

모발로 분화하는 종양에 대한 임상 및 병리조직학적 소견

-대한피부과학회 피부병리 연구분과위원회 공동연구-

단국의대¹, 아주의대², 울산의대³, 경희의대⁴, S&U Clinic⁵, 대구가톨릭병원⁶, 고려의대⁷, 연세의대⁸, 한양의대⁹, 이화의대¹⁰, 원광의대¹¹, 고신의대¹², 국립의료원¹³, 영남의대¹⁴, 전남의대¹⁵, 경상대의대¹⁶, 충북의대¹⁷, 성균관의대¹⁸, 충남의대¹⁹, 한림의대²⁰, 전북의대²¹, 서울의대²², 가톨릭의대²³, 인하의대²⁴ 피부과학교실, 한양의대 병리학교실²⁵

김유찬¹ · 강원형² · 고재경³ · 김낙인⁴ · 김방순⁵ · 김상원⁶ · 김수남⁷ · 김수찬⁸ · 노영석⁹ · 명기범¹⁰ · 박석돈¹¹
방동식⁸ · 서기석¹² · 손숙자¹³ · 신동훈¹⁴ · 원영호¹⁵ · 오지원¹⁶ · 윤태영¹⁷ · 이미우³ · 이일수¹⁸ · 이증훈¹⁹
이철현²⁰ · 임철원²¹ · 조광현²² · 조백기²³ · 최광성²⁴ · 함정희¹⁰ · 박찬금²⁵

=Abstract=

A Clinicopathologic Study on Hair Follicle Tumors

You-Chan Kim¹, M.D., Won-Hyoung Kang², M.D., Jai-Kyoung Koh³, M.D., Nack-In Kim⁴, M.D.,
Bang-Soon Kim⁵, M.D., Sang-Won Kim⁶, M.D., Soo-Nam Kim⁷, M.D., Soo-Chan Kim⁸, M.D.,
Young-Suck Ro⁹, M.D., Ki-Bum Myung¹⁰, M.D., Seok-Don Park¹¹, M.D., Dongsik Bang⁸, M.D.,
Kee-Suck Suh¹², M.D., Sook-Ja Son¹³, M.D., Dong-Hoon Shin¹⁴, M.D., Young-Ho Won¹⁵, M.D.,
Chee-Won Oh¹⁶, M.D., Tae-Young Yoon¹⁷, M.D., Mi-Woo Lee³, M.D., Eil-Soo Lee¹⁸, M.D.,
Jeung-Hun Lee¹⁹, M.D., Cheol-Heon Lee²⁰, M.D., Chull-Wan Ihm²¹, M.D., Kwang-Hyun Cho²², M.D.,
Baik-Kee Cho²³, M.D., Gwang-Seong Choi²⁴, M.D., Jeong-Hee Hahm¹⁰, M.D., Chan-Kum Park²⁵, M.D.

Department Dermatology, Dankook University¹, Ajou University², Ulsan University³, Kyung Hee University⁴, S&U Clinic⁵, Catholic University of Daegu School of Medicine⁶, Korea University⁷, Yonsei University⁸, Hanyang University⁹, Ewha Womans University¹⁰, WonKwang University¹¹, Kosin University¹², National Medical Center¹³, Youngnam University¹⁴, Chonnam National University¹⁵, Gyeongsang National University¹⁶, Chungbuk National University¹⁷, Sungkyunkwan University¹⁸, Chungnam National University¹⁹, Hallym University²⁰, Chonbuk National University²¹, Seoul National University²², Catholic University²³, Inha University²⁴, Department of Pathology, Hanyang University²⁵

Background : Data on the clinicopathologic features of hair follicle tumors in Korea are limited.

Objective : The purpose was to investigate the clinical and histopathologic characteristics of hair follicle tumors in Korea.

Methods : Two hundred sixty four cases of hair follicle tumors seen from 1999 to 2001 in Korea were analyzed clinically and histopathologically.

Results and Conclusion :

1. The most common hair follicle tumor in Korea was pilomatricoma(81.0%), followed by trichoepithelioma(6.4%), dilated pore of Winer(3.8%), and proliferating trichilemmal tumor(2.2%).

서론

〈접수:2003년 5월 9일〉

* 본 연구는 2001년도 대한피부과학회 학술연구비로 이루어졌으며, 2003년 제55차 춘계 피부과학술대회에서 구연 발표하였음.

교신저자 : 김유찬

주소 : 330-714 충남 천안시 안서동 16-5

단국대학교병원 피부과

전화 : 041)550-3968 Fax : 041)562-6542

E-mail : kyccc@dgu.edu

피부부속기 종양은 크게 모발 분화성 종양, 피지선 종양, 에크린성 종양, 아포크린성 종양 등으로 나뉘어진다. 이중 모발 분화성 종양은 그 종류가 다양하며 아직까지 보편화된 분류가 없다¹. 모발 분화성 종양은 단발성 혹은 다발성으로 발생하는데, 다발성인 경우 임상 및 조직학적 소견은 단발성인 경우와 같지만 상염색체 우성 유전을

2. Hair follicle tumors usually occurred as a solitary skin-colored nodule. The most commonly involved site was the face, and the peak age of presentation was 10 to 19.

3. Pilomatrixoma usually occurred as a solitary skin-colored nodule. The most commonly involved site was the arm, and more than 50% of tumors occurred before the age of 20. Histopathologically, the tumor was often surrounded by fibrous capsule and was composed of basophilic and shadow cells. It was usually located in the dermis and extended into the subcutis. Retraction spaces between tumor nests and stroma were frequently observed.

4. Trichoepithelioma usually occurred as multiple skin-colored papules on the face. Histopathologically, the tumor was usually located in the dermis with sometimes connected to the epidermis. It frequently showed peripheral palisading.

