

皮脂腺性 母斑에서 발생한 乳頭狀汗腺腫 1例*

계명대학교 의과대학 피부과학교실

석 대 식·송 춘 영

=Abstract=

A Case of Nevus Sebaceous of Jadassohn associated with Syringocystadenoma Papilliferum

Das Sik Seok, Joon Young Song

Department of Dermatology, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea

A case of Nevus sebaceous of Jadassohn, which has developed on the Rt. temporal area and face of 27 years old female since birth and associated with syringocystadenoma papilliferum on excisional biopsy is presented.

The clinical features are linearly arranged, brown to dark brown colored, verrucous or nodular surfaced and hairless plaques developed on the Rt. temporal area and face. On the upper part of plaques, single, pedunculated, cauliflower like, 3×3cm sized tumor was superimposed.

The histopathological findings revealed characteristic features. Related literatures and histogenesis were also reviewed.

서 론

皮脂腺性 母斑은 1895년 Jadassohn 이 처음으로 organoid nevus 로서 sebaceous gland nevus 라고 보고한 이후 1932년 Robinson¹⁾이 이를 nevus sebaceous of Jadassohn 이라고 명명하였다. 皮脂腺性 母斑은 일종의 上皮性 organoid nevus 로서 황갈색 조의 사마귀모양班이 주로 頭部 및 顏面部에 호발하고 皮脂腺의 증식을 동반하며 出生初부터 발현하나, 대부분 사춘기 이후에 사마귀모양으로 된다.

Mehregan²⁾등은 皮脂腺性 母斑의 경과를 3期로 구분하였다. 즉 제1기는 소유아에서 볼 수 있는 병소이며 毛囊과 脂腺의 발육이 불완전한 시기이며, 제2기는 사춘기 이후에서 볼 수 있는데 脂腺과 apocrine 腺의 발육이 저명한 때이고 제3기는 上皮性 또는 피부부속기관에서 양성 또는 악성종양이 併發할 때를 말한다. 동반되는 종양으로서는 유두상한

선종, 기저세포암 등이다.

우리나라에서 보고된 皮脂腺性 母斑과 동반된 종양은 유두상한선종이 4例, sebaceous epithelioma 1例, 유두상한선종과 기저세포암이 併發한 것이 1例이었다.^{3~7)}

저자들은 乳頭狀汗腺腫과 동반되어 나타난 皮脂腺性 母斑 1例를 경험하였기에 임상적, 병리조직학적 소견과 문헌고찰을 하여 보고한다.

증례

환자: 손○경, 27세, 여자

주소: 사마귀모양 혹은 결절상의 斑과 pedicle 을 가진 3×3cm 크기의 양배추 모양의 종양

과거력 및 가족력: 특기 사항 없음

현병력: 우측 측두부와 안면에 출생 직후부터 생긴 탈모부위가 사춘기 이후 크기가 증대하고 용기되었으며, 갈색내지 암갈색을 띠고, 표면은 사마귀모

* 본 논문은 1984년도 계명대학교 동산의료원 임상연구 보조비로 이루어졌다.

양 혹은 결절상을 나타내는 $13 \times 3\text{cm}$ 크기의 斑이 형성되었으며, 약 3년전부터 痘巢上部에 완두 크기의 적갈색 결절이 발생하여 서서히 그 크기가 증가하여 직경 1cm, 높이 2.5cm 정도의 pedicle을 가진 적색의 $3 \times 3\text{cm}$ 크기의 종양이 되었고 그 중앙부는 궤양을 일으켜 출혈과 악취를 내는 분비물로 터여져 있었다.

일반진찰소견 : 피부병소 외 특기사항 없음.

피부소견 : 우측 측두부와 안면에 갈색내지 암갈색을 띠 $13 \times 3\text{cm}$ 크기의 "사마귀모양" 혹은 결절상斑이 있고 이 斑의 上부에 양배추모양의 직경 1cm, 높이 2.5cm 의 pedicle을 가지고 표면이 유두상이며 혈성분비물과 악취를 동반한 종양이 보였다 (Fig. 1).



Fig. 1. Brown to dark brown colored verrucous or nodular surfaced & hairless plaques, and pedunculated cauliflower like tumor with discharge on the Rt. temporal area and face

검사소견

CBC: WBC: $10,700/\text{mm}^3$ 외는 정상

뇨검사: 정상

흉부 X-선 검사: 정상



Fig. 2. Hyperkeratosis & papillomatosis are present. Numerous mature sebaceous glands lie in the upper dermis. Buds of undifferentiated cells on the Lt. upper corner. (H & E stain, X 40)



Fig. 3. Cystic invagination extend downward from epidermis. Numerous papillary projection extend into the lumen of the cystic invagination. (H & E stain, X 40)



Fig. 4. The papillary projection are lined by two rows of cells. Luminal row of cells consists of columnal cells with evidence of active "decapitation" secretion. The out row of cells consists of small cuboidal cells. A marked inflammatory infiltrate containing many plasma cells. (H & E stain, X 400)

