

아래 눈꺼풀에 발생한 원발성 피부 점액성 에크린 암종 1예

용민준¹ · 신혜경¹ · 정규용¹ · 장태정² · 이준호¹

동국대학교 경주병원 성형외과¹, 병리과²

Primary Cutaneous Mucinous Eccrine Carcinoma Arising in the Lower Eyelid: A Rare Case Report

Min Jun Yong, MD¹, Hea Kyeong Shin, MD, PhD¹, Kyu Yong Jung, MD, PhD¹,
Tae Jung Jang, MD, PhD², Joon Ho Lee, MD¹

Department of Plastic and Reconstructive Surgery¹, Department of Pathology²,
Dongguk University College of Medicine, Gyeongju, Korea

= Abstract =

Mucinous Eccrine carcinoma (MEC) is a rare malignant tumor related to the eccrine sweat gland and is commonly located on the face, especially around the eyelids and scalp. Most of these tumors are diagnosed at age 40's to 60's and exhibit a wide variety of patterns in addition to the general appearance previously reported. MEC is difficult to diagnose clinically, but can be diagnosed by accompanying biopsy.

We present the case of a 75-year-old man who complained of a gradually growing Left lower lid tumor of duration one year. Initially, the tumor was mistaken for an epidermal cyst and treated by surgical resection.

However, biopsy findings resulted in a diagnosis of Mucinous Eccrine carcinoma. Therefore, we performed wide excision and flap reconstruction surgery. In a one year follow-up examination, the patient achieved successful functional and aesthetic results without regional or distant metastasis and recurrence.

Key Words : Carcinoma · Eccrine gland · Eyelid · Biopsy

서론

에크린 기관에서 발생하는 암은 전체 피부암의 0.01% 미만을 차지한다. 머리, 목, 사지에서 호발하며 중년이상에서 단단하고 궤양을 동반하지 않는 피부결절로 나타나는 경우가 전형적이다. 병리조직학적으로 섬유성 막으로 구획되어 있으며 다량의 점액과 종양세포들이 관찰된다.^{1,4)}

이 종양은 다양한 임상적 특징을 가지는데, 증상이 없고 천천히 자라며 독립적으로 형성되며 궤양성 병변을 가지는 경우가 종종 있다. 어떠한 뚜렷한 외향적 특징이 정형화 되어있지 않기 때문에 다른 종양으로 종종 착각되어 진단이 늦어지곤 한다. 점액성 에크린 암종(Mucinous Eccrine carcinoma)의 임상양상과 감별진단은 매우 다양하지만 조직학적으로는 유방 및 결장암의 전이성암종과 유사하다. 따라서 정확한 진단을 위해서는 조직병리학적 검사가 필요하다.

우리 논문의 목적은 점액성 에크린 암종을 피부의 다른 종양들과 구별하는 것의 중요성을 강조하여 무해한 양성 병변으로 보이는 종양도 악성 병변일 수 있음에 대해 인식하게 하는 것이다.

본 증례보고에서는 75세 남자의 왼쪽 아래눈꺼풀에서 발생한 점액성 에크린 암종의 절제 및 성공적으로 재건

Received: October 17, 2022

Revised: December 14, 2022

Accepted: December 15, 2022

+Corresponding author: Joon Ho Lee, MD

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Dongguk University, 87 Dongdae-ro, Gyeongju,
38067, Korea

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

E-mail: urussa@naver.com

된 사례에 대해 보고하고자 한다.

증례

내원 1년전부터 발생한 왼쪽 아래눈꺼풀 부위의 종양을 주소로 75세 남자 환자가 내원하였고, 이 종양은 지난 1년간 지속적으로 크기가 커지는 양상이었으며, 피지 같은 분비물이 나왔다고 한다. 병변의 크기는 20x15 mm이었으며 규칙적인 경계를 가진 원형의 단일 병변 양상이었다 (Fig. 1). 주변부 림프절의 비대나 압통, 열감등의 소견은 확인되지 않았으며 과거력파 가족력상 특이 사항은 없었다. 일반 혈액 검사, 뇨검사, 간 및 신장기능 검사, 매독혈청검사 및 흉부 방사선 검사에서 모두 정상 내지 음성이었다.

우리는 종양의 외형 및 특징을 고려하여 표피낭종으로 진단을 세우고 단순 종양절제(mass excision) 및 생검(biopsy)을 시행하기로 하였다. 하지만 예상과는 다르게 시행했던 조직검사 결과상 병리학적으로 섬유성종격에 의해 구획되어 나누어지는 다량의 점액성 풀(pool)이 관찰되었으며 구획된 점액질 내에 종양 선 세포(malignant glandular cell)들이 소엽을 형성하며 관이나 사상의 형태로 존재하는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 면역조직화학적으로는 CK 7 (+), ER (+), PR (+), GCDFP 15(+), Synaptophysin (+), CDX-2 (-), CK 20 (-)이 관찰되어 종양세포의 기원이

eccrine임을 확인할 수 있었으며 전이성 점액성 암종등의 배제를 통해 이를 종합적으로 판단 후, 일차성 점액성 에크린 암종을 진단할 수 있었다.

