

악성 증식성 모낭 종양 - 증례 보고 -

삼육서울병원 정형외과, 병리과*

홍기도 · 김재영 · 하성식 · 심재천 · 조혜제* · 최윤호

증식성 모낭 종양은 모낭 말단부위의 외근모초에서 기원하는 드문 종양이다. 악성 변화는 드물지만 갑작스러운 크기의 증가, 침윤성 성장 및 두피 이외에서 종양의 발생 등은 악성 증식성 모낭 종양을 시사한다. 병리조직학적으로 핵의 이형성, 다형성 및 유사분열 소견은 악성 증식성 모낭 종양의 특징이다. 악성 증식성 모낭 종양은 재발 및 전이가 보고되고 있어 정상 조직을 포함한 충분한 절제와 추적관찰이 요구된다. 53세 남자 환자의 우측 제 5수지 원위 지 끝에 7년전 발생한 종양을 중위 지이하 절제술 후 병리조직검사상 악성 증식성 모낭 종양으로 진단되었고, 환자가 외래로 더 이상 방문하지 않아 재발과 전이를 확인할 수 없었다.

색인 단어: 악성 증식성 모낭 종양

증식성 모낭 종양은 모낭(hair follicle)의 외모근초(outer root sheath)를 이루는 상피세포로부터 기원하는 드문 피부 부속기 종양으로 주로 단발성이고 중년층 여성에서 호발하며 90% 이상이 모낭이 밀집되어 있는 두피에 발생한다⁴⁾. 대부분 임상적으로 양성 경과를 보이나 악성으로의 이행이 가능하고 국소 재발이나 원격 전이가 드물게 보고되고 있다⁶⁾. 오랫동안 존재하던 종양이 빠른 속도로 자라는 경우, 두피 이외의 위치에서 종양이 발생하거나 병리조직학적으로 경계가 불명확하고 악성을 시사하는 세포들이 침윤성을 보이는 경우에 악성을 의심해 보아야 한다³⁾. 본 증례와 같이 모낭의 수가 적은 수지에서 악성 증식성 모낭 종양이 발생한 경우는 매우 드문 예로 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례

내원 7년 전부터 우측 제 5수지 원위 지에 통증을 동반한 종물이 있었으나 특별한 치료 없이 지내던 51세 남자 환자로서 내원 한달 전부터 종물의 크기가 커지고 통증이 심해져 본원 외래로 내원하였다. 환자는 기공사로 손톱 밑에 이물질이 많이 들어가고 손가락에 외상이 자주 발생하였다. 내원 당시 우측 제 5수지 원위 지에 3×3 cm 크기의 단단하고 고정되어 있는 종물이 있었으며 동통과 압통이 있었고 열감이나 홍조는 없었다(Fig. 1). 과거력 및 가족력 상 특이소견은 없었으며 이학적 검사상 다른 전신 증상이나 타 부위 병변 및 림프절 종대 등의 소견은 없었다. 일반 혈액 검사, 뇨 검사, 간기능 검사, 신

※통신저자: 김재영

서울특별시 동대문구 휘경2동 29-1

삼육서울병원 정형외과

Tel: (02) 2210-3581, Fax: (02) 2217-1897, E-mail: cyh143@freechal.com

기능 검사, 혈청 매독 검사, 심전도 및 흉부 X-선 검사 결과는 정상 범위였으며 우측 제 5수지 X-선 검사상 원위 지에 골융해 소견을 보였다(Fig. 2).

수술은 우측 제 5수지 중위 지이하 절제술을 시행하였고 절제연의 동결 절편 검사상 암세포는 발견되지 않았다. 병변부에서 시행한 병리조직학적 소견상 진피내에 편평 상피양 세포로 구성된 다양한 크기의 소엽이 관찰되었고 편평 상피양 세포들은 중심부를 향해 과립층의 형성 없이 바로 각질을 형성하는 모낭성 각화 현상(trichilemmal keratinization)을 보였다. 세포들은 개별 각화 현상과 호산성의 세포질을 보였다. 주변부의 결합조직 증식도 보였고 경계에서는 초자질의 두꺼운 기저세포막을 관찰할 수 있었다. 소엽내 세포는 핵의 이형성, 다형성, 다수의 유사 분열 소견 등을 보였고, 원위 지골에는 종양 세포의 침윤 소견을 보여 악성 증식성 모낭 종양을 시사하는 소견이었다(Fig. 3, 4).

