

비전형적인 조직 양상을 보인 음낭에 발생한 정중봉선낭종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학 연구소

정진영 · 김도영 · 박창욱 · 정혜진 · 이민걸

A Case of Median Raphe Cyst on the Scrotum with Atypical Histologic Features

Jin Young Jung, M.D., Do Young Kim, M.D., Chang Ook Park, M.D.,
Hye-Jin Chung, M.D., Min-Geol Lee, M.D., Ph.D.

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

Median raphe cyst is an uncommon condition occurring on the ventral median raphe from the glans penis to the anus and represents a defect in the embryologic development of the male genitalia. The cyst wall may derive from endoderm, ectoderm, or mucous glands which are a normal constitute of the male urethra. It is classified as either a dermoid cyst lined by stratified squamous epithelium of ectodermal origin or a mucous cyst lined by cuboidal or columnar epithelium of endodermal origin. Surgical excision is the treatment of choice. We report a case of an 11-year old boy with three median raphe cysts of the scrotum. The epithelial lining of the cysts was mainly composed of pseudostratified columnar cells with decapitation secretion and focally showed stratified squamous cells and a transitional zone of two types of cells. Immunohistochemically, pseudostratified columnar cells showed CK 7 and CK 13 positivity, but were negative for CK 20. Besides, stratified squamous cells were negative for CK 7, CK 13 and CK 20. We report a rare case of median raphe cyst that is a combined type of dermoid cyst and mucous cyst. (Korean J Dermatol 2006;44(9):1109~1113)

Key Words: Dermoid cyst, Fusion of ectoderm and endoderm, Immunohistochemical study, Median raphe cyst, Mucous cyst

서 론

정중봉선낭종(median raphe cyst)은 요도에서 음낭, 음경 및 항문에 이르는 정중봉선을 따라 발생하는 드문 피부 낭종으로, 태생기의 복측 정중선의 융합부전으로 발생하는 것으로 알려져 있다¹. 외배엽 기원의 표피 잔존세포에서 기원한 경우 낭종벽은 편평 상피로 이루어져 있고 낭종 내에 각질이 차 있는 반면, 내배엽 기원의 태생기 요도 상피로부터 기원한 경우 낭종벽은 원주 상피나 유입방 상피로 되어있고 내용물은 점액성이다². 외상으로 인한 2차 세균 감염 등에 의하지 않고는 대개 무증상의 경과를 나타낸다³. 정중봉선낭종은 국내에 9예가 보고되어 있으나, 낭종벽

이 원주 상피세포와 편평 상피세포로 함께 이루어진 증례는 아직까지 보고된 적이 없었다⁴⁻¹¹. 이에 저자들은 국내 문헌상 보고된 바 없는 두 종류의 상피로 이루어진 정중봉선낭종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 강○○, 11세, 남자
주 소: 음낭의 정중봉선 부위에 발생한 낭종
현병력: 환자는 약 1세경부터 음낭의 정중봉선에 3개의 무증상의 돌출성 낭종들이 나란히 배열되어 발생하였으며, 최근 1년 전부터 낭종의 크기가 서서히 커져 내원하였다.
과거력: 특기 사항 없음.
가족력: 특기 사항 없음.
이학적 소견: 전신 상태는 양호하였고 피부 증상 이외의 특기 사항 없음.
피부소견: 0.6×0.7×0.6 cm 크기의 압통이 없는 황색의 돌출성 낭종이 음낭의 정중부에 있었고, 그 뒤로 2개의 작

<접수: 2006년 7월 21일>
교신저자: 이민걸
주소: 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 피부과학교실
전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157
E-mail: mglee@yumc.yonsei.ac.kr

은 돌출성 낭종들이 정중봉선을 따라 인접하여 발생하였다(Fig. 1). 낭종은 압박 시 크기의 감소는 없었으나 압박에 따라 쉽게 변형되는 양상이었다.



Fig. 1. Three linear arranged, variable sized, yellowish cystic lesions on the scrotum



Fig. 2. On ultrasonography, it shows a 0.6×0.7×0.6 cm sized well-defined hypoechoic mass in the subcutaneous layer and no connection with underlying structure.

