

증식성 모낭 종양

—2증례 보고—

서재희, 장희경, 허만하

고신대학 의학부 병리학 교실

Proliferating Trichilemmal Tumor

—Report of two cases—

Jae Hee Suh, Hee Kyung Chang, Man Ha Huh

Department of Pathology

Kosin Medical College, Pusan 602-702, Korea

= Abstract =

Proliferating trichilemmal tumor is relatively rare, and occurs predominantly over the scalp of elderly women in the form of a single nodular lesion

The authors examined two cases of proliferating trichilemmal tumor over the scalp with exophytic lesions exhibiting surface nodulancies. Histologically, the tumor masses were made up of massive proliferation of the outer root sheath epithelium showing multiple central areas of characteristic trichilemmal keratinization. Tumor cells also showed moderate cellular atypia, occasional dyskeratosis, mitotic figures, and stromal invasions; those could be histologically mistaken for well differentiated squamous cell carcinoma.

We report two cases of proliferating trichilemmal tumor removed by surgical excision in view of its rarity especially in male and of pathological interest concerning the biologic behavior of this tumor along with a literature review.

Key Words : Proliferating Trichilemmal Tumor, Trichilemmal Keratinization

서 론

증식성 모낭 종양(PTT)은 고령의 여성에서 주로 두피에 발생하는 비교적 드문 병변으로, 조직 발생기전에 대한 이견들로 인하여 증식성 유표피 낭포(Proliferating epidermoid cyst)¹⁶⁾, 거대 모기질 종양(giant hair matrix tumor)⁹⁾ 등 여러 동의어들로 기술되어 왔으나, Pinkus¹⁴⁾ 등에 의하여 모낭의 외근모초 상피에서 발생하는 것으로 알려진 이래 증식성 모낭 낭종 또는 증식성 모낭 종양¹⁰⁾으로 불리우고 있다. 임상적 경과는 대개 양성으로 간주되지만, 재발을 잘하며, 병리 조직학적으로는 악성 피부 종양, 특히 편평상피 세포암과의 감별이 문제가 되는 경우가 많고, 극히 소수에서 악성으로 이행된 예가 보고 되고 있어 악성 종양과의 감별진단이 꼭 필요하다. 그러나 아직은 그 증례가 적어 악성형에 대한 분명한 조직학적 기준은 정해져 있지 않은 형편

이다. 저자들은 29세 및 63세 남자의 두피에서 기왕에 발생한 종괴를 외과적 절제한 후 동일한 부위에 재발을 보인 증식성 모낭종양 2례를 병리학적으로 검색하고 본 종양의 생물학적 특성에 대한 흥미와 다른 악성 종양과의 감별에 병리학적 흥미가 있는 증례들로 사료되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

2증례의 임상적 및 병리학적 소견을 요약하면 표 1과 같다.

증례1

현병력 : 환자는 29세 남자로 좌측 두정측두부에 재발한 종괴를 주소로 내원한 환자로 2년 전인 1988년 4월과 9월에 현병소와 동일한 부위에 발생한 종괴로 외과적 절제술을 시행 받았었다. 약 5개월 후에 다시 같은 부위에 종괴가 발생하여 이후 서서히 그러나 지속적으로 성장하였다.

표 1. 증식성 모낭 종양 2례의 임상·병리조직학적 소견

	증 례 1	증 례 2
성별	남	남
연령(년)	29	63
위치	두피(좌측 두정 측두부)	두피(후두하부)
재발까지 기간(년)	3	8
크기(cm)	8.5×6.4	8×12
표면 껍사	—	—
절단면상 : 색깔	회백색	황백색
: 구조	결절상	결절상
: 경계	분명	국소적 와해
상피와의 연속성	—	—
모낭성 각화	+++	+++
핵의 비정형성	++	++
이형각질화	+	+
석회화	—	+
투명세포	+	+~++
윤상체 형성	—	+
초자체막	—	+
핵상배열	—	—
간질침습	+	++
전이	—	—

〈약어〉— 없음, + 경함, ++ 중등도, +++ 현저함

이학적 소견 : 종괴는 좌측 두정 측두부의 두피에 발생한 3개의 분엽으로 구성된 경성의 고정된 종괴로 압통은 없었다(Fig. 1).

