

결막에 발생한 결절근막염 1예

Case Report of Nodular Fasciitis in the Conjunctiva

김진호¹ · 나경선¹ · 박창현¹ · 이승진² · 오태훈² · 김현승¹

Jin-ho Kim, MD¹, Kyung Sun Na, MD, PhD¹, Chang-hyun Park, MD¹, Seung Jin Lee, MD², Tae Hoon Oh, MD²,
Hyun Seung Kim, MD, PhD¹

가톨릭대학교 의과대학 안과학교실¹, 잘보는성모안과²

Department of Ophthalmology, College of Medicine, The Catholic University of Korea¹, Seoul, Korea
Jalbonun St. Mary's Eye Clinic², Seoul, Korea

Purpose: We report a case of nodular fasciitis of the conjunctiva that has not been previously reported in the Republic of Korea.

Case summary: A 18-year-old female patient presented with a left conjunctival mass, which had been enlarging for 1 month. The tumor was located at the corner of the conjunctiva of the left eye. The size of the tumor was 1 mm in width and 1.5 mm in height, and tenderness and redness were not observed. There was no history of trauma, but bilateral upper lid blepharoplasty was performed 2 months prior to her visit. Excision of a conjunctival mass was performed and there was no evidence of involvement of the sclera or peripheral conjunctiva around the mass. We performed immunohistochemistry and PCR for human herpes virus 8 (HHV8). Immunohistochemistry was positive for S-100 and negative for smooth muscle actin and HHV8. The mass was myofibroblastic in nature and the histopathological features and clinical findings of this case were diagnosed as nodular fasciitis with the features as described above. There was no recurrence for 4 months after removal of the mass.

Conclusions: Because the treatments and prognoses of malignant tumors or other inflammatory diseases such as nodular scleritis and nodular fasciitis are quite different, differentiation from these diseases is considered an important factor in the diagnosis of nodular fasciitis.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(3):303-306

Keywords: Conjunctival mass, Conjunctival neoplasms, Nodular fasciitis

결절근막염은 피하 연부조직에서 섬유 모세포의 증식 과정을 통해 발생하는 양성 종양으로^{1,2} 빠르게 크기가 커지고, 병리학적으로 방추세포의 다형성, 높은 세포 분열성을 보인다는 특성 때문에 종종 악성 종양으로 오인을 받기도

한다.^{1,3} 그러나 결절근막염은 단순 절제만으로 예후가 양호하기 때문에 악성 종양과의 감별이 중요하다.

결절근막염은 주로 사지나 몸통에서 발생하며 성인에서 두경부에 발생하는 경우는 드물고,¹ 특히 안와 및 안와주위에 발생하는 경우는 더욱 드물어 유병률이 1% 이하로 알려져 있다.^{3,4} 이에 저자들은 국내에는 보고된 바 없는 결막에 발생한 결절근막염 1예를 보고하고 병리학적 특징들을 살펴보고자 한다.

■ Received: 2019. 4. 4. ■ Revised: 2019. 9. 9.

■ Accepted: 2020. 2. 21.

■ Address reprint requests to **Hyun Seung Kim, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, College of Medicine, The Catholic University of Korea, #222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 06591, Korea
Tel: 82-2-2258-1188, Fax: 82-2-599-7405
E-mail: sara514@catholic.ac.kr

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

증례보고

18세 여자 환자가 1개월간 크기가 증가하는 좌안 결막 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 유동성의 경계가 뚜렷

© 2020 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.

한 병변이었으며, 좌안 결막 코 쪽 구석에 위치하였고, 가로 1 mm, 세로 1.5 mm 정도의 크기로 압통이나 발적은 확인되지 않았다(Fig. 1A). 기저 병력 및 가족력상 특이 사항은 없었고, 외상의 과거력은 없었으나 2달 전에 양안 상안검성형술을 시행한 상태였다. 안검성형술 후 눈을 문지르는 등의 자극을 가한 과거력은 없었으며, 안구 불편감이나 시력 변화를 호소하지 않았다.