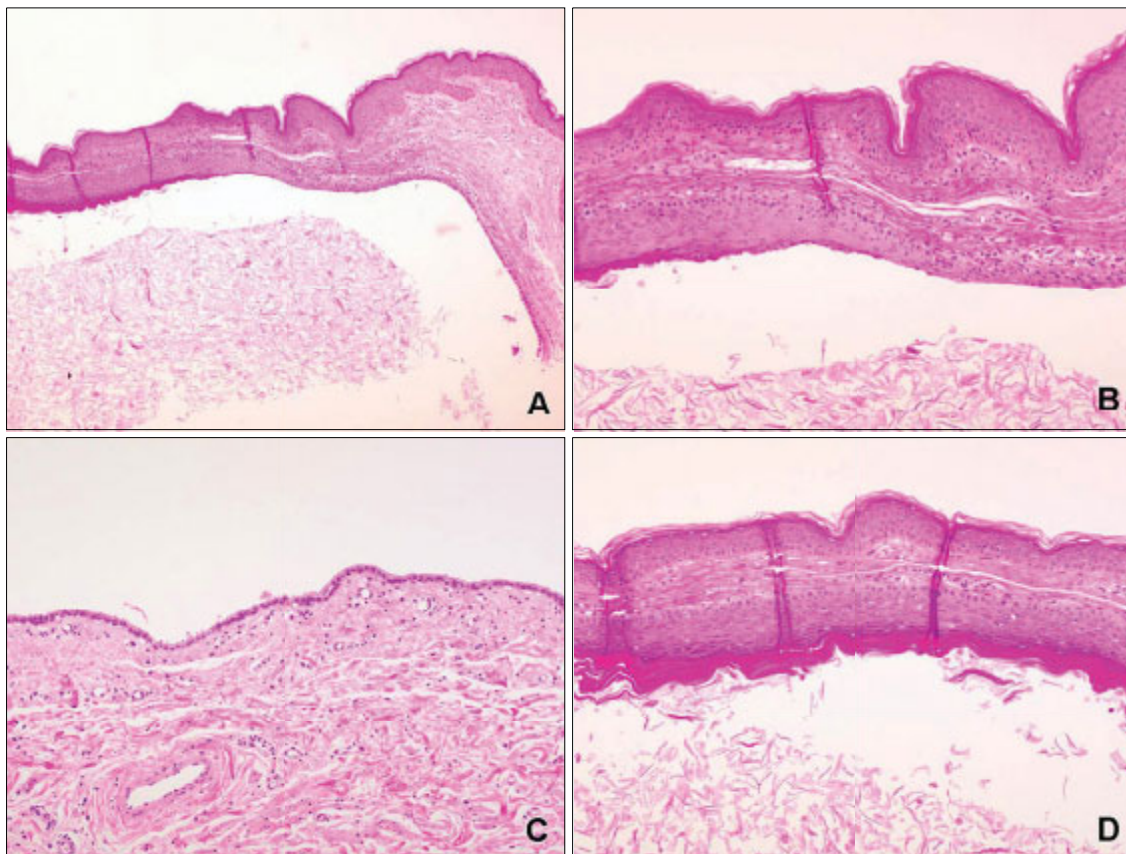


Fig. 3. (A) It shows a cystic cavity lined by stratified squamous epithelium and pseudostratified columnar epithelium (H&E, ×40). (B) Transitional area of the two types of epitheliums (H&E, ×100). (C) Pseudostratified columnar epithelium, showing focal decapitation secretion (H&E, ×100). (D) Stratified squamous epithelium is hyperkeratotic and contains eosinophilic keratin debris (H&E, ×100).

방사선학적 소견: 피부 병변과 내부 생식기관과의 연결 가능성을 배제하기 위해 연부조직 초음파 검사를 시행하였다. 초음파 소견상 낭종은 피부에 국한되어 있는 저음영의(hypoechoic) 종괴 양상이었으며 하부 조직과의 연결은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

병리조직학적 소견: 음낭의 정중부에 발생한 가장 큰 낭종을 면도 생검 시행한 결과, 단방성의 낭종이 관찰되었으며 피부상피나 하부 조직과의 연결은 관찰되지 않았다. 낭종의 벽은 원주 상피와 편평 상피로 이루어져 있으며(Fig. 3A), 두 세포 간의 이행부(transitional area)도 관찰되었다(Fig. 3B). 원주 상피는 한 두 층으로 이루어져 있었으며, 일부에서는 단두 분비(decapitation secretion) 소견이 관찰되었다(Fig. 3C). 편평 상피는 상방의 정상적인 상피에 비해 과각화성 중층 편평 상피였으며, 그 내부로는 각질이 관찰되었다(Fig. 3D).

