눈썹 아래에 발생한 연골모양땀관종

Chondroid Syringoma Involving the Sub-brow Area

박정열^{1,2} · 최희영^{1,2}

Jungyul Park, MD^{1,2}, Hee-Young Choi, MD, PhD^{1,2}

부산대학교 의과대학 안과학교실¹, 부산대학교병원 의생명연구원²

Department of Ophthalmology, Pusan National University School of Medicine¹, Busan, Korea
Biomedical Convergence Research Institute, Pusan National University Hospital², Busan, Korea

Purpose: Chondroid syringoma of the skin is a rare subcutaneous tumor and localization in the eyelid and orbital region that has rarely been described. We report a case of chondroid syringoma that involved the sub-brow region and was accompanied by hair loss.

Case summary: A 57-year-old women presented with a mass on the lateral side of the left sub-brow region which was observed 25 years earlier. The mass, which recurred 2 months after surgery at another hospital through a skin incision was accompanied by an itching sensation. The mass was not tender or ulcerated but was reddish with superficial blood vessels and had a smooth surface with hair loss at the site of the mass. The mass showed high signal intensity on a T2-weighted magnetic resonance image and a round echogenic nodule with an irregular hypoechoic portion was observed on ultrasonography. A full-thickness excision including the adjacent normal tissue of the sub-brow mass and direct closure were subsequently performed. The pathological diagnosis was chondroid syringoma which was revealed as numerous tubular structures with various lumens in a collagenous stroma. Mucinous and fibrous findings were also observed. No recurrence was detected during the first 2 years after surgery.

Conclusions: Chondroid syringoma in the eyelid and sub-brow region is uncommon. Complete resection is required to differentiate it from a malignancy and reduce the possibility of recurrence. Incomplete resection or capsular rupture during removal of the tumor could induce recurrence or a malignant change in the tumor.

J Korean Ophthalmol Soc 2021;62(7):983-988

Keywords: Chondroid syringoma, Eyelid mass, Mixed tumor, Sub-brow mass

피부의 혼합종(mixed tumor of the skin)은 조직학적으로

침샘(salivary glands)의 혼합종과 유사한 형태를 보이는 것으로 1859년 Billroth¹에 처음 기술되었다. 1961년 Hirsch and Helwig²는 연골모양의 간질 내부에 땀관 조직을 보이는 특징적인 종괴에 대해 연골모양땀관종(chondroid syringoma)이라 명명하였다. 조직학적으로 눈물샘에서 기원한 다형성 샘종(pleomorphic adenoma)과 유사한 소견을 보이는 이 종양은 주로 두경부의 코, 뺨, 입술 등에 생기며 드물게 눈주변에 발생하는데,² 국내의 경우 눈꺼풀 피부 혹은 눈꺼풀테에 발생한 경우가 보고되었다.^{3,4} 현재까지 눈썹 아래에 발생한 연골모양땀관종에 대해서는 보고된 바 없다. 이에 저자들은 57세 여성 환자의 눈썹 아래 발생한 연골모양땀관

■ Received: 2021. 1. 5. ■ Revised: 2021. 2. 6.

■ Accepted: 2021. 6. 20.

■ Address reprint requests to Hee-Young Choi, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Pusan National University
Hospital, #179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 49241, Korea
Tel: 82-51-240-7324, Fax: 82-51-242-7341
E-mail: hychoi@pusan.ac.kr

* This work was supported by clinical research grant from Pusan National University Hospital in 2020.

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

© 2021 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.