좌안 결막 종괴 절제를 시행하였으며, 종괴의 공막 침범은 확인되지 않았고, 주변부 결막조직에도 특이 소견은 확인되지 않았다. 절제된 종괴로 조직검사를 시행하였고, 헤마톡실린-에오신 염색 후 관찰한 조직의 광학현미경 소견상 방추모양의 섬유모세포들이 작은 다발로 배열하고 있고, 신생 모세혈관들이 관찰되었다(Fig. 2). 면역조직화학검사 및 Human Herpes Virus 8 (HHV8) polymerase chain

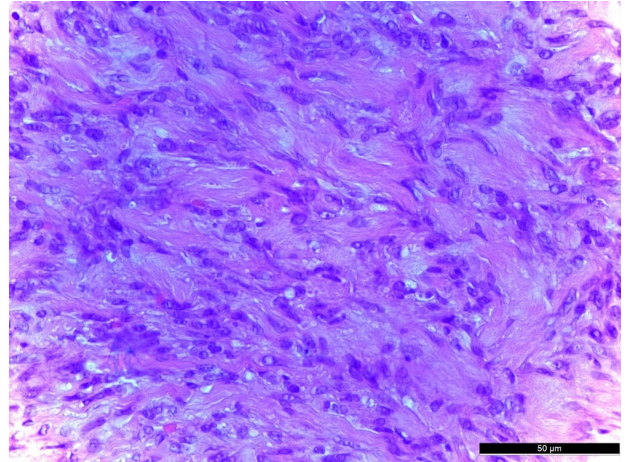


Figure 2. Histopathology from the excised mass. Photomicrograph showing randomly distributed fascicles of immature and uniform fibroblastic cells (hematoxylin and eosin staining, ×100).

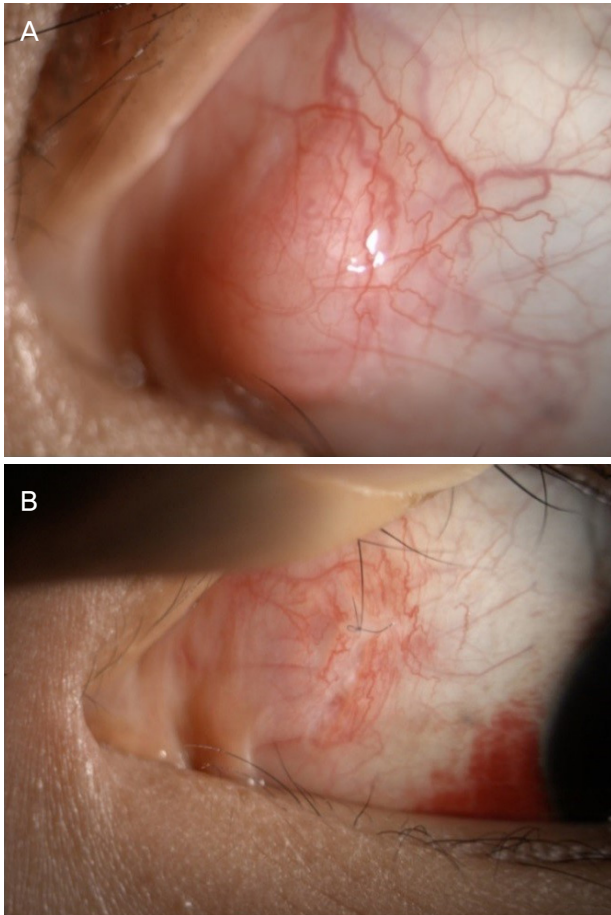


Figure 1. Preoperative and postoperative appearance of conjunctival mass. (A) Preoperative appearance showing 1 × 1.5 mm sized, movable, nontender, well circumscribed mass at nasal side of conjunctiva on slit-lamp examination. (B) Postoperative appearance of the next day after excision of the conjunctival mass on slit-lamp examination. Well approximated excision suture site was shown.

