

경화성 한관 선암

— 1예 보고 —

연세대학교 의과대학 병리학교실

박 광 화 · 조 남 훈 · 이 광 길

서 론

경화성 한관 선암은 한성종(syringoma)과 조직학적으로 매우 흡사하며 양성 종양으로 오진하기 쉬우나 피하 심부 조직이나 신경의 침범이 잘되고 재발이 잦은 국소적 악성 종양이다^{1~2)}. Goldstein등은 1982년 조직학적으로 한성종 또는 모상대종(trichoepithelioma), 모선종(trichoadenoma) 등과 유사한 소견을 보이나 국소적으로 침윤성 특징을 보이는 6예의 종양을 보고하면서 microcystic adnexal carcinoma로 명명하였다¹⁾. Cooper등(1985)은 동일한 조직학적 소견 및 임상적 소견을 보이는 20예의 연구를 통해 그 세포의 기원을 확선

세포로 추정하여 경화성 한관 선암으로 명명하였다²⁾.

저자들은 1예의 경화성 한관 선암을 경험하여 면역조직화학적 소견과 함께 증례를 보고하는 바이다.

증례 보고

21세된 남자 환자가 좌측미간에 5년된 한개의 용기성 피부 결절을 주소로 내원하였다. 병변은 장경 약 1cm 크기로 과육색이며 원형인 용기성반(plaque)이었다. 촉지시 매우 단단하였으며 표면에 궤양은 없었다(Fig. 1). 이학적 소견상 주위조직과 유팽이 없고 경부 임파절은 촉지되지 않았다. 모반(nevus)이라는 임상 진단하에 병변의 절제술을 시행하였다.



Fig. 1. A round elevated hard plaque lesion, 1cm in size, on the region of the inner eyebrow.

*본 논문은 1989년 3월 월례집담회에서 발표되었습니다.

