

# 모스미세도식수술로 치료한 소낭성 피부 부속기 암종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학연구소

이규엽 · 구본철 · 장재용 · 정기양

## Microcystic Adnexal Carcinoma Treated by Mohs' Micrographic Surgery

Kyu-yeop Lee, M.D., Boncheol Goo, M.D., Jae Yong Jang, M.D, Kee Yang Chung, M.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Microcystic adnexal carcinoma (MAC) is an uncommon skin appendage neoplasm with both follicular and sweat duct differentiation. It usually extends microscopically far beyond assessed clinical margins and spreads locally in the dermal, subcutaneous fat, muscle, and perineural tissue planes. Although its metastasis is very rare, local recurrence rate after standard excision is 40~59%. Recently, Mohs micrographic surgery (MMS) was introduced for the treatment of MAC and a more favorable cure rate has been reported. We report a case of MAC, which was treated by MMS, which concurred with thymoma and thyroid papillary carcinoma in a 50-year-old woman. (**Korean J Dermatol 2006;44(12):1444~1447**)

**Key Words:** Microcystic adnexal carcinoma, Mohs' micrographic surgery

### 서 론

소낭성 피부 부속기 암종(microcystic adnexal carcinoma)은 드물게 발생하는 종양으로, 한관종(syringoma)과 조직학적으로 유사하여 양성 종양으로 오진하기 쉬우며 경화성 한관 선암(sclerosing sweat duct carcinoma)이라고도 알려져 있다. 호발 부위는 윗입술, 턱, 뺨 등의 얼굴 중심부이고, 주로 성인에서 경계가 불분명한 경결화된 판 또는 결절의 형태로 나타나며 드물게는 궤양을 동반하기도 한다<sup>1</sup>. 방사선 조사 후 발생한 경우들이 보고되어 있으나 방사선 조사의 병력 없이 발병하는 경우가 대부분이며 원인 및 동반 질환에 대해서는 뚜렷이 밝혀진 바는 없다. 조직학적으로는 양성 소견을 보이며 타 장기나 주위 림프절로의 전이는 매우 드물지만, 국소적으로 근조직과 신경 외초까지 침윤을 보여 절제술 후 재발이 흔하여 치료가 쉽지 않았으나, 최근에는 모스미세도식수술의 도입으로 재발률을 감소시키고 있다<sup>2-4</sup>. 저자들은 갑상선암의 병력을 가진

50세 여자 환자에서 흉선종과 동반되어 우측 뺨에 발생한 소낭성 피부 부속기 암종을 모스미세도식수술로 치료한 증례를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

### 증 례

환자는 50세된 여자로서 내원 20년 전부터 촉지된 우측 뺨의 경결이 3년 전부터 위축성 변화가 발생하는 것을 주소로 내원하였다. 과거력상 10년 전 유두상 갑상선암으로 전 갑상선 절제술을 시행받고 갑상선 호르몬 제제를 복용 중이었으나 방사선 조사를 받은 병력은 없었고 특별한 가족력은 없었다. 이학적 소견상 중앙부의 위축성 변화를 동반한 비교적 단단하고 경계가 불분명한 3.0×2.5 cm 크기의 판이 우측 뺨에 관찰되었고, 압통 및 소양증은 호소하지 않았다(Fig. 1A). 병리조직검사상 저배율에서 경계가 명확하지 않으며, 진피 전층에 걸쳐 결합조직이 증식된 간질 내에 수많은 소(nest)와 관상 혹은 선상 구조물(duct-like or gland-like structure)이 관찰되었는데 일부에서는 층상 구조를 가진 각질로 채워진 각질낭도 관찰되었다. 중배율에서는 진피 상부는 모낭성 구조 및 세포소로 주로 구성되어 있었으나 진피 하부와 피하 지방에 침윤된 종양은 관상 분화와 모낭성 분화가 혼재된 양상이었고, 세포소와 관상 혹은 선상 구조물은 두 층의 세포 혹은 투명한 기저양 세포(basaloid cell)로 구성되어 있었다(Fig. 2A, B). 감별 진단

<접수: 2006년 6월 8일>

교신저자: 이규엽

주소: 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134번지

연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157

E-mail: derma@yumc.yonsei.ac.kr



Fig. 1. (A) A 3.0×2.5 cm sized, firm depressed patch on right cheek. (B) Follow up at 9 months post-op. (C) Post-excisional defect, which measures 5.2×4.0 cm, exposing muscle after three stages of Mohs' micrographic surgery. (D) Immediate post-operative wound after reconstruction by modified rhomboid transposition flap.