면역병리조직학적 소견: 낭종벽을 이루는 원주 상피는 cytokeratin (CK) 7에 대한 염색과 CK 13에 대한 염색상 양성 소견을 보였으나 CK 20에 대한 염색에서는 음성 소견을 보였으며, 낭종벽을 이루는 편평 상피는 CK 7, CK 13, CK 20에 모두 음성을 보였다(Fig. 4).

치료 및 경과: 가장 큰 병변은 면도 생검을 이용한 완전 절제술로 제거하였으며, 제거 후 6개월까지 재발 소견은 관찰되지 않았다. 나머지 병변에 대해서는 추가적인 치료 없이 경과 관찰 중이다.

고 찰

정중봉선낭종은 태생기 남성 외부 생식기의 발육결함으로 인하여 선천적으로 정중봉선을 따라 낭종으로 발생하며 관(canal)과 병발하기도 하는 질환으로 주로 소아기와 청년기에 발생한다. 주로 단일 병변으로 투명하고 둥근 지방 모양의 낭종이 관찰되지만 때로는 정중봉선을 따라 선상으로 배열되어 나타나기도 한다⁴⁻¹¹. 대체로 무증상이나 이차 감염이 되었을 경우 부종, 압통, 화농성 분비물의 분비 등의 증상이 나타날 수 있으며 이러한 이차감염의 원인 균으로는 임균이나 포도상구균, 트리코모나스 등이 있다¹².

본 증의 발생가설로는 요도추벽(urethral fold) 또는 성기추벽(genital fold)의 불완전한 융합의 결과로 비정상적으로 남아있는 상피세포로부터 기원한다는 설과 추벽의 일차융합 후 태생상피세포로부터 발생된다는 설, 이소성 요관 주위 Littre선의 발달로 인해 발생한다는 설이 있다¹⁻³. 정중봉선낭종은 낭종벽의 발생기원과 상피세포에 따라 유피형(dermoid type)과 점액형(mucous type)으로 나뉘어진다^{1,2}. 유피형은 외배엽성의 중층 편평 상피로 되어 있으며, 이는 성기추벽의 불완전한 융합으로 잔존해 있는 표피에서 유래되는 반면, 점액형은 내배엽성의 원주 상피나 유입방 상피로 이루어져 있으며, 이는 요도추벽에서 유래되고 유피형보다 흔하게 발생한다². 본 증례는 병리조직학적 검사상 위중층 원주 상피와 중층 편평 상피로 이루어져 있으며, 두 상피 간의 이행부(transitional area)도 관찰되어 유

