대한병리학회지 1996; 460~462

고립성 섬유모낭종

-1 증례 보고-

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

이헌경 · 맹이소 · 강석진 · 정수일 · 김선무

Solitary Fibrofolliculoma

-A case report-

Hunkyung Lee, M.D., **Lee So Maeng**, M.D., **Seok Jin Kang**, M.D.
Soo Il Chung, M.D. and **Sun Moo Kim**, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

The clinical and pathological features of solitary fibrofolliculoma are presented. Solitary fibrofolliculoma is very rarely encountered and to our knowledge, only 7 cases have been reported in the Western literature and no cases have been published in Korea. We experienced a case of solitary fibrofolliculoma occurring in a 56-year-old female, who had a 1.0 cm-sized and slowly growing nodule on her chin. A brief review of the literature, was made especially in relation to the pathological findings and histogenesis of solitary fibrofolliculoma. **(Korean J Pathol 1996; 30: 460~462)**

Key Words: Fibrofolliculoma, Solitary

섬유모낭종은 모낭 누두부와 연관성이 있는 섬유성 과오종으로 1977년 Birt등[1]에 의해 15예가 처음으로 보고되었다. Birt등의 예들은 다발성 병변이었고 모낭원판종 및 유경소 종양을 동반한 유전성 질환이었으며, 육안적으로는 융기된 작은 종형의 구진이었고, 조직학적으로는 모낭 누두부로부터 얇은 상피대(epithelial band)들이 주변 섬유조직내로 증식하여 원형의 소결절을 형성하였다. 이후에 보고된 섬유모낭종들도 상염색체 우성 유전되는 다발성 병변이면서[2] 모낭주위 종양[3,4]이나 결합조직모반(connective tissue nevus)[5]을 동반한 경우도 있었다. 고립성(solitary) 섬유모낭종은 1984년 Scully등[6]이 62세 여자의 턱에서 발생한 예를 처음 기술한 이래 모두 7예가 보고되어 있고,[2] 아직 국내에 보고된 바 없다. 저자들은 임상적으로나 병리학적으로 매우 전형적인 소견을 보이는 고립성 섬유모낭종을 경험하여 드물게 보는 피부 부속기 종양으로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

접 수 : 1995년 7월 14일, 게재승인 : 1995년 11월 8일
주 소 : 서울시 서초구 반포동 505번지, 우편번호 137-040
강남성모병원 임상병리학교실, 이헌경
*본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구조성비로 이루어졌음

56세 여자가 우측 턱에 타원형의 융기된 장경 1.0 cm의 견고한 선홍색 소결절을 주소로 내원하였다. 이 소결절은 수 년전 부터 서서히 자라기 시작하였다. 특이한 증상은 없었으며, 과거력과 가족력상에

서도 특기할 만한 소견이 없었다. 임상적으로 안면부에 호발하는 섬유성 구진(fibrous papule)으로 생각하고 생검하였다. 육안 소견에서 1.0×0.8×0.6 cm의 생검 조직은 단면상 경계가 명확한 회갈색의 고무양의 경도를 가진 다엽성 소결절이 관찰되었는데 그 크기는 0.6×0.5 cm이었다. 표면은 표피로 피복되어 있었다. 광학현미경상 저배율 소견에서 원형의 섬유상피 증식이 진피에서 관찰되었는데 중심부에는 분화가 좋은 모낭의 누두부로 생각되는 낭성구조가 보였고(Fig. 1), 변연부는 진피와의 경계가 분명하였다. 고배율 소견에서 낭와(cystic caviry)의 내강은 층판상 각질(laminated keratin)로 차 있었으며, 낭와 벽은 극세포증(acanthosis)을 보이는 중층편평상피로 구성되었고, 각질과 접하고있는 편평상피 최상층의 세포는 케라토하이알린 과립을 함유하였다. 모낭 누두부 상피로부터 많은 상피대들이 분지 되어 나와 주변 간질 내로 증식하면서 서로 문합하여 망상구조를 이루었다(Fig. 2). 상피대들은 기질세포양(basaloid) 세포로 구성되었고 부위에 따라 squamous eddy나 작은 각질낭을 형성하였다. 모낭과 상피대를 둘러싸는 결합조직은 섬세한 교원섬유로 구성되었고 섬유모세포가 중등도로 증식하였다. 상피대들주위의 주변 간질 조직에서, 디아스타제로 처리한 PAS와 Alcian blue염색 결과 양성 반응을 보이는 점액성 물질의 침착은 관찰되지 않았다.

