

누낭(Lacrimal Sac)의 악성 흑색종 1례

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실

김동은 · 여창기 · 한순용 · 안병훈

A Case of Malignant Melanoma of the Lacrimal Sac

Dong Eun Kim, M.D., Chang Ki Yeo, M.D., Soon Yong Han, M.D., Byung Hoon Ahn, M.D.

*Department of Otorhinolaryngology, Keimyung University School of Medicine,
Daegu, Korea*

Abstract

Malignant melanoma of lacrimal sac is extremely rare and can present with epiphora, bloody tear, and nasal bleeding. Its current management consists of surgical resection, chemotherapy, radiation therapy, and immunotherapy. The wide-field en bloc resection with removal of the entire nasolacrimal system, especially clearly defined tumor margins, ensures the best protection against recurrence. We present a case of malignant melanoma of lacrimal sac that is spread to inferior meatus and periorbital area. We excised the mass completely via medial maxillectomy including dacryocystectomy, but didn't accompany adjunctive therapy because the treatment effect remains controversial. To date, after 15 months follow-up, there is no evidence of local recurrence and distant metastasis. A literature review was also done, in addition.

Key Words : Lacrimal sac, malignant melanoma, surgical resection

서론

누낭에 발생하는 악성 종양은 매우 드물다. 누낭에 발생하는 대부분의 악성 종양은 상피성 종양이며 비상피성 종양인 악성 흑색종은 더욱 드물게 발

생한다[1]. 누낭의 악성 흑색종은 누낭염과 증상이 유사하여 진단이 늦어지는 경우가 흔하다[2,3]. 치료로는 외과적 절제와 방사선 치료, 면역 치료 등이 제안되고 있으나, 누낭의 범위를 벗어난 진행된 병변에 대한 치료법에 대해서는 일치된 견해가 없다

교신저자: 김동은, 700-712 대구광역시 중구 달성로 216, 계명대학교 의과대학 이비인후과학교실
Dong Eun Kim, M.D., Department of Otorhinolaryngology, Keimyung University School of Medicine
216, Dalseongno, Jung-gu, Daegu, 700-712 Korea
Tel: +82-53-250-7757 E-mail: entkde@dsmc.or.kr

[4]. 저자들은 안와 및 하비도와 인접해 있는 누낭의 악성 흑색종 1례를 수술적인 방법으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

75세 남자 환자로 5개월 전부터 시작된 우측의 유루 증상으로 개인 안과의원에서 치료를 받던 중 빈번한 비출혈이 발생하여 본원 이비인후과로 전원되었다. 과거 병력 상 수술, 외상 등의 과거력은 없었다. 안과에 의뢰하여 시행한 검사 상 시야 결손 등 다른 안과적 이상 소견은 없었다. 내원 당시 시행한 비내시경 검사 상 우측 하비도에 표면이 불규칙한 검붉은 색의 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 우측 누낭 부위에는 1.0×1.0 cm 크기의 종물이 촉지되었고, 우측 내안각 부위를 가볍게 누르면 혈성 분비물이 소량 관찰되었다. 경부 촉지 검사 상 림프절 전이로 의심되는 소견은 없었다. 내원 당일 시행한 부비동 전산화 단층 촬영 (Computered Tomography, CT)상 누낭 내에 연부 조직 음영이 관찰되었고, 비루관은 완전히 폐색되어 있었다. 종물은 아래로는 우측 하비도를 침범하였고, 위로는 우측 안와 골막과 인접해 있었으나 안와와는 경계가 있는 것으로 보였다(Fig. 2). 비강이나 다른 부비동 내로 병변이 확산된 소견은 없었고, 경부 림프절 전이의 소견도 없었다. 우측 하비도에서 관찰되는 종물에 대해 외래에서 조직 검사를 시행하였고, 악성 흑색종으로 최종 진단되었다. 원격 전이 여부를 확인하기 위하여 전신 양전자 방출 단층 촬영 (Positron Emission Tomography, ^{18}F FDG-PET CT)를 시행하였다. 우측 누낭과 누관, 안와 변연부 그리고 하비도 부위에서 표준화 섭취 계수(SUV)가 증가되어 있었으나 부비동내 다른 부위에서는 증가되어 있지 않았다(Fig. 3A). 경부 림프절 전이나 원격 전이로 의심되는 소견도 없었다. 환자는 측비 절제술(lateral rhinotomy)을 통하여 내측 상악 절제술, 누낭 절제술, 사골동 전절제술, 안와 내측 벽 절제술을 시행 받았다. 수술 소견상 흑갈색의 종물이 우측 누낭과 누관을 채우고 있었고, 비루관을



Fig. 1. Endoscopic finding of right nasal cavity. An irregular-surfaced, dark-brown colored mass, 1.0×1.0 cm size, is seen in the right inferior meatus (arrow).