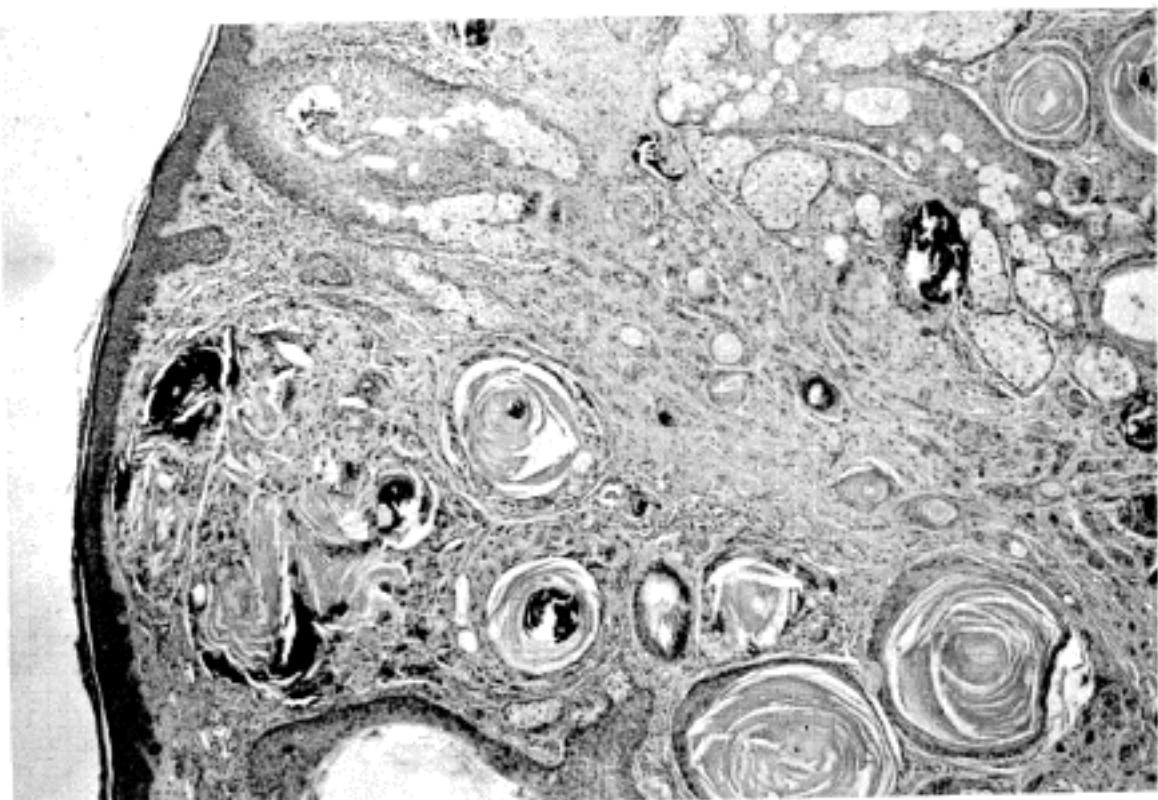


Fig. 2. The section exhibits horn cyst formation particularly, in the more superficial portions of the tumor and small cellular nests. Calcification is noted in the center of the keratinized horn cyst (H&E, X40).

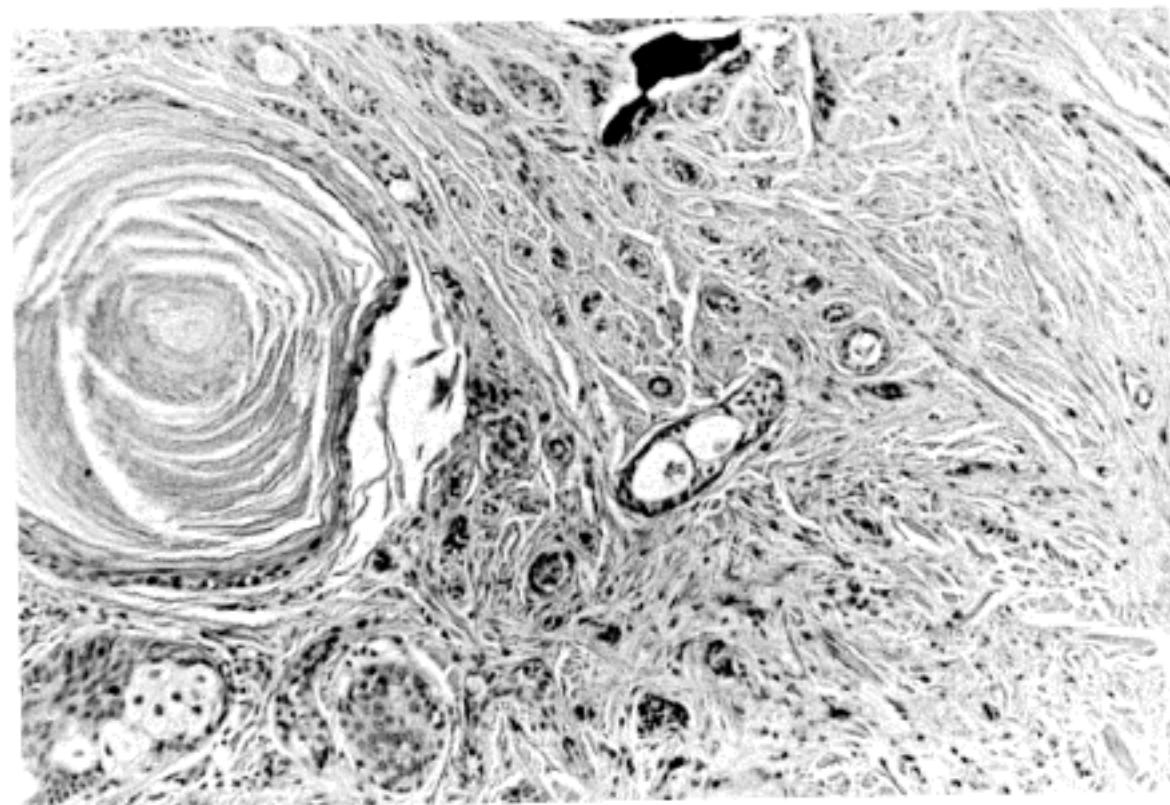


Fig. 3. Some nests have tail-like protrusions. Ductal differentiation is present and some of the basaloid cells have clear cytoplasm (H&E, x100).

