

## 외음부에 발생한 원발성 피부 선상 낭종성 암의 치험례

정희준<sup>1</sup> · 손대구<sup>1</sup> · 권선영<sup>2</sup>

계명대학교 의과대학 성형외과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

### A Case of Primary Cutaneous Adenoid Cystic Carcinoma at the Genital Area

Hoi Joon Jeong, M.D.<sup>1</sup>, Dae Gu Son, M.D.<sup>1</sup>,  
Sun Young Kwon, M.D.<sup>2</sup>

Departments of <sup>1</sup>Plastic and Reconstructive Surgery,  
<sup>2</sup>Pathology, Keimyung University School of Medicine, Daegu,  
Korea

**Purpose:** Adenoid cystic carcinoma is a rare type of eccrine sweat gland carcinoma. Although it is mostly known as a neoplasm of the salivary gland, it could occur as a primary skin tumor. We present a patient with a primary cutaneous adenoid cystic carcinoma at the genital area.

**Methods:** A 60-year-old man had a slowly growing 1 cm sized single tender mass near the left scrotum and he underwent excisional biopsy at a local clinic. A diagnosis of adenoid cystic carcinoma was made and thus he was transferred to our hospital. In physical examination, other specific findings were not detected except a linear scar caused by a previous skin biopsy near the left scrotum. In CT scan, PET-CT scan and endoscopy, there was no evidence of neoplasm in other organs. It was diagnosed as the primary cutaneous adenoid cystic carcinoma and then wide excisions were performed including total 4.5 cm margin of normal skin.

**Results:** Microscopic findings revealed proliferation of tumor cell islands with cribriform or tubular patterns containing several round, pseudocystic structures. The tumor cells showed basaloid cells with uniform and small nuclei. Tumor cells infiltrated into the dermis and upper portion of subcutaneous tissue. There was multifocal perineural invasion of tumor cells. In postoperative 6 months, we found no recurrence and other complications.

**Conclusion:** Herein we found a rare case of primary

cutaneous adenoid cystic carcinoma at the genital area.

**Key Words:** Adenoid cystic carcinoma, Skin, Genital

## I. 서 론

선상 낭종성 암(adenoid cystic carcinoma)은 드문 종양의 하나로 대부분 타액선에서 발생하지만 누액선(lacrimal gland), 외이도의 이구선(ceruminous gland), 호흡기도, 식도, 유방, 자궁경부 등 다른 부위에서도 발생할 수 있다.<sup>1-3</sup> 피부의 침범은 타액선의 종양으로부터 신경주위를 따라서 퍼지거나 또는 직접 전파되기도 하나, 매우 드물게 피부에서 원발성으로 발생하기도 하며 이를 원발성 피부 선상 낭종성 암(primary cutaneous adenoid cystic carcinoma)이라 한다. 저자들은 외음부에서 발생한 원발성 피부 선상 낭종성 암 1례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## II. 증 례

60세 남자 환자로 약 5년 전부터 성기 좌측의 고환 주위 피부에 작은 결절이 서서히 커지는 것을 발견하였다. 크기는 직경이 약 1 cm 정도였으며, 단발성으로 약간의 압통이 있었다고 하였다. 본원에 내원하기 6일 전 개인 외과의원에서 절제를 겸한 조직 검사를 시행하였다. 병리조직 소견 상 선상 낭종성 암으로 진단되어 원발 부위를 찾기 위해 본원으로 전원되었다. 특별한 기왕력은 없었으며, 가족력 상 특이사항도 없었다. 좌측 고환주위 피부는 조직 검사로 인한 봉합흔적 외에 피부 표면에 특이한 점은 없었고, 서혜부나 주위 림프절은 축지되지 않았다. 일반 혈액 및 소변 검사, 흉부 X선 검사, 그리고 위 및 장내시경 검사는 모두 정상이었으며, 원발 부위를 찾기 위해 시행한 양측 이하선을 포함한 경부, 흉부, 복부, 골반 컴퓨터단층촬영(CT) 및 양전자 방출 단층촬영(PET-CT)에서도 이상 병변은 발견되지 않아 원발성 피부 선상 낭종성 암으로 진단하였다. 봉합 흉터에 병변이 남아 있을 것으로 예상하고 국소마취 하에 절제술을 추가하기로 계획하였다. 흉터 주위의 정상조직을 1 cm 포함하여 피하지방