통하여 하비도까지 연결 되어 있었다. 안와 골막과는 피막으로 경계가 분명하였고, 수술 중 박리 시 잘 분리 되었다. 수술 후 조직 검사 상 종물은 다양한 크기의 거대한 핵과 뚜렷한 핵소체 그리고 중앙 세포의 세포질에는 멜라닌 색소를 지닌 상피양 종양 세포들로 구성되어 있었다. 면역 조직 화학적 염색 상 종양 세포들은 mucicarmine, cytokeratin (CK), leukocyte common antigen (LCA) 등에 음성 이었으나, 악성 흑색종에 특이 표식자인 HMB-45에 강한 양성을 보였고, S-100에 국소적으로 염색 되었다(Fig. 4). 절제 연 주변에는 종양 세포가 없었고, 누관과 누낭 주위의 뼈에는 종양의 침범이 없었다. 환자는 수술 후 5일째 퇴원하였으며, 환자 연령과 방사선 치료에 대한 거부감 등을 고려하여 추가적인 방사선 치료나 면역 치료는 시행하지 않았다. 수술 후 2개월 간격으로 15개월 동안 시행한 비내시경 검사 상 재발 소견 보이지 않았으며, 국소 재발이나 원격 전이의 확인을 위해 시행한 술 후 ^{18}F FDG-PET CT상 이상 소견 보이지 않아 규칙적으로 외래에서 추적 관찰 중이다(Fig. 3B).

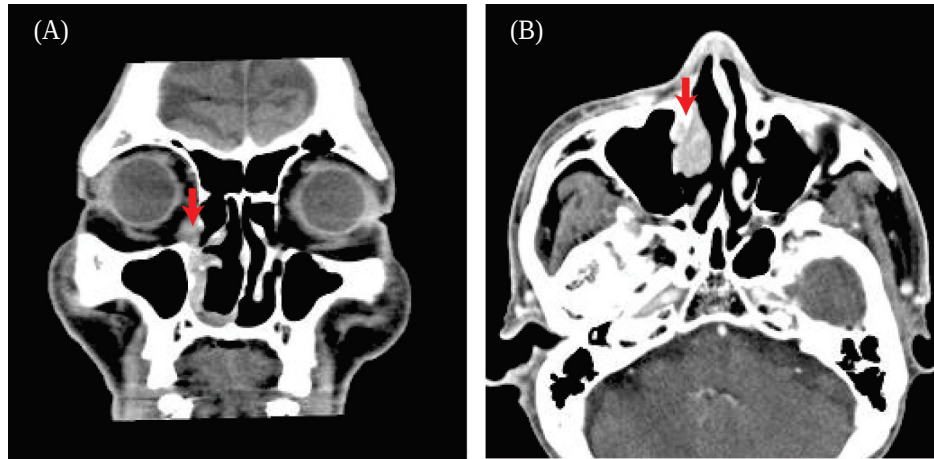


Fig. 2. Computed tomography of paranasal sinuses. The right nasolacrimal sac and duct, closed to periorbita and inferior meatus, were filled with a ill-defined hyperdense mass (arrow). A : coronal view, B : axial view

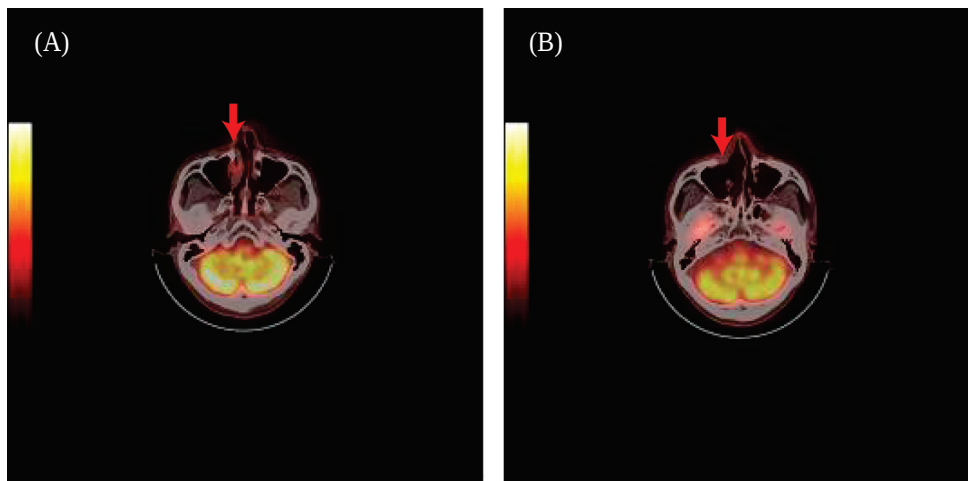


Fig. 3. Transaxial fused PET/CT of the paranasal sinus. The right nasolacrimal duct area showed increased FDG uptake (arrow) (A). Follow up FDG PET/CT, postoperative 12 months later, there was no evidence of locoregional recurrence (arrow) (B).