우리는 2차적인 광범위 절제술을 시행하기 전, 림프절 전이 여부를 알아보기 위한 두경부의 컴퓨터 단층 촬영을 시행하였으며 림프절 전이 소견은 없음을 확인하였다. 추가적으로 혈액종양내과 협진을 통해 점액성 에크린암종(Mucinous Eccrine carcinoma)은 다른 장기로의 전이는 드물다고 알려져 있기에, 추가적인 검사는 필요하지 않으며 광범위절제술 및 동결절편을 시행하는 것을 권유받았다. 이에 기존의 수술부위에 절개선을 따라 약 1 cm 경계로 동결절편을 동반하는 광범위 절제술을 시행하였다. 결과적으로 원발부위의 종양은 모두 제거되었으며 절제된 병변의 경계에는 종양이 없음을 확인하였다. 병리조직학적으로 절제된 종양의 크기는 1.2*1.0 cm이었으며, 침윤 깊이는 안륜근(Orbicularis oculi muscle)인 골격근(skeletal muscle)까지 침윤됨을 확인할 수 있었다. 림프혈관계의 침윤(Lymphovascular invasion)이나 신경주위 침윤(Perineural invasion) 소견은 관찰되지 않았다. 결손 부위를 재건하기 위해 mustarde flap을 이용하여 이차적인 재건수술을 시행하였다(Fig. 3). 본 증례의 환자는 종양의 재발 및 다른 부위 전이의 증거는 현재까지 보이지 않은 상태이며 기능적으로, 미적으로 만족할만한 결과를 얻었다.

1년의 추적관찰에서 환자는 재발, 국소 또는 원격전이 가 없었으며, 기능적, 미적 합병증 없이 성공적인 재건이 이루어져 수술 이후에 굉장한 만족도를 보이고 있다(Fig. 4). 증례에서의 환자는 현재, 재발이나 국소 또는 원위부의 전이에 대한 조기 발견을 위해 정기적인 검진 및 관리를 받고 있다.

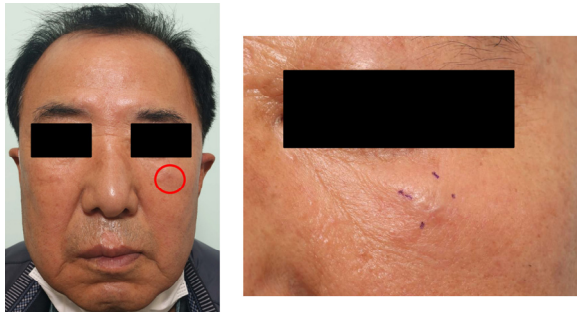


Fig. 1. Preoperative photograph. Well-circumscribed, circle shaped palpable mass on left lower lid present for one years ago.

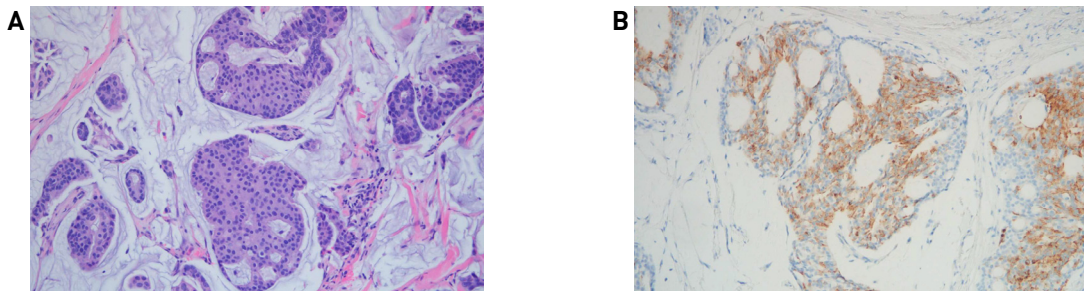


Fig. 2. Pathologic findings. (A) Dermal tumors shows malignant glandular cell floating in mucin pool. (H&E, x200). (B) The tumor shows strong immunoreactivity for synaptophysin. (Immunohistochemistry, x200).



Fig. 3. Intraoperative photograph. (A) 1st operation. Excisional biopsy was performed. (B) 2nd operation. Wide excision with frozen section was performed. We confirmed that there were no residual tumor cells. So, defect was covered by mustarde flap.

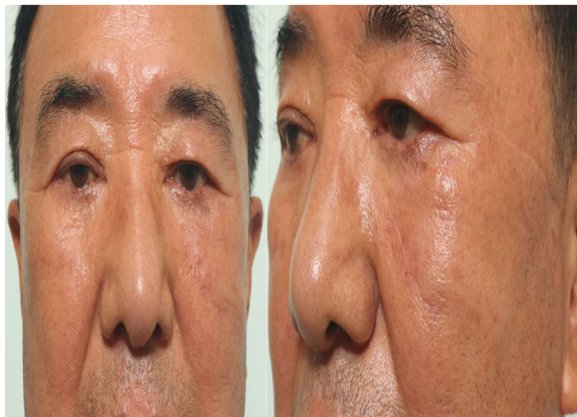


Fig. 4. Postoperative photograph. On one-years follow-up examination, patient does not have recurrence, any regional or distant metastasis. Consequently, excellent functional and aesthetic results were obtained.

