

소낭성 피부 부속기 암종

-2예 보고-

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

김경미 · 지미경 · 양기화 · 강석진 · 김선무

Microcystic Adnexal Carcinoma

- Report of two cases -

Kyoung-Mee Kim, M.D., Mi-Kyung Jee, M.D., Ki-Wha Yang, M.D.
Seok-Jin Kang, M.D. and Sun-Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

The clinicopathologic features of microcystic adnexal carcinoma are presented. Microcystic adnexal carcinoma is a recently described, very rare neoplasm characterized by a locally aggressive growth pattern, and as far as we know, only two reports on the microcystic adnexal carcinoma have been published in the Korean literature. Recently we experienced two cases of microcystic adnexal carcinoma occurred in a 32-year-old male and 27-year-old female patient. They had 2.5×2.0×2.0 cm and 1.2×0.9×0.9 cm sized, slowly growing mass in the glabella and below the lower lip, respectively. The immunohistochemical staining for CEA antigen stains the glandular structures but not pilar structures. So we thought that this tumor would be originated from primitive adnexal cells differentiating into both pilar and eccrine structures. (**Korean J Pathol 1994; 28: 302~306**)

Key Words: Microcystic adnexal carcinoma, Histopathology, Immunohistochemistry, Histogenesis

서 론

1982년 Goldstein¹⁾에 의해 처음으로 기술된 소낭성 피부 부속기 암종은 한선종(syringoma)과 조직학적으로 매우 흡사하여 양성 종양으로 오진되기 쉬우나 피하 심부조직이나 신경 침습이 잘되고 재발이 잦은 국소적 악성 종양이다. 윗입술에 주로 생기나 턱, 비순추벽(nasolabial fold) 및 뺨에서도 생기는 드문 종양이다. 조직학적으로 ① 기저세포 혹은 각질세포로

구성된 수많은 세포소와 쇠(strand)가 흔히 각질낭 형성, ② 침윤성 성장, ③ 초자양의 섬유화된 기질, ④ 신경주위로의 침습 등을 특징으로 한다. 외국 문헌에 보고된 예는 약 30여 예가 있고 우리나라에서는 1989년 박광화²⁾이 보고한 1예와 장은덕³⁾이 보고한 1예가 있을 뿐이다.

저자들은 최근 32세 남자의 미간과 27세 여자의 아랫입술 하방에서 발견된 소낭성 피부 부속기 암종 2예를 경험하였기에 이를 조직학적 소견, 면역조직화학적 소견 및 발생기전에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접 수: 1993년, 8월 19일, 게재승인: 1994년 3월 2일
주 소: 서울시 서초구 반포동 505번지, 우편번호 137-040
가톨릭대학교 의과대학 임상병리과, 김경미

*본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성기금으로 이루어짐.

증 례 보 고

증 례 1.

환자는 32세 남자로서 4년 전부터 지속되는 미간의



Fig. 1. Pale to dark brown, fixed, hard, slightly elevated plaque with focal ulcerated area in the glabella.