병리조직학적 소견: 사마귀모양 斑으로부터 생검 한바 과자화증, 불규칙한 구세포증, 성숙된 다수의 피지선 비후, 다수의 미숙한 모낭과 많은 apocrine 腺이 진피하부에 군집되어 나타났다(Fig. 2).

pedicle를 가진 종양을 생김한바 낭포상으로 함입된 부위에 용모양돌기가 管腔内로 돌출하고 圆柱 세포들과 立方形의 세포들로 구성된 villi와 間質 내에는 밀집된 血漿세포들이 침윤되어 있어 乳頭狀汗腺腫의 전형적인 소견을 나타내었다(Fig. 3, 4). 치료: 외과적 완전 절제로 완치되었다.

고 칠

皮脂腺性母斑의 약 10~20%가 다른 피부종양을併發한다고 하며, Mehregan과 Pinkus²⁾가 皮脂腺性母斑 한 자 150例를 관찰한 결과 33例(22%)에서 한가지 또는 두가지 이상의 종양을併發하여 총 52例의 종양이併發되었다고 보고하였으며 그 내용을 살펴보면 basal cell carcinoma 가 21例(14%)로서 가장 많고, syringocystadenoma papilliferum 8例(5.3%), solid hidradenoma 6例(4%), infundibuloma 5例(3.3%), sebaceous epithelioma, apocrine cystadenoma 및 keratoacanthoma 가 각각 4例(0.6%)이었다고 보고했다. Lever³⁾는 syringosyndromata papilliferum(8~19%)과 basal cell carcinoma (5~7%)이併發한例가 가장 많고 드물게는 nodular hidradenoma, syringoma, sebaceous epithelioma, squamous cell carcinoma, apocrine carcinoma 가併發한다고 하였다.

저자등이 경험한 1例를 포함하여 우리나라에서 皮脂腺性母斑과 다른 종양이併發된 종례를 보면 syringocystadenoma papilliferum 5例, basal cell epithelioma 1例, sebaceous epithelioma 1例이었다.^{3~7)}

同一 피부병소에서 중복併發된例를 보면 Mehregan과 Pinkus의 33例 중에서 20例(60.9%)가 1종류의 종양이, 8例(24.2%)가 2종류의 종양이, 4例(12.1%)가 3종류의 종양이, 1例(3.0%)가 4종류의 종양이 각각併發되었다고 하였다.

併發종양의 발생연령은 Mehregan과 Pinkus²⁾에 의하면 18세 이상 연령층의 68例 중에서 28例(41%)가 종양이併發되었고, 18세 미만 82例 중 5例(6%)가併發되었다고 하였으므로 사춘기 이후에 종양併發率이 높다는 것을 시사해 주고 있다.

乳頭狀汗腺腫은 Helwig 와 Hackney⁸⁾의 보고에

의하면 약 $\frac{1}{3}$ 의 환자에서 皮脂腺性母斑과 동반되어 나타나고, 또한 皮脂腺性母斑과 동반되는 경우에 한하여 기저세포암이 약 10% 발생된다고 하였다.

병리조직학적 소견에서 皮脂腺性母斑은 3단계의 발달과정을 보인다. 즉 제1期에는 피지선 및 모낭의 형성부전을 나타내고, 제2期에는 증식된 많은 피지선을 보이나, 모낭은 아직 발육 부전상태를呈하며, 제3期에는 痘巢內 피부부속기관에서 생기는 여러 종양들이 이차적으로併發한다고 하였다.¹⁰⁾

乳頭狀汗腺腫의 조직학적 소견은 진피쪽으로 낭상의 함입을 나타내고 있으며 이 함입부의 하부에서 수 많은 乳頭들이 管腔内로 돌출되어 있고, 乳頭 돌출의 외부는 주로 두가지의 세포층으로 구성되어 있다. 즉, 管腔쪽의 세포층은 난형의 해을 가진 圆柱세포로 구성되어 있으며 가끔 active "decapitation secretion"를 보인다. 그리고 間質쪽의 세포층은 원형의 해을 가진 세포질이 적은 立方形의 세포들로 구성되어 있다. 그 외 이 질환의 특징적인 조직 소견은 이 종양의 間質内에 비교적 밀집된 血漿세포들이 침윤되어 있는 것이다.¹⁰⁾

皮脂腺性母斑의 발생기원은 흔히 모낭, apocrine 腺, 피지선등의 피부부속기관의 종양과 동반되어 나타나는 것으로 보아 primary epithelial germ에서 유래되는 것을 암시해 준다.¹⁰⁾

乳頭狀汗腺腫의 발생기원은 apocrine 腺에서 또는 eccrine 腺에서 유래되는지는 학자들간에 많은 논란이 되어 있다. 광학현미경 소견상 Lever¹¹⁾, Appel¹²⁾, Grund¹³⁾ 등은 decapitation secretion을 하는 것으로 보아 apocrine 腺에서 기원한다고 주장했으며, Helwig 와 Hackney⁹⁾는 진피하부에 있는 腺에서 명백한 decapitation secretion을 나타내지 않는 것과 모든 痘巢의 90%에서 apocrine 腺이 정상적으로 없는 부위에 발생한다는 것으로 보아 eccrine 腺에서 기원한다고 발표하였다. 전자현미경적 소견과 조직화학적 소견도 서로 상반된 결과를 나타내고 있다. Hashimoto¹⁴⁾는 전자현미경적 소견상 eccrine 腺에서 분화되는 종양임을 주장하였고, Niizuma¹⁵⁾는 태생기 apocrine 腺의 모낭内 혹은 진피내의 管으로 분화하는 것을 보고했다.