고 찰

누낭에는 상피에서 기원한 종양인 편평 상피 세포암, 이행세포암, 선암 등이 주로 발생하며, 비상피성 종양인 악성 흑색종은 매우 드물어 Flanagan과 Stoke[1]의 보고에 따르면 전체 누낭 종양 중 3.8%에 불과하다고 알려져 있다. 누낭의 악성 흑색종은 전 세계적으로 22례 정도만이 문헌에 보고되

고 있고, 국내에서도 누낭의 악성 흑색종이 하비도를 침범한 경우는 1례 보고 되었다[5]. 그러나 하비도를 침범하고 안와에 인접한 원발성 악성 흑색종의 수술적 치료에 대한 보고는 아직 없었다.

정상인의 누낭에서는 멜라닌 세포가 관찰되지 않으므로 누낭에 발생한 악성 흑색종의 기원은 불분명하다. 그러나 인접한 결막에는 멜라닌 세포가 있으므로 태생기에 외배엽의 하강 성장 과정에서

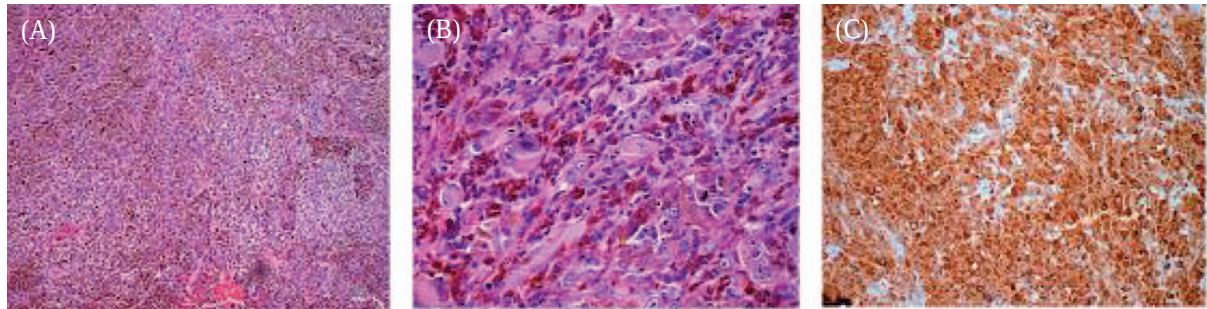


Fig. 4. Microscopic finding of the right nasolacrimal duct mass. Numerous epithelioid tumor cells were diffusely proliferated (A: H&E, $\times 40$), and the individual tumor cells showed prominent nucleoli and dark brown melanin pigments in the cytoplasm (B: H&E, $\times 400$), Immunohistochemical staining revealed strong cytoplasmic positivity at tumor cells (C: HMB-45, $\times 100$).

멜라닌 세포가 누낭에 자리 잡았거나, 배아기에 결막낭 으로부터의 직접 이주(migration)에 의한 것으로 추측되고 있다[3]. 누낭의 악성 흑색종 발생률에는 남녀간에 차이가 없고, 호발 연령은 50대 이후다[2,6]. 초기에는 유루증, 내안각 부위의 종창 등의 증상을 호소하다가 더욱 진행하면 비출혈, 경부 림프절 전이 등이 일어난다[6]. 본 증례에서도 유루증으로 개인 안과 의원에서 치료받은 병력이 있었다.

누낭에 발생한 악성 흑색종의 확진은 종물에 대한 조직검사와 악성 흑색종에 특이성을 보이는 면역 조직 화학 염색을 통해 가능하다[2,4]. 조직 검사에서는 다양한 크기의 거대 핵과 뚜렷한 핵소체 그리고 종양세포의 세포질에 멜라닌 색소가 주로 관찰되나 간혹 저분화 암종으로 오인 될 수 있으므로 추가적인 면역 조직 화학 검사가 필요하다[7,8]. 악성 흑색종은 S-100과 HMB-45에는 강한 양성을 보이나 cytokeratin에는 음성 반응을 보인다[8]. 본 증례에서도 HMB-45, S-100에는 양성, cytokeratin 염색에서는 음성이 나와서 흑색종으로 진단할 수 있었다.