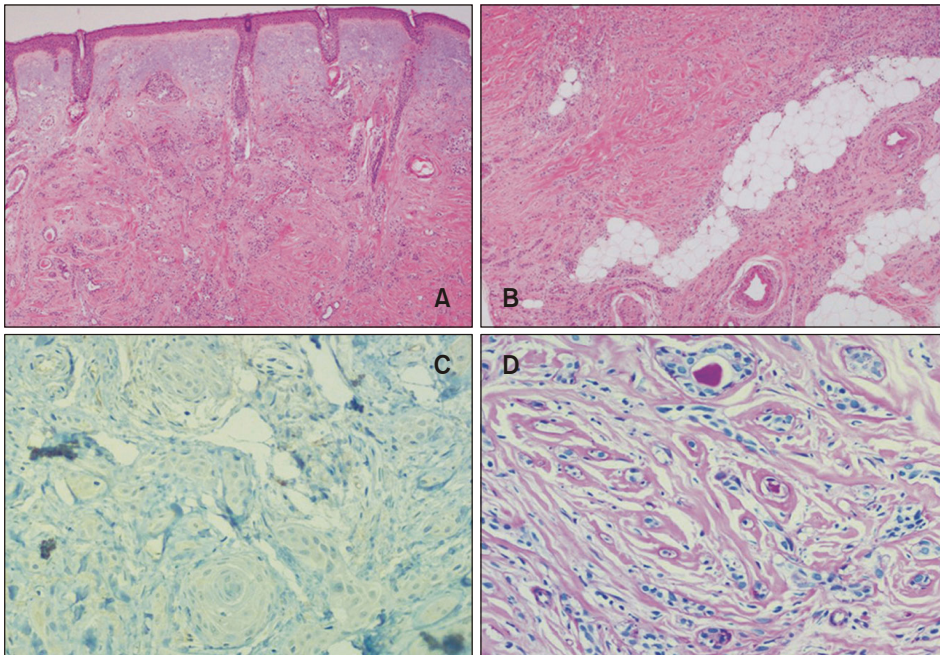


Fig. 2. (A, B) Dermal tumor cell nests extending into subcutaneous fat layer. (C, D) Weakly positive reaction to CEA of the tumor cells and strongly positive reaction to PAS in the lumen of the glandular structures and focally in the cytoplasm of inner lining epithelium of ductal structures (A, B: H&E, ×40; C: CEA, ×100; D: PAS, ×100).

을 위해 시행한 면역조직화학염색에서는 carcinoembryonic antigen (CEA)에 약양성, periodic acid Schiff (PAS)에 양성 소견을 보였다(Fig. 2C, D). 고배율에서 종양 세포는 보통의 악성 종양에서 보는 세포와는 달리 비교적 균일한 모양을 보이며 비정형적인 소견이 없었고 세포분열도 관찰되

지 않았다. 이상의 임상 및 병리조직검사상의 소견으로 저자들은 소낭성 피부 부속기 암종으로 진단하여 타 장기나 국소 림프절 전이 등에 대한 수술 전 검사를 위하여 전신 양전자 단층 촬영(PET-CT)을 시행하였고, 피부 병변에서는 F-18 FDG (fluorodeoxyglucose) 양성 소견을 보이지는

않았으나 전종격동에서 주위로 침윤하는 양상의 1.7×2.7 cm 크기의 종괴가 발견되었다. 전종격동의 종괴는 흉부외과에서 광범위 절제술을 시행한 결과, 흉선종으로 진단되어 추가적인 방사선 치료를 받았으며, 흉선종 절제 2개월 후 우측 뺨의 피부 병변에 대해 국소마취 하 모스미세도식 수술을 시행하였다. 촉진 시 3.0×2.5 cm 크기의 경결성 판이 촉진되어 변연에서 0.2 cm의 경계를 두고 피하 지방층 깊이까지 1차 절제술을 시행하였으나, 냉동 조직 검사상 종양 세포가 발견되어 저작근의 일부를 포함하여 제거하는 총 3단계의 절제술을 시행하였다. 3차 절제술 시 냉동 조직 검사상에서 종양 세포는 발견되지 않았으며 수술 후 발생한 5.2×4.0 cm 크기의 결손을 변형된 rhomboid 전위 피관술을 이용하여 봉합하였다(Fig. 1C, D). 환자는 현재 흉선종에 대한 수술 후 방사선 치료를 종료하고 흉부외과, 외과, 피부과에서 추적관찰 중이며, 11개월간 추적 관찰 중 종양의 재발 소견은 관찰되지 않고 있다(Fig. 1B).