검사소견 : 두개골에 대한 단순 X선 촬영상에서 하부의 골 변화는 관찰되지 않았고, 전신 골 및 갈륨 주사상 국소 및 원격 전이에 대한 증거는 없었다.

증례2

현병력 : 환자는 63세 남자로 후두하부의 두피에 재발한 종괴를 주소로 내원한 환자로 8년 전 현 병소와 동일한 부위에 종괴가 처음 발생하여 5년전 외과적 절제를 시행 하였었다. 1년전부터 같은 부위에 다시 종괴가 발생되어 지금까지 비교적 빠르게 성장했다.

이학적 소견 : 후두하부의 두피에 고정된 경성의 종괴를 보였으나 압통은 없었고 표면피사는 관찰되지 않았다(Fig. 2).

검사소견 : 두개골에 대한 X선 촬영에서 골 변화는 관찰되지 않았고 전신 골 및 갈륨 주사 검사에서 원격 전이에 대한 증거는 관찰되지 않았다.

병리학적 소견

증례1

육안소견 : 적출된 종괴는 진피와 피하 조직에 위치하면서 비교적 경계가 분명하였고 크기는 장경이 8.5cm 정도였다. 종괴의 단면은 섬유조직에 의해 구분되어지는 회백색의 결절상 구조를 띄며 부분적으로 미세한 과립상을 보였다(Fig. 3).

현미경적 소견 : 종양세포들은 소엽내지 소주를 이루는 편평상피 세포들로 구성되어 있었고(Fig. 4), 다수의 투명세포들이 관찰되었으며(Fig. 5), 종양의 어느 부위에서도 상피와의 연속성은 관찰되지 않았다. 이러한 투명세포들의 세포질내에는 PAS염색에서 양성 반응을 보이는 과립들이 관찰되었으나, diastase 처리 후에는 관찰되지 않았으므로 당원으로 해석하였다. 소엽내의 중심부에서는 과립층의 형성 없이 직접 종양세포로부터 이행되는 호산성, 무정형의 모발형 각질화가 관찰되었으며, 석

회화, 윤상체 형성, 책상배열 그리고 초자체막은 관찰되지 않았고 이형각질세포와 다소간의 핵의 비정형성이 자주 관찰되었다(Fig. 6). 종양의 일부에서는 주위 간질로의 침습을 확인할 수 있었다(Fig. 7).

증례2

육안소견 : 장경12cm의 진피와 피하에 걸쳐 발생한 황백색의 충실성 결절상종괴로 비교적 주위 조직과의 경계가 분명하였으나 피하조직 일부에서 국소적 와해가 관찰되었다.

현미경적소견 : 종괴는 편평상피로 구성된 다엽성 구조를 이루고 있었고, 일부에서는 투명세포들도 관찰할 수 있었으나, 상피와의 연속성은 관찰되지 않았다. 엽상증식 중심부에는 다량의 모발성 각질화가 관찰되었고 드물게 석회화 소견을 보였으며(Fig. 8), 이형각질세포와 중등도의 핵의 비정형성, 비전형적 핵분열 및 초자체막은 인정되었으나, 윤상체 형성, 책상 배열은 관찰되지 않았다(Fig. 9). 국소적으로 주위 연부조직으로의 침습을 보였다(Fig. 10).

