이면 에크린땀구멍종을 배제할 수 있다.

눈꺼풀 종양은 이처럼 육안적 특성만으로는 감별이 어려워 반드시 수술적 절제 및 조직검사를 통해 양성인지 악성인지를 구분해야 하고, 필요하다면 추가 감별검사가 필수적이다. 결합조직형성모종은 조직학적으로는 공격적인 양상을 띠지만, 악성으로의 이행 가능성이 희박하기 때문에 완전 절제 후 합병증 없이 치료될 수 있다.⁹ 악성모초종인 경우에는 조직학적으로 현저한 비전형적인 세포로 구성되고 종괴의 경계가 불분명하며 결합조직형성의 기질 반응은 관찰되지 않는 점으로 감별할 수 있다.¹⁴ 본 증례의 환자에서도 종양의 완전절제 이후 2년의 경과관찰 기간 동안 재발 소견은 관찰되지 않았다. 저자들은 눈꺼풀에 발생한 결합조직형성모종을 수술적 치료로 제거한 1예를 국내 최초로 보고하며 눈꺼풀 종양의 감별진단 시 고려되어야 할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Lee HK, Hu CH, Kkkang SJ, Lee SY. Clinical analysis of lid tumors. J Korean Ophthalmol Soc 1997;38:1892-8.
- 2) Kim YJ, Choi YW, Choi HY, Myung KB. A case of desmoplastic trichilemmoma. Korean J Dermatol 2001;39:237-9.
- 3) Kang SK, Lee MW, Choi JH, et al. A case of desmoplastic trichilemmoma. Korean J Dermatol 2001;39:1407-10.
- 4) Pihlblad M, Chelnis J, Schaefer D. Eyelid desmoplastic trichilemmoma: 2 case reports and review. Ophthal Plast Reconstr Surg 2014;30:e136-8.
- 5) Hunt SJ, Kilzer B, Santa Cruz DJ. Desmoplastic trichilemmoma: histologic variant resembling invasive carcinoma. J Cutan Pathol 1990;17:45-52.
- 6) Massi D, Franchi A. Desmoplastic trichilemmoma: a case report with immunohistochemical characterization of the extracellular matrix components. Acta Derm Venereol 1997;77:347-9.
- 7) Tellechea O, Reis JP, Baptista AP. Desmoplastic trichilemmoma. Am J Dermatopathol 1992;14:107-4.
- 8) Park JW, Kim HC, Shin DH, et al. A Case of desmoplastic trichilemmoma. Korean J Dermatol 2002;40:1125-7.
- 9) Lee BJ, Rho JH, Jo OJ, Park SR. A case of desmoplastic trichilemmoma. Korean J Dermatol 2003;41:120-2.
- 10) Kanzaki T, Yonemoto K, Katsuoka K, Umezawa A. Stromal reactions in trichilemmoma. Clinical Reasearch 1981;29:A601.
- 11) Navarrete-Dechent C, Uribe P, González S. Desmoplastic trichilemmoma dermoscopically mimicking molluscum contagiosum. J Am Acad Dermatol 2017;76:S22-4.
- 12) Pointdujour-Lim R, Marous MR, Satija CE, et al. Cutaneous horn of the eyelid in 13 cases. Ophthal Plast Reconstr Surg 2017;33:233-6.
- 13) Keskinbora KH, Buyukbabani N, Terzi N. Desmoplastic trichilemmoma: a rare tumor of the eyelid. Eur J Ophthalmol 2004;14:562-4.
- 14) Crowson AN, Magro CM. Basal cell carcinoma arising in association with desmoplastic trichilemmoma. Am J Dermatopathol 1996;18:43-8.
- 15) Illueca C, Monteagudo C, Revert A, Llombart-Bosch A. Diagnostic value of CD34 immunostaining in desmoplastic trichilemmoma. J Cutan Pathol 1998;25:435-9.

= 국문초록 =

눈꺼풀에 발생한 결합조직형성모종 1예

목적: 결합조직형성모종(desmoplastic trichilemmoma)은 모종의 비교적 드문 변형으로 눈꺼풀에 발생한 예는 국내에 보고된 바가 없어 이에 보고하고자 한다.

증례요약: 72세 남자 환자가 내원 1년 전부터 소양감을 동반한 좌측 위눈꺼풀에 둥근 종괴를 주소로 내원하였다. 진단적 절제 생검을 시행하였으며 조직검사상 결합조직형성모종을 진단받았다. 술 후 2년까지 종괴의 재발은 관찰되지 않았다.

결론: 결합조직형성모종은 눈꺼풀에 생긴 종괴를 감별할 때 고려되어야 한다.

(대한안과학회지 2018;59(4):376-378)