종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

57세 여성이 15년 전에 발견한 좌측 눈썹 아래의 무통성 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 서서히 커지는 양상을 보였으며 간지럽고 피곤하면 커지는 양상을 보인다고 호소하였다. 이전 외상력은 없었으며 타병원에서 4번의 절제 이후 모두 2개월째 재발한 과거력이 있었다. 좌측 눈썹의 외측 부위에 약 가로 14 mm, 세로 8 mm의 다소 돌출되고 경계가 명확한 종괴가 관찰되었으며, 이 종괴는 압통이나 통증, 궤양을 동반하지 않았다. 종괴는 둥글고 결절성이었으며, 피부의 표면은 매끈하고, 표재성 혈관으로 붉게 보였다. 종괴 중앙부의 눈썹 소실이 관찰되었다(Fig. 1). 주변 림프절 비대는 관찰되지 않았으며 시력은 양안 1.0, 세극등검사, 안저검사는 정상이었다. 초음파검사에서 둥글고, 고반향의 결절 사이에 일부 불규칙한 모양의 저반향 소견이 관찰되었고(Fig. 2A), 안와자기공명영상 T2 강조영상에서 고신호강도, T1 강조영상에서 불균질한 낮은 신호강도를 보였다. 영상에서 측정된 종괴의 크기는 가로 17 mm, 세로 9 mm, 높이 12 mm로 측정되었다. 주변 석회화나 침윤은 관찰되지 않았다(Fig. 2B).

국소 마취하 눈썹 아래 타원형 절개를 통한 좌측 눈썹 아래 종괴에 대한 완전 절제를 시행하였다. 종괴는 피막이 형성된 상태로 피부 아래 안윤근의 근섬유와 유착된 상태였으며, 종괴의 일부 면을 제외하고는 골막과 안와 격막 앞쪽에 있었다. 종괴의 외측 안쪽면에서 추가적인 여분의 결절

성 종괴가 골막과 유착을 보이며 기존의 종괴와 연결된 양상을 보였다. 종괴는 냉동 절편 생검을 실시한 후 음성임을 확인한 후, 골막을 포함한 모든 종괴를 완전 제거하였다. 피하조직을 봉합하고 피부를 단순 봉합과 수직 매트리스 봉합을 이용하여 직접 봉합하였다. 절제된 종괴의 조직병리검사에서 연골모양의 기질 내에 크기가 다양한 관모양의 구조물들이 관찰되었다. 관벽은 대부분 두 층의 세포로 이루어져 있었고 내강의 크기는 다양하였다. 기질에는 연골모양 외에도 점액성, 섬유성 소견이 관찰되었으며, 이를 바탕으로 연골모양담관종으로 확진되었다(Fig. 3). 수술 후 1주째 경과 관찰에서 종괴는 완전히 제거된 상태였으며, 수술 후 2년까지 재발은 관찰되지 않았다(Fig. 4).

고 찰

1961년 Hirsch and Helwig²에 의해 담관 조직과 연골모양의 간질로 구성된 점에 따라 연골모양담관종(chondroid syringoma)이라고 명명되었으나 이 종양에 대한 첫 기술은 Billroth¹의 1859년 보고로 거슬러 올라간다. 연골모양담관종은 상대적으로 드문 피부 혼합종으로, 양성 피부 부속기 종양으로 분류된다. 조직학적, 면역화학적으로 침샘이나 눈물샘에서 기원하는 양성 혼합종과 유사한 형태를 보인다. 조직학적으로 중간엽의 기질과 상피성 구조물의 두 가지 주요 구성 성분이 관찰되어 “혼합(mixed)”이라는 용어가 쓰여 혼합종(mixed tumor)으로도 불렸으며, 그 형태적 유사성에 의해 다형성 선종(pleomorphic adenoma)으로 불리기도 한다. 종양의 기질은 점액성(myxoid), 연골모양성(chondroid),

Figure 1. The photograph showed a tumor on the sub-brow area, which is reddish, firm, nontender nodular mass with hair loss. The patient consented to the use of these photographs.

Figure 2. Ultrasonography and magnetic resonance imaging (MRI) of the sub-brow mass. (A) Ultrasonography showed round echogenic nodule with irregular hypoechoic portion (yellow arrow). (B) MRI (contrast-enhanced) showed a well-enhancing mass of $1.7 \times 0.9 \times 1.2$ cm size (horizontal, vertical, and height, respectively) on T2-weighted image.