누낭의 악성 흑색종은 매우 드문 질환이기 때문에 적절한 치료법에 대한 일치된 견해가 없고, 예후에 대해서도 자료가 부족하다. 일부 저자들은 병변을 포함한 광범위한 절제술을 치료 원칙으로 주장하고 있으며, 술 후 방사선 치료, 면역 치료, 항암 치료 등을 보조 요법으로 제안하고 있다[9,10].

Bradly는 완전한 절제가 수술적 치료의 목적이며, 추가적인 방사선 치료는 국소 재발율을 낮출 수 있으나 생존율 개선 효과는 미미하다고 보고하였다[11]. 본 증례에서는 종물이 누낭과 누관을 채우고, 하비도와 안와 골막에 인접해 있었으나 절제 변연부 조직 검사상 종양 세포의 침범이 없어 방사선 치료와 면역 치료 등을 시행하지 않았다. 또 환자가 75세로 고령이고, 방사선 치료를 환자가 거부하였을 뿐만 아니라 방사선 치료를 할 경우 발생 가능한 시력 저하 등을 고려하여 수술적 치료만을 결정하였다.

Goerres 등[12]은 ^{18}F FDG-PET CT를 통해 두경부 영역의 점막형 악성 흑색종을 발견할 수 있었으며, 원격 전이도 감시할 수 있었다고 보고하였다. 또한 수술 후 국소 재발 및 원격 전이를 확인하는데도 ^{18}F FDG-PET CT가 유용하게 쓰이고 있다. 예전에는 수술 전에 두경부 악성 흑색종의 원격 전이를 미리 확인하기 위해 복부 초음파, 골주사, 식도 조영술, 흉부 CT등을 시행하였으나, 본 증례에서는 술전 ^{18}F FDG-PET CT를 통해 종괴를 확인하였으며, 추적 관찰에도 ^{18}F FDG-PET CT를 이용하고 있다.

결론적으로, 유루증과 간헐적인 비출혈이 있고 내안각의 종창이 만져진다면 매우 치명적인 악성 흑색종의 가능성을 염두에 두고 즉시 조직 검사를 통해 확진하여 광범위 절제술을 시행해야 할 것으로 생각된다. 또한 주변 조직을 포함하여 광범위하

게 종물이 절제되었고, 변연부에 암세포 침범이 없는 경우에는 환자의 전반적인 상태를 고려하여 추가적인 치료 없이 내시경 검사, 부비동 전산화 단층촬영, ^{18}F FDG-PET CT 등을 통해 국소 재발과 원격 전이를 추적하면서 경과 관찰할 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Flanagan JC, Stokes DP. Lacrimal sac tumors. *Ophthalmology* 1978;**85**(12):1282-7.
2. Malik TY, Sanders R, Young JD, Brennand E, Evans AT. Malignant melanoma of the lacrimal sac. *Eye* 1997;**11**:935-7.
3. Gleizal A, Kodjikian L, Lebreton F, Beziat JL. Early CT-scan for chronic lacrimal duct symptoms-case report of a malignant melanoma of the lacrimal sac and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg* 2005;**33**(3):201-4.
4. Owens RM, Wax MK, Kostik D, Linberg JV, Hogg J. Malignant melanoma of the lacrimal sac. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 1995;**113**(5):634-40.
5. Lee HM, Choi G, Song JJ, Kim CH, Lee SH. Two Cases of Primary Malignant melanoma of lacrimal sac. *Korean J Otolaryngol-Head neck surg* 2001;**44**:333-6.
6. Stefanyszyn MA, Hidayat AA, Pe'er JJ, Flanagan JC. Lacrimal sac tumors. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1994;**10**(3):169-84.
7. Eide N, Refsum SB, Bekke S. Primary malignant melanoma of the lacrimal sac. *Acta Ophthalmol* 1993;**71**(2):273-6.
8. Pe'er JJ, Stefanyszyn MA, Hidayat AA. Nonepithelial tumors of the lacrimal sac. *Am J Ophthalmol* 1994;**118**(5):650-8.
9. Fishman G, Ophir D. Malignant melanoma of the lacrimal sac : A case study. *Am J Otolaryngol* 1999;**20**(5):336-9.
10. Sitole S, Zender CA, Ahmad AZ, Hammadeh R, Petruzzelli GJ. Lacrimal sac melanoma. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2007;**23**(5):417-9.
11. Bradly PJ. Primary malignant mucosal melanoma of the head and neck. *Curr opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;**14**(2):100-4.
12. Goerres GW, Stoeckli SJ, von Schuthess GK, Steinert HC. FDG PET for Mucosal Malignant Melanoma of the Head and Neck. *Laryngoscope* 2002;**112**(2)::381-5.