

Pilomatricoma 환아에 대한 증례 보고

서현우 · 김지혁* · 박호원

강릉대학교 치과대학 소아치과학교실, 구강악안면외과학교실*, 구강과학연구소

국문초록

Pilomatricoma(Calcifying epithelioma of Malherbe)는 모낭 세포 기원의 양성 연조직 종양으로, 보통 머리와 목 부위에 나타나며, 20세 이전의 여성들에게서 호발하고, 악성으로의 전이가 보고되기도 하나, 이는 극히 드물다. 임상적으로, 무통성, 표재성, 고형성이며 종종 적청색을 나타내고, 크기는 보통 0.5~3.0cm 정도로 다양하게 나타난다. 조직학적으로, 세포기질 내에 상피조직이 존재하는 형태이며, 상피조직에서는 기저세포(basaloid cell)와 유령세포(ghost cell)가 특징적으로 나타나고, 세포내와 기질내 석회화가 종종 관찰되기도 한다.

진단은, 초진시 고형 물질의 촉진으로 병소를 의심해볼 수 있고, 조직병리학적 검사로 확진할 수 있다. 감별진단으로는 아가미낭(branchial cyst), 혈관종(hemangioma), 횡단근육종(rhabdomyosarcoma), 표피포함낭(epidermal inclusion cyst), 모낭(pilar cyst), 이하선 종양(parotid gland tumor), 피부의 골종(osteomas of the skin), 림프절의 석회화(calcified lymph nodes), 죽종(atheromas) 등이 있다. 치료로는 외과적 절제술이 추천되며 재발은 드물다.

본 증례는 우측 하악각 부위에 결절이 촉진되는 6세 여자 환아에게서 임상 검사와 방사선 검사 후 병소의 외과적 절제술을 시행하였으며, 조직병리학적 검사를 통해 pilomatricoma로 확진되었고, 양호한 치료 결과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

주요어 : Pilomatricoma, 기저세포, 유령세포, 외과적 절제술

I. 서 론

Pilomatricoma는 모낭세포에서 유래하는 드문 양성종양이다. 임상적으로 머리와 목부위에 잘 나타나며, 20세 이전의 여성에게서 호발한다. 보통 표재성으로 나타나며 고형의 덩어리를 촉진할 수 있다¹⁾. 크기는 0.5-3.0cm 정도를 보이며, 병소와 연관된 피부는 보통 정상적인 색조를 나타내나, 백색 또는 옅은 청색을 보이기도 하며, 때때로 궤양화되어 나타나기도 한다²⁾.

조직학적으로 불규칙한 형태의 상피세포군을 보이며, 이는 기저세포와 유령세포로 구성되어 있다. 유령세포는 기저세포의 각화(keratinization)에 의해 형성되는 것으로 시간이 지남에

따라 기저세포의 수는 감소하는 반면 유령세포의 수는 증가하는 양상을 보인다³⁾. 석회화와 골화를 보이는 경우가 있으며³⁾ 드물게 악성으로의 전이도 보고된 바 있다⁴⁾.

Pilomatricoma는 표층부의 고형 물질 촉진으로 의심해볼 수 있는데, 임상적 검사만으로는 부정확하기 때문에 조직병리학적 검사를 통하여 확진할 수 있다. 일반 방사선 사진에서 잘 경계지어진 병소를 관찰할 수 있고, 초음파 촬영(sonography)이나 전산화 단층촬영(computed tomography)를 통해 더 정확히 확인해 볼 수 있다⁵⁾. 또한 fine-needle aspiration (FNA) biopsy를 통하여 간단하고도 빠른 검사를 시행할 수 있다⁶⁾. 치료로는 심미성을 고려한 외과적 절제술이 추천되며, 재발은 드물다¹⁾.

본 증례는 우측 하악각 부위에 결절이 촉진되는 6세 여자 환아에게서 임상 검사와 방사선 검사 후 병소의 외과적 절제술을 시행하였으며, 조직병리학적 검사를 통해 pilomatricoma로 확진되었고, 양호한 치료 결과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

교신저자 : 박 호 원

강원도 강릉시 지변동 123번지
강릉대학교 치과대학 소아치과학교실
Tel : 033-640-3157
E-mail : pedo@kangnung.ac.kr

II. 증례보고

본 환아는 6세된 여아로 오른쪽 턱 부위에 딱딱한 것이 만져진다는 것을 주소로 내원하였으며, 피부과 전문의에게서 혈관종이 의심된다는 설명을 듣고 내원한 상태였다.

