

에크린 나선종

-2예 보고-

전북대학교 의과대학 병리학교실

문우성·이동근·정명자
강명재·최호열·김상호

Eccrine spiradenoma

-A report of two cases-

Woo Sung Moon, M.D., Dong Geun Lee, M.D., Myoung Ja Jeong, M.D., Myoung Jae Kang, M.D.,
Ho Yeul Choi, M.D. and Sang Ho Kim, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Chonbuk National University

Eccrine spiradenomas are clinically characterized by a solitary, tender mass and they are situated on the upper parts of the body, predominantly on the ventral aspect. We herein report two cases of eccrine spiradenoma in 35-year-old man and 53-year-old woman, which located on upper extremity and inguinal region. The masses are round, well circumscribed and measuring 0.7×0.5×0.5 cm, 5×4.5×3 cm in size, respectively. Histopathologically, the tumor consists of masses of two types of cells, intensely staining cells and pale staining cells, usually arranged in chains, cords and pseudoglands. Immunostainings for low molecular cytokeratin, high molecular cytokeratin, carcinoembryonic antigen, and S-100 protein show positivity in neoplastic cells. Electron microscopically, the tumor was composed of three types of cells, i.e. 1) round or ovoid tumor cells in shape with scanty cytoplasm and poorly developed intracytoplasmic organelles, 2) spindle shaped dark cells interconnected by desmosomes, 3) large epithelial cells with abundant cytoplasm and cytoplasmic intermediate filaments which formed glandular structures. The large epithelial cells joint each other by desmosomal attachments and luminal cells featured small numbers of microvilli, but neither secretory granules nor ductal type granules were noticed. (Korean J Pathol 1993; 27: 402~406)

Key Words: Eccrine spiradenoma, Tubular structures, Immunohistochemistry

서론

에크린 나선종은 1956년 Kersting과 Helwig¹⁾에 의해 명명된 피부 부속기의 양성종양으로 몸의 상측 전면부에 주로 단발성으로 발생하며 발작성의 동통이나 압통을 유발한다. 국내에서는 1983년 박등²⁾이 전

두부에 단독으로 발생한 1예를 보고한 이래 문헌상 소수의 보고^{3,4)}가 있다.

저자들은 최근 53세 여성의 서혜부와 35세 남성의 전완부에서 발생한 에크린 나선종 2예를 경험하였기에, 이에 대한 면역조직화학적 및 전자현미경적 검사를 시행하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

증례 1.

53세 여자환자가 수개월부터 서서히 자라며 압통을

접 수: 1992년 12월 12일, 게재승인: 1993년 4월 7일
주 소: 전북 전주시 덕진구 금암동 산2-20, 우편번호 560-180
전북대학교 의과대학 병리학교실, 문우성

동반하는 서혜부 종괴를 주소로 외부병원에서 종괴 절제술을 시행하였다. 수술로 제거된 종괴는 피하지방층에 위치하며 크기가 5×4.5×3 cm인 회백색의 고형성 종괴이었으며, 두꺼운 섬유성 피막에 의해 경계되어 있었고 중심부에는 소낭성 변화 소견이 관찰되었으나 출혈성 피사의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

증 례 2.

35세의 남자로 1개월전에 촉지된 전완부의 결절성 병변으로 절제술을 시행하였다. 적출된 결절성 병변은 크기가 0.7×0.7×0.5 cm, 0.4×0.3×0.2 cm인 2개의 소엽으로 구성되었으며 회백색의 균질한 단면을 보이는 고형성으로 얇은 섬유성 조직에 의하여 싸여져 있어 림프절과 유사한 모양이었다.

