

이개 및 경부에 발생한 모기질종 2례

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실

남성일 · 신승진 · 이상윤 · 김종강

Two Cases of Pilomatricoma Originated from Auricle and Neck

Sung Il Nam, M.D., Seung Jin Shin, M.D., Sang Yun Lee, M.D, Jung Gahng Kim, M.D.

*Department of Otolaryngology,
Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea*

Abstract : Pilomatricoma is a benign skin tumor originated from hair follicle which outbreaks commonly in any age group. It is more common in infancy and childhood, mainly involving the head, neck and upper extremities as a solitary mass and showing characteristic gradual growth for the period of a few months to a few years. At Dongsan Medical Center, we have experienced two cases of pilomatricoma through pathological diagnosis after removing the tumors in the posterior auricle and submandibular area. Case 1 was a 3 year-old girl who presented a firm tender mass about 2.5×2.0 cm in size at the right posterior auricle, and case 2 was a 22 year-old woman who had a firm non-tender mass about 3.0×3.0 cm in size at the right submandibular area. Both tumors were solitary nodular and well demarkated from subcutaneous tissue. Both patients underwent excision of the masses under general anesthesia. The tumors showed basaloid cells and ghost cells microscopically and diagnosed as pilomatricoma.

Key Words : Basaloid cell, Ghost cell, Pilomatricoma

서 론

모기질종(pilomatricoma)은 Malherbe와 Chenantais [1]에 의해 1880년에 피지선(sebaceous gland)에서 기원한 종양으로 처음 보

고 되었다. 그 당시에는 피지선종양의 변형인 석회화된 상피종(*calcifying epithelioma, benign calcifying epithelioma of Malherbe*)으로 기술하였다. 1961년 Forbis와 Helwig [2]가 조직화학적 연구와 전자현미경을 이용한 관찰로 모낭에서

기원하는 종양임을 확인하여 'pilomatrixoma'로 명명하였다. 1977년에 이르러 Arnold[3]에 의해 어원학적으로 좀 더 정확한 'pilomatricoma'로 다시 명칭이 바뀌었다.

모기질종은 대개 유아기와 학동기에 호발하며 낮은 발생율과 수술 전에는 정확한 임상진단이 되지 않은 점 등으로 종종 두경부 종물의 감별시 고려되지 않는 경우도 있다.

종양의 특징은 전형적으로 비대칭성, 단발성, 피하결절 형태로 나타난다. 주로 두경부에 호발하나 상지, 하지, 그리고 체간에도 발생할 수 있다. 전형적인 양상에서 다발성, 대칭성, 증후군성, 악성화, 거대종물 등과 같은 변형된 형태도 보고되고 있다[4].

저자들은 이개 후면과 악하부에서 각각 발생한 종물을 수술로 제거하여, 수술 후 병리조직검사상 모기질종으로 밝혀진 2례를 경험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 1

3세 여아가 생후 3개월경부터 서서히 커진 우측 이개 후면에 돌출된 종물을 주소로 내원하였다. 이학적검사 상 우측 이개 후면에 2.5×2.0 cm 크기이고, 돌과 같이 단단하며 주위 피하조직과는 경계가 분명하였고 압통이 있었으며, 그 표면은 약간 융기된 형태의 결절이 존재하였다. 종물의 성상은 불규칙한 아령 모양이었으며 표면을 덮고 있는 피부는 주위와 구별되는 약간 푸른빛이 도는 붉은색의 변색을 보였다(Fig. 1).

수술 전 세침흡인조직검사상 혈액성분과 조혈세포가 관찰되었다.

수술은 전신마취하에 시행되었다. 피부와 유착이 되어있지 않은 종물의 중간부위에 횡방향으로 피부절개를 가하였다. 종물을 덮고 있는 피하조직과의 유착된 소견은 보이지 않아서 적출이 용이하였다. 피부이식은 필요하지 않았고, 일차적인 봉합을 시행하였다. 종물의 육안적 소견은 비교적 둥근 형태로 크기는 $2.5 \times 2.0 \times 1.5$ cm 이었다(Fig. 2).



Fig. 1. Preoperative photograph of case 1. About 2.5×2.0 cm dumbbell shaped mass covered with red-bluish skin is seen in the right posterior auricle.