절제된 조직은 $2 \times 1 \times 1$ cm 크기의 피부조직이었다. 육안적으로 피부 표면에 용기된 하나의 반(plaque)이 관찰되었다. 절단면상 진피에는 경계가 비교적 뚜렷한 병변이 관찰되었고 피하지방층 가까이 침범되어 있었다. 조직학적으로 상피는 이형성 변화가 없었고 불규칙적인 극세포증(acanthosis)이 있었으며 이는 일부 진피 내 각질화된 낭성구조 또는 세포소들과 연결되어 있었다. 저배율소견상 종양은 대부분이 진피에 위치하고 경계가 불명확하였으며 경화된 간질내에 크고 작은 다양한 크기의 여러개의 낭성구조와 작은 크기의 세포소들이 관

찰되었는데 각질화된 낭성구조나 세포소들은 비교적 진피의 표피부에 위치하였으며 낭성 구조의 내부는 박편 모양의 작소(keratin)가 함유되어 있었고 그 중 많은 낭성 구조에서는 중앙 부위에 석회화가 동반되어 있었다 (Fig. 2). 각질화된 세포소나 낭성구조외에도 균일한 기저 세포로 구성된 세포소들이 관찰되었는데 그 모양은 긴꼬리 모양이나 올챙이 모양(tadpole)을 보였다. 이들 세포소 사이의 간질은 특징적으로 경화성 초자양 교원질로 되어 있었다. 고배율소견상 낭성 구조를 이루고 있는 상피는 세포질이 풍부하고 각질화되어 있는 편평 상피세