임상소견에서 하악 우측 우각부에 작은 결절이 촉진되었고 이 부위의 피부는 정상적인 색을 나타냈으며, 촉진시 통증은 없었다.

방사선 소견에서 하악 우측 우각부에 방사선 불투과성의 잘 경계지어진 석회화된 병소를 관찰할 수 있었다(Fig. 1, 2). 초음파 촬영시 가는 저에코테(hypoechoic rim)에 둘러싸인 에코발생부위(echogenic center)를 관찰할 수 있었고, 석회화로 인하여 에코발생부위의 후방에 그림자를 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 방사선 소견에서 그 외에 특이할 만한 골의 병적 변화는 관찰되지 않았다.

치료는 국소마취하에 구강내로 외과적 절제술을 시행하였으며 절제된 종물은 10×8mm의 크기를 나타내었다(Fig. 4, 5). 안면근육들은 연관되어있지 않았고, 피하조직으로부터 쉽게 절제해 낼 수 있었다.

적출된 종물은 구강 병리과에 보내어 조직검사를 의뢰하였다. 조직병리학적 소견에서 호염기성 상피세포(basophilic ep-

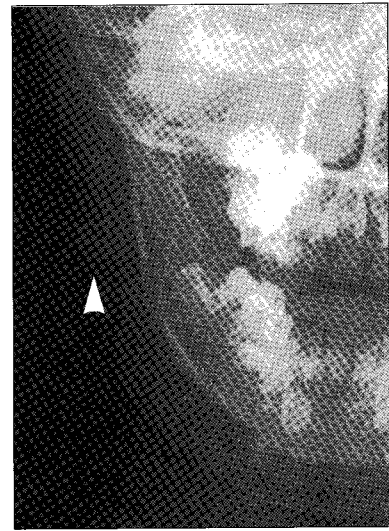


Fig. 1. Skull P-A View.



Fig. 2. O-L View.

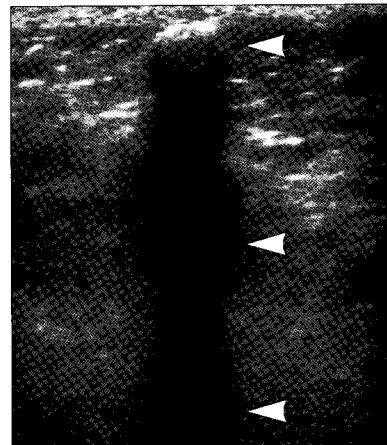


Fig. 3. Sonograph.



Fig. 4. Intraoral simple excision.

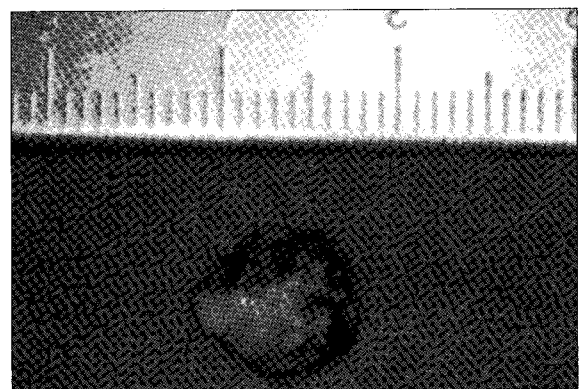


Fig. 5. Excised specimen.

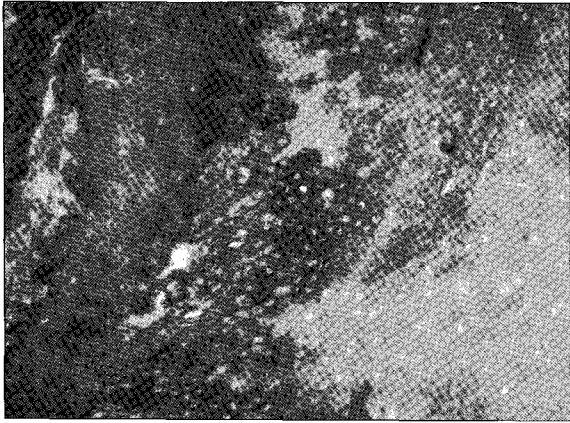


Fig. 6. H-E Staining(×200).

