

후경부에 발생한 광범위 골화를 동반한 모기질종 1예

백훈희¹ · 홍석정¹ · 이미지² · 김승우¹⁺

중앙보훈병원 이비인후과¹, 병리과²

A Case of Pilomatricoma with Extensive Ossification Arising the Posterior Neck

Hun Hee Baek, MD¹, Seok Jung Hong, MD¹, Mi Ji Lee, MD², Seung Woo Kim, MD¹⁺

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery¹ and Pathology²,
Veterans Health Service Medical Center, Seoul, Korea

= Abstract =

The pilomatricoma is a benign skin neoplasm arising from hair follicle matrix cells, and it comprises approximately 0.12% of all benign skin tumors. It occurs most commonly in head and neck. It usually tends to occur in childhood or school-age. Mainly, it exists in single subcutaneous or intradermal nodule and grows very slowly. The diagnosis is confirmed by histopathologic examination. Histopathologically, it is characterized by basaloid cells, enucleated shadow cells and calcifications in the shadow cell. However, it is rare to present extensive ossification in pilomatricoma. The treatment of choice is wide local excision. A 66-year-old man came to our clinic and he complained of two masses on right parotid tail and posterior neck. We performed excisional biopsy on posterior neck and partial parotidectomy. The pathology of former was pilomatricoma with extensive ossification. We report a rare unique case of pilomatricoma with brief review of literature.

Key Words : Pilomatricoma · Ossification · Neck.

서론

모기질종은 모낭 기질세포에서 기원하고, 피부종양 중 약 0.12%를 차지하는 비교적 드문 양성종양으로, 두경부 영역에서 가장 호발하며 사지, 몸통 순으로 발생한다.¹⁾ 주로 유아기나 학동기에 주로 발생하며, 작은 단일 결절 형태로 매우 천천히 자라고, 종물 상부의 피부가 푸른색이나 적색을 띠 수 있다.

무핵의 음영세포와 기저양 편평세포가 병리학적으로, 음영세포의 세포질 내 칼슘 침착으로 석회화 현상

이 자주 확인된다.²⁾ 그러나, 광범위한 골화를 동반하는 경우는 드물게 보고되었다. 광범위한 골화를 동반한 경부 모기질종의 증례 보고는 영문검색을 통해 7예,^{3,4)} 국내 논문 검색에서 2예 정도 보고되었다.⁵⁾

저자들은 66세 남자 환자에서 후경부에 발생한 광범위 골화를 동반한 모기질종으로 진단된 드문 증례를 치험하여, 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

66세 남자 환자가 유년기부터 인지된 매우 천천히 자라는 좌측 후경부 종물과 우측 이하선 종물을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력 상 2002년에 갑상샘 여포상 암종으로 갑상샘 전적출술을 받았고 2013년에 두개골 골종으로 두개골성형술을 받았으며, 2014년에 폐와 골반에 갑상샘 여포상 암종의 원격 전이가 있어서, 부분 폐절제술과 골반 뼈의 일부를 절제하고, 술 후 방사선치

Received: May 2, 2016
Revised: May 18, 2016
Accepted: May 21, 2016

⁺Corresponding author: Seung Woo Kim, MD, Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Veterans Health Service Medical Center, 53, Jinhwangdo-ro 61-gil, Gangdong-gu, Seoul, Korea. 05368
Tel: (02) 2225-1384 Fax: (02) 2225-1385
E-mail: entzzang1020@hanmail.net

료를 받았다. 내원 당시의 신체 검사상 좌측 후경부에 1.5 × 1.5 cm 크기의 경계가 명확한 무증상의 단단한 피하종물과 우측 이하선 미부에 1 × 1 cm 크기의 부드럽고, 주변과 경계가 비교적 명확한 종물이 관찰되었다. 전자는 하부 조직에 고정되어 있는 양상이었다. 전산화 단층 촬영 소견상 좌측 후경부에 1.4 × 1.3 cm 크기의 완전한 석회화 소견을 보이는 종물과 우측 이하선 미부에 조영 증강 소견을 보이는 1 × 1 cm 크기의 종물이 관찰되었다 (Fig. 1A and B). 양쪽 종물에서 세침흡인 세포검사를 시행하였고, 이하선 종물은 다형선종 의심으로 결과보고를 받았으나, 후경부 종물은 세침바늘이 종물에 들어가지 않아서, 검체를 얻는데 실패하였다. 술 전 진단은 이하선 종물은 다형선종 같은 양성 병변을 의심하였고, 후경부 종물은 피하 석회화 결절, 이소성 석회화, 골종, 모기질종 등을 의심하였다.