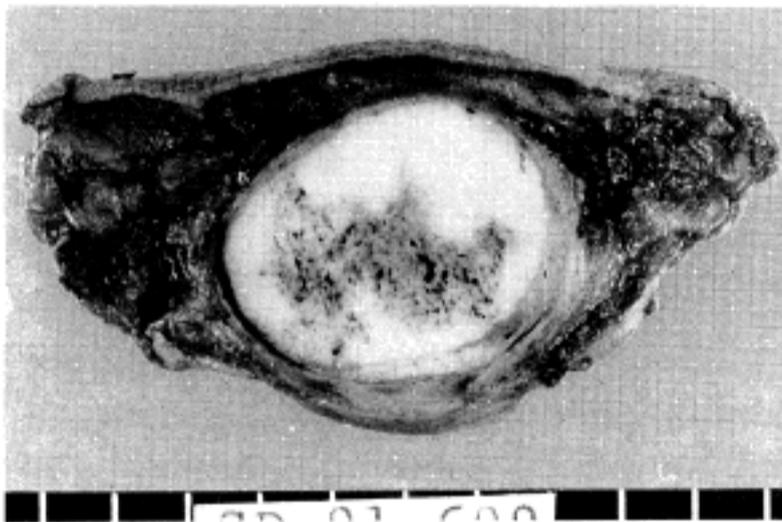


Fig. 1. Subcutaneous well encapsulated solid mass with central microcystic change.

병리조직학적 소견

두에 모두 비슷한 소견으로 종양은 크고 얇게 염색되는 핵을 갖는 세포들과 작고 진하게 염색되는 핵을 갖는 세포들이 섞여 코드나 나선, 위선 혹은 관을 형성하고 있었으며 종양세포사이에 소수의 림프구의 침윤이 관찰되었다(Fig. 2).

증례 1종양의 중심부에서 심하게 확장된 혈관 또는 림프관의 소견을 보였으며, 종양의 여러곳에서 몇 개의 편평상피로 구성된 편평상피세포소(Squamous cell nest)가 관찰되었다. 위선 혹은 관내에는 호산성 물질이 차 있었으며 PAS염색과 diastase를 처리한 PAS염색 및 alcian blue 염색에 관내의 호산성 물질과 관의 기저막에 강한 양성반응을 보였다. 증례 2종양에서는 피사나 유사분열상이 관찰되지 않았고, 증례 1종양에서는 1~2/10HFP미만의 유사분열상이 관찰되었으나 종양세포의 다형성과 종양세포피사 소견은 인정할 수 없었다.

면역조직화학적 소견

두에 모두 정도는 다르지만 같은 면역염색상을 보였다. 위선 혹은 관을 형성하는 큰 세포들의 세포질은 저분자량 각질항원과 고분자량 각질항원에 대한 avidin-biotin peroxidase complex(ABC)염색에서 강 양성 반응을 보였으며 배아성 항원은 위선 또는 관을 형성하는 세포의 표면에 강하게 발현되었다. 광학 현미경상 작고 진하게 염색되는 세포들은 S-100 단백질항원에 대하여 핵에 양성반응을 보였으나, 각질항원 및 배아성 항원에는 음성반응을 보였다(Fig. 3). 연부 조직 종양과 감별을 위해 사용한 vimentin, actin,