Received January 23, 2008  
Revised March 6, 2008

**Address Correspondence:** Dae Gu Son, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Keimyung University School of Medicine, 194 Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea. Tel: (053) 250-7636 / Fax: (053) 255-0632 / E-mail: handson@dsmc.or.kr

층까지 절제 한 후 즉시 시행한 동결절편(frozen section)에서 모든 절제면에 암세포가 있는 것을 확인하고 추가로 주위 정상조직을 1.5 cm 더 포함하여 절제하였다. 다시 시행한 동결절편 검사에서는 절제면에 암세포가 관찰되지 않아서 주위의 조직을 피하로 박리하여 일차봉합하였다. 그러나 수술 후 시행한 영구절편(permanent section) 조직검사에서 절제면에 암세포가 있는 것이 재차 발견되었다. 완전한 종양의 제거를 위해 국소마취 하에 이전의 봉합선 양측으로 주위 정상조직을 2 cm 포함하여 피하지방층까지 한 번 더 절제하였고, 동결 및 영구 절편 조직 검사에서 모든 절제면에 암세포의 침

범이 없는 것을 확인하였다(Fig. 1).

병리조직 소견 상 저배율에서 진피 전층 및 피하지방층의 상부에 걸쳐 주로 기저양세포(basaloid cell)로 이루어진 사상체양 또는 관상의 세포 무리들이 관찰되었다(Fig. 2). 고배율 시야에서 종양세포들은 비교적 작고 균일한 크기의 핵과 빈약한 세포질을 갖고, 호염기성 물질을 가진 가성낭(pseudocyst) 구조를 형성하고 있었다(Fig. 3). 그리고 여러 군데에서 종양세포의 신경주위 침윤(perineural invasion)이 관찰되었다(Fig. 4). 수술 후 외관상이나 기능적으로 문제는 없었고(Fig. 5), 국소 재발을 막기 위해 본원 방사선 종양학과에서 외음부 전체를 포함한 방사선 치료를 권유하였으나 환자가 거부하였다. 약 6개월간의 경과관찰 기간 중 다른 합병증이나 재발은 없었다.

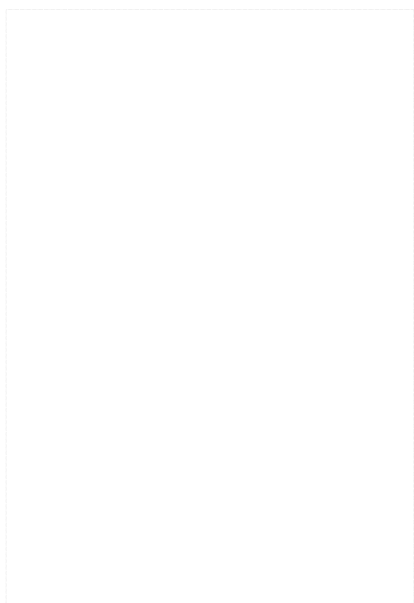


Fig. 1. A 60-year-old man with primary cutaneous adenoid cystic carcinoma near the left scrotum. Three excisions were required to obtain clear peripheral margins (first excision is outlined in yellow, the second in blue, and the third in red).