최종 진단 및 치료를 위하여, 우측 이하선의 부분 적출술과 절제 생검을 계획하였다. 후경부 종물은 피부 절개 이후 바로 노출되었고, 위막 같은 구조물 쌓여 있었고,

주변 피하 지방조직과 일부 유착이 있었다. 적출된 종물은 딱딱하고, 경계가 뚜렷한 둥근 형태였다(Fig. 2A). 우측 이하선 종물은 수평 피부 절개 후 안면신경의 변연하악 분지를 확인 한 이후에 종물 주변의 정상 이하선 조직을 포함하여, 종물의 파열 없이 안전하게 절제하였으며, 주변 조직과의 심한 유착은 관찰되지 않았다.

최종 조직검사 결과 후경부 종물은 음영 세포가 관찰되고, 광범위한 골화를 동반한 모기질종으로, 이하선 종물은 기저세포 선종으로 진단되었다(Fig. 2B and C). 환자는 술 후 4일째에 별다른 합병증 없이 퇴원하였고, 8개월이 지난 현재까지 재발 소견 없이 추적 관찰 중이다.

고찰

모기질종은 1880년 Malherbe와 Chenantais 등에 의해 처음 보고될 때 피지선에서 발생한 석회화 상피종으로 소개되었다.⁶⁾ 이후 1961년 Forbis 등은 조직학적 염색법과 전자현미경 등으로 외모근초에서 발생하는 것을 발견

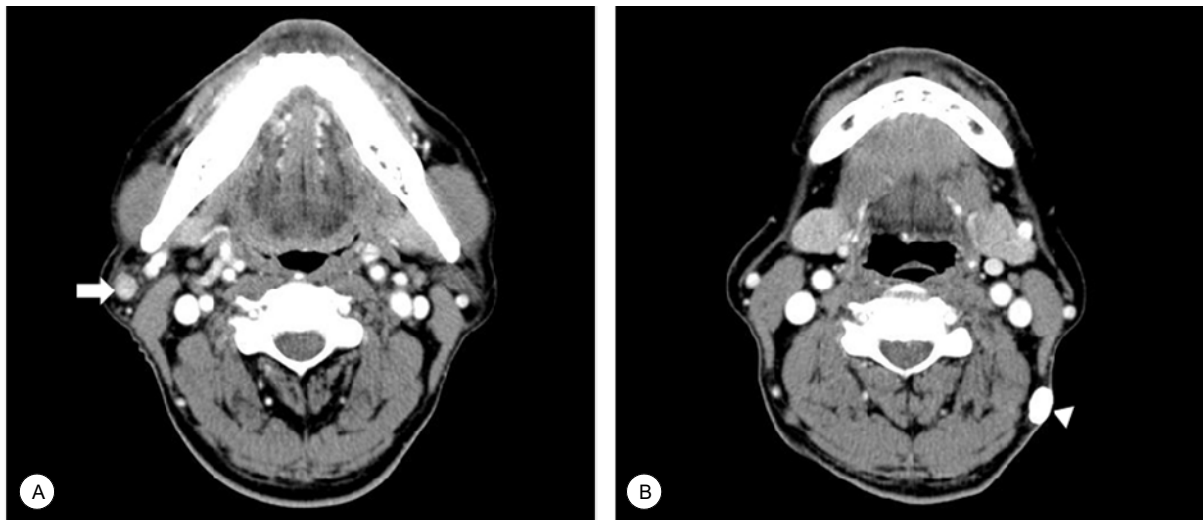


Fig. 1. Enhanced axial neck CT scans. A : It shows a round small enhanced mass in the right parotid tail (arrow). B : It shows a well-margined dense calcified mass in posterior neck (arrowhead).