병리조직학적으로 기저양세포(basaloid cell)와 잔영세포(ghost cell)가 관찰되는 모기질종으로 확인되었다(Fig. 3).

환자는 술 후 5일째 퇴원하였고 술 후 8개월인 현재까지 재발소견이나 이상 징후는 관찰되지 않고 있다.

증 례 2

22세 여자가 내원 5개월 전부터 좌측 악하부에 발견된 3.0×3.0 cm 크기의 무통성 종물을 주소로 내원 하였다. 종물은 단단하였으며 주위 피하조직과는 경계가 분명하였다. 종물은 수술적으로 피부를 포함하여 완전히 적출되어 병리과로 보내졌다(Fig. 4). 조직학적 소견으로 종물은 호염기성의 기저양세포와 잔영세포로 구성되어 있었다. 모기



Fig. 2. The gross specimen of case 1 consists of a piece of round, pale tan to white and calcified mass covered with skin partially, measuring $2.5 \times 2.3 \times 1.3$ cm in size.

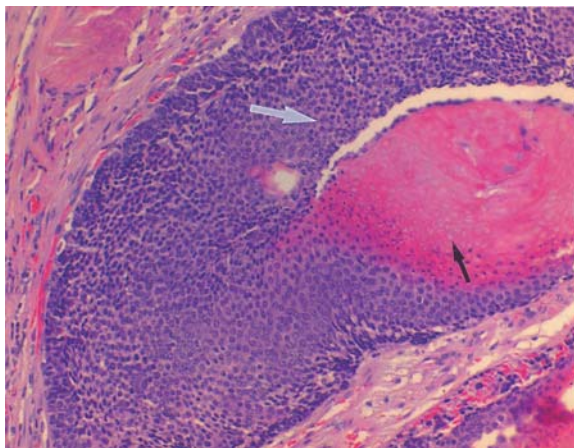


Fig. 3. Microscopic finding of case 1 : The tumor composed of basaloid cells (white arrow) and ghost cells (black arrow) (H&E stain, $\times 200$).

질종으로 최종 진단되었다(Fig. 5).

환자는 별다른 문제없이 퇴원하였으나 이후 추적관찰이 불가능하여 현재 재발이나 이상 징후 유무는 확인이 되지 않고 있다.

고 찰

모기질종은 양성 피부종양 중 0.12-2%의 발생율을 보이며[5,6] 모든 연령층에서 발생할 수 있

으나 대개 유아기와 학동기에 호발한다. 인종간의 차이가 있어 Moehlenbeck [5]는 153례의 모기질종 환자 중 97.4%가 백인이었고, 동양인은 1례 뿐인 것으로 보고하였다.

모기질종은 주로 두경부에서 가장 흔히 호발(약 50% 이상)하고 다음이 상지, 채간, 하지 순으로 나타난다[2,5,7-17]. 남녀에서의 발생빈도는 외국의 경우 Forbis와 Helwig [2]는 7:3의 비로 남자에게서 많이 발생한다고 하였고, Bingul 등 [18]은 2:3의 비로 여자에게서 많이 발생한다고 보고하였다. 국내의 경우 서기범 등 [19]과 장홍준 등 [20]은 근소한 차이지만 여자에서 좀 더 많이 발생한다고 보고하였다. 저자들의 경우 2례 모두 여자였다.

모기질종의 병변은 종물을 덮고 있는 피부와는 다소 유착되어 있으나 주위 조직과는 경계가 명확하며, 피부 심부에서 딱딱하게 만져지거나 약간 융기된 형태의 결절로 존재한다[21]. 대부분 단발성 양성종양이지만 2-3.5%에서는 다발성으로 발생하기도 한다[22]. 다발성 모기질종인 경우는 Gardner증후군, Steinert질환, 근무력증, 유육종증과 관련이 있다[22]. 이론적으로 신체의 모낭이 있는 부위에 발생할 수가 있지만 현재까지 손바닥, 발바닥, 성기부위와 같이 모낭이 없는 곳에서 발생하였다는 보고는 없다.