Figure 3. Histopathologic findings showed tubular structures with various lumens in collagenous stroma. Most tubules were composed of two layers of epithelium and chondroid stroma, mucinous and fibrous findings were observed. (A) Nests (black arrows) and sheets of epithelioid cells dispersed in a collagenous and myxoid stroma (yellow arrow) (hematoxylin and eosin [H&E] stain, $\times 40$). (B) Glandular elements (red arrows) with two layered lining epithelium and nuclear pleomorphism (H&E stain, $\times 200$).

Figure 4. Anterior photo of patient at (A) 1 week and (B) 2 years after surgery. There were no adverse effects after the operation and no recurrence was observed up to 2 years after complete resection. The patient consented to the use of these photographs.

섬유성(fibrous), 골성(osseous) 혹은 지방성(adipocytic)일 수 있으며, 연골모양 혹은 점액성 기질은 양성의 상피성(epithelial) 그리고 근상피성(myoepithelial) 세포를 감싸고 있는 구조를 보이게 된다. 이번 증례의 경우 조직학적으로 연골모양의 기질 내에 크기가 다양한 관모양의 구조물들이 관찰되었다. 기질 내에는 점액성(myxoid)과 섬유성(fibrous) 소견 역시 부분적으로 관찰되었으며 연골모양담관종으로 진단되었다. 조직학적으로 연골모양담관종을 진단하는 것은 어렵지 않으며, periodic acid-schiff 염색과 Alcian blue 염색에서 양성을 보이는 섬유성, 연골모양성, 점액성 혹은 지방성 기질내 관모양의 구조와 함께 그것을 싸고 있는 두 개나 그 이상의 입방상피 세포들을 확인하는 것이 대표적인 특징이다.⁵

2010년의 연구에 따르면 원발성 피부종양 중 1/1000-1/10,000의 유병률을 보이며, 중년에서 호발하고, 남성이 여성에 비해 2-5배 정도의 비율로 많이 발생한다고 보고하였다.⁶ 종양의 크기는 주로 0.5-3 cm이며 무통성으로 수년에 걸쳐 서서히 사이즈가 커지는 것을 특징으로 하지만, 수년간 종괴의 크기나 성상의 변화가 없을 수도 있다.⁷ 종괴는 보통 궤양을 형성하지 않고, 피부 안쪽에 위치하거나 피부 바로 아래에 피부와 유착된 상태로 심부의 조직과는 주로 유착이 없는 상태로 존재한다.⁸ 하지만 이번 증례에서는 기존의 보고와는 다르게, 종양의 일부가 심부 조직 및 골막과 유착되어 있어 수술 중 심부조직과 골막의 제거를 시행하였는데, 이는 과거 수차례의 수술에 따른 염증과 완전히 제거되지 않은 이후 재발에 따른 결과일 수 있음을 고려해야 한다. 종양은 주로 혈관이 잘 발달되어 이번 증례에서와 같이 피부에서 비쳐 보이며, 약간 단단하고 융기된 양상을 보인다.²