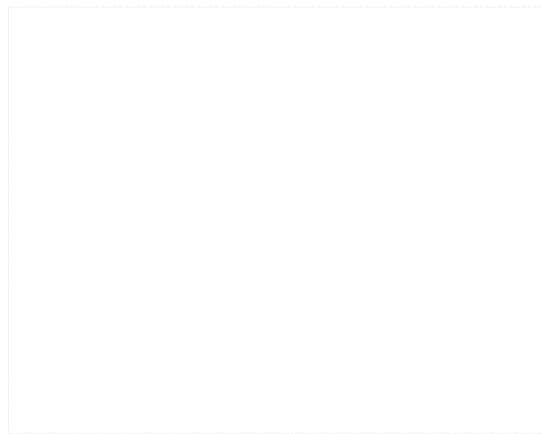


Fig. 3. The nest of tumor cells surrounded by small cyst like structures containing basophilic materials. The epithelial tumor cells showed small and uniform nuclei and scant eosinophilic cytoplasm(Hematoxylin and eosin stain,  $\times 400$ ).

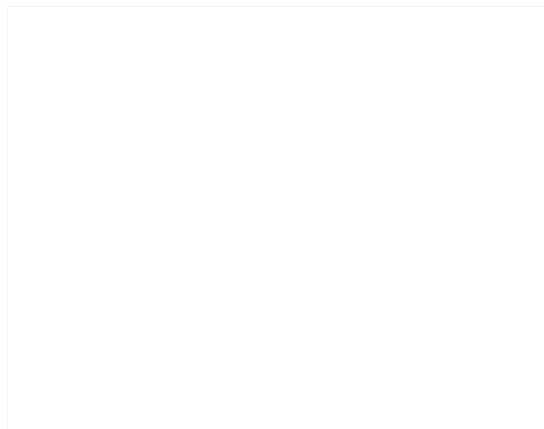


Fig. 2. The low power field showed mostly cribriform and solid growth patterns of neoplastic cells(Hematoxylin and eosin stain,  $\times 40$ ).

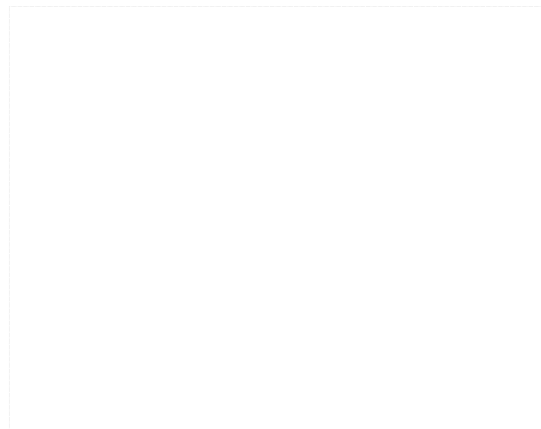


Fig. 4. Multifocal perineural invasion surrounded by islands of tumor cells(Hematoxylin and eosin stain,  $\times 200$ ).



Fig. 5. Photograph of the patient obtained 6 months postoperatively. Aesthetic and functional compromise were avoided(excision scar is outlined).

### III. 고 찰

선상 낭종성 암은 비교적 드문 타액선의 악성종양으로 누액선, 상부 기관지의 점액선, 외이도와 유방, 자궁 경부의 점액선에서도 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>1,3</sup> 반면 피부에 원발성으로 발생하는 원발성 피부 선상 낭종성 암의 경우는 매우 드물며, 임상적으로 서서히 커지는 단단하고 경계가 불분명한 진피 내 혹은 피하지방층의 결절로 나타난다.<sup>2</sup> 원발성 피부 선상 낭종성 암의 호발부위는 두피에서 약 40%, 흉부의 피부에서 약 18%로, 현재까지 외음부에서는 회음부(perineum)에서 단 1례만 보고되고 있으며,<sup>1,3</sup> 국내에서는 턱과 두정부의 피부에서 각각 1례씩 2례만이 보고되었고,<sup>4,5</sup> 외음부, 특히 본 증례와 같이 고환 주위 피부에서 발생한 경우는 보고된 바가 없다.

