

상안검에 발생한 Palisaded Encapsulated Neuroma 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 아주대학교 의과대학 피부과학교실*

천은영 · 조영훈 · 김유찬* · 방동식

=Abstract=

A Case of Palisaded Encapsulated Neuroma of the Eyelid

Eun Young Chun, M.D., Young-Hun Cho, M.D., You Chan Kim*, M.D., Dongsik Bang, M.D.

Department of Dermatology, Yonsei University College of Medicine,
Ajou University College of Medicine*, Seoul, Korea

Palisaded encapsulated neuroma (PEN) is a rare intraneural neuroma. It usually occurs as a solitary asymptomatic skin-colored papule, and commonly affects the butterfly area of the face of middle-aged adults. We report a case of PEN which developed on the right upper eyelid of a 30-year-old man. It was a 3 mm-sized skin colored papule, and histologically, there was a well-defined encapsulated nodule in the dermis, composed of spindle cells with basophilic and plump nuclei in a palisading pattern. On immunohistochemical staining, the tumor cells of the nodule were positive for S-100 protein, while the capsule of the nodule was positive for epithelial membrane antigen. (Korean J Dermatol 2004;42(12):1603~1605)

Key Words: Palisaded encapsulated neuroma, Eyelid

서 론

Palisaded encapsulated neuroma (PEN)는 1972년 Reed 등¹이 처음 기술한 양성 피부 종양으로 주로 중년 성인의 얼굴에 무증상의 구진이나 결절로 나타나며, 조직학적으로 진피 내에 피막으로 둘러싸인 결절을 보이고 결절 내에는 슈반세포들과 축삭들이 중식하여 다발로 배열된 특징을 보인다. 저자들은 30세 남자환자의 안검에 발생한 PEN 1예를 경험하고 드문 부위에 발생한 흥미로운 예로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

30세 남자가 내원 1년 전부터 오른쪽 상안검에 발생한 무증상의 단발성 피하 결절을 주소로 내원하였다. 환자는 안검에 외상을 받은 적이 없었고, 과거력 및 가족력상 특이 사항 없었다. 피부소견은 0.3×0.3 cm 정도의 단발성

피하결절이 표피 변화없이 오른쪽 상안검에서 촉진되었으며 가려움증, 통증, 압통 등의 증상은 없었다(Fig. 1). 이학적 소견 및 검사실 소견상 특이사항 없었다. 절제 생검을 실시하였으며, 조직소견 상 경계가 명확한 원형의 결절성 종양이 관찰되었고 섬유성 결합조직에 둘러싸여 있었다. 결절에는 방추형의 세포들이 서로 모여 다발을 이루고 있었고 다발사이로 불규칙적인 열들이 관찰되었다. 일부 핵들은 서로 모여 책상 배열을 하는 양상을 보였으며(Fig. 2), 이형성 세포나 비전형적인 유사분열을 보이는 세포들은 관찰되지 않았다. 면역조직화학검사상 피막 내 종양세포들은 smooth muscle actin에 음성, S-100 단백에 양성소견을 보였고(Fig. 3A), neural filament 염색에서 양성반응을 보이는 다수의 축삭들이 결절내에서 관찰되었으며(Fig. 3B), 피막은 epithelial membrane antigen에 부분적으로 양성소견을 보였고(Fig. 3C). 절제 생검 후 1개월이 지난 현재까지 재발은 없었다.

고 찰

PEN은 남녀의 차이 없이 대개 20-40대의 성인에서 발생한다. 피부에 존재하는 말초신경에서 기원하므로 신경이 분포하는 모든 부위에서 발생이 가능하나, 뺨과 코 등의 얼굴에 호발하고 드물게 어깨, 체간, 상완, 허, 음경

〈접수: 2004년 3월 5일〉

교신저자: 방동식

주소: 120-752 서울시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)361-5720 Fax: 02)393-9157