5. Dilated pore of Winer usually occurred as a solitary brownish to pigmented papule on the face in middle-aged persons.

6. Proliferating trichilemmal tumor occurred as a solitary or multiple tumors. Histopathologically, the tumor was usually surrounded by incomplete fibrous capsule. Tumor cells frequently showed clear cell formation, nuclear atypia, mitosis, peripheral palisading, trichilemmal keratinization, and individual keratinization. (Korean J Dermatol 2003;41(9) : 1177-1186)

Key Words : Hair follicle tumors, Clinicopathologic features, Korea

하며 다른 피부병변 또는 전신질환과 연관되어 나타난다². 이와 같이 모발 분화성 종양은 다양한 종류의 종양으로 나타나고 다른 피부병변 또는 전신질환과 연관되어 나타날 수 있다는 점에서 연구할 가치가 있으나, 이 종양에 대한 총괄적인 임상 및 병리조직학적 연구가 거의 보고된 바 없다. 그것은 소수의 병원에서 연구하기에는 모기질종을 제외하고는 발생빈도가 낮은 것 등이 원인일 것이다. 국내에는 모기질종(pilomatrixoma), 다발성 모낭상피종(trichoepithelioma), 모모세포종(trichoblastoma) 등 소수의 모발 분화성 종양에 대한 임상 및 병리조직학적 연구만이 보고되었으며^{3,7}, 모발 분화성 종양에 대한 광범위한 임상 및 병리조직학적 연구는 행하여진 바 없다. 이에 연구자들은 국내에 발생한 모발 분화성 종양에 대한 최근 3년 간의 증례들을 전국 수련병원에서 광범위하게 모아 임상 및 병리조직학적 소견을 알아보았다.

상, 동반된 다른 피부병변 또는 전신질환, 치료)을 기입하여 후향적으로 통계 분석하였다. 또한 모든 증례에 대해 병리 슬라이드를 수집하여 병리조직학적 소견을 분석하였다.

결 과

1. 발생빈도

모발 분화성 종양은 1999년 1월부터 2001년 12월까지 총 264예이었으며, 연도별 분포는 1999년 94명(35.6%), 2000년 75명(28.4%), 2001년 95명(36.0%)이었다(Fig. 1). 병리조직학적 분류에 따른 발생빈도는 모기질종이 214예(81.0%)로 가장 많았고, 그 다음으로 모낭상피종 17예(6.4%), 확장세공(dilated pore of Winer) 10예(3.8%), 증식성 모낭종양(proliferating trichilemmal tumor) 6예(2.2%), 모낭종(trichofolliculoma) 3예(1.1%), 모낭성 누두 종양(tumor of

연구대상 및 방법

1. 연구대상

연구자들이 소속되어 있는 전국의 25개 수련병원에서 1999년 1월부터 2001년 12월까지 임상 및 병리조직학적으로 모발 분화성 종양으로 확진된 264예를 대상으로 하였다.

2. 연구방법

연구자들은 대한피부과학회 산하 피부병리 연구분과위원회에서 작성한 protocol에 각 증례의 임상 소견(성별, 연령, 가족력, 병변의 발생부위, 이환기간, 수, 크기, 형태, 색, 증

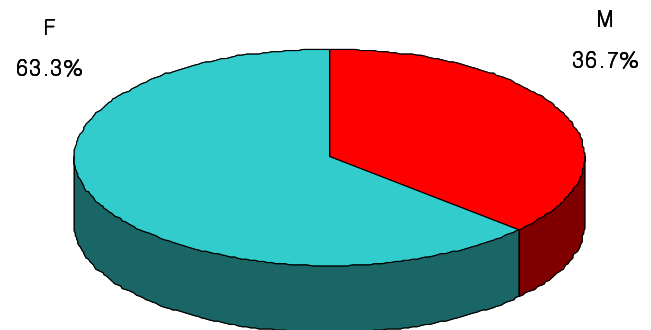


Fig. 1. Annual incidence of hair follicle tumors.

Table 1. Incidence of hair follicle tumors

Type	Number(%)
Pilomatricoma	214(81.0)
Trichoepithelioma	17(6.4)
Dilated pore of Winer	10(3.8)
Proliferating trichilemmal tumor	6(2.2)
Trichofolliculoma	3(1.1)
Tumor of the follicular infundibulum	2(0.8)
Desmoplastic trichoepithelioma	2(0.8)
Hair follicle nevus	2(0.8)
Trichoblastoma	2(0.8)
Fibrofolliculoma	2(0.8)
Basaloid follicular hamartoma	1(0.4)
Pilar sheath acanthoma	1(0.4)
Trichilemmoma	1(0.4)
Pilomatrix carcinoma	1(0.4)
Total	264(100)

균연령은 26.1세이었다.

3. 가족력

병변에 대한 가족력이 있는 경우가 6예(2.2%), 없는 경우가 210예(79.5%)이었다. 기록이 없는 경우는 48예(18.1%)이었다.

4. 발생부위

얼굴에 발생한 경우가 84예(31.8%)로 가장 많았고, 그 다음으로 팔 74예(28.0%), 목 38예(14.3%), 체간 26예(9.8%), 두피 17예(6.4%), 다리 11예(4.1%), 손 2예(0.8%), 발 및 엉덩이가 각각 1예(0.4%)순이었다. 기록이 없는 경우는 10예(3.8%)이었다(Table 3).

5. 이환기간

병변의 이환기간은 1년미만이 118예(44.7%), 1년이상-2년미만 31예(11.7%), 2년이상-3년미만 15예(5.7%), 3년이상-4년미만 13예(4.9%), 4년이상-5년미만 7예(2.6%), 5년이상

Table 2. Age distribution of hair follicle tumors

Age(years)	Number of patients(%)				
	Hair follicle tumors	Pilomatricoma	Trichoepithelioma	Dilated pore of Winer	Proliferating trichilemmal tumor
0-9	54(20.5)	53(24.8)	1(5.9)		
10-19	72(27.2)	67(31.3)	3(17.6)	1(10.0)	
20-29	35(13.3)	30(14.0)	3(17.6)		
30-39	36(13.6)	29(13.6)	2(11.8)	3(30.0)	
40-49	26(9.8)	15(7.0)	2(11.8)	2(20.0)	3(50.0)
50-59	22(8.3)	12(5.6)	4(23.5)	3(30.0)	2(33.3)
>59	19(7.2)	8(3.7)	2(11.8)	1(10.0)	1(16.7)
Total	264(100)	214(100)	17(100)	10(100)	6(100)

the follicular infundibulum), 결합조직형성 모낭상피종(desmoplastic trichoepithelioma), 모낭모반(hair follicle nevus), 모모세포종, 섬유모낭종 (fibrofolliculoma) 등이 각각 2예(0.8%), 기저양 모낭과오종(basaloid follicular hamartoma), 모낭초 극세포종(pilar sheath acanthoma), 모종(trichilemmoma), 모기질 암(pilomatrix carcinoma) 등이 각각 1예(0.4%)순이었다(Table 1).