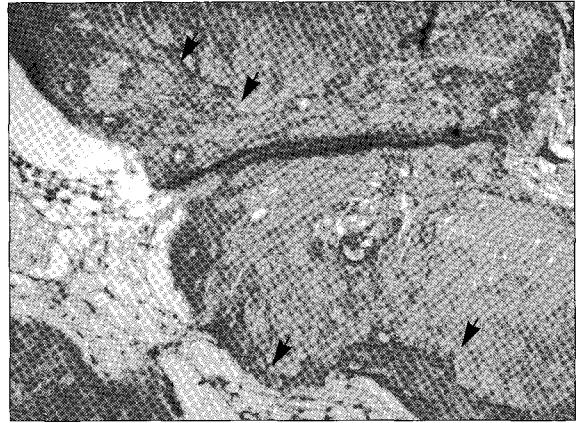


Fig. 7. Alcian-Blue Staining(×200).

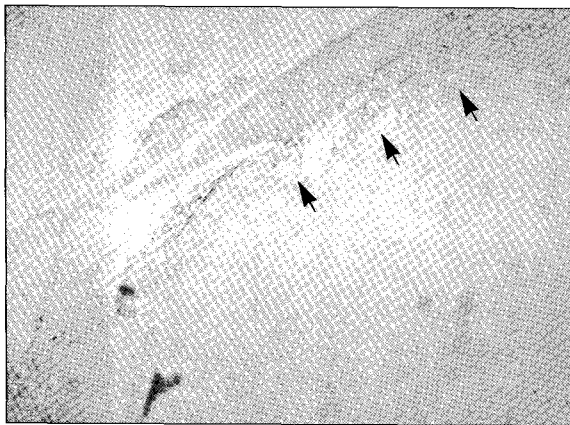


Fig. 8. Immunostaining BMP-2(×100).

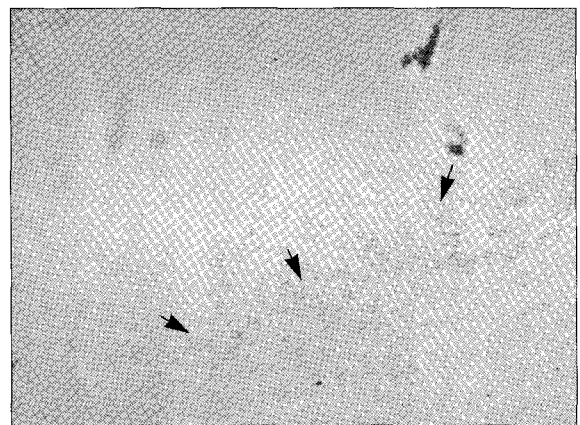


Fig. 9. Immunostaining BMP-4(×100).

ithelial cell)와 유령세포가 특징적으로 나타났으며, 염증세포가 침윤된 석회화된 상피세포도 관찰되었다. 특히 호염기성 세포는 연골세포의 양상을 보였으며, Immunostaining BMP-2, 4를 통하여 병소의 골화를 관찰할 수 있었다(Fig. 6~9).

조직검사결과 pilomatricoma로 확진되었으며, 현재 양호한 치유과정을 보이고 있다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

Pilomatricoma는 1880년에 Malherbe와 Chenantais에 의해 처음 보고되었는데, 피지선(sebaceous gland)으로부터 유래되어 피하조직에 발생하는 양성종양으로 'calcifying epithelioma'라고 소개되었다. 1922년에 Dubreuilh과 Cazenave는 조직병리학적으로, 유령세포를 포함하는 상피세포를 특징적으로 나타낸다고 보고하였고, 1942년에 Turhan과 Krainer는 이 종양이 모피질세포(hair cortex cell)로부터 유래한다고 하였다. 1961년에 Forbis와 Helwig는 이것이 모낭세포(hair follicle cell)로부터 유래한다고 하였으며, pilomatricoma로 표기

하였다. 1977년에는 pilomatricoma로 재명명되었고 현재는 pilomatricoma와 pilomatricoma를 같이 사용하고 있다¹⁾.

