

증례보고: 22세의 젊은 아시아인의 턱에서 진단된 안구외부위 피지샘암종의 진단 1례

홍준식 · 신혜경 · 정규용 · 이준호

동국대학교 경주병원 성형외과

A Case Report: A Rare Case of Extraocular Sebaceous Carcinoma on the Chin in 22-Year-old Asian Young Man

Joon Shik Hong, MD¹, HeaKyeong Shin, MD¹, Gyu Yong Jung, MD¹, Joon Ho Lee, MD¹

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Dongguk University College of Medicine, Gyeongju, Korea¹

= Abstract =

Sebaceous carcinoma (SC) is a rare malignant tumor, with an estimated incidence of approximately 1 to 2 per 1,000,000 per year. Approximately 75% of SCs are reported to occur in eyelids. Most of these tumors are diagnosed at age 40 or over and exhibit a wide variety of patterns in addition to the general appearance previously reported. SC is difficult to diagnose clinically, but can be diagnosed by accompanying biopsy. In cases of SC, additional examinations, such as endoscopy and computed tomography, may be necessary because of its association with Muir-Torre Syndrome. We present the case of a 22-year-old Asian man who complained of a rapidly growing chin tumor. The tumor was treated by surgical resection and adjuvant radiation therapy.

Key Words : Sebaceous gland neoplasms · Sebaceous gland diseases · Muir-torre syndrome

서론

피지샘암종 Sebaceous carcinoma)은 1891년에 처음 보고되었으며, 매년 인구 100만명당 1명꼴로 발생하는 매우 드문 암이다.¹⁾ 피지샘의 부속상피에서 발생하기 때문에 피지샘이 존재하는 곳 어디서든 발생할 수 있다.²⁾ 기존의 보고된 증례 중 약 75%에서 안구주위영역(periorbital region)에서 발생하였으며, 25%에서 안구외부영역(extraocular region)에서 발생을 보고하였

다.³⁾ 백인의 경우 백인이 아닌 경우보다 약 3배 높은 발병률을 갖고, 전체환자 중 60세~79세에서 가장 높은 발병률을 보이나, 98% 이상이 40세 이상의 성인에서 보고되었다.⁴⁾ 이 종양은 통증 없이 천천히 자라며 색깔이나, 외형적 특징이 정형화되어 있지 않다. 그렇기 때문에 다른 종양으로 종종 착각되어 진단이 늦어지곤 한다. 하지만 뮤어-토레증후군(Muir-Torre Syndrome, MTS)과 관련이 있을 수 있으며, 전이시 매우 높은 사망률을 보고하기 때문에 조기의 정확한 진단이 필수적이다.⁵⁾ 본 증례에서는 22세 아시아인 남성의 턱에서 원발성으로 발생한 피지샘암종의 증례를 보고하고자 한다.

Received: January 19, 2021

Revised: April 11, 2021

Accepted: April 30, 2021

+Corresponding author: HeaKyeong Shin, MD

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Dongguk University, 87 Dongdae-ro, Gyeongju, 780-350, Korea

Tel: +82-54-770-1460, Fax: +82-54-770-1469

E-mail: shinheakyong@hanmail.net

증례

내원 3년 전부터 발생한 턱끝밑삼각(Submental triangle) 부위의 종양을 주소로 22세 남자가 방문하였다. 이 종양은 지난 3년간 천천히 크기가 커졌으며, 피지 같은 분비



Fig. 1. First preoperative and intraoperative photographs. (A) The spherical and irregular mass on patient's chin with hair. Yellowish sebum and blood were discharged from it. Size of the mass was 1.9×1.7×1.5cm. (B) The mass was resected with a safety margin of 2mm. And It was confirmed that the muscle layer of platysma was involved. (C) Cross section of the mass which sent to pathologic department showed very dense fibrous tissue.