2. 성별 및 연령분포

성별분포는 여자 167명(63.3%), 남자 97명(36.7%)으로 여자가 1.7배 많았다(Fig. 2). 연령분포는 10대에서 72예(27.2%)로 가장 많았고, 그 다음으로 0대 54예(20.5%), 30대 36예(13.6%), 20대 35예(13.3%), 40대 26예(9.8%), 50대 22예(8.3%), 60대 이상 19예(7.2%)순이었으며(Table. 2), 평

33예(12.5%)이었으며, 기록이 없는 경우가 47예(17.8%)이었으며, 평균 이환기간은 2.2년이었다.

6. 병변의 수

단발성 병변인 경우가 200예(75.7%)이었으며, 다발성 병변인 경우가 38예(14.5%)이었으며, 기록이 없는 경우는 26예(9.8%)이었다.

7. 동반된 다른 피부병변 또는 전신질환

20예(7.6%)에서 동반된 다른 피부병변 또는 전신질환이 있었으며, 137예(51.9%)에서는 동반된 질환이 없었다. 기록이 없는 경우는 107예(40.5%)이었다. 모기질종은 전신성 홍반성 낭창, 건선, IgA 천포창, 홍반성 천포창(pemphigus erythematosus), 간과 신장의 낭종, 유방암, 폐암, 상

Table 3. Anatomic site distribution of hair follicle tumors

Site	Number of patients(%)				
	Hair follicle tumors	Pilomatricoma	Trichoepithelioma	Dilated pore of Winer	Proliferating trichilemmal tumor
Face	84(31.8)	52(24.3)	16(94.1)	7(70.0)	1(16.7)
Arm	74(28.0)	71(33.2)		2(20.0)	
Neck	38(14.3)	36(16.8)			
Trunk	26(9.8)	22(10.3)		1(10.0)	1(16.7)
Scalp	17(6.4)	12(5.6)			3(50.0)
Leg	11(4.1)	9(4.2)	1(5.8)		1(16.7)
Hand	2(0.8)	2(0.9)			
Foot	1(0.4)	1(0.5)			
Buttock	1(0.4)	1(0.5)			
Not described	10(3.8)	8(3.7)			
Total	264(100)	214(100)	17(100)	10(100)	6(100)

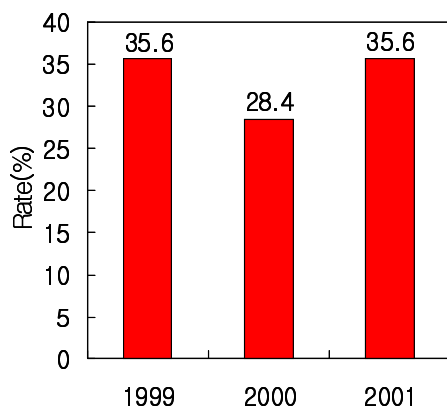


Fig. 2. Sex distribution of hair follicle tumors.

악동 악성 종양, 뇌성마비, thoracic outlet syndrome, 당뇨병, 고혈압 등이 각각 1예씩 단발성 병변이 있는 환자에서 병발하였으며, 정신박약 1예가 다발성 병변이 있는 환자에서 동반되었다. 모낭상피종은 뇌종양, 열경련(febrile seizure)이 각각 1예씩 다발성 병변이 있는 환자에서 동반되었다. 증식성 모낭종양은 당뇨 및 만성신부종 1예가 단발성 병변이 있는 환자에서 동반되었으며, 편평세포암 1예가 다발성 병변이 있는 환자에서 병발하였다. 모낭종은 유방암 1예, 모낭성 누두 종양은 피지선 모반 1예, 섬유모낭종은 당뇨병 1예가 각각 단발성 병변이 있는 환자에서 동반되었다.

8. 임상양상

병변의 크기가 직경 1cm 이내인 것은 94예(35.6%), 1cm 이상인 것은 115예(43.6%), 기록이 없는 경우가 55예(20.8%)이었다. 형태는 결절이 143예(54.1%)로 가장 많았

고, 구진 47예(17.8%), 종양 36예(13.6%), 반 3예(1.1%)순이었으며, 기록이 없는 경우는 35예(13.3%)이었다. 색깔은 피부색이 87예(33.0%)로 가장 많았고, 그 다음으로 붉은색 38예(14.4%), 푸른색 32예(12.1%), 갈색 16예(6.1%), 보라색 및 검은색이 각각 3예(1.1%)순이었다. 증상은 동통이 19예(7.2%), 가려움증이 9예(3.4%), 증상이 없는 경우는 135예(51.1%)이었다.

9. 치료

치료로서 외과적 절제술을 시행한 예가 188예(71.2%)이었으며, 화학요법 및 방사선 요법을 시행한 예는 없었고, 기록이 없는 경우가 76예(28.8%)이었다.

10. 종양 종류별 특징

1) 모기질종

(1) 성별 및 연령분포

성별분포는 여자 136명(63.6%), 남자 78명(36.4%)으로 여자가 1.7배 많았다. 연령분포는 10대에서 67예(31.3%)로 가장 많았고, 그 다음으로 0대 53예(24.8%), 20대 30예(14.0%), 30대 29예(13.6%), 40대 15예(7.0%), 50대 12예(5.6%), 60대 이상 8예(3.7%)순이었으며, 평균연령은 21.8세이었다.

(2) 가족력

병변에 대한 가족력이 있는 경우가 2예(0.9%), 없는 경우가 174예(81.3%)이었다. 기록이 없는 경우는 38예(17.7%)이었다.

(3) 발생부위

팔에 발생한 경우가 71예(33.2%)로 가장 많았고, 그 다음으로 얼굴 52예(24.3%), 목 36예(16.8%), 체간 22예(10.3%), 두피 12예(5.6%), 다리 9예(4.2%), 손 2예(0.9%),

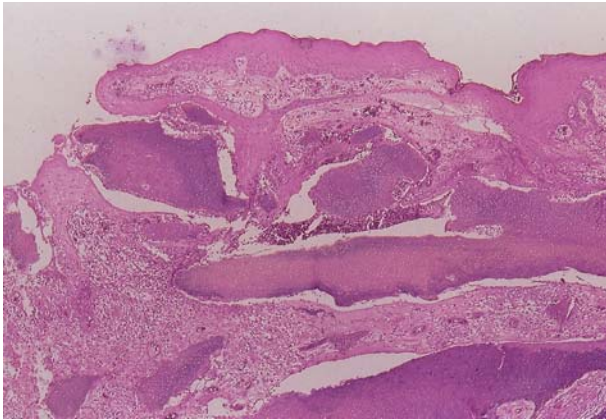


Fig. 3. Perforating pilomatricoma. Masses of tumor cells extrude through out the perforated epidermis(H&E, ×40).