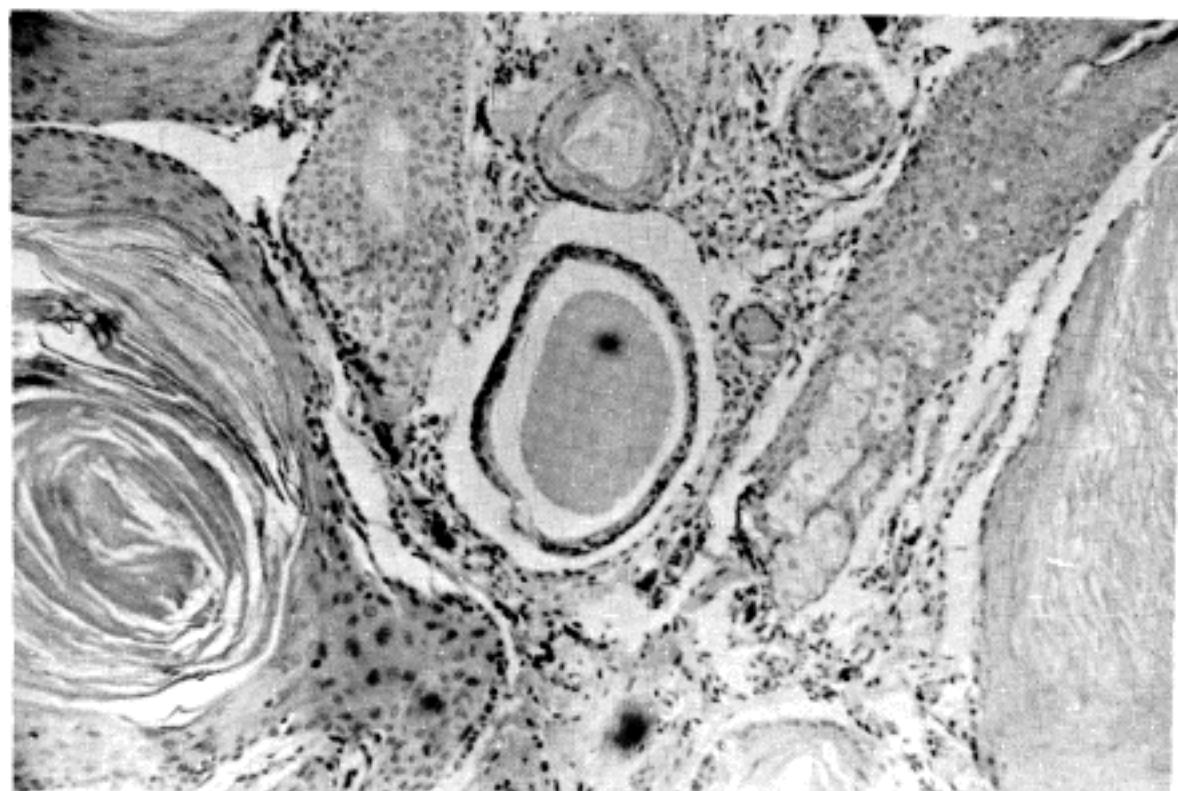


Fig. 4. A round ductal structure is lined by two layers of flattened cuboidal cells and its lumen contains homogenous secretions (H&E, x200).

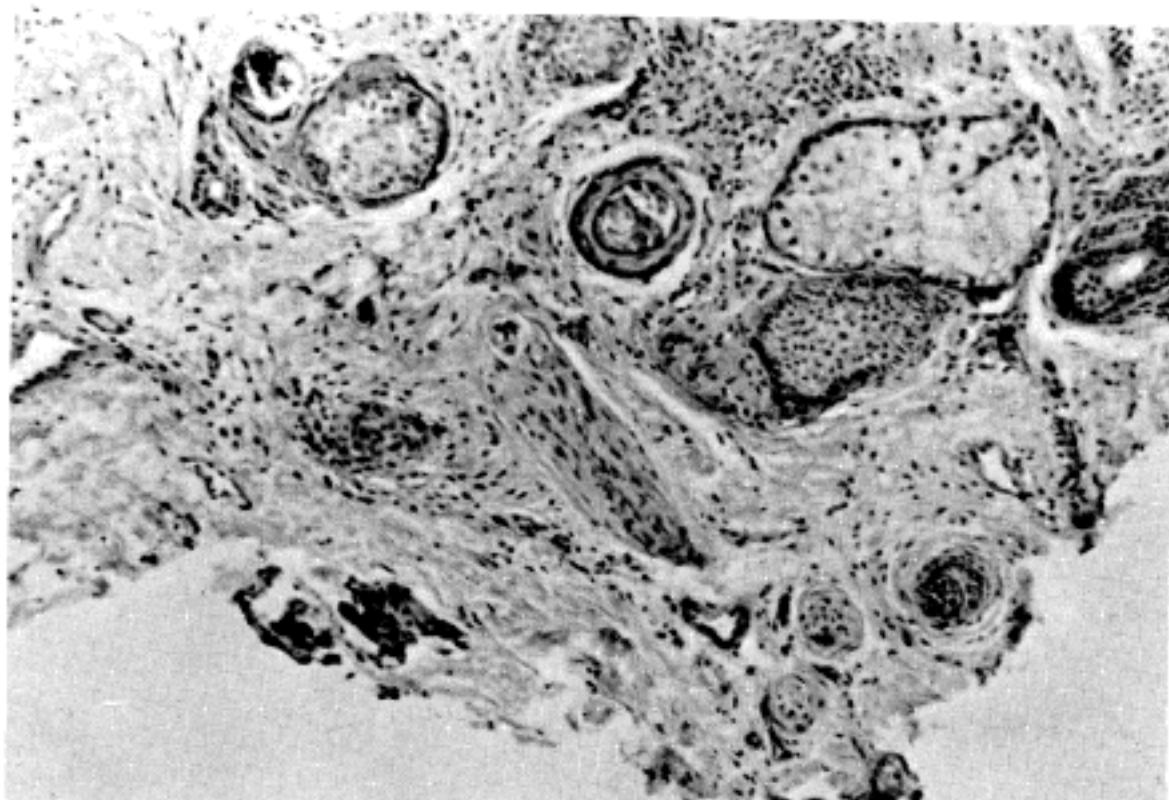


Fig. 5. An intraneuronal invasion of tumor cell nest is present (H&E x200).