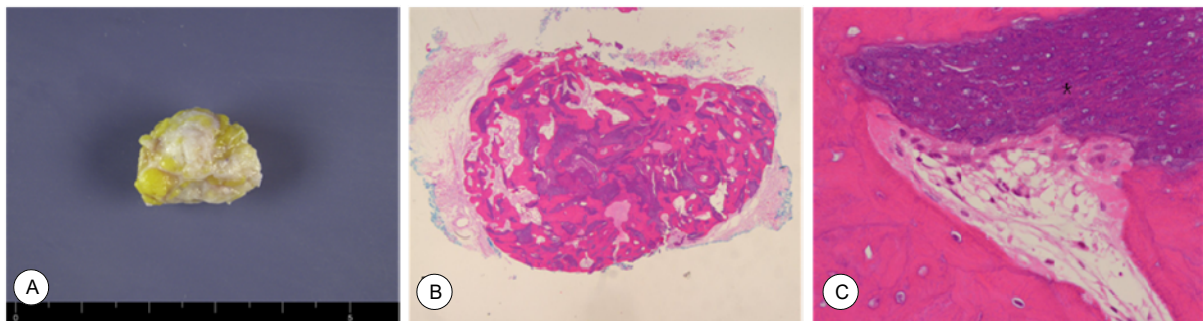


Fig. 2. Pathological findings. A : Gross specimen, 1.8 x 1.5 x 1.0 cm. B and C. Histopathologic findings of pilomatricoma with extensive ossification. B : In lower power view, a well-demarcated ovoid tumor shows intermingled basophilic portions with pinkish ossified portions (Hematoxylin and eosin stain after decalcification, x10). C : Shadow cells in right upper portion of the picture have basophilic cytoplasm without nuclei (asterisk). In left lower portion of the picture, ossified area is noted which shows pinkish osseous matrix with scattered osteocytes (Hematoxylin and eosin stain after decalcification, x400).

하고 모기질종으로 명명하였다.⁷⁾ Moehlenbeck은 모기질종은 14만 예의 피부종양 중 0.12%를 차지하며 두경부에 52%, 사지에 32%, 몸통에 10%가 발병한다고 보고하였다.¹⁾ 모기질종은 서서히 자라며 크기는 0.5~3.0 cm이며 주로 단일 결절로 발견되나, 2~10%는 다발성으로 나타날 수 있다.⁶⁾ 다발성인 경우 근긴장성 이영양증, 가드너 증후군, 터너 증후군, 유육종증, 스테이너트병 등과 연관성이 보고되고 있다.⁶⁾

임상 양상은 20세 이전에 대부분 발생하며 통증이 없이 수 개월에서 수 년 사이에 매우 천천히 자라며, 딱딱하고 잘 움직이며 주변 조직과 경계가 명확하고 붉은색이나 푸른색의 피부변화를 동반한다. 간혹 종물이 피부를 뚫고 나와 흰색이나 회색의 갈숨이 관찰되기도 한다.⁸⁾ 본 증례의 경우는 피부색의 변화가 없고, 수술 소견에서 주변 조직과의 유착 등이 있었던 점이 전형적인 모기질종과는 차이가 있었다.

임상 소견만으로 모기질종을 진단하기는 어려우며 감별질환으로 결절성 상피하 섬유종, 표피하 낭종, 피지 낭종, 경화성 혈관종, 골종 등과 기저세포 암 또는 편평세포 암종 등이 있다.²⁾ 전산화 단층촬영 소견에서 모기질종은 주로 피하 지방층에 위치하며 피부와 경계는 명확하지 않을 수 있고, 근육층으로 침윤하지 않으며 부분적으로 석회화를 보이고, 중간 정도의 조영 증강을 보이는 경우가 가장 흔한 소견이다.⁹⁾

모기질종의 진단을 위해서는 세침흡인검사를 시행하고 기저양 세포와 잔여세포를 확인하는 것이 중요하지만, 세침흡인검사 시 기저양 세포만 확인되거나, 이상 각화성 편평상피 세포와 괴사성 배경 소견으로 악성 종양으로 오진될 수 있다.¹⁰⁾ 또한 본 증례와 같이 광범위한 골화 및 석회화 등으로 세포 검사 자체가 불가능한 경우도 있다. 조직학적으로 모기질종은 호염기성의 기저양 세포와 음영세포, 그 사이의 이행성 세포들이 관찰되며 음영 세포에는 명확한 경계를 가지는 무핵세포가 관찰되는 것이 특징이다.¹¹⁾ 음영세포는 기저양 세포의 각피화에 의해 생성되며 시간이 지남에 따라 증가하고 기저양 세포는 감소하게 된다.¹²⁾ 종양 내부에 석회화가 보이기도 하고, 드물게 골화 반응이 관찰되기도 한다.¹¹⁾ 골 화생화의 비율은 연구에 따라 다양하게 보고하고 있다. 김 등은 214예에서 7.4%로 보고하였고,¹²⁾ Ashkan 등은 346례의 연구에서 2.6%라고 보고하였다.²⁾ 그러나, 본 증례처럼 종물이 대부분 골화되는 경우는 드물다.³⁻⁵⁾ Kaddu 등은 모기질종의 발달을 초기, 완전성숙, 조기 퇴행 및 후기 퇴행의 4가지 단계로 분류하였고, 후기 퇴행 단계에서 석회화 및 골화 소견을 나타 낼 수 있다고 하였다.