고 찰

증식성 모낭 종양은 1966년에 Jones 등¹⁰⁾이 독립된 질환으로 기술한 이후 연구자에 따라 여러가지 명칭이 사용되어 오다가 근래에 Brownstein 등¹¹⁾에 의해 본 종양이 상피양 각화보다는 모낭성 각화가 일어남을 가리키는 증식성 모낭종(Proliferating

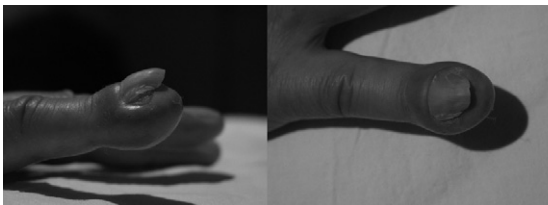


Fig. 1. A relatively well margined nodular mass 3×3 cm is on the distal phalanx of right 5th finger.



Fig. 2. The preoperative radiographic finding shows the osteolytic and destructive change on the distal phalanx of right 5th finger.

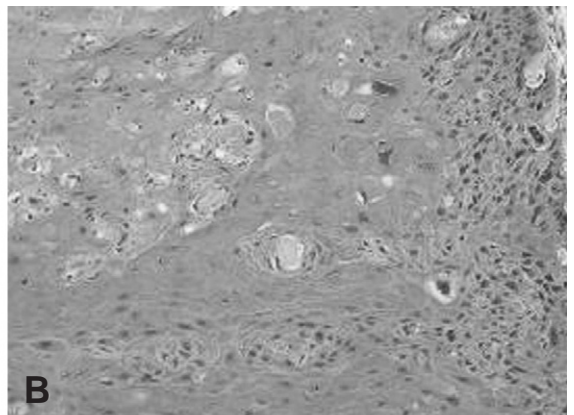
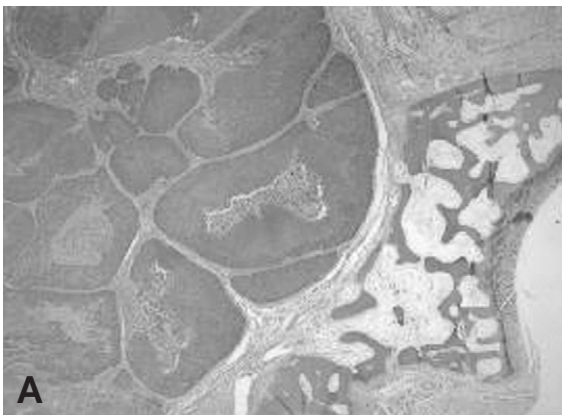


Fig. 3. (A) The tumor(malignant PTT) is showing multilobular proliferation of squamoid epithelium with trichilemmal differentiation, extending to the adjacent soft and bone tissue(H&E, ×40), (B) High magnification of the tumor reveals diffuse trichilemmal keratinization of atypical to anaplastic individual cells, destructing the adjacent bone. The cells have frequent nuclear pleomorphism and mitotic figures(H&E, ×200).

trichilemmal cyst)으로 명명되었고 Lever 등⁵⁾은 낭종보다는 종양에 가깝다고 하여 증식성 모낭 종양 (Proliferating trichilemmal tumor)으로 기술하면서부터 이 명칭이 보다 널리 쓰이고 있다.

주로 중년층 여성에서 호발(80%)하며 평균 연령은 59세이다⁴⁾. 90% 이상이 모낭이 많은 두피에서 발생하고 이외에도 목, 코, 이마, 주관절부, 수근부, 외음부, 하지, 둔부 및 흉부 등에서 보고되었다⁷⁾. 본 증례에서는 타 연구에서 언급되지 않은 수지에서 발생하였다.