고 안

증식성 모낭종양(Proliferating trichilemmal tumor)은 대부분 단일 병변으로 발생하며, 드물게는 다발성으로 발생하는 것으로 알려져 있다^{1,8)}. 약 90%는 두피에 발생하여 나머지 10%는 주로 배부에 생긴다. 환자의 80% 이상이 나이 많은 여자이며¹³⁾, 남자에선 드문 것으로 보고 되고 있으나 본 2증례는 모두 남자였다. 국내 문헌에서^{1,2,3,4)} 남자에서 보인 경우는 최등³⁾이 4례의 보고에서 1례, 김등¹⁾이 보고한 가족성, 다발성을 보인 1례 정도이다.

종양발생 초기에는 피지낭종과 유사한 작은 피하결절로 나타나며, 크고 융기된 엽상의 종괴를 형성하고 편평상피 세포암종과 같이 표면깨양이 생길때도 있다¹³⁾. 가끔 두피에 하나 또는 여러개의 모낭 낭종(trichilemmal cyst)을 동반할 때도 있는데¹¹⁾, 이러한 점을 들어 Leppard¹²⁾, Browenstien 등은¹³⁾ 이종양이 통상적인 모낭 낭종에서 발생할 수 있는 증거라

고 기술하고 있다.

증식성 모낭종양의 조직병리학적 소견은 대개 주위 조직과의 경계가 분명하며¹⁶⁾, 편평상피세포로 구성되는 다양한 크기의 소엽들로 이루어지고 일부 소엽들에서는 초자체막에 의해 둘러싸이며, 주변부 세포들은 책상배열을 보이기도 한다¹⁰⁾. 특징적으로 소엽의 중심부의 상피세포들이 과립층의 형성없이 직접 무정형의 호산성 각질로 변화되어 통상적인 모낭낭종에서 보이는 것과 같은, 소위 말하는 모낭성 각화를 보여준다¹⁴⁾. 일부의 증식성 모낭종양은 모낭누두의 각화를 닮은 변화를 보여 각질진주(horn pearls) 또는 윤상체(squamous eddies)형성을 보이기도 한다¹³⁾. 종양세포들은 다소간의 핵의 비정형성과 개별세포의 이행각질화 및 종양내 간질조직으로의 침습소견을 보여 편평상피암종과 감별이 어려울 때가 많다^{9,11)}.

본 2중례의 조직학적 소견은 앞서 기술된 바와 같이 주위 조직과의 경계가 대체로 분명하였고, 편평상피세포로 구성되는 다양한 크기의 소엽들로 이루어졌으며, 특징적인 모낭성 각화를 보여 주었고 일부 소엽들에서는 세포질에 당원을 가지는 투명세포도 관찰되었다. 그러나 초자체막, 주변부 세포들의 책상배열, 윤상체(squamous eddies)형성을 보이지 않았고, 증례2에서는 각질화의 일부에서 석회화를 보여 주었다.

본 종양의 조직발생에 대하여는 여러가지 의견이 제시되어 왔으나 근래에 본 종양에서 볼 수 있는 특징적인 각질화가 통상적인 모낭낭종에서 관찰되는 것과 같고 이는 1) 편평상피세포가 직접 무정형의 각질로 변화되며, 2) 당원을 가지는 공포화 세포를 보이는 점, 3) 일부의 종양주위에 분명한 콜라겐의 초자체층을 보이는 점 그리고 4) 증식성 모낭 종양과 통상적인 모낭 낭종에서 흔히 국소적인 석회화를 보이는 점이 외근모초에서 보이는 것과 동일하기 때문에 그 기원을 외근 모초세포들로 생각하고 있다^{11,14,17)}.

본 종양과 감별진단에 있어 문제시되는 질

환에는 편평상피암종, 섬모기질종(pilomatricoma), 투명세포 한선종(clear cell hidradenoma), 증식성 상피 병변, 모낭 낭종, 그리고 이 종양의 악성형이다^{13,17)}.

편평상피세포암과의 감별은 본 종양이 주위 조직과 보다 명확한 경계를 보이며 상피와의 연속성이 없고 특징적인 모낭성 각화를 보이는 점과 각질내에 석회화를 보이는 점, 그리고 세포질내 공포화 또는 투명세포형성을 보이는 점 등으로 감별될 수 있다^{5,11,16)}.