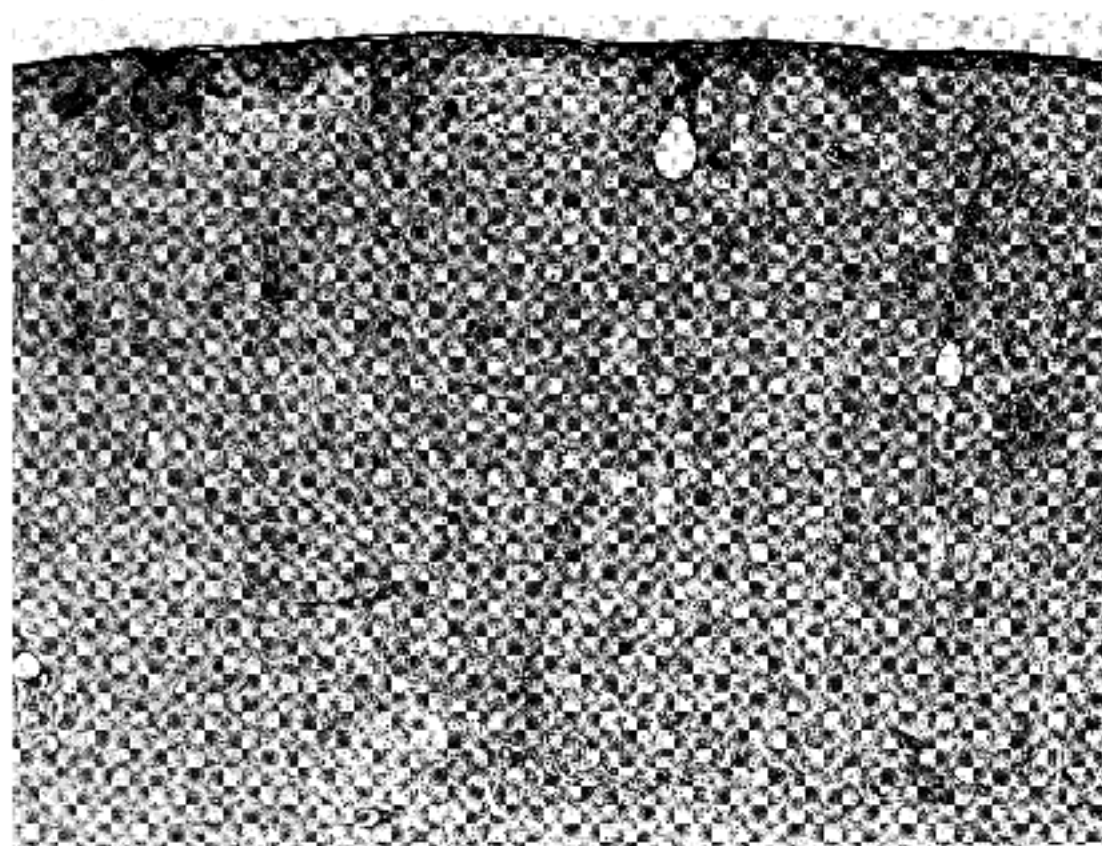


Fig. 2. Low power examination showing usual epidermis and pilosebaceous units. The tumor show extensive infiltrative growth pattern.

종괴를 주 소로 내원하였다. 가족력 및 과거력상 특이한 소견은 없었다. 이학적 검사상 경계가 불규칙하며 진한 갈색으로 착색된 딱딱하고 고정된 2.5×2.0×2.0 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 경부의 림프절 종대는 관찰되지 않았다. 조직검사를 위하여 병리과에 의뢰된 조직 표본은 0.45×0.4×0.4 cm의 위치 생검 피부 및 피하조직이었으며 절단면상 섬유화된 미반성의 균질한 표면을 보였다. 광학 현미경상 저배율 소견

에서 표피는 정상으로 유지되어 있었다. 종양은 경도의 비정형성을 갖는 각질세포모양 혹은 기저세포 모양의 수많은 세포소, 소낭 및 해골 구성하며 진피내에 광범위하게 침윤하고 있었다(Fig. 2). 종양 세포들과 표피 혹은 부속기관의 세포들과의 연결부의는 관찰되지 않았다. 다양한 크기의 각질세포로 피복된 낭들이 많은 수 분포하였는데 그 수는 상부 진피에 특히 많이 분포하고 있었다. 이 낭들중 일부는 층상의 각질로 채