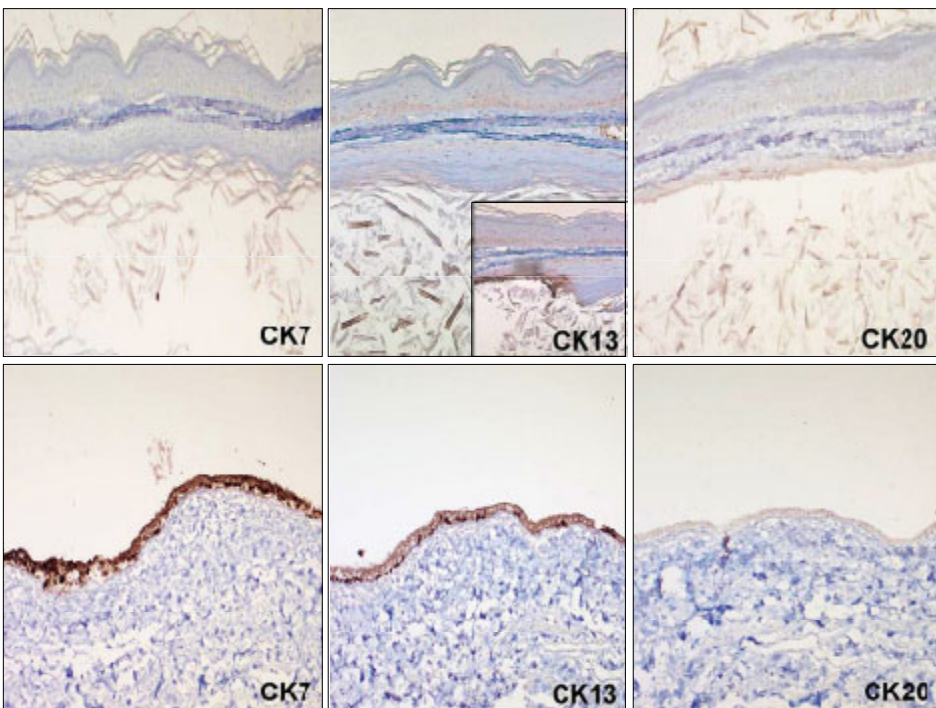


Fig. 4. In immunohistochemical staining, columnar epithelium shows strong positivity but stratified squamous epithelium is negative to CK 7 and CK 13. Besides it shows transition of staining to CK 13 stain between stratified squamous epithelium and pseudostratified columnar epithelium. However, two types of epithelium are negative for CK 20 (Immunohistochemical stain for CK 7, CK 13 and CK 20, ×100; inlet, ×400).

Table 1. Reported cases of median raphe cyst in Korean literature

Case	Age (yrs)/sex	Onset	Site	Structure/shape	Histology	Reference
1	29/M	Since childhood	Glans penis	Cyst/solitary	Stratified columnar epithelium	4
2	7/M	Since birth	Scrotum	Cysts and canal/linear	Pseudostratified columnar epithelium	5
3	45/M	Since birth	Penis	Cyst/solitary	Mainly transitional epithelium	6
4	2/M	Since infancy	Scrotum	Cyst/linear	Pseudostratified columnar epithelium	7
5	18/M	Since childhood	Glans penis	Cyst/solitary	Stratified columnar epithelium	8
6	3/M	Since childhood	Glans penis	Cyst/solitary	Pseudostratified columnar epithelium	9
7	29/M	Since birth	Scrotum	Cyst/linear	Stratified squamous epithelium	6
8	12/M	Since birth	Penis and scrotum	Canal/linear	Stratified squamous epithelium	10
9	25/M	Since adulthood	Penis	Canal/linear	Stratified squamous epithelium	11
10	11/M	Since infancy	Scrotum	Cyst/linear	Pseudostratified columnar and stratified squamous epithelium	Present case

피형과 점액형의 혼합형으로 생각한다. 이러한 혼합형의 기원은 음낭 발생 시 외배엽과 내배엽의 융합 부위에서 발생한 것으로 추측된다¹³. 또한 면역 병리조직학적 소견상 낭종벽을 이루는 원주 상피세포는 요도 상피세포에 염색되는 CK 7과 CK 13에 양성 소견을 보이고 CK 20 염색에서는 음성 소견을 보여 원주 상피세포가 장점막을 이루는 세포 기원이 아닌 요도 상피세포에서 기원한 것으로 생각한다¹⁴.

최근에는 성기의 정중선에 발생한 낭종성 질환을 총칭하여 정중봉선낭종으로 분류하는 경향이 있어¹⁵ 이전에 보고된 정중선에 발생한 아포크린 한선낭종¹⁶이나 표피낭종¹⁷의 경우도 이 질환에 포함하면 그 빈도는 더 높을 것으로 추정된다. 국내에서 보고된 9예는 낭종벽을 구성하는 세포의 조직학적 특성에 따라 점액형이 6예^{4,9}, 유피형이 3예^{6,10,11}가 보고되어 있다. 임상적 양상은 낭종과 관의 형태로 나누어 볼 수 있는데, 낭종의 형태는 7예가 있었으며 낭종의 벽을 이루는 상피세포는 위중층^{5,7,9} 또는 중층 원주 상피^{4,8}, 이행 상피⁶, 중층 편평 상피⁶의 다양한 양상을 보였다. 반면, 관의 형태를 보인 2예의 경우 중층 편평 상피^{10,11}로만 구성된 양상을 보였다(Table 1). 본 증례는 낭종의 형태로 이전에 국내에서 보고된 적이 없는 위중층 원주 상피와 중층 편평 상피로 이루어진 드문 양상을 보였다.