## 고 찰

소낭성 피부 부속기 암종은 1982년 Goldstein 등에 의해 에크린 한선암의 한 종류로 명명되었으며, 경화성 한관선암, 악성 한선종(malignant syringoma), 한선 상피종(eccrine epithelioma), 신경 침윤성 모낭종(trichofolliculoma with perineural invasion), 복합 부속기암(combined adnexal tumor) 등으로 불리기도 하였다<sup>5</sup>. 보고된 예들의 발생 연령은 11세에서 82세까지 다양하였고 평균 발생 연령은 40세에서 50세였으며, 남녀 차이는 없었고 주로 얼굴의 중심부에 발생하였다<sup>1,3</sup>. 전이는 없거나 매우 드문 암종으로 지금까지 보고된 바로는 6예 중 3예의 림프절 전이와 각각 1예의 종격동, 폐, 두피로의 전이가 있었으며, 보고된 예 중 소낭성 피부 부속기 암종으로 사망한 예는 종격동으로 전이되었던 1예뿐이었다<sup>6</sup>. 원인 및 동반 질환에서 대해서는 뚜렷이 밝혀진 바 없으나 한 보고에 따르면 약 10% 정도에서 치료적 방사선 조사를 받은 후 7년에서 50년 이후에 발생한다고 하며<sup>1,2</sup>, 광선 노출이 많이 되는 안면부 종양의 'T' 구역에 호발하는 점을 고려할 때 만성적인 자외선 조사가 선행 요인이 될 수도 있을 것으로도 생각한다. 또한 장기 이식이나 항암 치료로 인해 면역이 저하된 환자에서 소낭성 피부 부속기 암종이 보고되고 있어 면역 저하된 상태 역시 호발 조건이 될 수 있을 것으로 생각한다<sup>2,7</sup>.

조직학적으로는 한선 분화와 모낭 분화가 동시에 나타나며 특징적인 소견을 요약하면, ① 비교적 양성으로 보이는 각질세포와 기저세포의 집단, ② 표피와 인접한 표면부에서 낭성 분화, ③ 두 층의 입방세포로 이루어진 관 구조물, ④ 신경외초, 근조직, 피하지방 조직으로의 침윤성 양상, ⑤ 심층부에 결합조직 형성 등이다<sup>8,9</sup>. 따라서 조직 검사를 작게 했을 경우에는 한선종, 결합조직형성의 모상대종, 편평상피암 혹은 기저세포암으로 혼동할 수 있다<sup>8</sup>. CEA에 대한 면역조직화학적염색을 시행하면 모낭분화를 보이

는 세포들은 음성 소견을 보이거나 한선 분화를 보이는 낭성 혹은 관상 구조의 세포들은 양성을 나타내어 종양의 기원이 다잠재성 생식 세포(pluripotential germ cell)로 생각하고 있다<sup>8,9</sup>. 소낭성 피부 부속기 종양은 Cooper 등<sup>10</sup>의 분류에 의해 조직학적으로 편평상피로 된 낭성 구조 및 세포소로 주로 구성되어 있는 1군과 관상 분화가 현저하고 각질화는 적은 2군으로 나뉘는데, 본 증례는 진피 상부에서는 주로 모낭성 분화를 보였으나 진피 하부와 피하 지방의 종양은 관상 분화와 모낭성 분화가 혼재된 양상을 보여 1군에 가까울 것으로 생각한다.