섬유모낭종은 보통 20~30세 성인의 두경부와 상지에서 나타나며[1,3~5], 주로 다발성 종양으로 발생하고 고립성으로 나타나는 경우는 매우 드물다. 고립성 섬유모낭종은 유전성이 없으면서 다른 피부 질환을 동반하지 않는 점 외에는 임상 및 조직소견이 다발성 종양과 동일하다[2]. 보고된 고립성 섬유모낭종 중에서 6예는 얼굴에서 발생하였는데, 턱에서 2예, 코, 왼쪽 뺨, 귀, 눈 주위에서 각각 1예씩 발생하였다[2,4]. 임상적으로 피부 표면으로 융기되는 소결절로 나타나며, 크기는 0.2~0.6 cm 이다. 생검 전의 임상 진단은 대부분 표피 낭과 진피내 모반이었고, 섬유종, 사마귀, 혈관종, 혈관섬유종으로 진단된 경우도 있었다[2,4]. 본 증례는 56세 여자의 턱에서 피부 표면으로 융기된 고립성 소결절로 나타났으며, 크기는 0.6 cm이었고, 임상 진단은 섬유성 구진이었다. 조직학적으로 섬유모낭종은 진피내에서 원형 또는 난원형의 경계가 좋은 섬유상피 증식성(fibroepithelial proliferative) 종양으로 나타나며, 종양의 중심부에는 보통 한 개의 모낭 누두부가 보이는데 모낭은 각질로 차있고 확장되어 낭 변화를 한다[1~5]. 모낭에서 분지되어 나오는 많은 상피대들은 서로 문합되어서 특징적인 망상구조를 형성하는데, 이 상피대는 모낭 상부에 있는 외모근초(outer root sheath)상피의 증식으로 생각된다[1,7]. 본 예에서도 종양의 중심부에는 확장된 모낭 누두부가 관찰되었고, 모낭으로부터 간질내로 많은 수의 상피대들이 분지되어 증식하였으며, 기저양 또는 편평상피양 세포로 구성되는 상피대의 모양은 불규칙하였으나 가늘고 긴 띠를 형성하는 경우가 흔하였다. 또한 본 예는 부위에 따라 두꺼운 상피대에서 squamous eddy와 작은 각질낭들도 관찰되었다. 모낭과 상피대 주위로 성근 교원섬유성 결합조직이 함께 증식하며, 부위에 따라 디아스타제로 처리한 PAS 염색과 Alcian-blue염색에서 양성 반응을 보이는 점액성 물질을 함유하는 경우

Fig. 1. Solitary fibrofolliculoma is composed of both epithelial and meenchymal poliferative comoponests.

Fig. 2. Solitary fibrofolliculoma shows anastomosing epithelial strands composed of basaloid cells.

도 있는데[4]. 본 예에서는 점액성 물질의 침착은 보이지 않았다. 모낭과 상피대의 주변에서 증식하는 섬유성 결합조직은 모낭의 섬유성초(fibrous sheath)에서 유래하는 것으로 생각된다[1,7]. 결합조직 내에는 섬유모세포와 혈관의 증식도 관찰되지만[1~6], 본 예에서는 혈관의 증식이 없었고 섬유모세포만 중등도로 증식하였다. 전자현미경상 모낭 누두부의 기저막에 연한 기질에서 주로 전교원질(procollagen)과 모교원질(tropocollagen)이 관찰된다는 보고도 있으나[4], 본 증례에서는 전자현미경적 연구를 시행하지 않았다. 발생기전상 섬유 모낭종은 모낭소포종(trichofolliculoma)과 모낭주위 섬유종(perifollicular fibroma) 사이의 중간 단계에서 발생하는 것 같다. 즉, 섬유모낭종은 모낭 누두부 상피와 중배엽성 성분인 모성복합체(pilar complex)의 간엽조직 증식이 모두 관찰되지만[4], 모낭주위 섬유종은 모낭 주변에서 섬유성 증식만, 모낭소포종은 상피의 증식만 관찰된다[1]. 감별할 질환으로는 모낭주위 섬유종과 모낭소포종 이외에 모낭원판종이 있다. 모낭 원판종은 섬유성 결합조직으로만 구성된 종양이며 종양이 표피나 누두부와 연결이 없이 진피 내에 위치하고 주변의 정상적인 모낭과 피지선이 종양에 의해 눌려있다. 또한, 부위에 따라 섬유세포의 증식이나 점액의 침착이 심하지만, 문합성 상피대가 관찰되지않아 감별할 수 있다. 섬유성 조직과 혈관의 증식을 보이는 섬유성 구진은 모낭 상피의 변화가 없어 쉽게 감별할 수 있다.

참 고 문 헌

1. Birt AR, Hogg GR, Dube WJ. Hereditary multiple folliculomas with Trichodiscomas and Acrochordons. Arch Dermatol 1977; 113: 1674-7.
2. Starink TM, Brownstein MH. Fibrofolliculoma: Solitary and multiple types. J Am Acad Dermatol 1987; 17: 493-6.
3. Fujita WH, Barr RJ, Headley JL. Multiple fibrofolliculomas with Trichodiscomas and Acrochordons. Arch Dermatol 1981; 117: 32-5.
4. Foucar K, Rousen T, Foucar E, Cochran RJ. Fibrofolliculoma: A clinicopathologic study. Cutis 1981; 28: 429-32.
5. Weintraub R, Pinkus H. Multiple fibrofolliculomas (Birt-Hogg-Dube) associated with a large connective tissue nerve. J Cutan Pathol 1077; 4: 289-99.
6. Scully K, Bargman H. Solitary fibrofolliculoma. J Am Acad Dermatol 1984; 11: 361-3.
7. Ubogy-Rainey Z, James WD, Lupton GP, Rodman OG. Fibrofolliculomas, trichodiscomas, and acrochordons: The Birt-Hogg-Dube syndrome. J Am Acad Dermatol 1987; 16: 452-6.