발 및 엉덩이가 각각 1예(0.5%)순이었다. 기록이 없는 경우는 8예(3.7%)이었다.

(4) 이환기간

병변의 이환기간은 1년미만이 110예(51.4%), 1년이상-2년미만 23예(10.7%), 2년이상-3년미만 11예(5.1%), 3년이상-4년미만 11예(5.1%), 4년이상-5년미만 6예(2.8%), 5년이상 16예(7.5%)이었고, 기록이 없는 경우가 37예(17.2%)이었으며, 평균 이환기간은 1.5년이었다.

(5) 병변의 수

단발성 병변인 경우가 172예(80.3%)이었고, 다발성 병변인 경우가 23예(10.7%)이었으며, 기록이 없는 경우는 19예(8.9%)이었다.

(6) 임상양상

병변의 크기가 직경 1cm 이내인 것은 66예(30.8%), 1cm 이상인 것은 103예(48.1%), 기록이 없는 경우가 45예(21.0%)이었다. 형태는 결절이 132예(61.7%)로 가장 많았고, 그 다음으로 종양 30예(14.0%), 구진 22예(10.2%), 반 2예(0.9%)순이었다. 색깔은 피부색이 65예(30.4%)로 가장 많았고, 푸른색 32예(15.0%), 붉은색 30예(14.0%), 갈색 12예(5.6%), 보라색 3예(1.4%) 순이었다. 증상은 동통 19예(8.8%), 가려움증 6예(2.8%), 증상이 없는 경우는 103예(48.1%)이었다.

(7) 조직양상

종양부위: 종양의 부위는 120예에서 확인할 수 있었으며, 이중 5예(4.2%)는 상진피에서 하진피, 3예(2.5%)는 상진피에서 피하지방층, 61예(50.8%)는 하진피에서 피하지방층에 이르게 위치하고 있었으며, 27예(22.5%)는 하진피에 국한, 24예(20%)는 피하지방층에 국한되어 위치하고 있었다.

섬유막: 섬유막은 164예(76.6%)에서 관찰할 수 있었으며, 완전한 섬유막은 104예(48.6%), 일부의 섬유막만 존재하는 불완전한 섬유막은 60예(28%)에서 관찰되었다. 45예

(21%)에서는 섬유막이 관찰되지 않았다. 섬유막의 존재여부를 확인할 수 없었던 것은 5예(2.3%)이었다.

종양세포: 종양세포는 음영세포가 기저양세포보다 많은 경우가 158예(73.8%), 비슷한 경우가 24예(11.2%), 적은 경우가 32예(15%)이었다. 이중 기저양세포가 전혀 관찰되지 않은 경우도 3예 있었다. 종양세포의 석회화는 86예(40.2%), 골화는 16예(7.4%)에서 관찰되었다.

종양 간질의 변화: 종양간질에 염증세포가 중등도 이상 침윤된 경우가 61예(28.5%)이었으며, 이 경우 이루고 있는 염증세포는 림프구와 조직구의 혼합침윤이 38예, 림프구, 조직구, 호중구의 혼합침윤은 11예, 호중구의 침윤이 4예, 조직구의 침윤이 4예, 림프구, 조직구, 호중구, 형질세포의 침윤이 4예이었다. 이물반응을 나타내는 거대세포는 145예(67.8%)에서 관찰되었다. 콜레스테롤 열(cholesterol cleft)이 관찰된 경우가 1예 있었다. 종양세포소가 주위의 기질로부터 분리되는 소견은 154예(72.0%)에서 관찰할 수 있었다.

종양상부의 표피 및 진피소견: 종양상부의 표피 및 진피를 확인할 수 있었던 것은 120예이었다. 이중 종양상부의 표피는 10예에서만 특이한 변화를 보였는데, 표피증식이 7예, 표피위축이 1예, 천공성 소견(Fig. 3)이 2예에서 보였다. 진피에서는 부종이 10예, 혈관확장이 11예, 혈관의 증식이 14예, 섬유화가 8예, 중등도 이상의 염증세포 침윤을 보인 것이 16예이었다(Table 4).

2) 모낭상피종

1. 성별 및 연령분포

성별분포는 여자 13명(76.5%), 남자 4명(23.5%)으로 여자가 3.3배 많았다. 연령분포는 50대에서 4예(23.5%)로 가장 많았고, 그 다음으로 10대 및 20대가 각각 3예(17.6%), 30대, 40대, 60대 이상이 각각 2예(11.8%), 0대가 1예(5.9%)순이었으며, 평균연령은 37.4세이었다.

2. 가족력

병변에 대한 가족력이 있는 경우가 3예(17.6%), 없는 경우가 14예(82.4%)이었다.

3. 발생부위

얼굴에 발생한 경우가 16예(94.1%)로 대부분이었고, 다리에 1예(5.8%) 발생하였다.

4. 이환기간

병변의 이환기간은 1년미만이 2예(11.7%), 1년이상-2년미만 3예(17.6%), 2년이상-3년미만 2예(11.7%), 3년이상-4년미만 1예(5.8%), 4년이상-5년미만은 없었으며, 5년이상 7예(41.1%)이었고, 기록이 없는 경우가 2예(11.7%)이었으며, 평균 이환기간은 6.6년이었다.

5. 병변의 수

단발성 병변인 경우가 7예(41.2%)이었고, 다발성 병변

Table 4. Histopathologic findings of pilomatricoma

Histopathologic findings		Number(%)
Location	upper dermis- lower dermis	5(4.2)
	upper dermis- subcutis	3(2.5)
	lower dermis- subcutis	61(50.8)
	lower dermis	27(22.5)
	subcutis	24(20.0)
Capsule	complete	104(48.6)
	incomplete	60(28.0)
	absent	45(21.0)
	not evaluated	5(2.3)
Tumor cells	shadow cells > basaloid cells	158(73.8)
	shadow cells = basaloid cells	24(11.2)
	basaloid cells > shadow cells	32(15.0)
	calcification	86(40.2)
	ossification	16(7.4)
Stroma	inflammatory infiltrate	61(28.5)
	lymphocytes+histiocytes	38(17.8)
	lymphocytes+histiocytes+neutrophils	11(5.1)
	neutrophils	4(1.9)
	histiocytes	4(1.9)
	lymphocytes+histiocytes	
	+neutrophils+ plasma cells	4(1.9)
	foreign body reaction	145(67.8)
	retraction space between	
	tumor nests and stroma	154(72.0)
Epidermal change	hyperplasia	7(3.3)
	atrophy	1(0.5)
	perforation	2(0.9)
Dermal stroma edema		14(6.5)
overlying tumor	telangiectasia	15(7.0)
	blood vessel proliferation	14(6.5)
	fibrosis	8(3.7)
	inflammatory infiltrate	16(7.5)
	not evaluated	94(43.9)
Total		214(100)

인 경우가 9예(52.9%)이었으며, 기록이 없는 경우는 1예(5.8%)이었다.