병리조직학적으로 선상 낭종성 암은 종양의 분화 정도에 따라 사상체양형(cribiform type), 고형형(solid type), 관상형(tubular type)으로 분류된다.<sup>6</sup> 사상체양형은 선상 낭종성 암에서 가장 흔히 나타나는 형태로 기저양 세포의 종괴 내에 체모양 혹은 스위스 치즈 모양의 가성낭(pseudocyst) 구조를 가진다. 고형형은 가성낭 구조를 보이지 않고 기저양 세포들만으로 구성되는 분화가 가장 덜 된 형태이고, 관상형은 분화가 가장 잘 된 형태이다. 이상의 세 가지 형태 중 고형형과 관상형은 다른 부속기 종양에서도 관찰되는 현미경 소견이므로,

사상체양 구조의 존재가 선상 낭종성 암의 진단에 필수적이다.<sup>6</sup> 본 증례에서도 특징적인 사상체양 구조를 관찰할 수 있었다. 원발성 피부 선상 낭종성 암의 흔한 소견 중 하나로 종양세포의 신경주위 침윤이 약 반수에서 나타나며, 이것이 종양의 흔한 국소재발과 관련이 있다고 한다.<sup>3,7</sup> 본 증례에서도 병리조직 검사 상 신경주위 침윤을 관찰할 수 있어 향후 국소재발에 주의를 기울여야 할 것으로 생각한다.

치료는 원발성 피부 선상 낭종성 암이 다른 부위에 발생한 선상 낭종성 암과 같이 임상적으로 종양의 경계가 불분명하고 국소재발이 흔하기 때문에 관찰되는 범위 이상으로 정상 주위 조직을 충분히 포함하여 종양을 넓고 깊게 절제해야 한다.<sup>8</sup> 이 증례에서도 두 번의 수술에 걸쳐 세 차례 총 4.5 cm의 주위 정상조직을 포함하여 절제하였다. 방사선 치료는 근치적으로는 효과가 없으나 고식적 치료로 사용이 가능하다.<sup>3,7</sup>

원발성 피부 선상 낭종성 암은 병리조직학적으로 타액선이나 다른 부위에서 발생한 선상 낭종성 암과 구별하기 어려우며, 임상적인 양상도 유사하여 수술 후에도 자주 재발한다. 하지만 일반적인 선상 낭종성 암의 경우 예후가 극히 좋지 않아, 많은 예에서 원격 전이로 결국 사망하게 되는 반면, 원발성 피부 선상 낭종성 암은 국소적으로 재발률이 51%에 이르지만 원격 전이는 드물다.<sup>1</sup> 국소적으로 재발한 경우 수술 후 재발까지 기간은 1개월에서 40년까지로 다양하기 때문에 절제 후 장기간의 경과관찰이 필요할 것으로 생각된다.<sup>3</sup>

저자들은 외음부에 발생한 원발성 피부 선상 낭종성 암 1례를 경험하고 매우 드문 증례로 향후 그 치료 및 추후 경과관찰에 주의가 요할 것으로 생각하여 이에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### REFERENCES

- Seab JA, Graham JH: Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 17: 113, 1987
- Kato N, Yasukawa K, Onozuka T: Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with lymph node metastasis. *Am J Dermatopathol* 20: 571, 1998
- Salzman MJ, Eades E: Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: a case report and review of the literature. *Plast Reconstr Surg* 88: 140, 1991
- Wee SH, Jin SH, Yoo JH, Chang SN, Hann SK, Park WH: A case of primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *Korean J Dermatol* 38: 1230, 2000
- Lee WC, Jang YH, Lee SJ, Na GY, Kim DW, Chung SL: A case of primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *Korean J Dermatol* 42: 612, 2004
- Perzin KH, Gullane P, Clairmont AC: Adenoid cystic carcinomas arising in salivary glands: a correlation of

- histologic features and clinical course. *Cancer* 42: 265, 1978
7. Chang SE, Ahn SJ, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK: Primary adenoid cystic carcinoma of skin with lung metastasis. *J Am Acad Dermatol* 40: 640, 1999
8. Cooper PH, Adelson GL, Holthaus WH: Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *Arch Dermatol* 120: 774, 1984