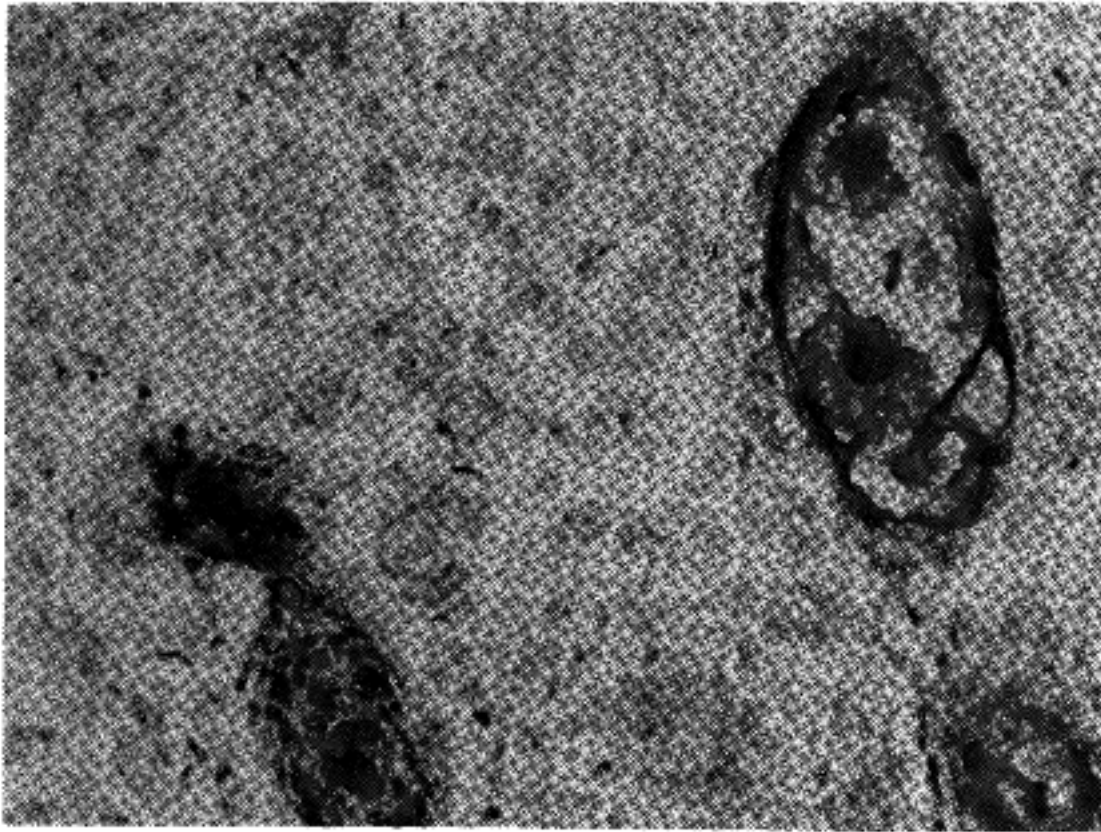


Fig. 3. Immunohistochemical stain for carcinoembryonic antigen showing positive reaction in the glandular lumina and focally in the cytoplasm of lining inner epithelium.