6. 임상양상

병변의 크기가 직경 1cm 이내인 것은 없었으며, 1cm 이상인 것은 14예(82.4%), 기록이 없는 경우가 3예(17.6%)이었다. 형태는 구진이 13예(76.4%)로 가장 많았고, 그 다음으로 결절 3예(17.6%), 반 1예(5.8%)순이었다. 색깔은

Table 5. Histopathologic findings of trichoepithelioma

Histopathologic findings		Number(%)
Location	upper dermis- lower dermis	13(76.5)
	upper dermis	2(11.8)
	lower dermis	1(5.9)
Tumor islands	adenoid cells	10(58.8)
	solid cells	7(41.2)
	peripheral palisading	13(76.5)
Horn cysts		16(94.1)
Stroma	fibroblastic stroma	12(70.6)
	fibromyxoid stroma	5(29.4)
	aggregation of fibroblasts	8(47.1)
	foreign body reaction	1(5.9)
	inflammatory infiltrate	1(5.9)
Epidermal change	hyperplasia	1(5.9)
	atrophy	1(5.9)
Attachment with the epidermis		6(35.3)
Total		17(100)

피부색이 13예(76.5%)로 가장 많았고, 붉은색이 1예(5.8%)이었다. 증상은 가려움증이 2예(11.7%), 증상이 없는 경우는 14예(82.4%)이었다.

7. 조직양상

종양부위: 종양의 부위는 16예에서 확인할 수 있었으며, 이중 13예(81.3%)는 상진피에서 하진피, 2예(12.5%)는 상진피에 국한, 1예(6.3%)는 하진피에 국한되어 위치하고 있었다.

종양세포: 종양소는 선상(adenoid)인 경우가 10예(58.8%), 고형(solid)인 경우가 7예(41.2%)이었다. 종양세포들이 주변성 책상배열을 보인 경우는 13예(76.5%)이었다.

각질낭(horn cyst): 16예(94.1%)에서 각질낭을 관찰할 수 있었으며, 40배의 배율에서 각질낭은 평균 9개 관찰되었다.

종양 간질의 변화: 섬유모세포양(fibroblastic) 간질을 보인 경우가 12예(70.6%)이었으며, 섬유점액양(fibromyxoid) 간질을 보인 경우가 5예(29.4%)이었다. 간질내에 다수의 섬유모세포가 관찰된 경우는 8예(47.1%)이었다. 이물반응을 나타내는 거대세포는 1예(5.9%)에서 관찰되었다. 종양 간질내 염증세포가 중등도 이상 침윤된 경우는 1예(5.9%)이었으며 주로 림프구와 조직구가 침윤되어 있었다.

종양상부의 표피소견: 종양상부의 표피는 표피증식이 1예(5.9%), 표피위축이 1예(5.9%)에서 보였다. 종양이 표피와 연결된 경우는 6예(35.3%)이었다(Table 5).

3) 확장세포

Table 6. Histopathologic findings of proliferating trichilemmal tumor

Histopathologic findings		Number(%)
Capsule	complete	1(16.7)
	incomplete	4(66.7)
	absent	1(16.7)
Tumor cells	nuclear atypia	4(66.7)
	mitosis	4(66.7)
	clear cell formation	6(100)
	calcification	3(50.0)
	peripheral palisading	5(83.3)
	trichilemmal keratinization	5(83.3)
	squamous eddies	1(16.7)
	individual keratinization	5(83.3)
Stroma	inflammatory infiltrate	0(0.0)
	remnant of trichilemmal cyst	2(33.3)
Total		6(100)

1. 성별 및 연령분포

성별분포는 남자 5명, 여자 5명으로 남녀비가 같았고, 연령분포는 30대 및 50대에서 각각 3예(30.0%)로 가장 많았고, 그 다음으로 40대 2예(20.0%), 10대 및 60대 이상이 각각 1예(10.0%)순이었으며, 평균연령은 41.9세이었다.

2. 가족력

병변에 대한 가족력이 있는 경우는 없었으며, 없는 경우가 7예(70%)이었다. 기록이 없는 경우는 3예(30.0%)이었다.

3. 발생부위

얼굴에 발생한 경우가 7예(70.0%)로 가장 많았고, 그 다음으로 팔 2예(20.0%), 체간 1예(10.0%)순이었다.

4. 이환기간

병변의 이환기간은 1년미만이 2예(20.0%), 1년이상-2년 미만 없었으며, 2년이상-3년미만 2예(20.0%), 3년이상-5년 미만은 없었으며, 5년이상 3예(30.0%)이었고, 기록이 없는 경우가 3예(30.0%)이었으며, 평균 이환기간은 5.6년이었다.

5. 병변의 수

단발성 병변인 경우가 6예(60.0%)이었고, 다발성 병변인 경우가 2예(20.0%)이었으며, 기록이 없는 경우는 2예(20.0%)이었다.

6. 임상양상

병변의 크기가 직경 1cm 이내인 것은 없었으며, 1cm 이상인 것은 7예(70.0%), 기록이 없는 경우가 3예(30.0%)이었다. 형태는 구진이 5예(50.0%)로 가장 많았으며, 그 다음으로 종양 1예(10.0%)이었다. 색깔은 갈색 및 흑색이 각각 3예(30.0%), 피부색 2예(20.0%), 붉은색 1예(10.0%)이

었다. 증상은 가려움증이 1예(10.0%), 증상이 없는 경우가 6예(60.0%)이었다.

4) 증식성 모낭종양

1. 성별 및 연령

성별분포는 여자 4명(66.7%), 남자 2명(33.3%)으로 여자가 2배 많았으며, 연령분포는 40대에서 3예(50.0%)로 가장 많았고, 그 다음으로 50대 2예(33.3%), 60대 이상이 1예(16.7%)순이었으며, 평균연령은 50.5세이었다.

