

# 악성 에크린 선단나선종

- 1예 보고 -

고려대학교 및 중앙대학교\* 의과대학 병리학교실

한길로·김인선·송계용\*  
김기덕·염범우·최종상

## Malignant Eccrine Acrospiroma

- A case report -

Gil Ro Han, M.D., In Sun Kim, M.D., Kye Yong Song, M.D.  
Ki Duck Kim, M.D., Beom Woo Yeom, M.D. and Jong Sang Choi, M.D.

Department of Pathology, Korea and Chung-Ang University, College of Medicine

A case of malignant eccrine acrospiroma of the anterior chest wall is reported. This mass had been present for 20 years and during rescent 5 years it showed frequent ulceration and bleeding suggesting malignant transformation. Microscopically, several foci of malignant transformation from preexisting benign eccrine acrospiroma are seen and in immunohistochemical staining, the tumor cells both benign and malignant portion, show positive reaction to cytokeratin. (**Korean J Pathol 1993; 27: 538~541**)

**Key Words:** Malignant eccrine acrospiroma, Eccrine gland

에크린 선단나선종은 한선의 도관 상피세포에서 발생하는 종양으로 1969년 Johnson과 Helwig가 처음 문헌에 발표하였다<sup>1)</sup>. 특히 악성 에크린 선단나선종은 현재까지 아주 적은 수가 보고되어 있고<sup>2-6)</sup> 우리나라에서는 아직 보고된 예가 없다. 이 종양은 최근까지 매우 다양한 이름으로 불리어지고 있는데(Table 1), Cooper<sup>6)</sup>는 이들 사이에는 서로 중복되거나 거의 같은 현미경적 소견을 보이므로 같은 질환군, 즉 악성 에크린 선단나선종으로 진단하는 것이 적절하다고 하였다. 저자들은 양성 에크린 선단나선종에서 악성 종양으로 전환된 것으로 보이는 악성 에크린 선단나선종 1예를 경험하였기에 국내 첫 증례로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례보고

환자는 57세 여자로서 20년 전부터 전 흉부에 위치한 1.5×1.5 cm 크기의 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 20년 전부터 만져졌으나 별 다른 변화가 없다가 약

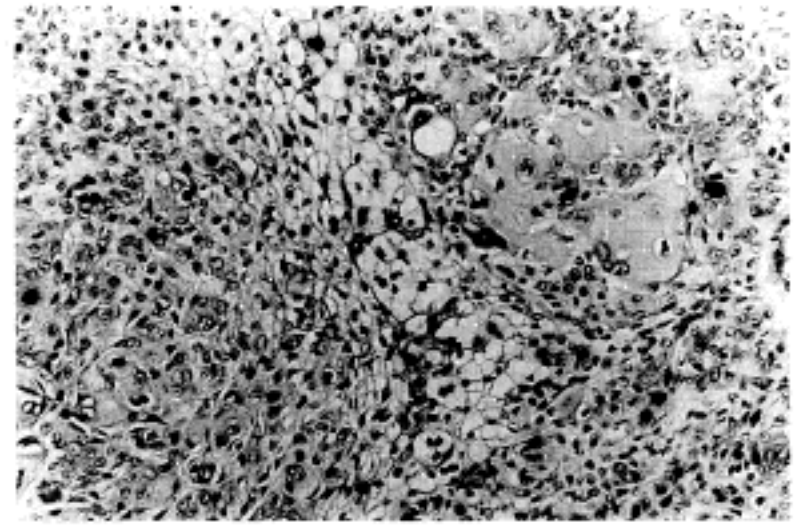
**Table 1.** Tumors being included in malignant eccrine acrospiroma

Eccrine porocarcinoma
Malignant eccrine poroma
Malignant porosyringoma
Metastasizing clear cell hidradenoma
Clear cell hidradenocarcinoma
Malignant clear cell acrospiroma or myoepithelioma
Malignant hidroacanthoma simplex
Malignant syringoacanthoma

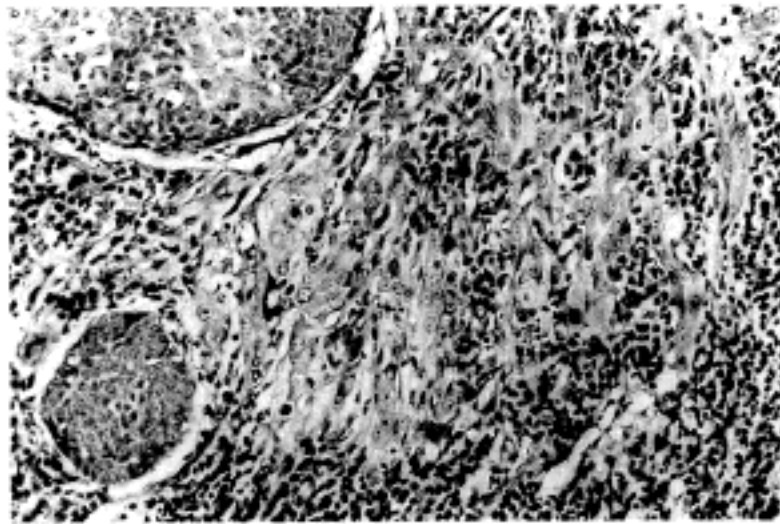
접 수: 1993년 1월 30일, 게재승인: 1993년 6월 25일  
주 소: 서울시 성북구 안암동 126-1, 우편번호 136-071  
고려대학교 의과대학 병리학교실, 한길로