포들로 각질초자질상 과립(keratohyaline granule)은 보이지 않았다(Fig. 3). 작은 세포소를 구성하는 세포는 기저양 세포(basaloid cell)로 일부는 투명한 세포질로 되었으며 PAS 염색에서 양성으로 염색되었고, 국소적인 부위에서 일부 세포소들은 관상 분화를 보이기도 하였다(Fig. 3). 80장의 연속 절편을 검색하였을 때 두 층의 세포로 구성되어 있는 관상 구조가 국소적으로 관찰되었는데, 그 관강내부에는 균일한 분홍색 분비물질로 차있고 상피는 편평화된 입방형 세포로 되어 있었다

(Fig. 4). 종양세포는 세포학적으로는 보통의 악성 종양에서 보는 세포와는 달리 균일한 모양을 보이며 비정형적인 소견이 없었고 세포분열도 관찰되지 않았다. 종양은 피하 지방층 인접 부위까지 침윤되어 있었고 종양의 주위에 있는 신경의 침윤이 관찰되었다(Fig. 5).

Carcinoembryonic antigen에 대한 항체를 이용한 PAP 염색에서 종양 주위 한선 세포의 상피와 관상 구조내에 있는 물질에서 양성으로 염색되면서 종양의 일부 세포소의 세포질에서 양성으로 염색되었다(Fig. 6).