이에 본 증례는 후기 퇴행단계로 볼 수 있다.¹³⁾

모기질종의 분자생물학적 발병 기전에서 세포의 성장 및 세포간 부착을 조절하고 세포 내 신호전환기로 작용하는 카드헤린(cadherin)의 소단위인 베타 카테닌(beta-catenin)이 발병에 필수적인 요소이다.¹⁴⁾ 베타 카테닌 유전자인 CTNNB1의 엑손 3 돌연변이가 인간과 쥐의 모기질종에서 대부분 발견되었다는 보고가 있으며, 모기질종이 종양유전자인 BCL2의 과 발현과 관계가 있다는 연구결과도 있다.¹⁴⁾ 모기질종은 자연 퇴행은 보고되지 않았으며, 치료는 수술적 절제이며 재발은 약 2~6%로 낮은 것으로 보고되고 있다.⁷⁾ 불완전 절제 시 재발 가능하며 드물게 악성 병변의 가능성이 있다.¹⁵⁾

저자들은 피부 및 피하에 위치하는 경부 종물이 무통성의 장기간 서서히 커지는 양상을 보이며 영상학적으로 피하 및 피부 종양이 석회화 등을 동반하고 있을 때 반드시 모기질종을 고려해야 한다는 교훈을 얻었다.

중심 단어 : 모기질종 · 골화 · 경부.

References

- 1) Moehlenbeck FW. *Pilomatricoma(calciifying epithelioma): A statistical study. Arch Dermatol. 1973;108:532-534.*
- 2) Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, Smith EM, Meara JG. *Pilomatricoma: a review of 346 cases. Plast Reconstr Surg. 2003 ;112(7):1784-1789.*
- 3) Anand M, Deshmukh SD, Gulati HK. *Forearm pilomatricoma with extensive ossification. Int J Trichology. 2011;3(2):133-135.*
- 4) Sarma DP, Robichaux J, Fondak A. *Ossified Pilomatricoma. Int J Dermatol. 2006;5(2):1-3.*
- 5) Park SJ, Kim KH, Kim CW, Lee KS. *A Case of Pilomatricoma Clinically Presented as Primary Osteoma cutis. Korean J Dermatol. 2005;43(1):86-88.*
- 6) Ravi PA, Steven DH. *Pilomatricoma of the head and neck in children. Otolaryngol Head Neck Surg 2001;125:510-515.*
- 7) Forbis R Jr, Helwig EB. *Pilomatricoma(calciifying epithelioma). Arch Dermatol. 1961;83:606-618.*
- 8) Tae K, Keum HS, Lee DW, Jeong JH, Cho SH, Park DW, et al. *Clinical Characteristics of Pilomatricoma in the Head and Neck. Korean J Otolaryngol 2006;49:549-553.*
- 9) Yu C, Gu R, Song W, Li X, Wang W, Liu B, et al. *Diagnostic value of CT for head and neck pilomatricoma. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2015;50(7):594-596.*
- 10) Maria ML, Lars-Gunnar K, Jeanne MM, Walter R, Helena W. *Fine needle aspiration features of pilomatricoma. Cancer 2001;93:252-256.*
- 11) Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Tumors of the epidermal appendages. In: Int. Histopathology of the skin. 7th ed. Philadelphia Lippincott; 1990. 587-589.*

- 12) Kim YC, Kang WH, Koh JK, Kim NI, Kim BS, Kim SW, et al. *A Clinopathologic Study of Hair Follicle Tumors. Kor J Dermatol* 2003;41:1177-1186.
- 13) Kaddu S, Soyer HP, Hödl S, Kerl H. *Morphological stages of pilomatricoma. Am J Dermatopathol.* 1996;18(4):333-338.
- 14) Kwon D, Grekov K, Krishnan M, Dyleski R. *Characteristics of pilomatrixoma in children: a review of 137 patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(8):1337-1341.
- 15) Sloan JB, Sueki H, Jaworsky C. *Pigmented malignant pilomatricoma: Report of a case and review of the literature. J Cutan Pathol* 1992;19:240-246.