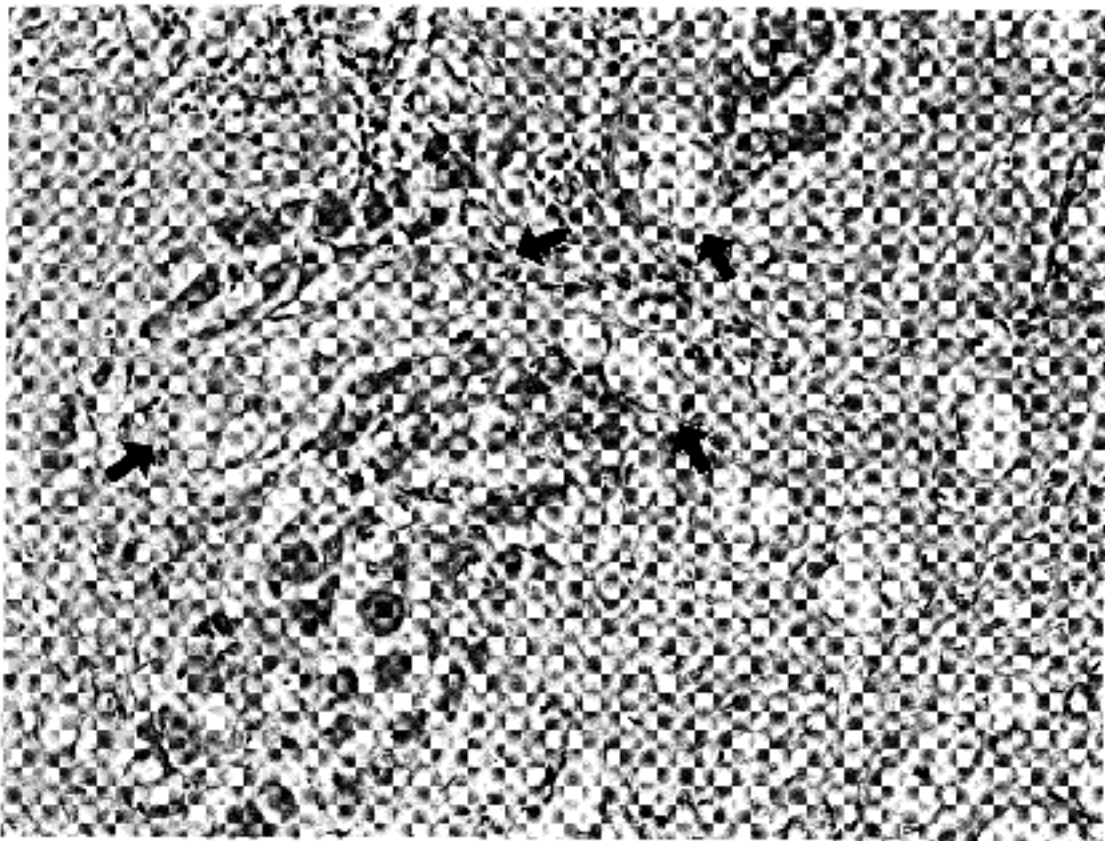


Fig. 4. Clear tumor cell nests (arrow) infiltrating into the underlying skeletal muscle tissue.

워져 있었다. 각질화된 세포소나 낭성 구조외에도 균일한 기저세포로 구성된 세포소들이 관찰되었는데 그 모양은 올챙이 모양이었다. 각질세포의 일부는 두껍게 포화하는 부위도 관찰되었다. 이들 각질세포 사이사이에는 두층의 입방 상피로 구성된 작은 선상구조들도 관찰되었다. 선상 구조물 안에서는 호산성의 분비성 물질도 관찰되었으며 선상구조를 형성하는 투명세포의 분비성 물질은 PAS염색에서 양성으로 염색되었다. Carci-noembryonic antigen(CEA)에 대한 항체를

이용한 면역조직화학적 염색에서 종양내의 선상 구조를 이루는 세포, 그 내부의 분비 물질 및 종양 주위 정상 한신세포에서 양성으로 염색되었다(Fig. 3). 종양 세포들은 날개로 흩어져서 침윤하기도 하였으며 종양 세포들의 침윤은 전층의 진피, 피하조직 및 골격근까지 그 침윤도가 극히 심하였다. 종양세포들에서 유사 분열의 소견은 관찰할 수 없었다. 또한 기저세포암에서 관찰되는 퇴축 인공산물도 관찰되지 않았다. 신경 주위로의 침습은 관찰되지 않았다. 종양내의 기질은