**Fig. 1.** Nests or ductal structures of tumor cells in dermal components of eccrine acrospiroma region.



**Fig. 2.** Tumor cells of benign region showing clear cells, polygonal duct cells, and cuticular cells.



**Fig. 3.** Invasion of tumor cells into surrounding soft tissue indicates malignant transformation of tumor from benign lesion.



**Fig. 4.** Malignant portions of tumor show highly atypical cells with pleomorphic nuclei and abundant cytoplasm in desmoplastic background.

5년전부터 반복적으로 궤양이 발생하였으며 궤양은 비교적 쉽게 치료가 되었다. 그러나 최근 다시 궤양을 동반한 출혈을 보여 병원에 내원하였다. 수술 소견상 종괴는 피하 지방층에 한정되어 있었고 근육과의 유착은 보이지 않았다.

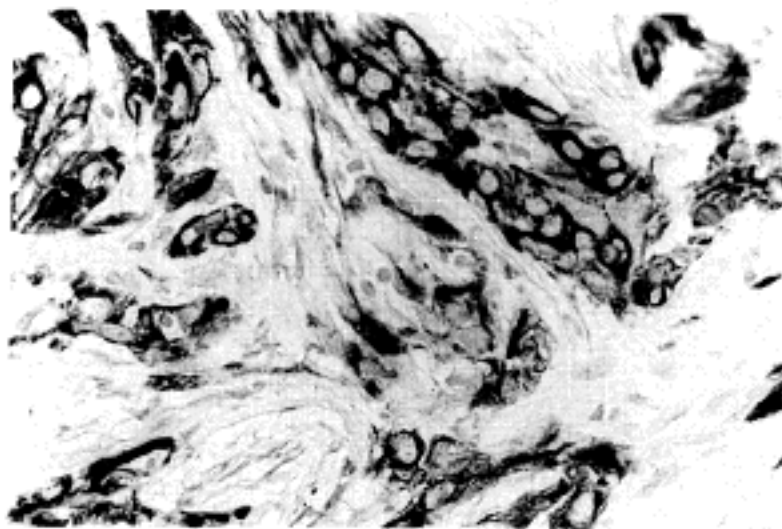
절단면에서는 경계가 비교적 분명한 회백색의 종양을 관찰할 수 있었는데 크기는 장경이 약 1.2 cm이었다. 종양내에서는 여러개의 작은 낭성 병변을 볼 수 있었다.

현미경 소견상 종양은 크게 양성 종양 및 악성 종양 부분으로 나눌 수 있었는데 양성 종양 부위는 표피와 연결되어 있었다. 종괴는 다양한 크기의 낭성 또는 섬모양의 군집을 이루고 있고 낭성 병변 부위에서는 호산성 분비물을 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 종양 세포는 다양한 모습을 보이고 있었는데 원형 또는 난원형의 핵과 비교적 뚜렷한 핵소체를 보이고, 세포질은 거

의 없거나, 편평 상피와 같이 호산성으로 많은 세포질을 갖고 있거나, 또는 투명한 세포질을 갖고 있었다(Fig. 2). 이 부위에서는 유사 분열상을 관찰할 수 없었다. 이런 소견은 에크린 선단나선종에 합당하다고 생각하였다. 악성 종양 부위는 양성 종양과 연결되어 진피로 특별한 구조 없이 침윤하고 있었는데(Fig. 3), 종양세포는 세포의 모양과 크기가 매우 다양하고, 다양한 크기의 방추형 핵과 뚜렷한 핵소체, 그리고 진하게 염색되는 염색질을 보이고 세포질은 호산성으로 비교적 풍부하였다(Fig. 4). 이들 세포에서는 많은 유사 분열상(평균 4개/HPF)을 보였다. 이런 부분은 종양 세포 주위에 섬유화를 동반하여 마치 육종과 같은 모습을 보였다. 혈관이나 신경조직 주변으로의 침윤은 관찰할 수 없었다. 면역조직화학 염색상 양성 종양과 악성 종양 부위 모두가 cytokeratin에 대하여 양성 반응을 보였고(Fig. 5) CEA는 부분적으로 양성,