2. 가족력

병변에 대한 가족력이 있는 경우는 없었으며, 없는 경우가 3예(50.0%)이었다. 기록이 없는 경우는 3예(50.0%)이었다.

3. 발생부위

두피에 발생한 경우가 3예(50.0%)로 가장 많았고, 체간, 얼굴, 다리가 각각 1예(16.7%)이었다.

4. 이환기간

병변의 이환기간은 1년미만이 2예(33.3%), 1년이상-2년 미만 1예(16.7%), 2년이상-5년미만은 없었으며, 5년이상 2예(33.3%) 이었고, 기록이 없는 경우가 1예(16.7%)이었으며, 평균 이환기간은 5.0년이었다.

5. 병변의 수

단발성 병변인 경우가 2예(33.3%)이었고, 다발성 병변인 경우가 2예(33.3%)이었으며, 기록이 없는 경우는 2예(33.3%)이었다.

6. 임상양상

병변의 크기가 직경 1cm 이내인 것은 없었으며, 1cm 이상인 것은 3예(50.0%), 기록이 없는 경우가 3예(50.0%)이었다. 형태는 구진 및 종양이 각각 2예(33.3%)로 가장 많았으며, 그 다음으로 결절 1예(16.7%)순이었다. 색깔은 피부색 4예(66.7%)이었다. 증상은 압통이 3예(50%), 증상이 없는 경우가 1예(16.7%) 이었다.

7. 조직양상

섬유막: 섬유막은 5예(83.3%)에서 관찰할 수 있었으며, 완전한 섬유막은 1예(16.7%), 일부의 섬유막만 존재하는 불완전한 섬유막은 4예(66.7%)에서 관찰되었다. 1예(16.7%)에서는 섬유막이 관찰되지 않았다.

종양세포: 종양세포는 4예(66.7%)에서 핵의 비정형(atypia)이 국소적으로 관찰되었으며 유사분열을 보인 경우는 4예(66.7%)이었다. 투명세포(clear cell)는 6예 모두(100%), 종양세포의 석회화는 3예(50.0%)에서 관찰되었다. 주변성 책상배열(peripheral palisading) 및 모낭각화(trichilemmal keratinization)는 각각 5예(83.3%)에서 관찰되었다. 편평 소용돌이(squamous eddies)는 1예(16.7%)에서만 관찰되었으나 개개 세포각화(individual keratinization)는 5예(83.3%)에서 관찰되었다.

종양 간질의 변화: 종양간질에 염증세포가 중등도 이상

침윤된 경우는 없었으며 모낭낭(trichilemmal cyst)의 잔존 구조(remnant)가 발견된 것은 2예(33.3%)이었다(Table 6).

고 찰

총 264예의 모발 분화성 종양중 모기질종이 214예(81%)로 가장 많은 비중을 차지하였다. 따라서, 모발 분화성 종양의 임상소견은 모기질종의 임상소견과 통계적으로 유사한 소견을 보였다. 그 예로 모발 분화성 종양의 연령별 분포에서 10대(27.2%)가 가장 많았는데, 이것은 모기질종이 10대에서 가장 많이 발생하였기 때문이다. 사실, 모기질종을 제외한 모발 분화성 종양은 50대 이상(44.9%)에서 가장 많이 발생하였다. 모발 분화성 종양은 병변이 다발성인 경우 상염색체 우성 유전을 하며 다른 피부병변 또는 전신질환과 연관되어 나타나는 것으로 알려져 있다². 본 연구에서 모발 분화성 종양은 가족력이 있는 경우가 6예, 다발성 병변이 38예 있었는데, 가족력이 있는 경우는 모두 다발성 병변을 보였다. 이것은 다발성 병변과 유전적 요인과의 연관성을 암시한다. 모발분화성 종양과 동반되어 나타난 다른 피부병변이나 전신질환이 있는 경우는 20예 있었으나, 다발성 모발분화성 종양이 있는 환자에서 발생한 경우는 모기질종에서 정신박약이 나타난 예와 모낭상피종에서 뇌종양 및 열경련이 나타난 예 뿐이었다. 모기질종의 경우 다발성 병변이 있으면 근 경직성 이영양증(myotonic dystrophy)이 흔히 동반되는 것으로 알려져 있으나⁸, 그러한 예는 본 연구에서 발견되지 않았다. 본 연구에서는 한 종류의 모발분화성 종양에 대해 같은 피부병변이나 전신질환이 2예 이상 동반된 경우가 없었으므로, 모발분화성 종양과 연관되어 발생한 피부병변이나 전신질환으로 간주할 수 없었다.

모기질종은 어느 연령층에서도 발생할 수 있으나 20세 이전에 반 이상이 발생하며, 남성보다 여성에서 더 흔히 나타난다^{3,5,9}. 본 연구에서도 20세 이전에 56.1%가 발생하였으며, 다른 모발 분화성 종양과 유사하게 여성에서 1.7배 더 많이 발생하였다. 가족력이 있는 경우는 2예 있었는데 모두 다발성 병변을 나타낸 경우이었다. 모기질종에 대한 여러 연구를 종합하여 보고한 Moehlenbeck 등⁹의 연구에서 모기질종은 96.5%에서 단발성으로 발생하였으며, 얼굴, 팔, 목 순으로 호발하였다. 본 연구에서는 단발성으로 발생한 경우가 80.3%이었으며, 발생빈도는 팔, 얼굴, 목 순이었다. 다른 국내 문헌상³⁻⁵에도 모기질종이 모두 얼굴보다 팔에 가장 많이 발생한 것은 외국문헌의 소견과 다른 것으로 주목할만한 소견이다. 또한 본 연구에서 모기질종이 가장 많이 발생한 부위는 팔이었으나, 모발 분화성 종양은 얼굴에 호발하였다. 이것은 모기질종을 제외한 다른 모발 분화성 종양이 주로 얼굴에 발생한 반면

팔에는 거의 발생하지 않았기 때문이다. 모기질종의 평균 이환기간은 비교적 짧아서 평균 1.5년인 반면, 모기질종을 제외한 다른 모발분화성 종양의 평균 이환기간은 5.7년이었다. 이런 결과로 볼 때, 모기질종이 임상적으로 다른 모발 분화성 종양과 다른 점은 더 어린 나이에 발생하고 팔에 호발하며 이환기간이 비교적 짧은 것임을 알 수 있었다.