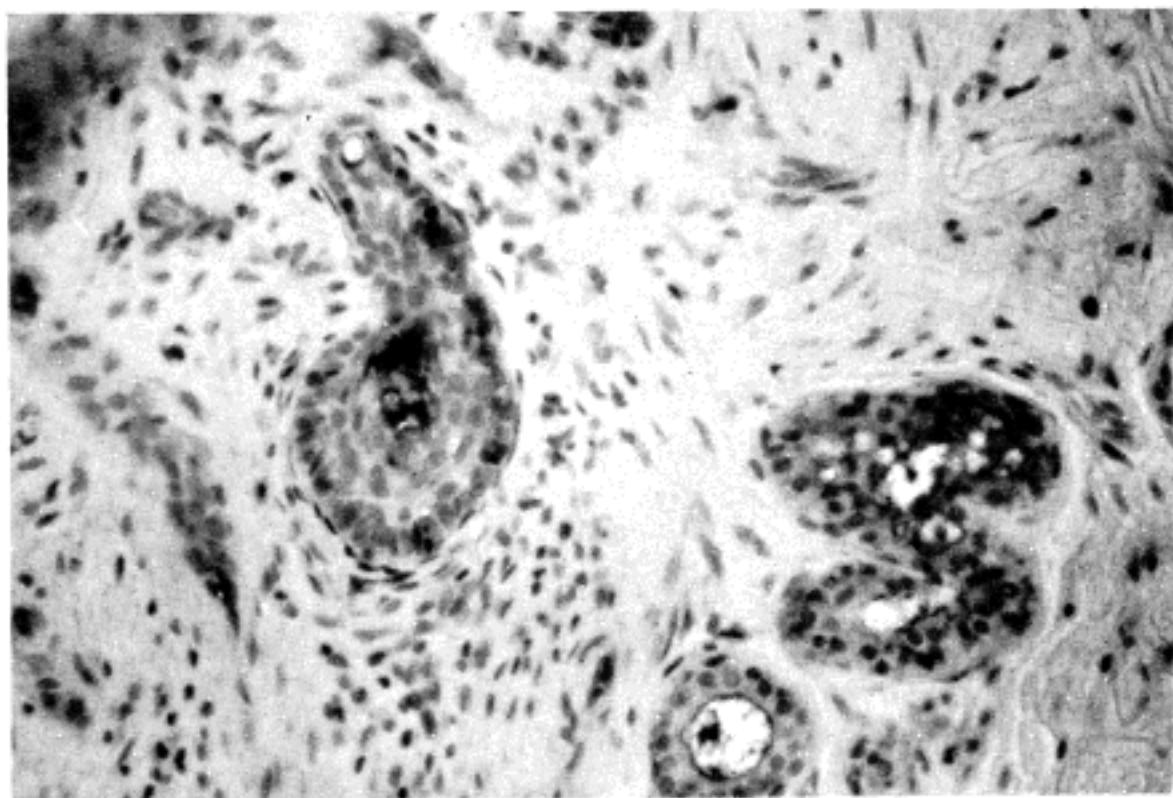


Fig. 6. Positive staining for carcinoembryonic antigen in the tumor nest (middle). A normal sweat gland is also stained (right lower) positively (PAP, $\times 200$).

고 안

경화성 한관 선암은 조직학적으로 잘 분화된 세포로 구성되어 있으며 세포분열이나 미분화된 소견 등을 관찰할 수 없어 양성 종양의 소견을 지니나 피하지방증, 신경, 임파절, 주위 근육과 꿀등의 조직으로 침윤하는 국소적 악성 종양이다²⁾.

한선종과 같은 조직학적 소견을 보이는 한선 선암의 일종으로 malignant syringoma^{5,6)}, sweat duct carcinoma with syringomatous features⁷⁾, syringoid eccrine carcinoma⁸⁾ 등⁸⁾이 보고되어 있다. 이들 종양은 경화성 한관 선암과 동의어이거나 같은 종양으로 여겨지며, basal cell tumor with eccrine differentiation^{9,10)}, trichofolliculoma showing perineural invasion¹¹⁾도 유사한 종양이거나 관련이 있는 종양으로 생각되고 있다^{1,2,6)}. Goldstein 등은 1982년 지금까지 한선 기원으로 보고된 이들 종양이 효소 조직화학적 연구가 이루어지지 않은 점, 대부분이 조직학적으로 모낭성 분화를 보이는 점 등의 이유로 한선 기원을 부정하였으며 6예의 조직학적 분석을 통해 모낭성 및 한선 분화를 동시에 보이는 종양으로 생각하여 microcystic adnexal tumor로 명명하였다¹⁾. 그러나 1985년 Cooper 등은 20 예의 조직학적 분석을 통해 이들의 종양을 2 그룹으로 분류하였다. 1 그룹 속하는 종양은 대부분 각질화된 편평

상피로 된 낭성 구조나 세포소로 구성되어 있고 관상 분화는 국소적으로 보이며 2 그룹에 속하는 종양은 관상 분화가 현저하고 각질화는 적었다고 하였다²⁾. 1 그룹에 속하는 종양들은 Goldstein의 증례와 조직학적으로 매우 흡사한 종양으로 조직학적으로 acrosyringium과 같은 관상 분화를 보이며, 표피부에서 각질화가 현저하였다. 이와 같은 지역간 차이는 한선종에서 관찰되는데, 이는 한선관의 선단부 (acral segment)의 recapitulation을 재현하는 것으로 해석되어져 왔다. 그는 이와 같은 점으로 이 종양은 한선 기원의 종양으로 생각하였다²⁾.

본 증례는 Goldstein의 증례와 Cooper의 1 그룹에 속하는 증례와 같이 대부분의 종양이 각질화된 편평상피로 된 낭성 분화를 보였으며 국소적으로 관상 분화를 보였다. 각질화된 낭성 구조 및 세포소들은 비교적 표면층에 위치하고 있었다. Carcinoembryonic antigen은 한선 세포 및 한선 기원 종양 세포에서 양성으로 염색되는 것을 알려져 있으며¹²⁾, 본 증례에서도 양성으로 염색되었다. 이상의 조직학적 소견 및 PAP 염색상으로 본 증례는 한선 기원의 종양으로 생각된다.