E-mail: dbang@yumc.yonsei.ac.kr

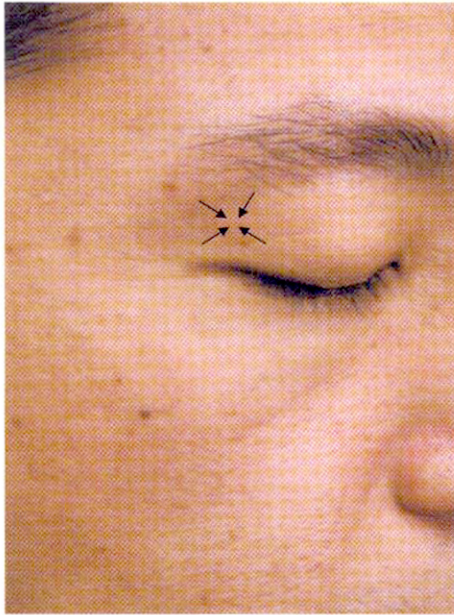


Fig. 1. Solitary, firm 3 mm-sized subcutaneous nodule on the right upper eyelid

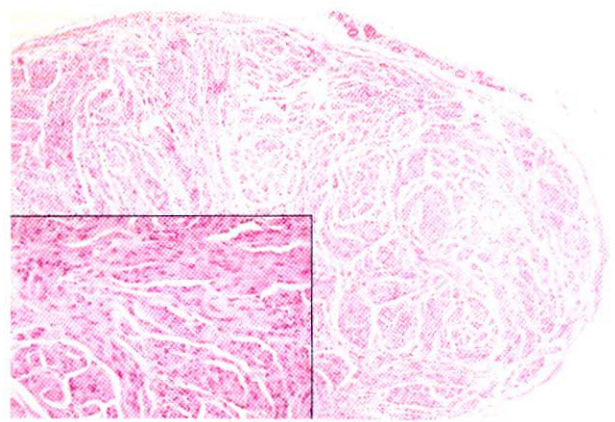


Fig. 2. A well-demarcated dermal nodule composed of interlacing compact bundles and fascicles of spindle cells (H&E, ×40, inset: ×200)

우는 매우 드물며 지금까지 2예⁹만이 보고되었다. PEN은 신경주위막내에 축삭돌기와 슈반세포가 과다 증식하는 것으로 그 원인에 대해서는 알려져 있지 않다. 일부 여드름에 의한 염증과 같은 미세한 외상이 종양의 발생과 연관되어 있을 것으로 추측하고 있으나 확실한 원인은 아직 밝혀지지 않았다¹⁰.

병변은 대개 6 mm이하의 살색 또는 분홍색의 단발성 구진이나 결절로 소양감이나 통증 등의 자각 증상은 없으며 단단하게 촉진된다. 임상적으로 감별해야 할 질환으로는 기저세포암, 멜라닌세포성 모반, 피부부속기 종양, 표피낭종 등이 있다³.

병리조직학적 소견⁴상 결절 내에는 방추형 세포들이 서로 모여서 다발을 이루고 엇갈리게 배열되어 있으며 다발사이로 불규칙적인 열들이 관찰된다. 일부 핵들은 서로 모여 책상 배열하는 양상을 보이고, 핵의 이형성이나 유사분열의 소견은 관찰되지 않는다. PEN은 신경섬유의 성분인 축삭돌기와 슈반세포에서 기원한 종양으로 면역조직화학검사상 결절 내의 방추형 세포들은 S-100 단백질에 대하여 양성을 보이고, neural filament 염색으로 결절 내에서 다수의 축삭들을 관찰할 수 있다. 또한 피막은 epithelial membrane antigen에 대하여 부분적으로 양성을 보여 피막이 신경주위막에서 유래하였음을 보여준다. 본 증례에서도 피막으로 둘러싸인 종양이 진피에 있었고 S-100 단백질에 대하여 양성을 보이는 방추형 세포들이 모여 다발을 이루고 있었으며, neural filament 염색에서 결절 내에 다수의 축삭들이 관찰되었다. 병명에서 의미하는 것(palisaded, encapsulated)과는 달리 일부에서는 핵의 책상 배열이 뚜렷하지 않거나 피막이 완전하지 않은 예들이 많아서 Fletcher²는 이를 solitary circumscribed neuroma라고 고쳐 부를 것을 제안하기도 하였다. 조직학적으로 감별할

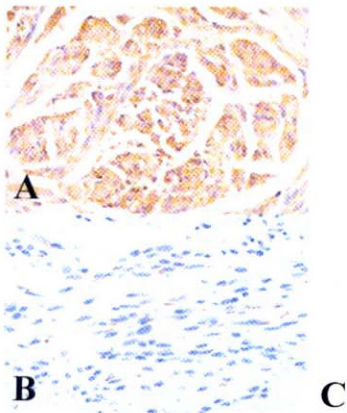


Fig. 3A. The tumor cells were positive for S-100 protein (S-100 protein, ×200). **B.** Numerous axons were present throughout the lesion (neural filament, ×200). **C.** The capsule of the nodule was focally and discontinuously positive for epithelial membrane antigen (epithelial membrane antigen, ×40).