과거에 이 종양이 조직학적으로 섬모기질종으로 오인되는 경우가 있었는데, 이 종양은 전형적으로 두피외의 부위에 생기는 점과, 기저세포양 분홍 음영 세포(basaloid and pink shadow cells)의 판상 구조를 형성하는 점, 그리 모낭성 각화를 보이지 않는 점 등으로 감별된다.

본 종양이 충실성 및 낭성부위(solid and cystic areas)가 혼합된 점, 그리고 편평세포와 투명세포들이 있다는 점에서 가끔 투명세포 한선종과 혼동되는 경우가 있다. 그러나 투명세포 한선종은 모낭성 각화를 보이지 않는다는 점과 증식성 모낭종양은 관상구조(ductal structure)를 띄지 않는다는 점에서 감별될 수 있다.

증식성 상피 병변은 모낭성 각화는 보이지 않지만 PTT의 일부에서 윤상체(squamous whorls)형성을 보이는 점에서 자극성 지루 각화증(irritated seborrheic keratosis)과 감별이 어려울 때가 있다. 또한 PTT가 위암종성 과형성성 취소진(pseudoepitheliomatous hyperplasia of bormoderma), 옥도피부(iododerma), 또는 심부 진균증(deep fungal infection)으로 생각될 때도 있는데, 이들에는 모낭성 각화가 없다는 점 등으로 감별된다.

모낭성 각화를 보이는 점에서 모낭 낭종과 같으나, 근본적으로 이 모낭 낭종은 낭성 병변이고, PTT는 충실성의 종양성 증식성 질환이라는 점에서 감별될 수 있다.

본 2중례 모두는 앞서 기술한 병리조직학적 소견으로 열거한 병변들과 비교적 쉽게 감별

할 수 있었다. 그러나 악성 증식성 모낭종양과의 조직학적 감별은 아직 분명한 감별점이 확립되지 않은 터라 다소 어려움이 있었으나 결정적인 악성 변화의 증거인 국소 또는 원격 전이의 증거가 없어 양성으로 간주하였다.

본 종양은 지금까지 대체적으로 양성의 임상경과를 보이는 것으로 여겨져 왔으나, 악성 증식성 모낭종양으로 이행된 보고들도 있다^{6,7,11,15,1}. 그러나 아직은 소수에 지나지 않아 그 생물학적 성향을 이해하는 데는 한계가 있을 것으로 생각된다. 몇몇 악성형을 보고한 문헌에 의하면 악성변화에 대한 중요한 임상적인 표식자로 증식성 모낭종양이 갑자기 커지거나⁷, 국소임파절 또는 원격 전이를 보이는 경우를 들고 있고^{6,15}, 조직학적으로는 종양의 주위조직 및 혈관 침습이 보이는 경우와⁶ 모낭성 각화가 존재함에도 괴상하고 농염되는 핵을 가지는 많은 큰 세포들과 비정형적 세포 분열상 그리고 이형각화세포를 보이는 심한 세포의 비정형성(*cellular atypia*)과 기저막의 와해 또는 소실과 이에 동반된 주위 교원질 사이테로의 종양세포 침습이 보이면 악성을 시사한다고 기술하고 있다⁷. 본 2중례에서도 다소간의 정도의 차이는 있으나, 상기의 조직학적 소견들을 보인점과 재발하였다는 점에서 잠재적인 악성변화 가능성을 염두에 두어야겠고, 본 종양의 생물학적 성향을 보다 정확히 이해하기 위하여는 많은 중례의 축적과 추적 조사 그리고 면밀한 분석이 필요할 것으로 생각된다.

결 론

저자들은 29세 및 63세 남자의 두피에 발생한 증식성 모낭종양 2례를 임상·병리학적으로 검색하고, 본 종양의 생물학적 속성에 대한 흥미와 남자에서 발생한 희귀성에 비추어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

(본 보고에 많은 도움을 주신 고신의대 성형외과학 교실 한 예식 교수님 이하 교실원 여러분께 감사를 드립니다).