종양의 크기는 대개 0.5-3 cm이며, 드물게 15 cm이상 되는 거대 모기질종이 보고된 바 있다 [23]. 종양의 성장은 보통 수 개월에서 수 년간 서서히 진행되고 병변을 덮고 있는 피부는 대부분 정상이나 종종 붉은색 또는 푸른색의 변색을 보이는 경우도 있어 혈관종으로 오인되기도 한다. 보통은 증상이 없지만 염증이나 궤양이 있는 경우 통증을 동반할 수 있다. 증례 2의 경우는 정상적 피부와 무통성 종물이었으나 증례 1의 경우는 피부변색과 함께 압통을 동반하였다.

모기질종은 단단하고 단발성의 피부결절을 가진, 특히 두경부의 양성 및 악성종물과 감별을 요한다. 감별해야 할 질환으로 양성종양은 새열낭종, 이개낭종, 유피낭, 피지선낭종, 혈관종, 결절성 상피하섬유종, 이물 육아종, 골화된 과오종, 석회화된

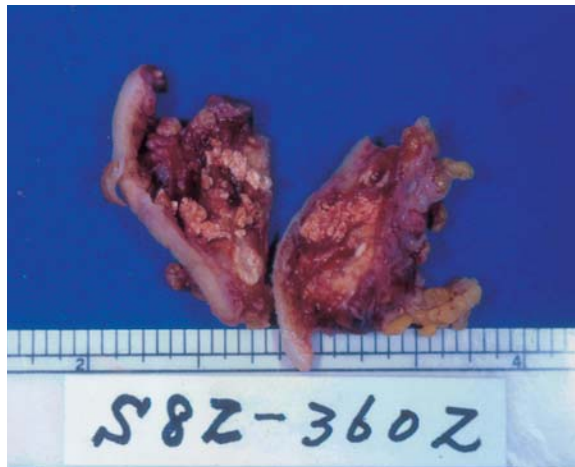


Fig. 4. The gross specimen of case 2 consists of an ellipse of skin with attached ovoid pale gritty tumor, measuring 2.8 cm in its overall dimension.

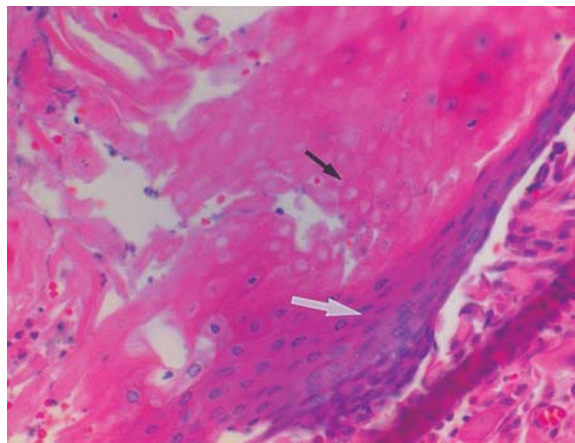


Fig. 5. Histologic finding of the case 2. The tumor is composed of dark basaloid cells (white arrow) and light ghost cells (black arrow) (H&E stain, $\times 400$).

림프절 등이 있으며 악성종양으로는 기저세포암종, 편평세포암종이 있다.

모기질종과 같이 표면에 존재하는 양성 피부종양을 진단하는데 있어 방사선학적 검사의 진단적 가치는 거의 없으나 단순X선촬영상에서 석회화 소견이 관찰되기도 한다[24]. 컴퓨터단층촬영이나 자기공명영상은 병변의 깊이에 대한 측정이나 다른 악성종양을 감별하는데 도움이 된다.

Michelle [25]는 초음파검사가 비침습적이며 민감도가 높은 진단방법으로 수술 전 평가로 유용하게 사용된다고 하였다. 수술 전 세침흡인조직검사를 통하여 다양한 크기의 핵과 분명한 핵소체를 가진 호염기성의 기저양세포나 세포 주변의 칼슘 축적, 잔여세포를 확인하는 경우 진단할 수가 있다[26]. 증례 1에서는 수술 전 세침 흡인 검사를 시행하였으나 모기질종의 특징적인 세포병리학적 소견을 관찰하지는 못하였다.