치료로는 외과적 절제술이 시행되며 단순 절제술 시 40~59%의 높은 재발률을 보여 외과적 절제술 후 항암요법이나 방사선 치료를 시행하기도 했으나 그 효과는 미미하였고 특히 방사선은 소낭성 피부 부속기 암종의 선행 요인의 하나로 방사선 치료 후 그 성상이 더욱 악화되는 경향이 보고되었다<sup>2,4</sup>. 최근에는 모스미세도식수술로 치료하여 1.97~11%의 현저하게 낮아진 재발률을 보이고 있어 소낭성 피부 부속기 암종의 치료로 모스미세도식수술이 일차 선택으로 고려되어야 할 것으로 생각한다<sup>2,4</sup>. 국내에서는 단순 절제술로 치료한 경우가 대한피부과학회지에 2예, 대한병리학회지에 2예가 보고된 바 있고, 치료에 대해 언급이 없는 소낭성 피부 부속기 암종 증례가 대한병리학회지에 2예가 보고된 바 있다<sup>5,8,9</sup>. 6예 중 4예는 추적관찰에 대한 언급이 없었고 4개월과 31개월간 추적 관찰이 되었던 2예는 추적 관찰 기간 동안 재발의 증거는 없었다.

다른 악성 종양이 동반된 것을 보고된 것은 12예로, 방사선 치료나 면역 억제와 상관이 없던 경우가 2예의 위암, 1예의 기저세포암이 동반된 경우였으며, 위암이 동반된 2예는 소낭성 부속기 암종이 발견된 시기와 1년 이상 차이가 나지 않았고 기저세포암이 동반된 1예는 1년 이상 차이가 났다<sup>7</sup>. 소낭성 부속기 암종이 매우 드문 질환이어서 다른 악성 종양과의 관계를 유지하기는 어려우나, 방사선 조사 및 면역 저하된 상태가 선행 요인이 될 수 있음은 추측할 수 있다. 본 증례의 경우 갑상선암은 비교적 흔한 악성 종양으로 관련성을 생각하기는 어려울 것으로 생각하며, 소낭성 피부 부속기 암종과 동시에 발견된 흉선종에 대한 보고로는 최초로, 좀 더 많은 증례가 보고되어야 흉선종을 비롯한 다른 악성 종양과의 관련성에 대한 고찰이 가능할 것으로 생각한다.

본 증례는 드물게 소낭성 피부 부속기 암종 환자에서 갑상선암의 병력과 흉선종을 동반한 예로, 국내에서는 처음으로 모스미세도식수술로 치료하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- Ohtsuka H, Nagamatsu S. Microcystic adnexal carcinoma: review of 51 Japanese patients. *Dermatology* 2002;204:190-193

2. Khachemoune A, Olbricht SM, Johnson DS. Microcystic adnexal carcinoma: report of four cases treated with Mohs' micrographic surgical technique. *Dermatol Surg* 2005;44:507-512
  3. Chiller K, Passro D, Scheuller M, Singer M, McCalmont T, Grekin RC. Microcystic adnexal carcinoma: forty-eight cases, their treatment and their outcome. *Arch Dermatol* 2000;136:1355-1359
  4. Snow S, Madjar DD, Hardy S, Bentz M, Lucarelli MJ, Bechard R, et al. Microcystic adnexal carcinoma: report of 13 cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 2001;27:401-408
  5. Kim YJ, Kim MN, Hong CK, Song KY, Ro BI. A case of microcystic adnexal carcinoma. *Korean J Dermatol* 1996;34:823-826
  6. Gabillot-Carre M, Weill F, Mamelle G, Kolb F, Boitier F, Petrow P, et al. Microcystic adnexal carcinoma: report of seven cases including one with lung metastasis. *Dermatology* 2006;212:221-228
  7. Ohtsuka H, Nozawa R, Kushida Y. Synchronous microcystic adnexal carcinoma and gastric cancer with review of the literature. *J Dermatol* 2005;32:43-47
  8. Kim YJ, Kim MY, Park YM, Kim HO, Song KY. A case of microcystic adnexal carcinoma on the scalp. *Korean J Dermatol* 2005;43:540-542
  9. Chang E, Jee Y, Kim S. Microcystic adnexal carcinoma: report of a case. *Korean J Pathol* 1993;27:290-292
  10. Cooper PH, Mills SE, Leonard DD, SantaCruz DJ, Headington JT, Barr RJ, et al. Sclerosing sweat duct (syngomatous) carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1985;9:422-433
-