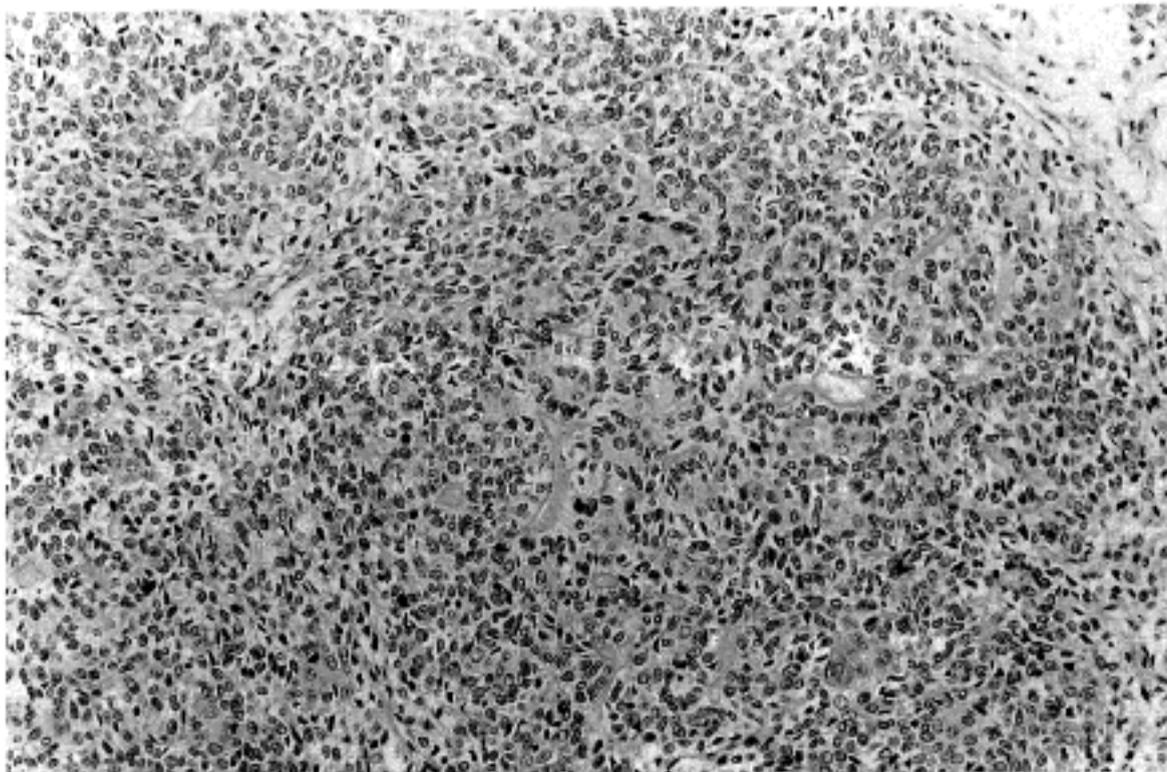


Fig. 2. The epithelial cells are arranged in whorls, cords, or pseudoglands. Larger cells surround well to poorly formed ductal structures; smaller cells lie in between.