모기질종의 조직학적 소견은 진피 또는 피하층에 생기는 종양으로 다음과 같은 특징을 나타낸다[27]. 종양세포내 큰 핵과 다양한 크기의 핵소체를 가지는 기저양세포의 군집과 세포의 윤곽이 뚜렷하고 세포 질은 호산성으로 염색되며, 중심부의 핵이 염색되지 않은 잔여세포를 관찰할 수 있다. 종양이 성장함에 따라 기저양세포 수는 감소하고 잔여세포 수는 증가한다. 또한 이물성 육아종 형성, 거대세포와 75% 정도에서 기저양세포 주위에 칼슘 축적이 관찰된다. 어떤 증례에서는 거대세포가 무수히 많이 보이는 심한 염증소견을 보이는 반면, 염증소견이 전혀 나타나지 않는 증례도 있다. 이러한 조직학적 차이는 골화에 있어서 더욱 뚜렷해진다. 그러나 모든 증례에서 특징적인 종양세포들은 대부분 나타나므로 모기질종을 진단하는데 큰 어려움이 없다. 이 증례들에서도 기저양세포, 잔여세포가 관찰되었으며 특징적인 모기질종의 병리조직 소견을 보였다.

모기질암종은 1927년 Gromiko[28]가 처음 보고하였으며, 드문 종양으로 처음부터 악성 종양으로 발생하기도 하나 이전에 존재하였던 모기질종이 악성으로 전환되는 경우도 있다. 이는 국소 침윤성 종양으로 재발이 흔하며 드물게 폐, 뇌, 복부장기, 피부, 림프절 등으로 전이될 수 있다[27, 29].

치료는 종양이 자연 퇴행하는 경우는 없으므로 수술적 절제가 치료의 원칙이다[30]. 국소재발을 최소화하기 위하여 절제 변연을 1-2 cm 포함하는 광범위 절제가 추천되고 있다[31]. 특히 변연의 경계가 불명확하거나 주위조직과의 유착소견이 있을 경우 악성화를 의심해 볼 수 있고 광범위한 절제가

요구된다. 때로는 덮고 있는 피부와는 단단히 유착되어 있어 피부를 포함하여 절제해야 하며 피하조직과는 유착되어 있지 않아 박리가 용이하다. 불완전한 적출때에는 국소적 재발을 보이며 재발율은 2.6%로 보고되고 있다[2]. 이 증례에서 피부와 유착이 되어있지 않은 종물의 중간부위에 횡 방향으로 피부절개를 가하였다. 종물과 주변피하조직과의 유착은 없어서 박리하는데 어려움은 없었기 때문에 광범위한 절제는 시행하지 않았다. 증례 2의 경우 추적관찰이 소실되었으나 증례 1의 경우 술 후 8개월인 현재까지 재발소견이나 이상징후는 관찰되지 않고 있다.