조직화학적 소견으로 Fusaro 와 Goltz¹⁶⁾, Landry 와 Winkelmann¹⁷⁾ 등은 apocrine 腺 기원임을 주장하였다. 또한 Lever는 이 질환이 성숙된 구조에서부터 발생되는 것이 아니라 primary epithelial germ structure에서 발생한 hamartoma라는 說

을 주장하였다. Mehregan, Pinkus¹⁸⁾는 대다수는 apocrine gland에서 기원하나一部는 eccrine腺에서 분화, 발생한다고 하는 겸종설을 제시하였다.

본 종례의 치료에 대하여서는 皮脂腺性母斑 및 乳頭狀汗腺腫 등은 그 자체는 양성종양이나 기저세포암 등이併發하는 경우가 많으므로 이를 예방하기 위해 痘巢가 적고 그 부위내 악성화하는 가능성이 적은 사춘기 이전에 痘巢부위를 완전제거해야 한다. 본 종례에서도 외과적 완전 절제를 하였다.

결 론

27세 여자의 우측 측두부에 발생한 皮脂腺性母斑에 乳頭狀汗腺腫이併發한 1例를 경험하였기에 문현고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Robinson, S.S.: Nevus sebaceous (Jadassohn). Arch. Dermatol. Syph., 26:663, 1932.
- 2) Mehregan, A.H., and Pinkus, H.: Life History of organoid nevi. Arch. Dermatol. 61:574, 1965.
- 3) 李聖一, 薛秀吉, 徐治均: Nevus sebaceous of Jadassohn. 大皮誌, 9:85, 1971.
- 4) 李順福, 卞東吉: Jadassohn氏의 Nevus sebaceous에서 發生한 sebaceous epithelioma 1例. 大皮誌, 14:269, 1976.
- 5) 중앙대학교 의과대학 피부과: Syringocystadenoma papilliferum 이 속발한 Nevus sebaceous 1例. 皮膚·性病, 8:4, 1976.
- 6) 이훈, 정철수, 장진은: Syringocystadenoma papilliferum 를 동반한 Nevus sebaceous (Jadassohn) 1例. 제29차 춘계 대한 피부과학회 초록, p.17, 1977.
- 7) 安成烈, 鄭祥立: 脂腺母斑에서 發生한 Syringocystadenoma papilliferum 과 基底細胞癌의 1例. 大皮誌, 15:465, 1977.
- 8) Lever, W.F.: Gundula Schaumburg-Lever: Histopathology of the skin. 6th ed., Philadelphia, J.B. Lippincott, pp.544-546, 1983.
- 9) Helwig, E.B., and Hackney, V.C.: Syringadenoma papilliferum. Arch. Dermatol., 71:361, 1955.
- 10) Lever, W.F.: Gundula Schaumburg-Lever: Histopathology of the skin. 6th ed. J.B. Lippincott, Philadelphia, pp.536-538, 1983.
- 11) Lever, W.F.: Pathogenesis of benign tumors of cutaneous appendage and of basal cell epithelioma. Arch. Dermatol. Syph., 57:679, 1948.
- 12) Appel, B.: Nevus syringadenomatous papilliferus. Arch. Dermatol. Syph., 61:311, 1950.
- 13) Grund, J.L.: Syringocystadenoma papilliferum and nevus sebaceus (Jadassohn) occurring as a single tumor. Arch. Dermatol. Syph., 65:340, 1952.
- 14) Hashimoto, K.: Syringocystadenoma papilliferum. An electron microscopic study. Arch. Dermatol. Forsch., 245:353, 1972.
- 15) Niizuma, K.: Syringocystadenoma papilliferum: Light and electron microscopic studies. Acta Dermatol. Venereol., 56:327, 1976.
- 16) Fusaro, R.M., and Goltz, R.W.: Histochemically demonstrable carbohydrates of appendageal tumors of the skin. II. Benign apocrine gland tumors. J. Invest. Dermatol., 38:137, 1962.
- 17) Landry, M., and Winkelmann, R.K.: An unusual tubular apocrine adenoma. Arch. Dermatol., 105:869, 1972.
- 18) Pinkus, H.: Life history of naevus syringadenomatous papilliferus. Arch. Dermatol. Syph., 69:305, 1954.