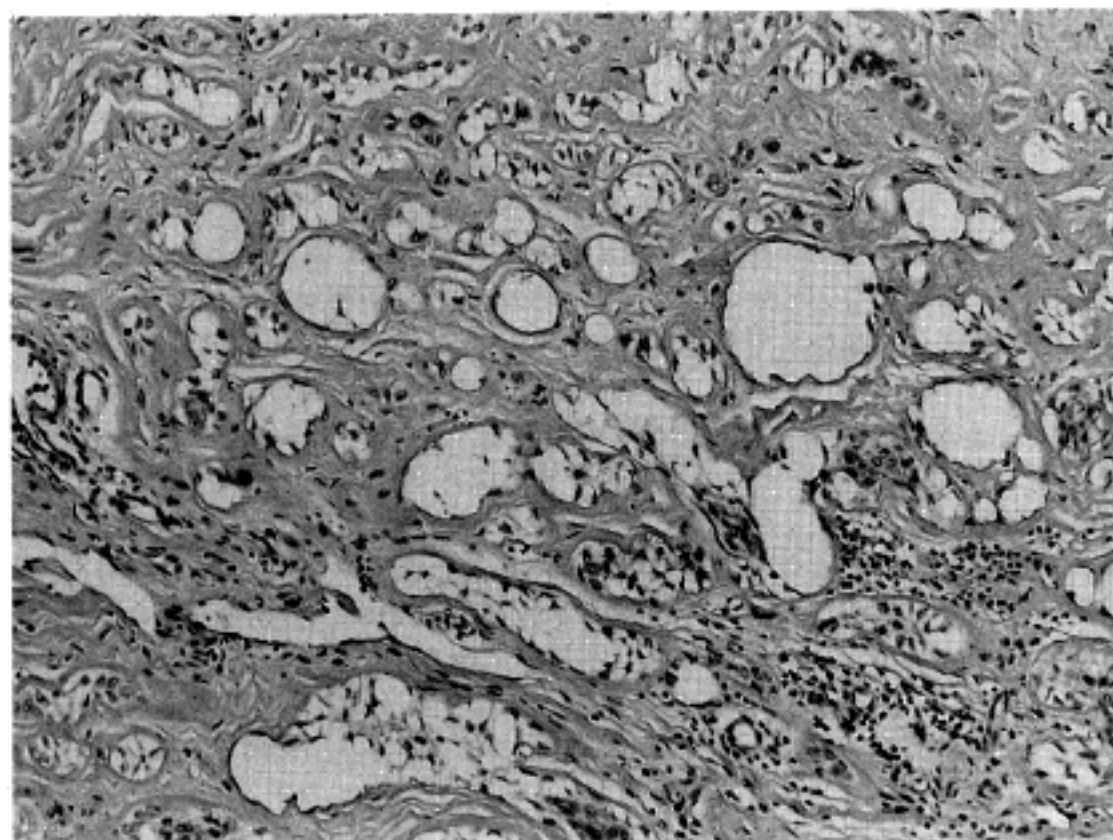


Fig. 5. Deeper dermis showing numerous small ductal structures lined by cuboidal to flat cells and surrounded by dense, fibrotic stroma

심한 섬유화와 함께 초자양화되어 있었다.

그 후 환자는 광범위 절제술을 시행하였는데 절제된 조직 표본은 3.2×2.7×1.5 cm이었다. 외과적 절제시 경계부위에서 실시한 두차례의 냉동 조직 절편 검사상 종양 조직의 침습이 관찰되어 재수술을 받았다. 광범위 절제된 조직에서 종양은 고도의 침윤성 성장을 하고 있었고 심부의 골격근까지 침윤하였다(Fig. 4). 조직학적 소견은 편치 생검한 조직의 소견과 유사하였으나, 전층에 걸쳐서 작은 낭들 속에 석회화가 심하게 있는 점과 신경 주위로의 침습이 관찰된 점이 다른 소견이었다. 환자는 절제술 후 양호한 경과를 보여 퇴원 후 추적관찰 중이다.

증례 2.

환자는 27세 여자로서 5년 전부터 생긴 좌측 입술의 아랫부분에 생긴 무증상의 회색 색상을 띠는 약간 함몰된 딱딱한 반(macule)로 주로 소 내원하였다. 직경은 1.2×0.9×0.9 cm 였으며 이 병변이 나타나기 전에 염증성 병변이나 별다른 증상은 발견되지 않았다. 가족력이나 과거력상 특이한 소견은 없었다. 조직 검사를 위하여 의뢰된 조직표본은 0.4×0.4×0.3 cm의 편치 생검 피부조직이었으며 광학 현미경에 의한 조직학적 소견에서 표피는 정상으로 유지되어 있었으며 진피 상부와 중간부에는 기저세포 모양의 종양 세포들이 투명세포화 하면서 다양한 크기의 세포소와 쇄를 보이면서 많은 수의 작은 낭들을 형성하고 있었다(Fig. 5). 종양 상피 성분 사이의 기질은 심한 섬유화를 보이고 있었다. 종양 세포들은 진피 하부와 피하 조직으로 침윤성 성장을 하면서 종양 세포소와 쇄의 크기가 작아

지는 경향을 보였으며, 이 부위에서 각질낭 형성은 드물게 관찰되었다. 조직 절편 변연부에서 종양 조직의 침습이 관찰되어 환자는 이후 광범위 절제술을 권유받았으나 시행받지 않고 추적 관찰이 되지 않았다.