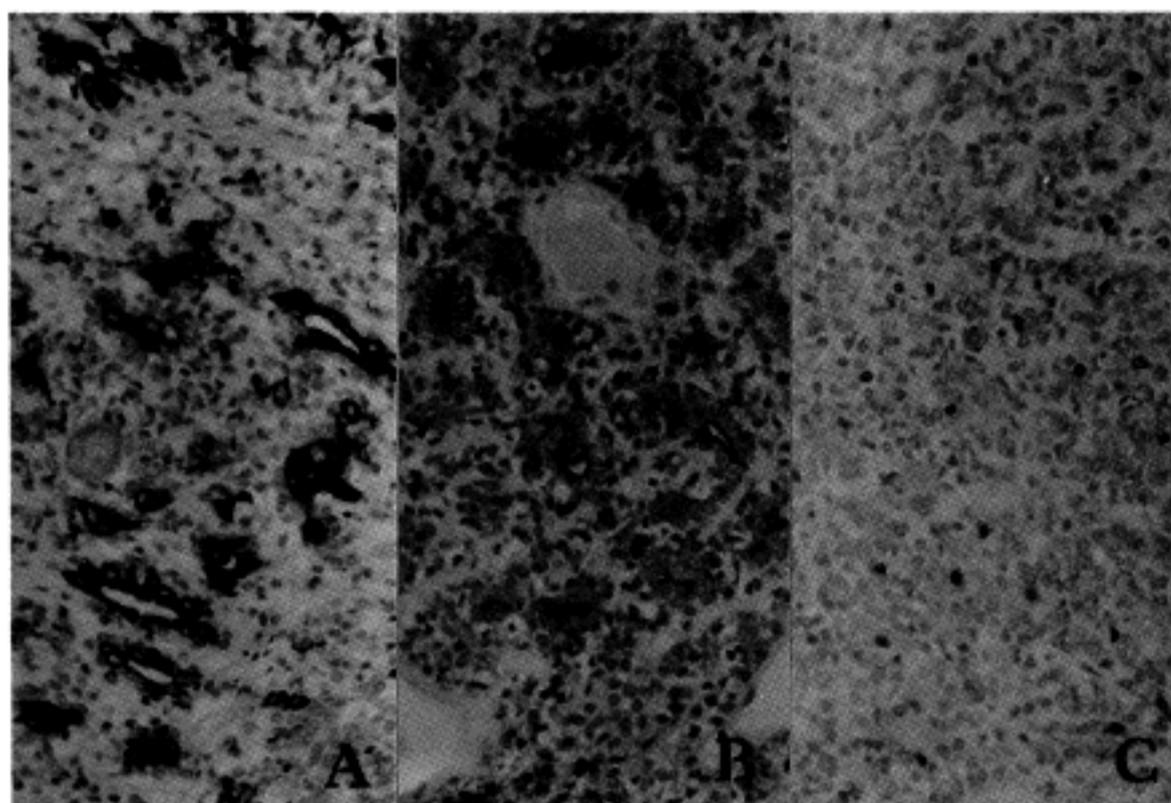


Fig. 3. Immunohistochemical studies for cytokeratin(A), carcinoembryonic antigen(B), and S-100 protein(C)(ABC method).