모기질종은 병리조직학적으로 대개 결체성 섬유질막으로 둘러싸인 종괴가 진피내에 존재하며 자주 피하조직까지 침범한다. 종괴는 주로 기저양세포와 음영세포로 구성되며, 오래 경과할수록 음영세포의 비율이 높아진다. 석회화 현상은 약 75%에서 동반되고 주로 음영세포내에서 발견된다. 그 외에 각화현상, 골화현상, 멜라닌색소 침착, 혈철소 침착 등이 관찰될 수 있다^{1,10}. 본 연구에서는 종양은 76.6%에서 섬유막에 둘러싸여 있었으며, 하진피에서 피하지방층에 이르게 위치하고 있는 경우가 가장 많았다. 종양을 이루는 세포는 음영세포가 더 우세하였다. 석회화는 다소 낮은 수치인 40.2%에서 발견되었으며, 종양세포소가 주위의 기질로부터 분리되어 있는 소견이 72.0%의 예에서 발견되었다. 이것은 장 등⁴이 68%의 모기질종에서 발견한 수치와 거의 일치되는 결과로 다른 문헌상에는 언급되지 않은 소견이다.

천공성 모기질종(perforating pilomatricoma)은 모기질종의 매우 드문 변형으로 문헌상 15예만이 보고되었다¹¹⁻¹⁴. 천공성 모기질종은 비천공성 모기질종과 성별, 발생나이, 발생부위 등의 임상소견은 유사하나, 외장성(exophytic)이며 성장속도가 더 빠르다. 병리조직학적 소견상 종양은 진피하부나 지방층이 아닌 유두진피 및 중진피에 위치하며 이런 위치적인 요소가 표피로 종양이 배출되는 한가지 원인으로 작용할 것으로 생각되고 있다¹¹⁻¹⁴. 본 연구에서 총 214예의 모기질종중 2예(0.9%)가 천공성 소견을 보였다. 이 두 증례에서 종양의 이환기간은 각각 2개월과 3년으로 모기질종의 평균 이환기간인 1.5년과 비교해 볼 때 한 증례만 짧은 이환기간을 보였다. 종양의 위치는 한 증례는 유두진피 및 중진피에 위치하여 이전에 보고된 천공성 모기질종의 특성과 일치된 소견을 보였으나, 다른 증례는 하진피 및 피하지방층이 검체에서 확인되지 않아 종양의 위치를 정확히 파악할 수 없었다.

수포성 모기질종(bullous pilomatricoma)의 모기질종의 드문 변형으로 모기질종의 약 6.3%를 차지하며 다른 모기질종에 비해 크기가 크다¹⁵⁻¹⁷. 국내문헌상 장 등⁴은 모기질종 19예중 2예에서 수포성 소견을 보였다고 하였다. Inuri 등¹³은 수포성 모기질종에서 부종이 형성되는 것은 림프의 폐쇄에 의한다고 하였다. 즉, 모기질종의 단단한 중심부 주위조직에 대한 압력이 주어지면, 림프혈관의 폐쇄를 가져와 림프액의 체류를 일으키며, 이것이 림프혈관

의 확장을 초래하여 림프액이 빠져나오게 되어 종양주위의 진피에 부종이 형성된다는 것이다. 본 연구에서 10예에서 진피에 심한 부종이 관찰되었으며 이중 9예에서 림프혈관의 확장이 다수 관찰되었다. 본 연구에서 임상적으로 수포성 유무를 확인할 수 없었으나, 진피에 심한 부종이 있었던 증례의 경우 임상적으로 수포성이었을 가능성이 크다.

모낭상피종은 단발성 또는 다발성의 피부색 구진으로 나타나며 얼굴에 호발한다. 단발성인 경우가 다발성인 경우보다 더 흔하다^{10,18}. 본 연구에서도 종양은 대개 피부색의 구진으로, 대부분 얼굴(94.1%)에 발생하였으나, 다발성인 경우(52.9%)가 단발성인 경우(41.2%)보다 오히려 약간 많았다. 모낭상피종은 병리조직학적 소견상 호염기성 세포들로 구성된 각 낭종이 관찰되며, 그 주위에 호염기성 세포들로 이루어진 종양 섬(islands)을 볼 수 있는데 주로 레이스 또는 선상 모양이며 가장자리는 종양세포들이 책상배열을 이룬다^{10,19}. 본 연구에서도 종양소는 레이스(선상) 모양인 경우가 고형인 경우보다 많았으며, 종양세포들의 책상배열은 76.5%에서 관찰되었다.

확장세포공은 인구 10만명 당 60예 정도의 발생률을 보이는 비교적 드문 종양으로, 주로 단발성으로 어른의 얼굴에 호발하며 면포와 비슷한 구조를 갖는다^{10,20,21}. 본 연구에서도 주로 갈색 또는 흑색의 단발성의 구진이 중년층의 얼굴(70.0%)에 호발하였으나, 팔(20.0%) 또는 체간(10.0%)에도 드물게 발생하였고 다발성으로 발생한 경우(20.0%)도 있었다.

증식성 모낭종양은 대개 단발성으로 여자에게 많이 발생하며 두피에 호발한다. 피하결절로 시작하여 서서히 커지면서 용기성 병변을 보이고 궤양을 일으키기도 한다. 편평세포암과 유사한 임상소견을 갖는다²². 본 연구에서도 종양은 여자의 두피에 호발하였으나, 단발성인 경우와 다발성인 경우가 같은 비율로 발생하였다. 병리조직학적 소견상 증식성 모낭종양은 편평상피들로 이루어진 소엽들로 구성되며 주위와의 경계가 명확하다. 특징적으로 소엽의 중심부는 호산성의 모낭성 각화(trichilemmal keratinization)를 보이며 일부 소엽의 가장자리는 책상배열을 나타낸다. 비정형세포, 이상각화 세포, 유사분열 등이 나타날 수 있어 조직학적으로도 편평세포암과 유사한 소견을 보이나 소엽을 이루고 주위와의 경계가 명확하며 모낭성 각화를 나타내고 석회화를 보이며 광선 각화증 같은 전구암의 병소가 없는 것 등이 감별점이다²². 본 연구에서도 비정형 세포(66.7%), 유사분열(66.7%), 이상각화 세포(83.3%)가 흔히 관찰되어 편평세포암과 유사하였으나, 종양이 주위와의 경계가 명확한 소엽들로 이루어져 있었고, 전구암의 병소가 없었으며, 모낭성 각화(83.3%) 및 석회화(50.0%) 등의 소견으로 감별이 가능하였다.