고찰

1982년 Goldstein등¹⁾은 조직학적으로 한선종 또는 모상피종(trichoepithelioma), 모선종(trichoadenoma)등과 유사한 소견을 보이나 국소적으로 침윤성 성장을 특징으로 하는 6예의 종양을 보고하면서 이를 소낭성 피부 부속기 암종이라고 명명하였다. 보고된 예들의 발생 연령은 21세에서 76세까지 다양하며(평균 연령 44세)¹⁾ 성별에 따른 차이는 없다. 본 증례들도 모두 32세와 27세의 성인 남녀였다. 이 종양은 얼굴에 주로 생기며 그 외에 액와 및 둔부에 생긴 예가 4예 있다. 얼굴 중에서는 특히 윗입술에 가장 흔하게 발생하는데 본 증례들의 경우 증례 2에는 아랫입술의 바로 밑에 위치하였다. 증례 1처럼 소낭성 피부 부속기 암종이 미간에 발생한 예는 박 광화등²⁾의 1예와 Cooper등³⁾의 2예로 모두 3예가 있다. 임상적으로 아직까지 보고된 예들은 비교적 크고 경계가 불분명하여 경결화된(indurated) 판(plaque) 또는 결절로 나타난 예들 뿐이었는데 저자들의 증례중 증례 1은 궤양을 일부에서 동반하고 있는 점이 다른 증례들에서는 볼 수 없었던 매우 특이한 점이었으며, 그래서 임상적으로도 편평상피암종을 의심하였다. 조직학적으로는 기저세포 혹은 각질세포로 구성된 수많은 세포소와 쇄의 많은 각질낭 형성을 특징으로 하는데 과립층이 없는

편평상피로 피복된 작거나 큰 각질낭이 모낭피지 단위 사이에 분포하며 각질화 없이 중심적으로 성숙을 하는 각질 세포의 고형성 소근들이 분포한다¹⁾. 중간 및 하부 진피에서 섬유조직에 의해 분리되는 미량의 호산성 세포질을 갖는 불규칙하고 각진 상피세포들로 구성된 작은 군집의 침윤성 성장이 관찰된다. 하부 진피로 갈수록 무형성의 물질을 포함하는 둥글거나 올챙이모양의 관상 상피세포 소근들도 관찰되었고, 관상 구조들은 얇은 호산성 유리모양의 각피(cuticle)에 의해 피복되며, 주변을 싸는 상피세포들은 넓게 염색되거나 혹은 공포성의 호산성 세포질을 갖는다²⁾. 상피세포들의 핵은 작고 난원형이며 넓게 염색되고 하나의 작은 핵인을 보이며 유사분열은 보통 관찰되지 않는다. 결합조직형성을 많이 갖는 종양조직은 피하지방 및 주변 조직으로 광범위하게 침윤하며 신경 주위로의 침습도 잘하고 석회화된 작은 결절들이 자주 관찰된다고 한다³⁾. 저자들의 증례의 경우 종양이 각질화된 편평상피로 구성된 낭성 분화를 흔히 보였으며 국소적으로 관상 분화를 보였다. 그리고 유사분열이나 상피세포내 핵의 비정형성은 찾아볼 수 없었고 석회화된 결절들도 자주 관찰되었다. 발생 기전상 Goldstein등⁴⁾이 이 암종을 다른 한선 기원의 암종과 분리하여 소낭성 피부 부속기 암종이라 명명한 이유는 이들 종양의 효소조직 화학적 염색이 제대로 이루어지지 않아 이들의 모낭성 분화를 배제할 수 없으며 따라서 종양세포의 기원이 모낭성 및 한선으로의 분화를 동시에 할 수 있는 다능적인(pluripotential) 부속기 각질세포라고 생각했기 때문이다. 그 후 1986년 Nickoloff등⁵⁾은 CEA를 이용한 면역조직화학적 염색을 하여 한선 기원인 작은 관을 구성하는 세포나 관내 분비물질은 CEA에 양성으로 염색되나 각질낭 부위에서는 음성으로 염색된 점을 들어 이 종양이 이원적인 분화를 동시에 한다는 점을 뒷받침하였다. 그러나 1985년 Cooper등⁶⁾은 20예의 조직학적 분석을 통해 이들 종양을 2가지 그룹으로 분류하였다. 1그룹에 속하는 종양은 대부분 각질화된 편평상피로 된 낭성 구조나 세포소로 구성되어 있고 관상 분화는 극히 국소적으로 보인 반면 2그룹에 속하는 종양은 관상 분화가 현저하고 각질화는 적었다고 한다. 1그룹에 속하는 종양들은 Goldstein등¹⁾의 증례와 조직학적으로 유사한 종양이나 2그룹에 속하는 종양은 수많은 소직경의 관으로 구성되고 극히 적은 각질화만을 보였다. 그래서 그는 이들 20예들의 조직학적 양상이 한선으로의 분화를 반영하며 풍부하고 경화된 기질을 동반한다고 하여 경화성 한관 선암이라고 명명하였다. 본 증례들의 경우 조직학적으로 Gold-