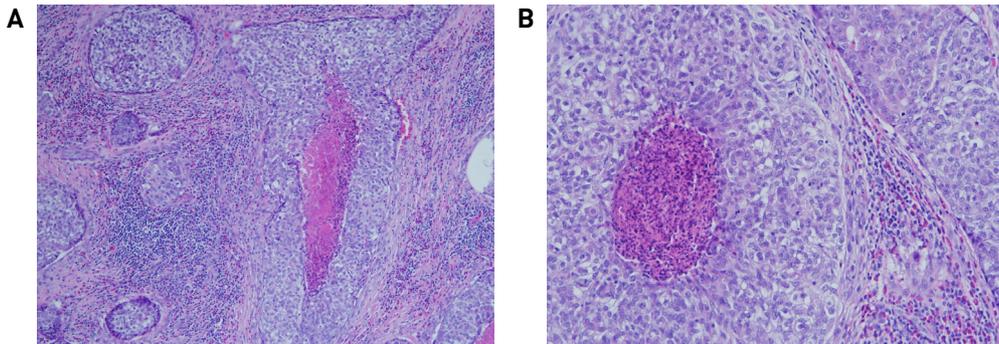


Fig. 2. Histologic findings. (A) Tumor showed a nodular growth pattern with comedo type necrosis, surrounded by dense fibrotic stroma (H&E, ×100). (B) Tumor cells reveal sebaceous and basaloid differentiation and many mitoses (H&E, ×200).

물이 나오고, 내원 1개월 전부터는 간혹 피가 나오기도 하였다고 한다. 종양은 불규칙한 표면의 1.9×1.7×1.5cm 크기였다(Fig. 1A). 주변부 림프절의 비대, 압통, 열감은 확인되지 않았다. 우리는 종양의 외형 및 촉진소견 등 비특이적인 양상을 고려하여 환자에게 수술 전 편치생검(punch biopsy)을 시행한 뒤, 수술하기를 권하였지만, 환자의 요구에 의해 단순 종양절제(mass excision) 및 생검(biopsy)을 시행하기로 하였다. 수술은 국소마취하 종양의 경계를 2mm가량 확보한 뒤 피부절제를 시행하였다. 수술소견상종양은 피하지방(subcutaneous fat)을 넘어 광견근(platysma)의 경계까지 침범하였음을 확인할 수 있었다(Fig. 1B). 검체는 매우 단단하며, 노란 섬유조직으로 가득 차 있었다(Fig. 1C). 절제 후 발생한 피부결손은 피하지방층 수준에서 시행된 국소피판술(전진)을 시행하여 치료하였다. 시행했던 조직검사(H&E stain) 결과 종양은 연부조직의 깊은 경계에 침범하였다는 것을 알 수 있었으며, 면포양상의 괴사(comedo type necrosis)와 피지샘양상의 분화(sebocystic differentiation)를 동반한 기저양의 분화(basaloid differentiation)가 관찰되었다. 또한 수많이 관찰되는 유사분열(mitosis) 역시 관찰되었다(Fig. 2). 이를 종합적으로 판단하였을 때 피지샘암종(sebaceous carcinoma)을 진단할 수 있었다.

우리는 추가적으로 컴퓨터단층촬영과 소화기 내시경

검사를 시행하였으며, 다행히도, 추가적으로 시행한 검사에선 전이의 증거나 류어-토레 증후군의 가능성은 없었다. 환자에게 곧바로 추가적인 동결절편을 동반하는 광범위절제술(Wide excision with frozen section)을 시행할 것을 권하였으나, 환자는 개인사정으로 곧바로 수술하는 것을 거부하였고 약 1년 5개월이 지난 뒤 재내원하였다.

기존의 절제된 종양부위 좌측에 또 다른 종양으로 추정되는 병변이 보였으며(Fig. 3A), 이는 초음파, 자기공명영상 검사상 림프절의 비대(R/O Skin adnexal tumor)로 판독되었다. 이에 따라 기존의 수술부위에 절개선을 따라 5mm 경계로 동결절편을 동반하는 광범위절제술을 시행하였으며, 추가적으로 발생한 피막화된림프절(Encapsulated lymph node)을 절제한 뒤 조직검사를 시행하였다. 결과적으로 원발부위의 종양은 모두 제거되었으며, 림프절에서 피지샘암종의 전이를 확인할 수 있었다(Fig. 3B).