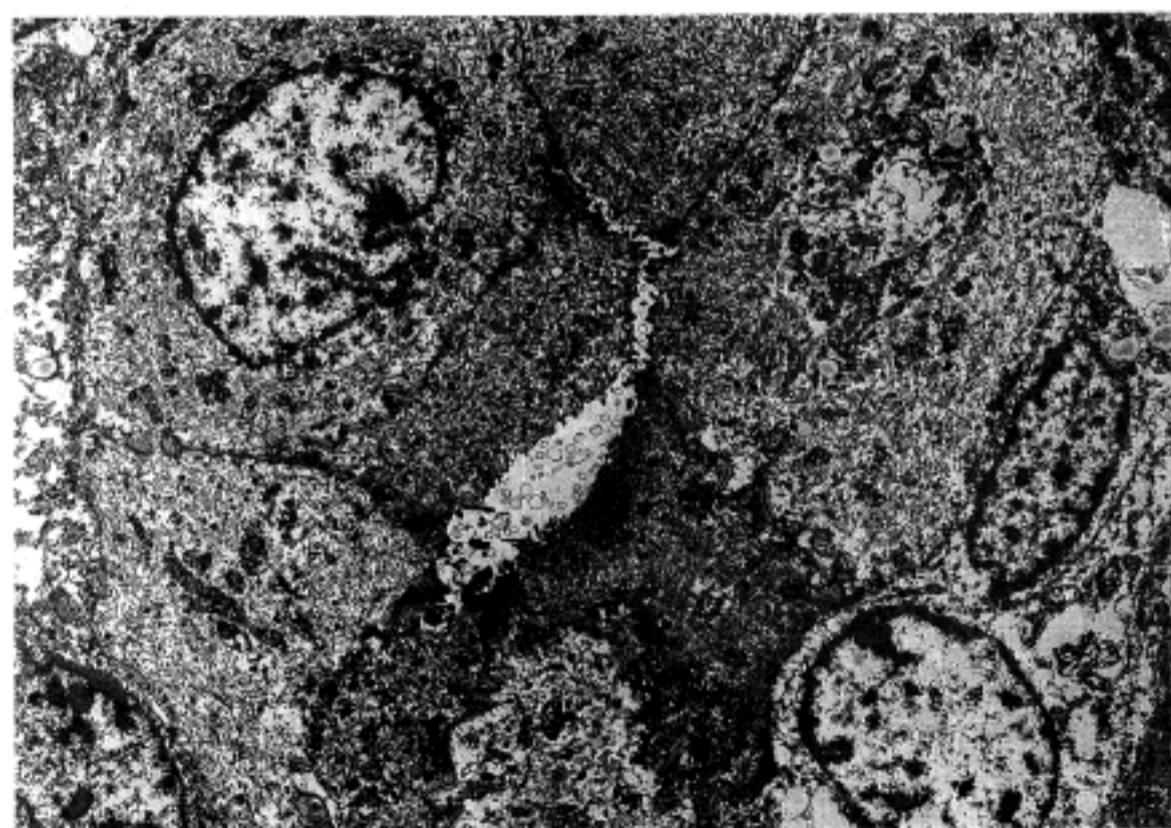


Fig. 4. Poorly formed luminal microvilli, moderately developed intracytoplasmic organelles and abundant intracytoplasmic intermediate filaments. Luminal cells are interconnected by numerous desmosomes(Uranyl acetate-lead citrate, $\times 2500$).

Factor VIII-related antigen, desmin에는 모두 음성반응을 보였다.

전자현미경적 소견

중례 1만 시행하였는데 종양은 3가지 형태의 세포로 구성되어 있었다. 광학현미경상 크고 넓게 염색되는 세포들은 미세한 과립상의 이염색질양상을 보이는 핵과 미약한 세포질을 보였고, 세포질내에는 소수의

소포체와 미토콘드리아가 관찰되었다. 이러한 세포들은 두꺼운 기저막을 가지며, 내강의 중심부에 전자밀도가 높은 초자양 물질을 함유하는 관 구조물의 외측에 배열하는 것이 자주 관찰되었다. 광학현미경상 작고 진하게 염색되는 세포들은 방추상의 핵을 가지며 길고 얇은 세포질 돌기가 발달되어 있었고, 세포질 돌기들은 교소체에 의해 다른 세포와 접합되어 있었다. 세포질내 소기관의 발달은 미약했으며 근상피 세포의 특징인 근섬유는 관찰할 수 없었다. 또 다른 종류의

세포로는 선구조를 형성하는 세포로 풍부한 세포질을 가지며 세포질내에는 많은 중간 사상체, 미토콘드리아 등을 함유하고 있었고, 선의 내강에는 미약하게 발달된 미세융모가 관찰되었고 세포들은 수 많은 교소체에 의해 인접되어 있었다(Fig. 4).

고 찰

에크린 나선종은 15세에서 35세까지의 젊은 나이에 전피내 또는 피하에 단독으로 발생하며, 특징적인 발작성 동통이나 압통을 보이고 몸의 상측 전면부에 호발한다. 병변의 크기는 직경이 0.2 cm에서 3.0 cm까지 다양하고 매우 서서히 자라는 양성종괴이며, 악성 에크린 나선종은 매우 드물다⁵⁾. 본예의 경우, 종례 1은 서혜부에 발생하였으며 그 크기가 장경이 5 cm으로 기왕에 기술되었던 에크린 나선종괴는 발생부위와 크기에서 일치되지 않았다.

병리조직학적 소견으로는 전피 또는 피하에 경계가 명확하고 결체조직에 의해 둘러싸인 한개의 종괴 또는 여러개의 소엽으로 구성되며, 소엽은 전체적으로 고형성의 밀집된 세포로 형성되거나 선구조 또는 낭성구조를 포함하기도 한다. 종양을 구성하는 세포는 크고 넓은 핵을 갖는 세포와 작고 진한핵을 갖는 세포가 코드나 나선 혹은 위선을 형성하며 관강내에는 호산성의 물질을 포함하고 있다. 관강내의 호산성물질은 diastase를 처리한 PAS염색에 양성이며 이러한 PAS염색에 양성인 물질은 종양세포사이 기질등에서도 관찰된다.