결론

전국의 25개 수련병원에서 1999년 1월부터 2001년 12월까지 모발 분화성 종양으로 확진된 264예를 대상으로 임상 및 병리조직학적 소견을 관찰하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) 한국인에서 모발 분화성 종양의 발생빈도는 모기질종이 214예(81.0%)로 가장 많았고, 그 다음으로 모낭상피종 17예(6.4%), 확장세포공 10예(3.8%), 증식성 모낭종양 6예(2.2%)순이었다

2) 모발 분화성 종양은 10대에서 가장 많이 발생하였으며, 여성의 얼굴에 호발하였다. 병변은 대개 피부색의 단발성 결절이었으며, 치료로는 외과적 절제술이 시행되었다.

3) 모기질종은 10대에서 가장 많이 발생하였으며, 여성의 팔 및 얼굴에 호발하였다. 병변은 대개 피부색의 단발성 결절이었다. 병리조직학적 소견상 종양은 대개 하진피에서 피하지방층에 이르게 위치하고 있었으며, 섬유막으로 둘러싸여 있는 경우가 많았다. 종양을 이루는 세포는 음영세포가 기저양세포보다 많았으며, 종양세포소가 주위의 기질로부터 분리되는 소견이 72%에서 관찰되었다.

4) 모낭상피종은 50대에서 가장 많이 발생하였으며, 여자의 얼굴에 호발하였다. 병변은 다발성인 경우가 더 많았고, 대개 피부색의 구진이었다. 병리조직학적 소견상 종양은 대개 상진피에서 하진피에 이르게 위치하고 있었으며, 종양세포들은 흔히 주변성 책상배열을 나타내었다.

5) 확장세포공은 갈색 또는 흑색의 단발성 구진이 중년층의 얼굴에 호발하였다.

6) 증식성 모낭종양은 중년 여성의 두피에 호발하였다. 병변은 피부색의 단발성 또는 다발성의 구진 또는 종양으로 압통을 반수에서 호소하였다. 병리조직학적 소견상 대개 불완전한 섬유막이 종양을 둘러싸고 있었다. 종양세포는 투명세포들이 모든 예에서 관찰되었고, 핵의 비정형과 유사분열이 각각 67%에서 관찰되었다. 주변성 책상배열, 모낭각화, 개개 세포분화가 각각 84%에서 관찰되었다.

이상의 결과, 한국인에서의 모발분화성 종양은 모기질종, 모낭상피종, 확장세포공, 증식성 모낭종양순으로 발생하며, 주로 여성의 얼굴에 피부색의 단발성 결절로 나타나고, 치료로는 외과적 절제술을 시행하고 있음을 알 수 있었다. 이 연구는 국내에서 모발분화성 종양의 증례를 전국적으로 모아 가장 많은 증례를 대상으로 하였으므로 앞으로의 모발 분화성 종양에 관한 연구에 기초자료로 널리 쓰이게 되기를 기대한다.

참고문헌

1. Weedon D. Skin pathology. New York: Churchill Li-

- vingstone, 2002:859-916
2. Brownstein MH. The genodermatopathology of adnexal tumors. *J Cutan Pathol* 1984;11:457-465
3. 서기범, 이우재, 윤지석, 이증훈, 박장규. 섬모기질종 25예의 임상 및 병리조직학적 연구. *대피지* 1994;32: 83-93
4. 장홍준, 백용관, 김종민, 손진희. 모기질종의 임상 및 병리조직학적 소견에 관한 연구. *대피지* 1997;35:693-701
5. 서수홍, 정중태, 계영철, 김수남. 모기질종의 임상, 병리조직 및 조직발생학적 관찰. *대피지* 2001;39:1275-1285
6. 정태안, 서경형, 장호선, 권경술, 오창근. 다발성 모낭 상피종의 임상 및 병리조직학적 관찰. *대피지* 1997;35: 909-914
7. 이미우, 최지호, 성경제, 문기찬, 고재경. Trichoblastoma의 면역조직화학적 연구. *대피지* 2000;38:51-58
8. Chiaramonti A, Gilgor RS. Pilomatricomas associated with myotonic dystrophy. *Arch Dermatol* 1978;114:1363-1365
9. Moehlenbeck FW. Pilomatricoma(calcifying epithelioma): a statistical study. *Arch Dermatol* 1973;108:532-534
10. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr. *Lever's histopathology of the skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:747-763
11. Zulaica A, Peteiro C, Quintas C, Pereiro M Jr, Toribio J. Perforating pilomatricoma. *J Cutan Pathol* 1988;44: 130-132
12. Alli N, Gungor E, Artuz F. Perforating pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:116-118
13. Fertil E, Ozkan S, Ilknur T, Erdem Y, Lebe B, Gunes AT. Multiple pilomatricoma with perforation. *Int J Dermatol* 2002;41:892:893
14. Honda Y, Oh-i T, Koga M, Tokuda Y. Perforating pilomatricoma: transepithelial elimination or not. *J Dermatol* 2002;29:100-103
15. Inui S, Kanda R, Hata S. Pilomatricoma with a bullous appearance. *J Dermatol* 1997;24:57-59
16. Prasad HR, Verma KK, Khaitan BK, Singh MK. Bulloous pilomatricoma: a rare appearance. *Acta Derm Venereol* 2001;81:217-218
17. Weichert GE, Bush KL, Crawford RI. Bullous pilomatricoma: a report of clinical and pathologic finding and review of dermal bullous disorders. *J Cutan Med Surg* 2001;5:394-6
18. Barnhill RL. *Textbook of dermatopathology*. 1st ed. New York: McGraw-Hill, 1998:593-621
19. 김유찬. 모반화성 종양: 병리조직학적 소견을 중심으로. *대피지* 2000;38:853-863
20. Winner LH. The dilated pore, a trichoepithelioma. *J Invest Dermatol* 1954;23:181-188
21. Mehregan AH. Infundibular tumors of the skin. *J Cutan Pathol* 1984;11:387-395
22. Laing V, Knipe RC, Flowers FP, Stoer CB, Ramos-Caro FA. Proliferating trichilemmal tumor: report of a case and review of the literature. *J Dermatol Surg Oncol* 1991;17:295-298