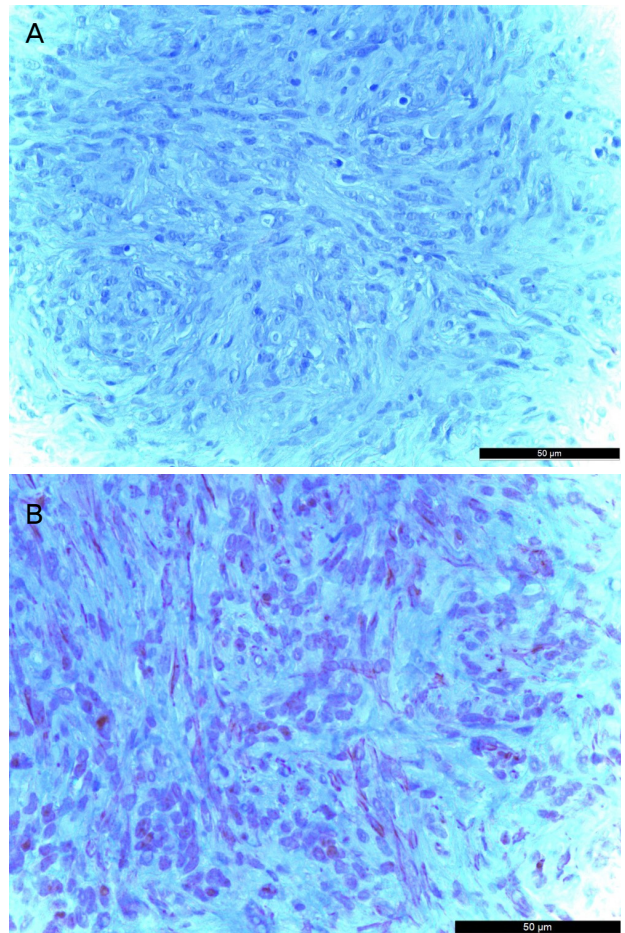


Figure 3. Immunohistochemical test of the excised mass. (A) Spindle-shaped fibroblasts in nodular fasciitis were shown to be negative for S-100 (×40), (B) Spindle-shaped fibroblasts in nodular fasciitis were shown to be positive for smooth muscle actin (×40).

reaction (PCR) 검사를 진행하였으며, 면역조직화학검사상에서는 Podoplanin, ETS-related gene, cluster designation 31, CD34, Desmin, Cytokeratin-AE1/3 음성 소견, S-100 또한 음성 소견이 확인되었고(Fig. 3A), 특이적으로 smooth muscle actin 면역염색검사상 양성 소견이 확인되었다(Fig. 3B). 또한 HHV8 PCR 검사상에서는 음성이 확인되었다. 이는 본 증례의 병변이 근섬유모세포 기원(myofibroblastic nature)임을 보여주고 있다. 본 증례의 조직학적, 조직면역학적 특징 및 임상 소견을 종합하여 최종적으로 위와 같은 조직면역학적 특징을 보이는 결절근막염으로 최종 진단할 수 있었으며, 종괴를 제거한 후 4개월 경과상 재발 소견은 발견되지 않았다(Fig. 1B).