모기질종은 성인보다는 소아에서 생기는 양성 피부종양으로 무통성이며 대부분은 단발성으로 두경부에 가장 호발한다. 위에 기술한 특징적 임상양상을 충분히 이해하여 모기질종의 가능성을 감별진단에 고려할 수 있고 병리조직학적(세침흡인 조직검사)으로 확진할 수 가 있다. 그러나 모기질종은 임상적으로만 진단을 내리기는 힘들고 술 전 진단율은 30% 미만으로 이비인후과-두경부외과 영역에서는 익숙하지 않은 종양이다. 따라서 임상 의사는 이 질환의 특징을 잘 이해하여 두경부 종물, 특히 유, 소아에서 발생하는 경우, 모기질종의 가능성을 충분히 고려해야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Malherbe A, Chenatais J. Note sur epithelioma calcifie des glandes sebacees. *Prog Med* 1980;**8**:826-37.
2. Forbis R Jr, Helwig EB. Pilomatricoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1961;**83**:606-8.
3. Arnold HL. Pilomatricoma [letter]. *Arch Dermatol* 1977;**113**:1303.
4. Pujol RM, Casanova JM, Erido R. Multiple familial pilomatricomas. A cutaneous marker for Gardner syndrome. *Pediatric Dermatol* 1995;**12**:331-5.
5. Moehlenbeck FW. Pilomatirxoma (calcifying epithelioma): statistical study. *Arch Dermatol* 1973;**108**:532-4.
6. Jones SM, Crumplin KH. Calcifying epithelioma of Malherbe. *Br J Surg* 1972;**59**:387-8.
7. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998;**39**:191-5.
8. Duflo S, Micollas S, Roman S, Magalon G, Triaglia JM. Pilomatricoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;**124**:1239-42.
9. Sanchez CS, Bascunana AG, Quirante FAP, Romero MSM, Fernandez JC, Perez JS. Mimics of pilomatricoma in fine-needle aspirates. *Cytopathology* 1996;**14**:75-83.
10. Domanski AM, Domanski HA. Cytology of pilomarixoma (calcifying epithelioma of Malherbe) in fine needle aspirates. *Acta Cytol* 1997;**41**:771-7.
11. Geiser JD. L' epithelioma calcifie' de Malherbe. *Ann Dermatol Syphiligr* 1959;**86**:259-70.
12. Hauss H. Epithelioma calcifans (Malherbe). *Dermatol Wschr* 1962;**30**:233-40.
13. Swerlick RA, Cooper PH, Mackel SE. Rapid enlargement of pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol* 1982;**7**:54-6.
14. Noguchi H, Hayahara T, Ono T. A statistical study of calcifying epithelioma focusing on the sites of origin. *J Dermatol* 1995;**22**:24-7.
15. Yoshimura H, Obara S, Mikami T, Matsuda S. Calcifying epithelioma (pilomarixoma) of the head and neck: analysis of 37 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1997;**35**:429-32.
16. Thomas RW, Perkins JA, Ruegamer JL, Munaretto JA. Surgical excision of pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 26 cases. *Ear Nose Throat J* 1999;**78**:541-8.
17. Kumar N, Verma K. Fine needle aspiration (FNA) cytology of pilomatricoma. *Cytopathology* 1996;**17**:125-31.
18. Bingul O, Graham JH, Helwig EB. Pilomatricoma (calcifying epithelioma) in children. *Pediatrics* 1962;**30**:233-40.

19. 서기범, 이우재, 윤지석, 이증훈, 박장규. 섬모기질종 25예의 임상 및 병리조직학적 연구. *대한피부과학회지* 1994;**32**:83-93.
20. 장홍준, 백용관, 김종민, 손진희. 모기질종의 임상 및 병리조직학적 소견에 관한 연구. *대한피부과학회지* 1997;**35**:693-701.
21. Farier S, Morgan M. bcl-2 Expression in pilomatrixoma. *Am J Dermatopathol* 1997;**19**:254-7.
22. Rotenberg M, Laccourreye O, Cauchois R, Laccourreye L, Puttermn M, Brasnu D. Head and neck pilomatrixoma. *Am J Otol* 1996;**17**:133-5.
23. Sasaki CT, Yue A, Enriques R. Giant calcifying epithelioma. *Arch Otolaryngol* 1976;**102**:753-5.
24. Haller JO, Kassner EG, Ostowitz A. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma of Malherbe) radiographic features. *Radiology* 1977;**123**:151-3.
25. Michelle A, Robert G, Berkowitz F. Imaging case study of the mouth: sonography in preauricular pilomatrixoma of childhood. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997:106-9.
26. Unger P, Watson C, Phelps RG. Fine needle aspiration cytology of pilomatrixoma (calcifying epithelioma of Malherbe). *Acta Cytol* 1990;**34**:847-50.
27. McCulloch TA, Singh S, Cotton DWK. Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas. *Br J Dermatol* 1996;**134**:368-71.
28. Gromiko N. Zur Kenntnis der bosartigen umwandlung des verkalkten hautepitheloms. *Arch Pathol Anat* 1927;**265**:103-16. Cited from reference No. 2.
29. Asian G, Bulent E, Akoz T, Gorgu M, Sekin S, Terzioglu A. Multiple occurrence of pilomatrixoma. *Plast Reconstr Surg* 1966;**98**:510-52.
30. Duflo S, Nicollas R. Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;**124**:1239-42.
31. Stroble H, Emshoff R. Pilomatrixoma of cheek. *J Oral Maxillofac Surg* 1995;**53**:1335-57.