**Table 2.** Results of immunohistochemical staining

Antibody	Benign portion	Malignant Portion	Eccrine gland	Epidermis
Cytokeratin(high)	+	+	+	+
Cytokeratin(low)	+	+	+	+
Alpha-1 Antitrypsin	-	-	-	+/-
CEA	+(focal)	-	+	+(basal)



**Fig. 5.** Positive reaction of malignant cells to low molecular weight cytokeratin.

alpha-1-antitrypsin에는 음성 반응을 보였다(Table 2). 섬유화가 심하게 된 곳의 악성 상피세포는 cytokeratin에 강한 양상을 보여 상피세포 임이 증명되었다. 그러므로 본 종양은 한 부분에 에크린 선단나선종이 있으면서 악성 종양이 동반되어 있으므로 악성 에크린 선단나선종으로 진단하였다.

에크린 선단나선종은 1969년 Johnson과 Helwig가 원발성 에크린 선단나선종 276예를 처음 문헌에 발표하였다<sup>1)</sup>. 특히 악성 에크린 선단나선종은 현재까지 아주 적은 수가 보고되어 있고<sup>2-7)</sup> 국내에서는 1986년 문병천등<sup>12)</sup>이 에크린 선암으로 1예를 보고한 적이 있으나 이 예는 본 증례인 악성 에크린 선단나선종과는 다르다. 악성 에크린 선단나선종은 용어에 많은 혼란이 있어 왔는데 Table 1에서와 같이 기원이 같고 거의 현미경적 소견이 비슷한 종양이 저자에 따라 서로 다른 이름으로 불리어져 왔다. 그러나 Cooper<sup>8)</sup>는 이들 모두를 악성 에크린 선단나선종이라는 종양군에 넣는 것이 좋다고 하였다. 문헌상 보고된 대부분의 증례는 주로 두부에서 발생하였고 전박부, 손목, 손가락, 발에서 생긴 예들<sup>1)</sup>도 있으나, 전흉부에서 발생한 예는 찾아볼 수 없었다. 종양의 크기는 대체로 1~5 cm 정도이고, 주로 50세 이상의 노인층에서 주로

발생 하였다<sup>6)</sup>. 이 종양은 대부분에서 천천히 성장하거나 거의 자라지 않는 성향을 보여 약 절반 가량의 환자들이 종양이 생긴 후 5년 이상 지난 후에 진단을 받았다<sup>6)</sup>. 또 양성 종양에서 악성으로 전환된 예도 문헌상 보고되어 있다<sup>8)</sup>. 본 증례도 처음 환자가 종양을 발견한 것은 20년전이었고, 약 5년전부터 자주 재발을 동반한 출혈이 있던 점은 이때가 악성으로 전환되기 시작한 시기로 생각할 수 있을 것 같다.

이 종양이 아포크린 한선이 아닌 에크린 한선에서 발생했다고 보는 이유는 발생 부위가 아포크린 한선 종양의 호발부위가 아니며, 어느 곳에서도 단두분비의 소견을 관찰할 수 없었고, 형태학적으로 아포크린 한선 종양에 맞는 것이 없어 에크린 한선의 도관 세포에서 기원한 것으로 생각하는 것이 타당하다고 생각하였다.

피부에 발생한 한선 기원의 악성 종양을 진단할 때에는 원칙적으로 양성 종양이 같이 존재하고 있을 때 그앞에 악성이라는 말을 붙여 진단한다. 즉 악성 에크린 선단나선종으로 진단하려면 양성인 에크린 선단나선종과 거기서 부터 이행되는 악성 에크린 선단나선종 부위가 있어야 한다. 본 증례는 양성 및 악성 부위가 동시에 존재하고 있으므로 진단을 악성 에크린 선단나선종으로 할 수 있었다.

양성 에크린 선단나선종에서도 종양 세포의 핵에서 이형성이나 유사 분열상을 쉽게 볼 수 있기 때문에 악성 에크린 선단나선종을 진단하기에는 용이하지 않다<sup>7-9)</sup>. Headington<sup>5)</sup>등은 ① 유사 분열수의 증가, ② 혈관, 림프관내로의 침윤, ③ 심부 조직내로 국소적인 침윤, ④ 분산적 성장 양상으로서 악성 종양으로 진단하는 기준을 정하였다. 우선 많은 저자들이 이 종양은 주변조직으로의 침윤이나 혈관 신경조직 주위로의 침윤이 악성으로 진단하는 가장 좋은 지표가 된다고 생각하고 있다<sup>2-9)</sup>. 그리고 핵의 이형성증은 악성으로 진단하는 기준이 되지 않는다고 하였다<sup>8)</sup>. 그리고 유사 분열의 수에 대하여는 아직 논란이 있는데 Headington<sup>5)</sup>은 10개의 고배율 시야(HPF)당 악성의 경우 평균 7.5개, 양성인 2개의 유사 분열을 관찰하였다. 그러나 Cooper<sup>8)</sup>는 25%의 양성 종양에서 2개 이상의 유사 분열상을 볼 수 있었고 Mambo<sup>9)</sup>는 자신이