REFERENCES

1. 김인숙, 손진희, 안혜선, 서정일, 박효숙, 김수조, 손숙자 : 가족력을 보인 다발성 증식성 모낭종양. 대한병리학회지 21(3) : 207-213, 1987.
2. 윤대중, 임철완 : 증식성 모낭종 1례. 대한피부과학회지 20(3) : 419-423, 1982.
3. 최영진, 지미경, 강석진, 김병기, 김선무, 정수일 : 증식성 모낭종양. 대한병리학회지 24(2) : 176-182, 1990.
4. 허미경, 이종무 : 두피의 Pilar tumor 1례. 대한병리학회지 14(2) : 81-85, 1980.
5. Ackerman AB et al : Differential Diagnosis in Dermatopathology II. Philadelphia, Lea & Febiger, 1988, pp.166.
6. Ana Lucia MP, Amaral, Antonio G Nascimento, John R Goellner : Proliferating pilar(trichilemmal) cyst. Arch Pathol Lab Med 108 : 808-810, 1984.
7. Amir H Mehregan, KC Lee : Malignant proliferating trichilemmal tumors-report of three cases J Dermatol Surg Oncol 13(12) : 1339-1342.
8. A Poiares Baptista, L Garcia E Silva, Born MC : Proliferating trichilemmal cyst J Cutan Pathol 10 : 178-187, 1983.
9. Dabska M : Giant hair matrix tumor Cancer 28 : 701-706, 1971.
10. Hanau D, Grosshans E : Trichilemmal tumor undergoing specific keratinization. J Cutan Pathol 6 : 463-475, 1979.
11. Holmes EJ : Tumors of lower hair sheath The common histogenesis of certain so called "sebaceous cysts," adenomas, and "sebaceous carcinomas" Cancer 21 : 234-248, 1968.

12. Leppard BJ, Sanderson KV : The natural history of trichilemmal cysts. *Br J Dermatol* 94 : 379—390, 1976.
 13. Martin H Brownstein, David J Arluk : Proliferating trichilemmal cyst : A simulant of squamous cell carcinoma. *Cancer* 48 : 1207—1214, 1981.
 14. Pinkus H : "Sebaceous cysts" are trichilemmal cysts. *Arch Dermatol* 99 : 544—555, 1969.
 15. Saida T, Oahara K, Hori Y et al : Development of a malignant proliferating trichilemmal cysts. *Dermatologica* 166 : 203—208, 1983.
 16. Wilson Jones E : Proliferating epidermoid cysts. *Arch Dermatol* 94 : 11—19, 1966.
 17. Walter F Lever, Gundula, Schaumburg—Lever : *Histopathology of the skin*, 7th ed., Philadelphia, J.B.Lippincott Comp, 1990, pp 589—591.
-

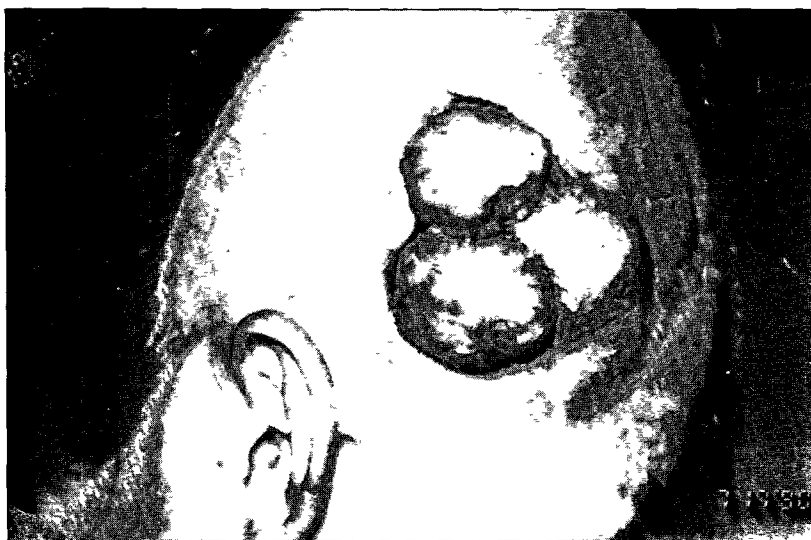


Fig. 1. A confluent tumor mass showing trilobulation on the scalp(Case 1)