원인은 밝혀져 있지 않으나 이미 존재하는 모낭중에서 생긴다는 설, 뚜렷한 원인 없이 일차적으로 종양이 발생한다는 설, 그리고 이차적으로 외상 및 염증에 의해 발생한다는 설 등이 있다¹⁾. 본 증례는 51세 남자 기공사로 7년 전부터 손톱 밑에 이물질이 많이 들어가고 피하결절이 있던 손가락에 외상이 자주 발생하다 한달 전부터 크기가 커지고 통증이 악화된 과거력으로 보아 이차적으로 외상이나 자극, 염증에 의해 발생하고 종양이 빠르게 증식하여 악성화 되고 있는 경우를 생각해 볼 수 있다.

임상적 특징은 처음에는 낭종성 피하 결절로 시작하여 서서히 자라서 융기되고 간혹 궤양을 형성하기도 하는데 병소는 주위와 경계가 분명하다. 병변의 크기가 작을 때는 낭종과 유사하지만 커지면 융기와 돌출을 보이는 분엽화된 결절로 중심부에 궤양을 보이기도 한다. 이 질환의 경과를 보통 수 개월에서 수 년에 걸쳐 서서히 자라고 내원하기까지 평균 2년 가량이 소요되며 최고 25년이 경과된 경우도 있었다¹⁾.

대부분은 임상적으로 양성 경과를 보이나 악성으로 이행이 가능하고 국소 재발이나 림프절, 폐, 간, 골, 흉벽 및 흉막으로의 원격 전이가 드물게 보고되고 있다^{4,8)}. 이미 존재하던 양성 결절이 갑자기 커지는 경우 악성 변화를 의심할 수 있다^{2,3,6,9)}. 그리고, 두피 이외의 위치에서 발생한 종양도 악성을 의심할 수 있다³⁾. 따라서, 7년 전부터 우측 제 5수지 원위지의 종물이 내원 한달 전부터 크기가 빠른 속도로 증가된 점과 두피 이외의 위치에서 종양이 발생한 점 등이 악성 변화를 시사한다.

증식성 모낭 종양의 병리조직학적 소견은 진피에 편평 상피로 구성된 경계가 명확한 소엽들이 존재하는데 소엽 가장자리의 기저양 세포는 책상배열을 하며 이의 경계에서 초자질의 두꺼운 기저 세포막이 있

다. 소엽 중심부의 상피세포들이 호산성의 비후된 세포로 변하게 되고 핵이 소실되며 과립층의 형성 없이 급격히 각화하여 조밀한 각질을 형성하는 모낭성 각화(trichilemmal keratinization)를 보인다^{1,10)}. 핵의 이형성, 다형성, 유사분열 및 주변 조직으로의 종양 세포의 침윤 등의 소견은 악성 증식성 모낭 종양을 시사하는 소견이다³⁾. Saida 등⁹⁾은 종양의 기원을 모낭중에서 발생한다고 생각하여 모낭중의 선종 단계 (adenomatous stage of trichilemmal cyst), 증식성 모낭중의 상피화 단계(epitheliomatous stage of proliferating trichilemmal tumor), 악성 증식성 모낭중의 암종 단계(carcinomatous stage of malignant proliferating trichilemmal tumor)의 3단계를 제시하였고 약 2%에서 증식하는 세포 소엽내에 증식성 세포가 관찰된다고 보고하였다. 본 증례에서는 증식성 모낭 종양의 병리조직학적 소견 이외에 소엽내 세포 핵의 이형성, 다형성 및 다수의 유사분열 소견을 보이고 있었으며 결합 조직의 증식과 원위 지골로 종양세포의 침윤소견이 보여 악성 증식성 모낭 종양으로 진단하였다.

악성 증식성 모낭 종양은 종종 편평 상피 세포암으로 진단되는데 병리조직검사상 핵의 이형성과 각개 세포 각화 등은 편평 상피 세포암과 유사하나 표피에서 종양 변환 부위가 없고 소엽의 형성, 특징적인 모낭성 각화 및 석회화 등을 보이므로 감별을 위해서는 병리조직검사와 특수염색이 반드시 필요하다. 또한, 임상적으로도 더 분명한 경계 및 광선 각화증과 같은 전구암이 없는 점 등으로 감별에 도움을 줄 수도 있다¹⁾.