한선종과의 감별점은 육안적으로 한선종은 작은 크기 (1~2 mm)의 구진 (papule)이 다발성으로 나타나나 경화성 한관 선암은 크고 단단한 하나의 반 또는 결절로 나타나며 조직학적으로는 관상분화, 경화성 간질, 꼬리모양의 세포소 등과 같이 한선종과 매우 흡사한 점이 많으나 신경 침윤이나 피하 지방 조직의 침윤으로 감별된다.

모상대종은 경화성 간질내에 끄러 모양의 기저세포로 된 세포소들을 보이며 임상적 소견도 흡사하나, 관상 분화를 보이지 않으며 경계가 잘 지워지며 주위 조직과 신경 침윤이 없는 점으로 감별할 수 있다³⁾. 모선종에서는 편평상피로 된 낭성 구조가 보이나 관상 구조가 나타나지 않아 감별된다⁴⁾.

참 고 문 헌

- 1) David JG, Ronald JB, Daniel JSC: *Microcystic adnexal carcinoma; A clinicopathologic entity.* *Cancer* 50:566-572, 1982
- 2) Philip HC, John TH, Stacey EM, Ronald JB, Donald DL, David AK, Daniel JSC: *Sclerosing sweat duct (syringomatous) carcinoma.* *Am J Surg Pathol* 9(6): 422-433, 1985
- 3) Martin HB, Lewis S: *Desmoplastic Trichoepithelioma.* *Cancer* 40:2979-2936, 1977
- 4) Lever WF, Schaumburg-Lever G: *Histopathology of the skin, 6th ed.* Philadelphia, JB Lippincott 1983, 551-3
- 5) Berg JW, Mc Divitt RW: *Pathology of sweat gland carcinoma.* *Pathol Annu* 3:123-44, 1968
- 6) Herbert JG, Alan DP, Edward AT, Betnard FF, Gordon KK, Russel N, Ramon LF: *Malignant syringoma of eyelid.* *Ophthalmology* 91:987, 1984
- 7) Stanley L, Stenphen CP: *Sweat gland carcinoma with syringomatous features. A light microscopic and ultrastructural study.* *Cancer* 44:157-163, 1979
- 8) Paul JW, Joseph CG, Larry DG, Oscar H, Henry M: *Syringoid eccrine carcinoma.* *J Dermatol Surg Oncol* 13:64, 1987
- 9) Freeman RG, Winkelman RK: *Basal cell tumor with eccrine differentiation (eccrine epithelioma).* *Arch Derm* 100:234-242, 1969
- 10) Nestor P Sanchez, RK Winkelmann: *Basal cell*

tumor with eccrine differentiation (eccrine epithelioma). *J Am Acad Dermatol* 6:514-518, 1982

- 11) Jere BS, David AS: *Trichoepithelioma showing perineural invasion.* *Arch Dermatol* 115:1003, 1979
- 12) Neal SP, Mehrdad N, Jocelyne ZW, Masoud RM: *Carcinoembryonic antigen in sweat gland carcinomas.* *Cancer* 50:1608-1611, 1982

= Abstract =

Sclerosing Sweat Duct Carcinoma

— Report of a case —

K.H. Park, M.D., N.H. Cho, M.D. and K.G. Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Yonsei University

Sclerosing sweat duct carcinoma is unusual and locally aggressive neoplasm that is important to recognize since it may be confused with other benign adnexal neoplasms, particularly syringoma.

Authors present a case of sclerosing sweat duct carcinoma in a 21 yearold man. The lesion was a round fresh-colored hard plaque, 1 cm in size, near the right inner eyebrow. The lesion was not fixed. Regional lymph nodes were not palpated. Histologically, the tumor was composed of small basaloid cell nests and numerous horn cysts in the sclerotic stroma. Some of the small nests showed ductular differentiation. The tumor infiltrated the dermis, adjacent to the subcutaneous fat tissue and invaded a nerve fiber. Cytologic atypism of the tumor cells was not present. The tumor cell nest is positively stained with carcinoembryonic antigen.

Key Words: Sclerosing sweat duct carcinoma, Microcystic adnexal carcinoma, Syringoma, Carcinoembryonic antigen