Fig. 2. A large bilobulated tumor mass on the scalp(Case 2).



Fig. 3. A cut surface disclosing circumscribed, gray-white and solid subepidermal mass(Case 1).

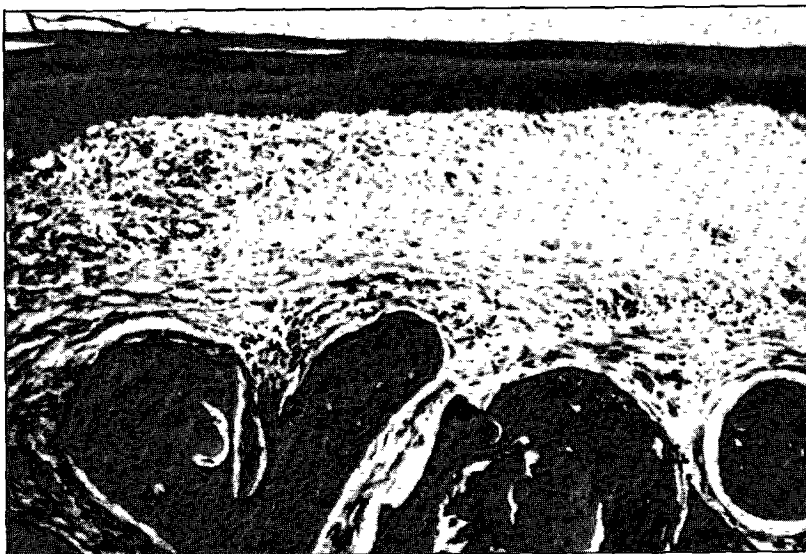


Fig. 4. Multiple tumor lobules showing central trichilemmal keratinization not continuous with the epidermis(H & E, X40)

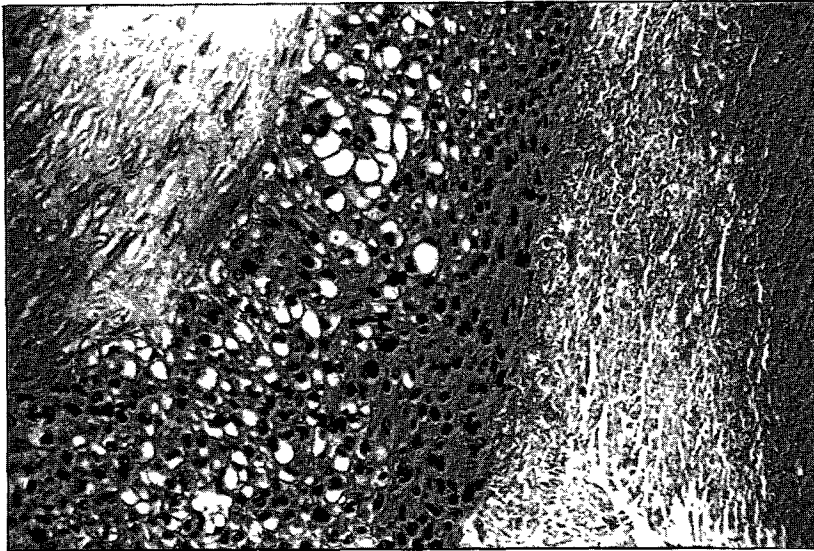


Fig. 5. An area composed predominantly of clear cells(H & E, X100)