Pilomatricoma는 주로 20세 미만의 어린이나 청소년에서 나타나며 3:2의 비율로 여성에게서 더 많이 나타난다^{1,7)}. 발현 부위로는 팔, 다리, 가슴과 같은 신체의 여러 부위에 발생할 수 있으나 대부분 머리와 목부위에 나타난다⁸⁾. Julian과 Bowers⁹⁾는 209 증례를 조사한 결과 51%가 머리 부위에서 발생하였다고 보고하였다. Yoshimura 등¹⁰⁾은 머리와 목부위에 발생한 37 증례를 조사한 결과 22 증례에서 이개부와 뺨 부위에 발생한 것을 관찰할 수 있었고, 안면 중앙 1/3 부위에 주로 나타난다고 보고하였다.

2%에서 3.5% 정도 다발성으로 나타나고, 드물게 근육 긴장 퇴행 위축증(myotonic muscular dystrophy), 머리뼈 발생이상증(skull dysostosis), Gardner syndrome 등과 연관되어 나타나기도 한다¹¹⁾.

병소는 일반적으로 0.5-3.0cm 정도의 크기를 나타내고 10cm 이상의 거대 병소를 보이기도 한다. 주로 피부와 연관되어 발생하고 단단하고 둥근 병소를 촉진할 수 있으며, 연관된

피부는 대부분 정상적인 색조를 나타내나 때로는 청백색을 나타내기도 한다²⁾.

조직학적으로, 둥글게 배열된 불규칙한 모양의 상피세포섬을 가지고, 상피세포섬은 2가지 형태의 특징적인 세포를 포함하고 있다. (1) 상피세포섬의 바깥쪽에 배열되어 있는 기저세포 ; 기저세포는 모양이 일정하고 림프구의 2-3배 정도되는 크기를 가지며 핵/세포질 비율이 높고 둥글거나 난원형의 핵을 가지고 있다. (2) 상피세포섬의 중앙에 배열되어있고 핵이 소실된 유령세포 ; 유령세포는 기저세포의 각화에 의해 형성되는 것으로 시간이 지남에 따라 기저세포의 수는 감소되는 반면 유령세포의 수는 증가하게 된다. 석회화는 70-85% 정도에서 보이며, 골화는 15-20% 정도 나타난다^{1,2,6)}.

Kaddu 등¹²⁾은 pilomatricoma를 조직병리학적 소견에 따라 early, fully developed, early regressive, late regressive stage 4단계로 구분하였다. (1) early stage에서 병소는 작은 크기의 낭종 형태를 보이며 keratin filament와 유령세포가 특징적으로 관찰된다. (2) fully developed stage에서는 상대적으로 크고 난원형의 낭종 형태를 보이며 기저세포의 수가 줄고 핵이 소실됨에 따라 유령세포의 수가 점차 증가하게 되고, 기저세포가 응집된 소견을 보이기도 한다. (3) early regressive stage에서는 유령세포의 수가 뚜렷이 증가하고, 염증세포가 침윤된 형태를 관찰할 수 있다. (4) late regressive stage에서는 병소가 불규칙한 형태를 가지며 부분적인 석회화가 관찰되고, 기저세포나 염증세포의 침윤은 소실되며 대부분이 유령세포로 이루어져 있다.

Pilomatricoma의 진단은 촉진에 의한 임상 검사 후, 조직병리학적 검사를 통해 확진할 수 있다. Fine-needle aspiration (FNA) biopsy는 피부에 생긴 병소를 진단하는데 있어 간단하고 신속하며 믿을만한 방법으로, pilomatricoma의 진단에 유용하게 이용될 수 있다^{1,5)}. FNA biopsy시 다양한 세포 성분들, 이를테면 기저세포, 유령세포, 거대세포, 염증세포, 석회화된 소견등을 관찰할 수 있는데 기저세포와 유령세포가 pilomatricoma를 진단하는데 있어 특징적인 세포이다^{13,14)}.