효소조직화학적 검사상 이 종양세포에는 에크린형의 효소인 amylophosphorylase, succinic dehydrogenase와 같은 호흡효소, alkaline phosphatase등이 양성으로 나올 수 있으나 효소조직화학적소견으로는 에크린 나선종이 특별한 세포로 분화하는 증거를 제시하기 힘들다⁶⁻⁸⁾.

에크린 나선종의 조직기원에 대하여서는 여러 저자들에 의하여 근상피세포, 에크린 선세포, 에크린 관세포, 기저세포 등으로 다르게 기술되었다. Munger등⁹⁾은 다발성 에크린 나선종 1예의 조직화학적 및 전자현미경 검사를 통해 alkaline phosphatase의 활성도와 근상피세포를 증명할 수 없는 점으로 보아 근상피세포에서 기원한 종양이 아니며 에크린선에서 기원한 종양이라 하였다. Castro등⁷⁾은 종양세포에서 glycogen phosphorylase와 acid phosphatase를 조직화학적으로 증명할 수 없고 미세구조상 분비과립과 관구조로 분화하는 증거를 찾을 수 없으며, 기저상피세포종의 세포와 유사한 상피세포로 구성되어 있어 기저세포로 분화하는 종양임을 시사하였다. Hashimoto등⁶⁾은 특징적 에크린선 효소인 amylophosphorylase을 증명하고 전자현미경 소견상 이 종양이 기저세포, 미정형 세포, 분비세포, 관세포, 근상피세포의 5종류의 세포로

구성되며 분비세포의 세포질에 분비과립과 미세융모를 관찰하고 에크린선에서 기원하였다 하였으나, 근상피세포는 alkaline phosphatase의 활성도가 보이지 않고 대부분이 세포질내에 근섬유가 발달되지 않은 미성숙한 근상피세포라 하였다. 또한 Hashimoto와 Kan-zaki¹⁰⁾는 피부 부속기의 전자현미경 소견에 대한 기술에서 에크린 분비선으로 분화하는 증거로 당원을 함유하는 투명세포, 점액과립을 함유하는 점액세포 및 근상피세포의 3종류 세포와 분비단위를 둘러싸는 두꺼운 기저막을 제시하였으며, 에크린 관으로 분화하는 소견으로 관을 구성하는 세포중 근상피세포가 존재하지 않고 내강에 미세융모가 관찰되는 점을 들며 에크린 나선종에서는 점액세포는 관찰할 수 없지만 투명세포, 근상피세포, 두꺼운 기저막의 소견이 형태학적으로 에크린 분비선과 유사하다하였다. 그후 Jitsukawa등¹¹⁾은 상피세포, 근상피세포, 비상피세포의 3종류 세포의 존재, 두꺼운 기저막, 풍부한 부착섬유(anchoring fibrils), 실질내 낭성변화를 특징으로 기술하며, 상피세포의 세포질내 내강은 있으나 분비과립이 풍부하게 관찰되지 않은 점으로 미루어 에크린 관으로 분화하는 종양이라 하였다. 본 예의 경우 전자현미경상 근상피세포를 담은 세포의 세포질내에서 근섬유는 관찰할 수 없었으나 S-100단백에 대한 면역조직화학염색에서 강한 양성반응을 보여 근상피세포일 가능성을 제시해 주었으며, 상피세포로 구성된 미세융모를 가지는 선구조가 관찰되었으나 분비과립등이 관찰되지 않아 Jitsukawa등¹¹⁾이 기술한 바와같이 종말분비단위인 에크린 선구조로 분화하기보다는 에크린 관으로 분화하는 종양으로 생각된다.