본 36예의 양성으로 진단된 종양 중 9예가 2개 이상의 유사 분열상을 보였고 이들 9예 중 3예가 재발하였고 그중 2예는 악성으로 전환되었다고 보고하였다. 결국 Cooper<sup>9)</sup>는 주위 조직으로의 침윤이나 혈관 또는 신경 조직 주위로의 침윤이 없고 세포의 이형성증이 없는 전형적인 에크린 선단나선종의 경우 유사분열의 수에는 서로 중첩되는 부분이 있으므로 그 수가 7개/10HPF 이상되어도 양성으로 진단하는 것이 좋다는 의견을 제시하였다. 이 증례에서는 양성 종양 부위에 세포의 이형성은 거의 없었으며 유사 분열상도 찾을 수 없었다. 그러나 분명하게 양성에서 악성으로 이행되는 부분과 악성으로 진단한 부분에서 심한 세포의 이형성, 많은 유사 분열상을 보이는 점이 이 종양을 악성으로 진단하기에 충분하다고 생각한다.

악성 종양 부위에 있는 세포의 기원을 살펴보기 위하여 편평 상피 세포에 양성 소견을 보이는 cyto-keratin, 한선의 도관 세포에 양성을 보이는 것으로 되어 있는 CEA, 또 조직구와 감별하기 위하여 Alpha-1-antitrypsin으로 면역 조직 화학 염색을 하였는데, Grossniklaus<sup>11)</sup> 등은 양성 에크린 선단나선종에서 cytokeratin AE 1, 3(high molecular weight), EMA에서 양성, CEA와 muscle specific actin에는 부분적 양성 그리고 cytokeratin MAK 6 (low molecular weight), S-100 protein, GFAP, desmin에 대하여는 음성 소견을 보였다고 보고 하였지만 본 증례는 Table 2와 같이 좀 다른 양상을 보였다.

이 종양의 예후를 살펴보면 가장 많은 예를 연구한 Cooper<sup>9)</sup>의 보고에서는 약 50%에서 재발하였고, 약 60%에서 전이가 있었는데 주로 주위 림프절로 전이가 되었다. 그리고 거의 50%에 가까운 사람이 이 종양으로 사망하였다고 하였다.

치료는 많은 보고들이 종양을 주위 조직과 함께 절제하고 주위 림프절을 제거하는 것이 효과가 있다고

하였고<sup>3-6)</sup>, 화학 요법이나 방사선 요법의 효과에 대하여는 문헌상 보고된 것이 없다.

### 참 고 문 헌

- 1) Johnson BL, Helwig EB. *Eccrine acrospiroma. A clinicopathologic study. Cancer* 1969; 23: 641-57.
- 2) Ogilvie JW. *Malignant eccrine acrospiroma. A case report. J Bone Joint Surg* 1986; 64-A(5): 780-2.
- 3) Wilson KM, Jubert AV, Joseph JI. *Sweat gland carcinoma of the hand(Malignant acrospiroma). J Hand Surg* 1989; 14A(3): 531-5.
- 4) Stagnone GJ, Kucan JO, Gross K, Mann JL, Zook EG. *Malignant acrospiroma. J Hand Surg* 1990; 15A(6): 987-90.
- 5) Headington JT, Niederhuber JE, Beals TF. *Malignant clear cell acrospiroma. Cancer* 1978; 41: 641-7.
- 6) Cooper PH. *Carcinoma of sweat glands. Path annu* 1987; 22: 83-124.
- 7) Hunt SJ, Santa Cruz DJ, Kerl H. *Giant eccrine acrospiroma. J Am Acad Dermatol.* 1990; 23: 663-8.
- 8) Mambo MC. *The significance of atypical nuclear changes in benign eccrine acrospiromas: a clinical and pathological study of 18 cases. J Cutan Pathol* 1984; 11: 35-44.
- 9) Cooper PH. *Mitotic figures in sweat gland adenomas. J Cutan Pathol* 1987; 14: 10-4.
- 10) Galadari E, Mehregan AH, Lee KC. *Malignant transformation of eccrine tumors. J Cutan Pathol* 1987; 14: 15-22.
- 11) Grossniklaus HE, Knight SH. *Eccrine acrospiroma (Clear cell hidradenocarcinoma) of the eyelid. Ophthalmology* 1991; 98: 347-52.
- 12) 문병천, 조영섭, 최종수, 김기홍, 최원희, 이태숙. 에크린 선암 1예. *대한피부과학회지* 1986; 24(6): 872-6.