진단은 임상적 양상을 통해 이루어지며, 감별해야 할 질환으로 요도계실(urethral diverticulum), 점액 낭종(mucoïd cyst), 다발성 피지낭종(steatocystoma multiplex), 사구종양(glomus tumor) 등이 있다^{1,18}. 요도계실은 계실이 요도와 연결되어 있어서 압박 시에 내용물이 요도로 나오며 배뇨 시 크기가 변하는 것을 볼 수 있고 요도 조영술, 금속 소식자 사용, 메틸렌 블루액 주입 등의 방법을 통해 요도와의 교통 유무를 확인함으로써 감별할 수 있다^{2,12,18}. 점액 낭종은 정중선이 아닌 다른 곳에서 발생한다는 점에서 감별할

수 있으며, 다발성 피지낭종은 내용물이 피지로 차 있고 낭종벽에 피지선이 있다는 점에서 구별된다. 음경에 발생한 사구종양은 사구세포(glomus cell)와 신경섬유로 싸인 혈관으로 구성되어 있어 감별이 된다.

치료법으로는 외과적 절제술이 원칙이며, 그 외에 조대술(marsupialization)이나 절개 및 배액술 후 전기소작술을 이용하여 치료할 수도 있다^{2,3}. 본 환자의 경우 가장 큰 병변은 면도 생검을 이용하여 제거하였으나, 나머지 병변에 대해서는 경과 관찰 중이다.

본 증례는 낭종의 벽이 위중층 원주 상피세포와 중층 편평 상피세포로 함께 이루어져 있으며, 아직까지 국내에서 보고되지 않은 드문 증례로 음낭 발생 시 외배엽과 내배엽의 융합 부위에서 발생한 것으로 생각하며, 정중봉선낭종의 발생기전과 관련하여 흥미로운 증례로 생각하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Cole LA, Helwig EB. Mucoïd cysts of the penile skin. J Urol 1976;115:397-400
2. Oshin DR, Bowles WT. Congenital cysts and canals of the scrotal and perineal raphe. J Urol 1962;88:406-408
3. Asarch RG, Golitz LE, Sausker WF, Kreye GM. Median raphe cysts of the penis. Arch Dermatol 1979;115:1084-1086
4. Kang WH, Lee SH, Kang JS, Lee SN. Median raphe cyst of the penis. Korean J Dermatol 1981;19:951-954
5. Park JK, Pyun SH, Kang SC, Kim SW. A case of median raphe cysts and canal of the scrotum. Korean J Dermatol 1989;27:334-337
6. Heo YS, Kwon JI, Park RW, Kim YS. Two cases of me-

- dian raphe cysts of male external genitalia. *Korean J Urol* 2000;41:349-351
7. Chung SJ, Shin JH, Kim KH, Kim KJ. A case of median raphe cyst. *Korean J Dermatol* 2000;38:1260-1262
 8. Jung SM, Eim JJ, Lee MS, Kim KH, Cho KY. Median raphe cyst of the glans penis. *Korean J Dermatol* 2000;38:806-808
 9. Lee DP, Yun WJ, Suh HS, Chang SE, Choi JH, Moon KC, et al. A case of a median raphe cyst which developed on the glans penis. *Korean J Dermatol* 2005;43:1133-1135
 10. Hong YK, Cho YR, Lee HW, Cho YH, Yoon MS. A case of median raphe canal on the penis and scrotum. *Korean J Urol* 1995;36:897-900
 11. Moon YJ, Hong SS, Yoon SK, Won JY. A case of median raphe canal on the penis. *Korean J Dermatol* 2003;41:1097-1099
 12. Golitz LE, Robin M. Median raphe canals of the penis. *Cutis* 1981;27:170-172
 13. Claudy AL, Dutoit M, Boucheron S. Epidermal and urethroid penile cyst. *Acta Derm Venereol* 1991;71:61-62
 14. Dini M, Baroni GB, Colafranceschi M. Median raphe cyst of the penis: a report of two cases with immunohistochemical investigation. *Am J Dermatopathol* 2001;23:320-324
 15. Romani J, Barnadas MA, Miralles J, Curell R, Moragas JM. Median raphe cyst of the penis with ciliated cells. *J Cutan Pathol* 1995;22:378-381
 16. Kwon SD, Kim IW. A case of apocrine hidrocystoma on the gland penis. *Korean J Dermatol* 2000;38:573-575
 17. Takano Y, Yokokawa K, Namiki M, Toki K, Okuyama A. Perineal epidermal cyst. *Urol Int* 1994;53:53-55
 18. Little JS, Keating MA, Rink RC. Median raphe cysts of the genitalia. *J Urol* 1992;148:1872-1873
-