초음파는 pilomatricoma를 진단하는데 있어 쉽게 이용할 수 있는 방법으로 병소의 위치, 크기, 인접 구조물과의 관계 등에 관한 정보를 제공해주며, Hughes 등²⁰⁾은 약 80%의 정확도를 가진다고 보고하였다. 초음파상에서 pilomatricoma는 대개 원형 또는 난원형의 에코발생병소(echogenic lesion)로 관찰되는데 이는 저에코테와 에코발생부위로 이루어져 있다¹⁵⁾. 여기에서 저에코테는 병소를 둘러싸고 있는 결합조직으로 인해 나타나는 영상이며, 에코발생부위는 병소내부의 상피세포군에 의해 나타나는 영상이다²⁾.

또 다른 진단법으로 전산화 단층촬영(computed tomography)이나 자기공명영상(magnetic resonance imaging)을 이용할 수 있는데^{7,16)}, Peter 등¹⁷⁾은 전산화 단층촬영을 이용하여 잘 경계지어진 석회화된 pilomatricoma를 보고한 바 있고, De Beuckeleer 등⁵⁾은 자기공명영상을 통해 intermediate T-1

weighted signal과 low-to-intermediate T-2 weighted signal을 나타내는 pilomatricoma를 보고한 바 있다. 하지만 전산화 단층촬영이나 자기공명영상은 초음파에 비해 비보존적이고 비용이 많이 들며 병소가 작은 경우에만 진단이 가능하다는 단점이 있다²⁾.

악성의 pilomatricoma가 보고되기도 하는데 이는 매우 드문 경우로서 보통 후두부나 등에 발생하고 중년 남성에게서 대부분 나타나며, 어린이의 경우에는 단지 한 증례만 보고되었다^{18,19)}.

치료로는 외과적 절제술이 추천되는데 절제시 변연부가 불규칙하거나 인접 조직과 밀접히 결합되어 있으면 악성을 의심해 볼 수 있다. 완전한 절제가 이루어지면 재발은 거의 발생하지 않는다^{20,21)}.

감별 진단해야 할 질환으로 아가미낭(branchial cyst), 혈관종(hemangioma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 표피포함낭(epidermal inclusion cyst), 모낭(pilar cyst), 이하선 종양(parotid gland tumor), 피부의 골종(osteomas of the skin), 림프절의 석회화(calcified lymph nodes), 죽종(atheromas) 등이 있다¹⁾.

IV. 요 약

본 증례는 하악 우측 우각부의 결절 촉진을 주소로 내원한 6세 여자 환아에서 임상적, 방사선학적, 조직병리학적 검사를 통해 pilomatricoma로 진단하였고, 다음과 같은 특징들을 관찰할 수 있었다.

1. 임상검사에서 하악 우측 우각부에 결절이 촉진되었고, 촉진시 통증은 없었으며, 정상적인 피부 색조를 나타내고 있었다.
2. 방사선학적 검사에서, 방사선 불투과성의 잘 경계지어진 석회화된 병소를 관찰할 수 있었으며, 초음파 촬영시 가는 저에코테에 둘러싸인 에코발생부위를 관찰할 수 있었다.
3. 조직병리학적 검사에서, 호염기성 상피세포와 유령세포가 특징적으로 나타났으며, 병소의 골화도 관찰할 수 있었다. 치료로서 추천되는 외과적 절제술을 시행하였으며, 현재 양호한 치유과정을 보이고 있다.