주로 발생하는 위치는 머리와 목 부분이며, 겨드랑이, 몸

통, 팔다리, 혹은 생식기 주변을 침범한다고 보고된다.⁹ 눈꺼풀이나 눈주변에 발생하는 경우는 상대적으로 드물게 보고되었는데,¹⁰ 국내의 경우 눈꺼풀위에 발생한 경우와 눈꺼풀테에 발생한 경우가 각각 2003년과 2011년에 각 1예씩 보고되었다.^{3,4} 두 종괴 모두 조직검사 이후 연골모양담관종으로 진단되었으며 일부 유착을 제외하고는 모두 특별한 합병증이나 부작용 없이 수술적으로 잘 제거되었다. 눈꺼풀에 발생한 앞선 증례의 경우 병변의 위치가 눈썹을 포함하지 않은 안검에 위치하며, 안와격막앞쪽에 위치한 피막이 잘 형성된 양상이었다. 반면 이번 증례의 경우 위안와연가장자리 높이에서 시작하여 눈썹과 눈썹 아래 피부를 포함하며, 또한 눈썹의 소실을 보였다는 점이 차이점이다. 종양과 함께 눈썹이 소실되는 경우 먼저 악성종양을 의심하여야 하는데, 종괴가 위치한 부위의 눈썹 소실이 관찰되었다. 비록 과거 네 차례의 수술 과거력에 따른 눈썹 소실의 가능성을 염두에 두어야 하지만, 눈썹 소실의 양상이 종양으로 인해 변형된 피부의 중심부에 국한된 것을 감안하면 연골모양담관종으로 인한 눈썹 소실로 충분히 고려할 수 있다. 그러나 악성종양에서 주로 관찰되는 궤양이나 주변 구조물의 소실과 변형, 출혈, 신생혈관의 출현, 주변 피부색의 변화 등은 보이지 않은 점은 악성과의 감별에 도움이 될 수 있는 소견들이다.¹¹ 연골모양담관종의 악성변이는 아주 드물지만 사이즈가 3 cm 이상인 경우 의심할 수 있으며, 주로 여성과 팔다리에서 주로 발생한다고 보고된다.¹² 악성에서 촬영한 자기공명영상에서 T2 강조영상과 short T1 inversion recovery 기법에서 고신호강도를 보이며 기존의 연부조직 종괴와 특별한 감별점은 찾기 어렵지만 병변의 정확한 위치와 범위, 주변 조직의 침범 여부를 확인하는 데에 도움을 준다고 보고된다.¹³ 이번 증례 역시 T2 강조영상에서 고신호강도, T1강조영상에서 불균질한 낮은 신호강도를

보였다. 정확한 진단은 조직검사에서 비정형성 세포(cytological atypia), 세포분열 활동도의 증가(mitotic activity), 혈관이나 림프관의 침범, 그리고 핵의 다형성이 있으면 악성으로 진단할 수 있다.⁹ 연골모양땀관종의 초음파 소견은 고반향의 종괴로 관찰되는데, 고반향의 주변조직이 저반향의 방사상으로 퍼져 있는 조직을 감싸고 있는 형태를 보인다.¹⁴ 한 보고에서는 저반향의 경계가 잘 지어진 종괴로 나타났다고 보고하였다.¹⁵ 이번 증례에서는 동근 고반향의 결절 사이에 일부 불규칙한 모양의 저반향 소견이 관찰되어 기존의 보고들과 일치하는 소견을 보였다.

연골모양땀관종의 치료는 전기건조, 피부의 박피, 아르곤이나 CO₂ 레이저를 통한 기화 등 여러 가지 방법들이 제시되고 있지만 치료의 선택은 정상 주변조직을 포함한 완전 절제가 원칙이다.⁵ 종양이 불완전하게 제거되거나 제거 중 피막이 파열되는 경우 본 증례와 같이 지속적인 재발을 보이거나 악성 변화가 가능하기 때문에, 이 점을 고려하면 종양을 완전히 절제하고 조직검사를 통한 확진이 필요하다.

결론적으로 연골모양땀관종은 땀샘에서 기원한 드문 혼합종으로 서서히 자라고, 무통성으로 주로 머리와 목 부분에 생긴다. 눈꺼풀이나 눈썹 아래에 발생한 경우, 눈썹 소실을 동반할 수 있으며, 완전 절제가 되지 않은 경우 서서히 자라는 특성에도 불구하고 이번 증례와 같이 빠르게 재발하거나, 혹은 악성 변화가 가능하다. 진단 및 치료는 완전 절제를 통한 조직검사가 원칙이며, 눈썹 아래에 발생한 종괴의 감별진단으로 고려되어야 한다. 이와 같이 저자들은 눈썹 아래 발생한 연골모양땀관종을 발견하여 완전 절제 이후 2년의 추적 관찰에도 재발이 없었기에 국내에서 처음으로 이를 보고하며, 이와 동시에 눈주변에서 발생한 연골모양땀관종에서 기술되지 않았던 초음파 소견을 동시에 보고한다.