림프절 전이를 확인한 광범위절제술 이후 치료에 대해 혈액종양내과, 이비인후과 전문의와 협진을 보았다. 추가적인 림프절확청수술(Radical lymph node dissection)을 시행하여 2개의 귀밑샘(Parotid gland) 조직과 14개의 림프절에 대해 수술 중 동결절편을 포함한 조직검사를 시행하였으나, 추가적인 림프절 전이는 보이지 않았다. 하지만, 초기 종양의 크기를 고려해 보조방사선요법(Adjuvant

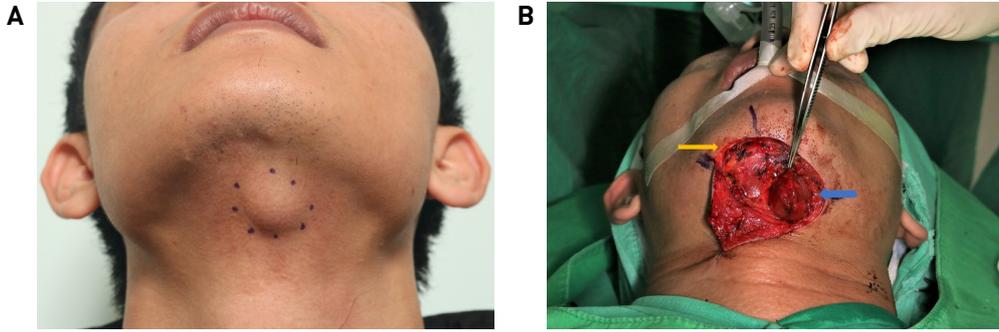


Fig. 3. Preoperative and intra operative photographs of the second operation. (A) Another mass grew rapidly for six months. There were no redness, tenderness and heat. (B) There were not residual tumors at deep margin and peripheral margin of the first operation site on wide excision with frozen section. (Yellow arrow) Encapsulated lymph node was resected and metastasis of sebaceous carcinoma was confirmed by pathologist.

radiation therapy)을 고려중이다. 본 증례의 환자는 종양의 재발 및 다른 부위 전이의 증거는 현재까지 보이지 않은 상태이나 추가적인 대장내시경, 컴퓨터단층촬영 등의 종양의 전이 여부를 판별하기 위한 검사와 단기적인 경과관찰을 시행하고 있는 상태이다.

고찰

피지샘암종은 매우 드문 질환이며, 주로 안와주변에 발생하게 된다.³⁾ 또한 외형의 특징이 정형화되지 않았기 때문에 다른 종양으로 종종 오진 될 수 있다. 60세~79세에서 가장 높은 발병률을 보인다는 점을 고려하였을 때 본 증례처럼 아시아인의 젊고 턱에 발생한 종양에 대해 피지샘암을 초기에 고려하기는 어려울 것이다. 하지만, 본 증례를 바탕으로 초기에 의심하였던 피지낭종같은 낭종성 종양(Cystic mass)과의 감별을 위해서는 촉진시 단단한 성상을 띄거나 불규칙한 표면 등의 악성종양의 외형을 띤다면, 반드시 수술 전 편치생검 또는 절제생검을 시행하되, 피지샘암의 특성상 깊은 경계에 침범할 수 있음을 고려하여 편치생검보다는 절제생검을 시행하는 것이 바람직할 것으로 사료된다.

이후 시행한 조직검사 결과가 피지샘암종으로 나온다면, 종양의 경계를 5mm로 기준으로 절제하는 광범위 국소 절제술을 동결절편과 함께 계획할 수 있다. 만약 림프절의 전이가 의심된다면, 경부림프절확충술을 시행하여 림프절의 전이를 확인하고, TNM staging을 고려하여 (T3a 또는 그이상) 보조방사선요법을 시행할 수 있다. 또한 초고령같은 수술을 하지 못할 상황이거나, 피지샘암종의 파제트양상(pagetoid)의 확산을 보일 때 보조화학요법 등이 고려될 수 있다.