stein등¹⁾의 증례와 Cooper등⁶⁾의 1그룹에 속하는 증례와 같으며 대부분의 종양이 각질화된 편평상피로 구성된 낭성 분화를 보였으며 국소적으로 관상 분화를 보인 점, 그리고 CEA에 일부 관상구조 안에서만 양성인 점등으로 미루어 모낭성 및 한선으로의 분화를 동시에 보이는 소낭성 피부 부속기 암종이라고 명명하는 것이 좋을 것으로 생각되었다. 소낭성 피부 부속기 암종을 구성하는 종양세포들은 잘 분화된 세포로 구성되어 있고 세포분열이나 미분화된 소견을 관찰할 수 없어 양성 종양과는 감별이 힘들다. 피하 지방층, 신경, 림프절, 주위조직과 골 등의 조직으로 침윤하는 점이 다른 양성 피부 부속기 종양과 감별되는 점이다⁷⁾. 이 종양은 특징적으로 재발이 잦은 국소적 악성 종양이며 보고된 예중 단 1예만이 주위 림프절에 전이했을 뿐⁸⁾ 다른 장기로의 원격 전이는 보고되지 않았다. 소낭성 피부 부속기 암종의 치료는 외과적 절제가 기본이나 재발을 잘하므로 어떤 외과적 절제 방법이 완전한 치료 방법이 되는가는 확실하지 않다. 그러나 첫번째 수술시에 종양을 완전 절제하는 것이 재발을 막는 가장 좋은 방법일 것으로 생각되고 있다⁸⁾.

참 고 문 헌

- 1) Goldstein DJ, Barr RJ, Cruz DJ. *Microcystic adnexal carcinoma: A distinct clinicopathologic entity. Cancer* 1982; 50: 566-72.
- 2) 박광화, 조남훈, 이광길. 경화성 한관 선암. 대한 병리학회지. 1989; 23: 382-6.
- 3) 장은덕, 지영희, 김선무. 소낭성 피부 부속기 암종 1예. 대한 병리학회지. 1993; 27: 290-2.
- 4) Cooper PH, Mills SE. *Microcystic adnexal carcinoma. J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 873-5.
- 5) Cooper PH, Mills SE, Leonard DD. *Sclerosing sweat duct(syringomatous) carcinoma. Am J Surg Path* 1985; 9: 422-33.
- 6) Nickoloff BJ, Fleischmann HE, Carmel J. *Microcystic adnexal carcinoma. Immunologic observations suggesting dual differentiation. Arch Dermatol* 1986; 122: 290-4.
- 7) Lupton GP, McMarlin CSL. *Microcystic adnexal carcinoma. Report of a case with 30-year follow-up. Arch Dermatol* 1986; 122: 286-9.
- 8) Fleischmann HE, Roth RJ, Wood C. *Microcystic adnexal carcinoma treated by microscopically controlled excision. J Dermatol Surg Oncol* 1984; 10: 873-5.