REFERENCES

- 1) Billroth T. Observations on tumors of the salivary gland. *Virchows Arch Pathol Anat* 1859;17:357-75.
- 2) Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. Mixed tumor of skin, salivary gland type. *Arch Dermatol* 1961;84:835-47.
- 3) Park CY, Chi JY, Suh YL, Kim YD. Chondroid syringoma of the eyelid. *J Korean Ophthalmol Soc* 2003;44:1684-8.
- 4) Ahn SJ, Kim N, Choung HK, Khwarg SI. A case of chondroid syringoma involving the eyelid margin. *J Korean Ophthalmol Soc* 2011;52:859-62.
- 5) Chen AH, Moreano EH, Houston B, Funk GF. Chondroid syringoma of the head and neck: clinical management and literature review. *Ear Nose Throat J* 1996;75:104-8.
- 6) Tokyol C, Aktepe F, Yavas BD, et al. Chondroid syringoma: a case report. *Acta Cytologica* 2010;54(5 Suppl):973-6.
- 7) Sungur N, Uysal A, Gümüş M, Koçer U. An unusual chondroid syringoma. *Dermatol Surg* 2003;29:977-9.
- 8) Paraskevopoulos K, Cheva A, Koloutsos G, et al. Chondroid syringoma of the medial canthus. *Case Rep Otolaryngol* 2014;2014:158527.
- 9) Mittal HK, Bist SS, Harsh M. Atypical facial chondroid syringoma, a rare clinical entity: case report with review of literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2020;72:274-7.
- 10) Jordan DR, Nerad JA, Patrinely JR. Chondroid syringoma of the eyelid. *Can J Ophthalmol* 1989;24:24-7.
- 11) Deprez M, Uffer S. Clinicopathological features of eyelid skin tumors. A retrospective study of 5504 cases and review of literature. *Am J Dermatopathol* 2009;31:256-62.
- 12) Khan K, Dinesh A, Landa M, Engdahl R. A rare forehead mass: the chondroid syringoma. *Cureus* 2019;11:e5763.
- 13) Nicolaou S, Dubec JJ, Munk PL, et al. Malignant chondroid syringoma of the skin: magnetic resonance imaging features. *Australas Radiol* 2001;45:240-3.
- 14) Ryu JK, Jin W, Kim GY, Lee JH. Sonographic and magnetic resonance imaging findings of a chondroid syringoma of the heel: case report and literature review. *J Ultrasound Med* 2007;26:1435-9.
- 15) Whittle C, Mackinnon J, Cabrera R, et al. Finger chondroid syringoma as a hypoechoic subcutaneous nodule in ultrasound. *Ultrasound Q* 2013;29:211-3.

= 국문초록 =

눈썹 아래에 발생한 연골모양땀관종

목적: 저자들은 눈썹 아래 발생한 연골모양땀관종 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 57세 여성이 내원 25년 전에 발생한 눈썹 아래 종괴를 주소로 내원하였다. 타병원에서 4회의 피부 절개를 통한 절제술 이후 모두 2개월째 재발한 이 종괴는 가려움을 동반하였으며, 피곤하면 커지는 경향을 보인다고 호소하였다. 압통이나 궤양은 없었으며, 종괴 중앙부의 눈썹 소실이 관찰되었다. 종괴 부위 피부는 표면이 매끈하며, 표재성 혈관으로 붉게 보였다. 촉진상 둥글고 결절성의 움직이지 않는 양상의 명확한 경계의 종괴였다. 초음파검사상 둥근 고해상의 결절 사이에 일부 불규칙한 모양의 저반향 소견이 관찰되었고, 안와자극명명영상에서 T2 강조영상에서 고신호강도를 보였다. 종괴를 완전절제한 후 실시한 조직검사상 연골모양의 기질 내 내강의 크기가 다양한 관모양 구조물들이 관찰되었으며, 이를 바탕으로 연골모양땀관종으로 확진되었다. 2년의 경과 관찰 동안 재발은 없었다.

결론: 눈꺼풀이나 눈썹 아래에 발생하는 연골모양땀관종은 드물지만 악성종양과의 감별 및 치료를 위해 완전절제가 필요하며, 불안정하게 제거되거나 제거 중 피막이 파열된 경우 재발 혹은 악성 변화를 보일 수 있어 주의를 필요로 한다.

〈대한안과학회지 2021;62(7):983-988〉

박정열 / Jungyul Park

부산대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology, Pusan
National University School of Medicine