원발종양에 대한 처치가 완료되면 피지샘암종은 뮤어-토레중후군과의 감별을 위해 컴퓨터단층촬영, 소화기내

시경, 초음파, 유전자검사 등을 시행하는 것이 필요하다. 일부의 피지샘암종은 내부장기에 전이가 되는 뮤어-토레중후군과 관련이 있다고 보고되며, 뮤어-토레중후군은 상염색체 우성으로 유전되는 질환이므로 가족력의 확인이 중요하다. 또한 위장암, 대장암, 비뇨생식기암, 유방암, 혈액암 등과 관련이 있음이 보고됨에 따라 위장관내시경, 가슴 및 복부 컴퓨터단층촬영, hMSH2 유전자와 hMLH1 유전자에 대한 검사 등이 필요할 수 있다. 치료로는 이소트레티노인(isotretinoin)과 인터페론(interferon) 등이 일부 사용될 수 있으나, 병변의 광범위 절제가 가장 선호되는 치료방법이며 추가적으로 보조적 방사선요법이 필요할 수 있다.⁶⁾ 다행히 본 증례의 환자는 과거력, 사회적, 종양과 관련된 가족력이 없으며, 진단받은 내과적 질환 또한 없었다. 또한 추가적인 검사를 시행하여 다른 장기의 전이가 없음을 확인하였다.

동양인인 22세 남자의 본 증례의 경우 나이와 위치를 고려하였을 때 초기에 피지샘암종을 추정하긴 어려웠다. 대부분의 종양은 특징적인 외형을 가지며, 이에 대한 많은 연구가 이뤄졌다. 이를 통해 임상적으로 추정진단을 결정하는데 많은 도움을 받을 수 있다. 하지만, 비안와주변부 피지샘암종은 매우 드물기도 하며, 특징적인 외형을 나타내지 않는다. 과거의 보고에 따르면 비안와주변부 피지샘암종은 노란색의 껍질을 특징으로 한다고 알려졌으나, 살색모양, 종이질감의 외형 등 편평세포암이나, 기저세포암 등으로 오진할 수 있을 외형 역시 보고되었다.⁵⁾ 주로 안구주변에서 발생하는 피지샘암종은 피지샘이 있는 몸의 어느 곳이든 발생할 수 있지만, 아시아인이며 젊은 나이의 턱에서 발생한 원발성 피지샘암의 경우 우리가 아는 한 보고된 바가 없다.

요약

비안와주변부 피지샘암종은 매우 드문 암으로 초기에 추정진단하기 어려울 수 있다. 진단은 조직검사로 이뤄지게 되며, 깊은 경계를 침범할 수 있으므로 절제생검을 통한 진단이 필요하며, 종양의 경계를 5mm기준으로 시행하는 광범위절제술 및 동결절편으로 절제 가능하다. 전이여부에 따라 경부림프절확청술 및 보조방사선 치료가 필요할 수 있다. 또한 뮤어-토레증후군의 감별을 위한 소화기 내시경 및 컴퓨터 단층 촬영이 필요할 것이다. 저자들은 본 증례를 통해 비호발 연령과 비호발 위치에 발생한 피지샘암종을 보고하고자 하였으며, 비안와주변부 피지샘암종에 대한 더 많은 증례 분석이 초기 진단을 위해 필요할 것으로 생각한다.

References

- 1) Natarajan K, Rai R, Pillai SB. *Extra ocular sebaceous carcinoma: A rare case report. Indian Dermatol Online J.* 2011;2:91-93.
- 2) Dasgupta T, Wilson LD, Yu JB. *A retrospective review of 1349 cases of sebaceous carcinoma. Cancer.* 2009;115:158-165.
- 3) Lee JH, Shin HK, Jang TJ. *A Case of Rapidly Growing Extraocular Sebaceous Carcinoma. Arch Craniofac Surg.* 2014;15:32-35.
- 4) Park SK, Park J, Kim HU, Yun SK. *Sebaceous Carcinoma: Clinicopathologic Analysis of 29 Cases in a Tertiary Hospital in Korea. J Korean Med Sci.* 2017;32:1351-1359.
- 5) Ponti G, Lorena L, Carmela DG, Luca R, Monica P, Alessandra S, et al. *Identification of Muir-Torre syndrome among patients with sebaceous tumors and keratoacanthomas: role of clinical features, microsatellite instability, and immunohistochemistry. Cancer.* 2005;103:1018-1025.
- 6) Graefe T, Wollina U, Schulz H, Burgdorf W. *Muir-Torre syndrome - treatment with isotretinoin and interferon alpha-2a can prevent tumour development. Dermatology.* 2000;200:331-333.