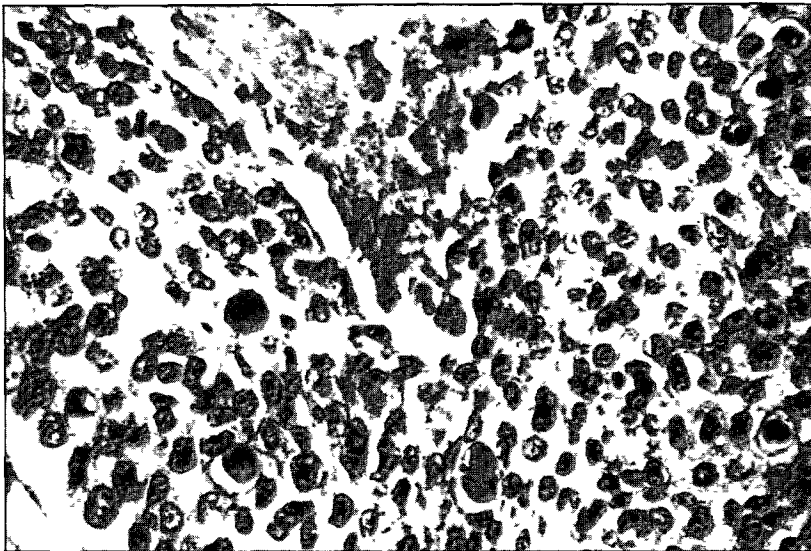


Fig. 6. Tumor cells showing abrupt central trichilemmal keratinization and dyskeratotic cells (H & E, X250)

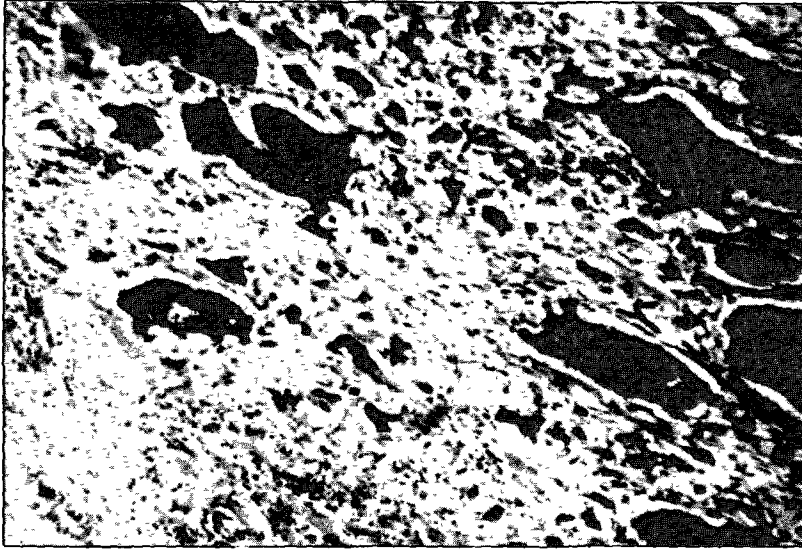


Fig. 7. An area representing stromal invasion(H & E, X40).