고찰

피부의 점액성 에크린 암종은 드물게 발생하는 피부 부속기 종양으로 하부 진피에 존재하는 에크린 분비 코

일(eccrine secretory coil) 심부에 존재하는 점액 분비 암 세포에서 기원한다.⁵⁾ 발생 연령은 8세에서 84세까지 발생할 수 있으나 80% 정도가 40-60대에서 발생하고 남성에서 조금 더 호발한다. 발생 원인으로 외상이 제시되었으나 아직 명확한 연관성을 찾지는 못했다. 본 증례의 환자의 경우는 피지 같은 분비물이 나와서 손으로 짜낸 기왕력이 있던 것 말고는 특별한 외상력은 없었다.

피부의 점액성 에크린 암종은 얼굴과 목 부위를 주로 침범하고, 특히 눈꺼풀과 두피에 호발한다. 원발성으로 발생할 경우 많은 수에서 단발성 병변을 보이고 수개월에서 수년동안 서서히 자라는 특징이 있다. 표면은 정상 피부 색깔의 매끄러운 양상에서 황갈색, 회색, 적색 또는 푸른색을 띄기도 하며, 궤양이 동반되기도 한다.⁶⁾

에크린암종은 매우 드문 질환이며 외형의 특징이 정형화 되지 않았기 때문에 종종 다른 종양으로 오인되어 진단이 늦어지는 경우가 많다. 이 증례를 통해 임상적으로 보았을 때 양성종양으로 보이는 피부 병변에 대해 악성병변의 가능성을 두고 조직검사 시행 등의 검사는 매우 중요하다.

점액성 에크린 암종은 다른 장기로의 전이는 드물다고 알려져 있지만 재발률이 높은 땀샘 기원의 피부암이다. 재발의 위험은 주로 불완전한 절제와 관련되어 있고 재 절제를 하더라도 종양의 완전한 제거를 확인하는 것이 필수적이다. 재발 및 전이의 위험을 고려하여 환자에게 지속적인 추적 관찰 및 국소림프절의 비대 증상에 대해 꾸준한 관찰이 필요함에 대해 설명해주어야 한다.

적은 수의 사례에서 보고되었지만 MEC의 재발에 대해서도 여러 가지 다양한 연구에서 보고되고 있다. 한 연구에서는 MEC의 국소 재발 경향이 19.6%, 수술적 치료 후 전이 에 대한 경향성이 6.1%로 보고되었고,⁷⁾ 또 다른 연구에서는 국소 재발 경향이 29.4%, 전이율 9.6%이 확인되었고,⁸⁾ 다른 연구에서는 30%의 국소 재발율, 2.7%의 전이율이 관찰되었다.⁹⁾

이렇게 연구들마다 상이한 결과 값이 보고되기 때문에 MEC에 대한 데이터 수집 및 사례 보고가 앞으로도 계속 진행되어야 한다.

References

- 1) Wick MR, Goellner JR, Wolfe JT 3rd, Su WP. *Adnexal carcinomas of the skin. II. Extraocular sebaceous carcinomas. Cancer.* 1985;56:1163-1172.
- 2) Krishnakumar S, Mohan ER, Babu K, Das D, Biswas J. *Eccrine duct carcinoma of the eyelid mimicking meibomian carcinoma: clinicopathological study of a case. Surv Ophthalmol.* 2003;48:

- 439-446.
- 3) Urso C, Bondi R, Paglierani M, Salvadori A, Anichini C, Giannini A. *Carcinomas of sweat glands: report of 60 cases. Arch Pathol Lab Med.* 2001;125:498-505.
 - 4) Kacker A, Shaha AR. *Ductal eccrine carcinoma arising in the postaural area. Ear Nose Throat J.* 1999;78:576-577.
 - 5) Kim YJ, Kang HY, Lee ES, Kim YC. *A Case of Cutaneous Mucinous Eccrine Carcinoma. Korean J of Dermatology.* 2006; 44:1098-1101.
 - 6) Mendoza S, Helwig EB. *Mucinous (adenocystic) carcinoma of the skin. Arch Dermatol.* 1971;103:68-78.
 - 7) Beteddini OS, Sheikh S, Shareefi F, Shahab R. *Primary mucinous adenocarcinoma of the scalp: A case report and literature review. Int J Surg Case Rep.* 2015;10:241-244.
 - 8) Hemalatha AL, Kausalya SK, Amita K, Sanjay M, Lavanya MS. *Primary mucinous eccrine adenocarcinoma - a rare malignant cutaneous adnexal neoplasm at an unconventional site. J Clin Diagn Res.* 2014;8:FD14-15.
 - 9) Reid-Nicholson M, Iyengar P, Friedlander MA, Lin O. *Fine needle aspiration biopsy of primary mucinous carcinoma of the skin: a case report. Acta Cytol.* 2006;50:317-322.