참고문헌

1. Myron WY : Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group:a retrospective study and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 57:123-128, 2001.
2. Jenny H, Albert L, Maureen R : Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatricoma. Pediatr Dermatol, 16:341-344, 1999.
3. Boyd AS, Martin RW : Pilomatricoma with secondary ossification. Arch Otolaryngol Head Neck

- Surg, 118:212-215, 1992.
4. Sari A, Yavuzer R, Isik I, et al. : Atypical presentation of pilomatricoma: a case report. *Dermatol Surg*, 28:603-605, 2002.
 5. De Beuckeleer LH, De Schepper AM, Neetens I : Magnetic resonance imaging of pilomatricoma. *Eur Radiol*, 6:72-75, 1996.
 6. Wang J, Cobb CJ, Martin SE, et al. : Pilomatricoma: clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on cytologic features. *Diagn Cytopathol*, 27:167-172, 2002.
 7. T Ichikawa, Y Nakajima, H Fujimoto, et al. : Giant calcifying epithelioma of Malherbe (pilomatricoma): imaging features. *Skeletal Radiol*, 26:602-605, 1997.
 8. Hasson O, Shacham R, Nahlieli O, et al. : A firm, bluish mass of the cheek in a 17-month-old child. *J Oral Maxillofac Surg*, 60:301-304, 2002.
 9. Julian CG, Bowers PW : A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol*, 39:191, 1998.
 10. Yoshimura Y, Obara S, Mikami T, et al. : Calcifying epithelioma of the head and neck: analysis of 37 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 35:429, 1997.
 11. Rotenberg M, Laccourreye O, Cauchois R, et al. : Head and neck pilomatricoma. *Am J Otol*, 17:133-135, 1996.
 12. Kaddu S, Soyer HP, Hodl S, et al. : Morphological stage of pilomatricoma. *Am J Dermatopathol*, 18:333-338, 1996.
 13. Thinakaran V, Singh SK, Simples P, et al. : Fine needle aspiration diagnosis of pilomatricoma: A case report. *Acta Cytol*, 42:769-771, 1998.
 14. Uger P, Watson C, Phelps RG, et al. : Fine needle aspiration cytology of pilomatricoma (calcifying epithelioma of Malherbe). Report of a case. *Acta Cytol*, 34:847-850, 1990.
 15. Jens U, Ina W : High-frequency ultrasound in the diagnosis of pilomatricoma. *Pediatric Dermatology*, 18:163, 2001.
 16. Haller JO, Kassner G, Ostrowitz A, et al. : Pilomatricoma (calcifying epithelioma of Malherbe): radiographic features. *Radiology*, 123:151-153, 1977.
 17. Peter MS, Joel MA, Adam RS : CT of pilomatricoma in the cheek. *Am J Neuroradiol*, 19:1219-1220, 1998.
 18. Hardisson D, Linares MD, Cuevas-Santos J, et al. : Pilomatric carcinoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol*, 23:394-401, 2001.
 19. Waxtein L, Vega E, Alvarez L, et al. : Malignant pilomatricoma: a case report. *Int J Dermatol*, 37:538-540, 1998.
 20. Cohen A, Lin SJ, Hughes CA, et al. : Head and neck pilomatricoma in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 127:1481-1483, 2001.
 21. Agarwal RP, Handler SD, Matthews MR, et al. : Pilomatricoma of the head and neck in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 125:510-515, 2001.

Abstract

CASE REPORT OF PILOMATRICOMA

Hyun-Woo Seo, Ji-Hyuck Kim*, Ho-Won Park

Department of Pediatric Dentistry, Department of OMFS Dentistry,
Oral Science Research Center, College of Dentistry, Kangnung National University*

Pilomatricoma is a benign soft tissue tumor of hair follicle origin. They occur most commonly in the head and neck region and are usually found in girls during the first two decades of life. Although malignant transformation has been described, it is exceedingly rare. The clinical presentation is typically that of an asymptomatic, superficial, solitary, firm mass that is often accompanied by a reddish-blue discoloration of the overlying skin. Histopathologically pilomatricoma are seen as epithelial islands embedded in a cellular stroma. The epithelial component consist of two main cell types : basaloid cells and ghost cells. Intracellular and stromal calcification is reported in many cases. Diagnosis is usually suspected based on palpation of a superficial, rock-hard mass and confirmed by histopathologic examination. Surgical excision is both curative and the treatment of choice. Recurrence is rare.

In this case, the radiographs showed a dense calcification, measuring about 1cm diameter. So simple excision was performed intraorally, and resultantly the lesion was proved to be a pilomatricoma by histological examination.

Key words : Pilomatricoma, Basaloid cell, Ghost cell, Surgical excision