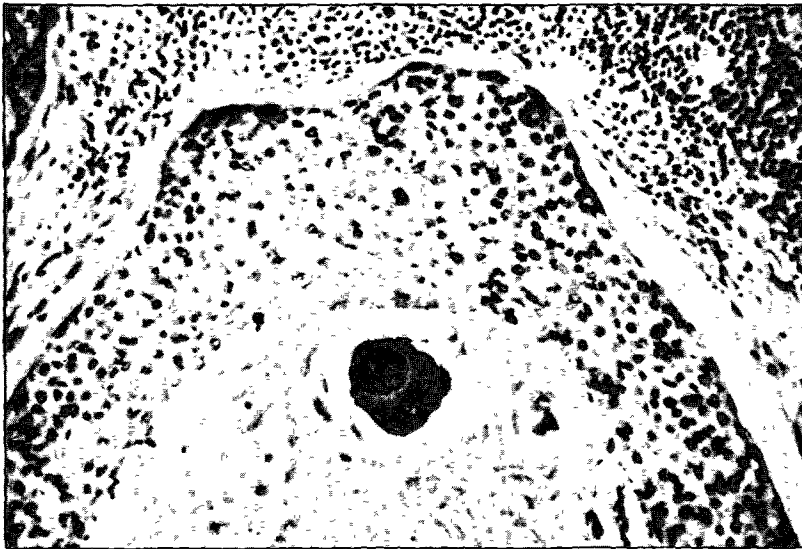


Fig. 8. An area showing calcification within the keratin material(H &

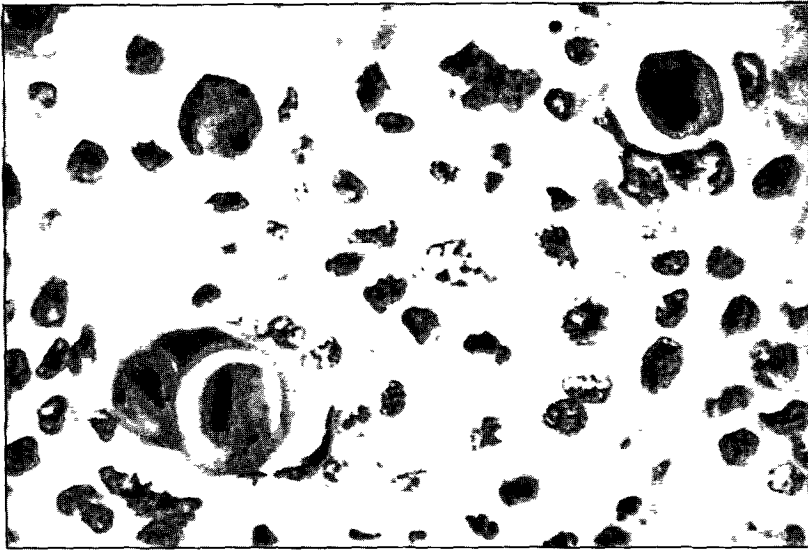


Fig. 9. Tumor cells showing nuclear atypia and dyskeratosis(H & E, X400)

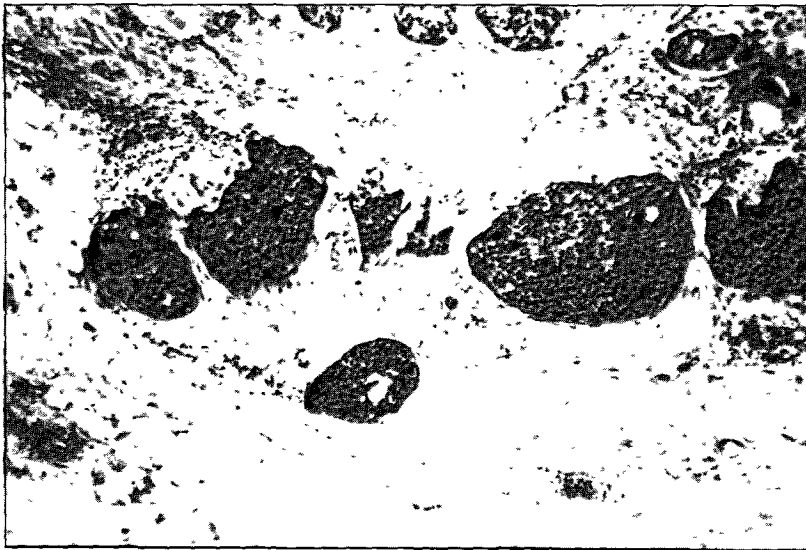


Fig. 10. Tumor nests invading subcutaneous soft tissue(H & E, X40)
(Case 2)