고 찰

1955년 Konwaler et al²은 조직검사상 염증성 반응을 보이며, 연부조직 육종과 유사한 소견이 확인되는 피하 결절을 거짓육종섬유종증(pseudosarcomatous fibromatosis)라고 부르며 처음 기술하였고, 이는 현재 결절근막염으로 알려져 있다.² 결절근막염은 어느 부위에서든 발생할 수 있으나 주로 상지 및 몸통에서 발생하며, 눈 주변에서 발생한 경우는 드물다.⁴ 눈 주변에서 발생한 결절근막염은 1966년 Font and Zimmerman⁵에 의해 limbus 및 sclera, inner canthus 등 안구 내 혹은 안와 주위에 발생한 결절근막염 10예를 처음 보고하였고, 2005년 Stone and Chodosh⁶에 의해, 그리고 2016년 Massop et al⁷에 의해 결막에 발생한 결절근막염도 보고된 바 있다. 국내에서는 안검 및 안와주위에 발생한 결절근막염은 보고된 바 있으나^{3,4,8} 결막에서 발생한 결절근막염은 아직 보고된 바 없는 상태이다.

결절근막염의 정확한 병태생리학적 발생 기전은 잘 알려져 있지 않으나 반복적 외상 혹은 반복적 눈 문지름에 의한 만성 자극이 주요 병인이라고 알려져 있다.^{7,9,10} 2005년 Stone and Chodosh⁶의 논문에서 안구 바깥의 결절근막염 케이스의 경우 심하게 눈을 비빈 이후 혈거운 눈꺼풀 증후군(floppy eyelid syndrome)이 발생한 상태였다고 보고하였다.⁷ 그러나 결절근막염에서 보이는 세포 증식의 기전은 물리적 자극에 의한 것이라고 보기에는 논란의 여지가 있다.⁷ Hseu et al,¹¹ Pandian et al¹²의 논문에 따르면 결절근막염 소아 환자들에서 어떠한 외상이나 만성 자극의 과거력이 없었다고 보고되었다.

또한 최근에는 염색체 15번의 전위를 일으키는 세포유전학적 변이가 결절근막염과 관련이 있다고 보고되기도 하였다.¹³ 본 증례 환자 또한 2달 전 양안 상안검성형술 시행한 것 외에 특별한 외상력이나 만성자극을 가한 과거력은 없

었다.

결절근막염의 진단은 임상양상 및 computed tomography, magnetic resonance imaging, 초음파와 같은 영상검사가 도움이 될 수 있지만 확진은 다른 연부조직 종양과 마찬가지로 조직학적 검사 및 면역조직화학 검사가 필요하다.³ 결절근막염은 조직학적으로 모든 방향으로 뻗어나가는 양상의 방추 모양 섬유모세포의 증식 및 수많은 세포 분열을 보이고 특히 면역조직화학검사상 Actin 혹은 Vimentin 염색에 양성, S-100 혹은 keratin에 음성 반응을 보인다는 특징을 가지고 있으며,¹⁴ rhabdomyosarcoma나 fibrosarcoma와 같은 연조직 악성 종양과 혼동될 수 있다.¹ 임상적으로 결절근막염은 빠른 성장을 특징으로 하고 있으며, 무통, 유동성, 경계가 뚜렷한 종괴로 확인된다.

본 증례 환자의 경우 나이나 병력, 병변 발생 위치를 고려하였을 때 결절 공막염 또한 고려해야 하나, 충혈이나 안통, 눈부심 등의 임상증상을 보이고 있지 않아 이에 대하여 약물 치료를 먼저 시도하기 보다는 수술적 절제를 시행하게 되었다. 그러나 임상양상 및 병변 위치와 모양을 고려하여 종양과의 감별 뿐 아니라 공막염과 같은 염증성 병변과의 감별진단 또한 필요할 것으로 생각한다.

결절근막염의 치료는 수술적 절제만으로 완치 가능하고, 수술 후의 예후는 양호하여 다른 부위로 전이하지 않고 재발이 드물다고 알려져 있다.³ 본 증례 논문을 통해 저자들은 결막에 발생한 결절근막염 1예를 보고하였다. 악성 종양 및 공막염과 같은 염증성 병변과 결절근막염의 치료 및 예후는 확연한 차이가 있기에 이러한 질환과의 감별은 수술적 절제만으로 예후가 좋은 결절근막염의 진단에 중요한 요소라고 생각한다.