본 종례 1의 경우 크기가 장경 5 cm에 달하며 유사분열상이 1~2/10HPF정도 관찰되어 에크린 나선종의 악성변화와 감별해야 한다. 지금까지 보고된 악성 에크린 나선종은 기존의 에크린 나선종의 악성변화에 의하며, 악성종양의 일부에서 양성 에크린 나선종의 조직학적 소견이 관찰된다¹²⁻¹⁵⁾. Cooper등¹⁴⁾의 악성 에크린 나선종에 대한 보고에 의하면 기존의 서서히 자라는 결절성종괴가 갑자기 커지면서, 조직학적으로는 주로 비전형적 기저세포양세포로 구성되며 조직과사와 주위결체조직으로 침윤소견이 관찰되고 3~5/HPF이상의 유사분열상이 보인다하였다. 보고에 따라 다양한 조직학적 소견이 기술되었으며, 고형성의 비각화성 암종의 형태, 편평세포암종, 선암종의 형태를 보이기도 하고 육종양배열 및 파골세포양 거대세포의 출현도 보고되었다^{12,13,15)}.

본 종례의 경우 세포의 다형성과 종양 세포괴사 소견이 관찰되지 않고 두꺼운 피막에 의해 싸여진 소견, 주위 림프질이 축적되지 않은 점등으로 악성 에크린 나선종과 감별할 수 있으리라 사료되나 종양이 크고 유사분열상이 관찰되는 점으로 계속적인 추적관찰이 요구된다. 환자는 종괴제거후 1년 8개월이 지난 현재

까지 재발, 전이 소견없이 생존하고 있다.

참 고 문 헌

- 1) Kersting DW, Helwig EB. *Eccrine spiradenoma*. *Arch Dermatol* 1956; 73: 199-227.
- 2) 박운성, 이해을, 방동식. *Eccrine spiradenoma* 1예. *대한피부과학회지* 1983; 21: 483-6.
- 3) 조미형, 명기범, 국홍일. *에크린 나선종* 2예. *대한피부과학회지* 1986; 24: 320-5.
- 4) 조희진, 김종민, 이철현. *에크린 나선종* 1예. *대한피부과학회지* 1988; 26: 938-41.
- 5) Farmer ER, Hood AF. *Pathology of the skin*, New Jersey: *Appleton and Lange*, 1990; 632-4.
- 6) Hashimoto K, Gross BG, Nelson RG, Lever WF. *Eccrine spiradenoma: Histochemical and electron microscopic studies*. *J Invest Dermatol* 1966; 46: 347-65.
- 7) Castro C, Winkelmann RK, Minn R. *Spiradenoma: Histochemical and electron microscopic study*. *Arch Dermatol* 1974; 109: 40-8.
- 8) Winkelmann RK, Wolff K. *Histochemistry of hidradenoma and eccrine spiradenoma*. *J Invest Dermatol* 1967; 49: 173-80.
- 9) Munger BL, Berghorn BM, Helwig EB. *A light-and electron-microscopic study of a case of multiple eccrine spiradenoma*. *J Invest Dermatol* 1962; 38: 289-97.
- 10) Hashimoto K, Kanzaki T. *Appendage tumors of the skin: histogenesis and ultrastructure*. *J Cutan Pathol* 1984; 11: 365-81.
- 11) Jitsukawa K, Sueki H, Sato S, Anzai T. *Eccrine spiradenoma: An electron microscopic study*. *Am J Dermatopathol* 1987; 9: 99-108.
- 12) Dabska M. *Malignant transformation of eccrine spiradenoma*. *Pol Med J* 1972; 11: 388-96.
- 13) Evans HL, Su WPD, Smith JL, Winkelmann RK. *Carcinoma arising in eccrine spiradenoma*. *Cancer* 1979; 43: 1881-4.
- 14) Cooper PH, Frierson Jr F, Morrison G. *Malignant transformation of eccrine spiradenoma*. *Arch Dermatol* 1985; 121: 1445-8.
- 15) Galadari E, Mehregan AH, Lee KC. *Malignant transformation of eccrine tumors*. *J Cutan Pathol* 1987; 9: 90-8.