등에 발생한 증례들도 보고되어 있다¹⁴. 국내에서는 7예⁵⁻⁷가 보고되었는데, 입술과 입술주위, 다리, 볼, 코, 두피에 발생하였다. Carrol 등⁸은 말초신경종양(peripheral nerve tumor)이 안와에서 발생하는 모든 종양의 4%를 차지하며, 이중 2%는 총상 신경섬유종, 1%는 국한성 신경섬유종, 1%는 신경초종이며, 총상 신경섬유종이 가장 흔하게 안검을 침범한다고 보고하였다. PEN이 안와에 발생하는 경

질환으로는 신경섬유종, 슈반세포종, 외상 신경종 등이 있다⁴. 신경섬유종은 피막으로 둘러싸여 있지 않다는 것이 중요 감별점이며, 종양조직은 주로 느슨하게 배열된 투명한 기질 내에서 책상배열은 보이지 않고 다발이 흩어져 있다. 또한 축삭돌기가 종양 내부에서 관찰될 수 있으나 이는 원래 신경 내에 있던 축삭이 남아있는 것이며 PEN에서처럼 증식하지는 않기 때문에 혼하지 않다. 슈반세포종은 대개 피하조직에 국한되어 발생하고, 진피를 침범하더라도 심부진피에 국한되며 PEN처럼 유두진피까지 종양이 침범하지 않는다. 또한 슈반세포종은 PEN과 마찬가지로 피막으로 둘러싸여 있으나 피막 내 종양은 구성 성분상 축삭돌기가 포함되어 있지 않아 이에 대한 염색인 neural filament 염색 등에서 음성을 보인다는 점과, 특징적으로 보이는 Antoni A 및 Antoni B 부위 등으로 PEN과 구별할 수 있다. 외상 신경종은 손상을 받은 후 축삭돌기와 슈반세포가 신경주위막을 벗어나 질서 없이 뒤섞여 자란 것으로 대개는 시간이 지나면서 신경 각각이 섬유조직으로 둘러싸이는 등 외상의 흔적을 발견할 수 있다. 치료는 단순절제로 완치되며, 부분적으로 절제되었다 하더라도 다시 자라는 경우는 드물다.

저자들은 상안검에 발생한 PEN 1예를 경험하고 드문 부위에 발생한 예로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Reed RJ, Fine RM, Meltzer HD. Palisaded, encapsulated neuromas of the skin. Arch Dermatol 1972;106:865-870
2. Fletcher CDM. Solitary circumscribed neuroma of the skin. A clinicopathologic and immunohistochemical study. Am J Surg Pathol 1989;13:574-580
3. Fairchild P, Cobb MW. A papule on the forehead: Palisaded encapsulated neuroma. Arch Dermatol 1994; 130:369-372
4. Megahed M. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma): A clinicopathologic and immunohistochemical study. Am J Dermatopathol 1994;16: 120-125
5. 이호표, 박철중, 이종욱, 송계용. Palisaded encapsulated neuroma 1예. 대피지 1998;36:554-556
6. 최정철, 장경애, 최지호, 성경제, 문기찬, 고재경. Palisaded encapsulated neuroma 1예. 대피지 2000;38: 1262-1264
7. 조영훈, 이주희, 방동식, 김유찬. 입술에 발생한 Palisaded encapsulated neuroma 1예. 대피지 2002;40:1552-1556
8. Carroll GS, Haik BG, Fleming JC, Weiss RA, Mafee MF. Peripheral solitary schwannomas (neurilemmomas). Radiol Clin North Am 1999;37:195-202
9. Dubovy SR, Clark BJ. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma of skin) of the eyelid: report of two cases and review of the literature. Br J Ophthalmol 2001;85:949-951
10. Argenyi ZB, Santa Cruz D, Bromley C. Comparative light-microscopic and immunohistochemical study of traumatic and palisaded, encapsulated neuromas of the skin. Am J Dermatopathol 1992;14:504-510