치료는 보통 국소절제술이 시행되는데 재발 및 국소 림프절이나 타 부위로의 전이가 보고되고 있어 주위 조직을 포함해 충분히 절제하는 것이 좋다^{3,8)}. 그리고, 절제 후 재발이나 전이의 가능성이 있으므로 추적 관찰이 반드시 필요하다^{3,8)}. 이외에도 항 화학요법, 방사선 요법 및 국소 재발한 부위의 알코올 주입 등으로 치료한 보고들이 있다²⁾. 본 증례에서는 종양을 완전 절제 시행하였으며 환자가 더 이상 외래로 방문하지 않아 재발 및 전이를 확인할 수 없었다.

REFERENCES

- 1) Brownstein MH, Arluk DJ: Proliferating trichilem-

- mal cyst. a stimulant of squamous cell carcinoma. Cancer, 48: 1207-1214, 1981.
- 2) **Fernando LR, Jose Luis RP, Antonio A, Lucia H, Miguel G:** Proliferating trichilemmal cyst with focal invasion. Am J Dermatopathol, 22(2): 183-187, 2000.
 - 3) **Folpe AL, Reisenauer AK, Mentzel T, Rütten A, Solomom AR:** Proliferating trichilemmal tumors: clinicopathologic evaluation is a guide to biologic behavior. J Cutan Pathol, 30: 492-498, 2003.
 - 4) **Juergen W, Michael H, Margitta G, Ernst GJ:** Malignant proliferating trichilemmal cyst. Am J Dermatol, 32: 870-873, 1995.
 - 5) **Lever WP, Schaumberg-Lever G:** *Histopathology of the skin. 7th edi. Philadelphia, JB Lippincott: 589-591, 1990.*
 - 6) **Mehregan AH, Lee KC:** Malignant proliferating trichilemmal tumors-report of three cases. J Dermatol Surg Oncol, 13: 1339-1342, 1987.
 - 7) **Noto G, Pravate G, Arico M:** Malignant proliferating trichilemmal tumor. Am J Dermatopathol, 19: 202-204, 1997.
 - 8) **Park BS, Yang SG, Cho KH:** Malignant proliferating trichilemmal tumor showing distant metastases. Am J Dermatopathol, 19: 536-539, 1997.
 - 9) **Saida T, Oohara K, Hori Y, Tsuchiya S:** Development of a malignant proliferating trichilemmal cyst in a patient with multiple trichilemmal cyst. Dermatol, 166: 203-208, 1983.
 - 10) **Wilson-Jones E:** Proliferating epidermal cysts. Arch Dermatol, 94: 11-19, 1966.

Abstract

Malignant Proliferating Trichilemmal Tumor - A Case Report -

**Ki-Do Hong, M.D., Jae-Young Kim, M.D., Sung-Sik Ha, M.D.,
Jae-Chun Sim, M.D., Hye-Jae Cho, M.D.*, Yoon-Ho Choi, M.D.**

Department of Orthopedic Surgery and Pathology Samyook Medical Center, Seoul, Korea*

Proliferating trichilemmal tumor(PTT) is a rare neoplasm derived from the outer root sheath of the hair follicle. Malignant transformation is rare, but abrupt enlargement of size, infiltrative growth, and non-scalp location are suggestive of malignant PTT. Histopathologic characteristics of malignant PTT are nuclear atypia, pleomorphism, and mitotic figures. Recurrence and metastasis have been documented in malignant PTT. Wide resection of the tumor with the normal tissue and accurate follow-up is the treatment of choice of the both malignant and benign PTT. We report a 51-year-old man with the mass on right 5th finger distal phalanx for 7 years. The tumor was excised with middle phalangectomy, and based on the histopathologic findings of the tumor, this case was diagnosed as malignant PTT. We cannot detect recurrence and metastasis because the patient was lost to follow-up.

Key Words: Malignant proliferating trichilemmal tumor

Address reprint requests to

Jae-Young Kim, M.D.
Hwigyoung 2-dong 29-1, Dongdaemoon-gu, Seoul, Samyook Medical center
TEL: 82-2-2210-3581, FAX: 82-2-2217-1897, E-mail: cyh143@freechal.com