REFERENCES

- 1) Riffle JE, Prosser AH, Lee JR, Lynn JJ. Nodular fasciitis of the orbit: a case report and brief review of the literature. *Case Rep Ophthalmol Med* 2011;2011:235956.
- 2) Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol* 1955;25:241-52.
- 3) Lee YJ, Kim SM, Lee JH, et al. Nodular fasciitis of the periorbital area. *Arch Craniofac Surg* 2014;15:43-6.
- 4) Park MS, Kwon MJ, Lee MJ. Three cases of periorbital nodular fasciitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2016;57:1946-52.
- 5) Font RL, Zimmerman LE. Nodular fasciitis of the eye and adnexa. A report of ten cases. *Arch Ophthalmol* 1966;75:475-81.
- 6) Stone DU, Chodosh J. Epibulbar nodular fasciitis associated with floppy eyelids. *Cornea* 2005;24:361-2.
- 7) Massop DJ, Frederick PA, Li HE, Lin A. Epibulbar nodular fasciitis. *Case Rep Ophthalmol* 2016;7:262-7.
- 8) Jung SW, Kang NY. A case of nodular fasciitis in the upper eyelid. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:357-61.

- 9) Price EB Jr, Silliphant WM, Shuman R. Nodular fasciitis: a clinicopathological analysis of 65 cases. *Am J Clin Pathol* 1961;35:122-36.
- 10) Shimizu S, Hashimoto H, Enjoji M. Nodular fasciitis: an analysis of 250 patients. *Pathology* 1983;16:161-6.
- 11) Hseu A, Watters K, Perez-Atayde A, et al. Pediatric nodular fasciitis in the head and neck evaluation and management. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015;141:54-9.
- 12) Pandian TK, Zeidan MM, Ibrahim KA, et al. Nodular fasciitis in the pediatric population: a single center experience. *J Pediatr Surg* 2013;48:1486-9.
- 13) Velagaleti GVN, Tapper JK, Panova NE, et al. Cytogenetic findings in a case of nodular fasciitis of subclavicular region. *Cancer Genet Cytogenet* 2003;141:160-3.
- 14) Silva P, Bruce IA, Malik T, et al. Nodular fasciitis of the head and neck. *J Laryngol Otol* 2005;119:8-11.

= 국문초록 =

결막에 발생한 결절근막염 1예

목적: 국내에는 보고된 바 없는 결막에 발생한 결절근막염 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 18세 여자 환자가 1개월 간 크기가 증가하는 좌안 결막 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 가로 1 mm, 세로 1.5 mm 정도의 크기의 경계가 뚜렷한 병변이었으며, 좌안 결막 코쪽구석에 위치하였고, 압통이나 발적은 없었다. 외상의 과거력 또한 없었다. 좌안 결막 종괴 절제 시행하였으며, 종괴의 공막 침범은 확인되지 않았고, 주변부 결막조직에도 특이 소견은 없었다. 면역조직화학검사 상 S-100 음성, smooth muscle actin 양성 확인되었고, HHV8 PCR 검사 상에서는 음성이 확인되었다. 이는 본 증례의 병변이 근섬유 모세포 기원임을 보여주는 결과이며, 본 증례의 조직학적, 조직면역학적 특징 및 임상 소견을 종합하여 최종적으로 위와 같은 조직면역학적 특징을 보이는 결절근막염으로 진단할 수 있었으며, 종괴를 제거한 후 4개월 경과 상 재발 소견은 발견되지 않았다.

결론: 악성 종양 및 공막염과 같은 염증성 병변과 결절근막염의 치료 및 예후는 확연한 차이가 있기에 이러한 질환과의 감별은 수술적 절제만으로 예후가 양호한 결절근막염의 진단에 중요하다.

〈대한안과학회지 2020;61(3):303-306〉

김진호 / Jin-ho Kim

가톨릭대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology,
College of Medicine, The Catholic
University of Korea

