

## 두피에 재발한 악성증식모근초종양 1례

이세빈<sup>1</sup> · 이원재<sup>1</sup> · 탁관철<sup>1</sup> · 김세훈<sup>2</sup>

연세대학교 의과대학 성형외과학교실, 인체조직복원연구소<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

### A Case of Recurred Malignant Proliferating Trichilemmal Tumor of the Scalp

Sae Bin Lee, M.D.<sup>1</sup>, Won Jai Lee, M.D.<sup>1</sup>,  
Kwan Chul Tark, M.D.<sup>1</sup>, Se Hoon Kim, M.D.<sup>2</sup>

Department of <sup>1</sup>Plastic & Reconstructive Surgery, Institute for Human Tissue Restoration, <sup>2</sup>Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea,

**Purpose:** To report the case of recurred malignant proliferating trichilemmal tumor on scalp

**Methods:** Case report and literature review

**Results:** A 40-year-old man presented with a recurred malignant proliferating trichilemmal tumor, which developed on the occipital area. It was 8 × 9 × 4.5 cm in size, protruded, firm and non-tender mass. This tumor was widely excised including normal skin margin and pericranium. Immediate reconstruction using free latissimus dorsi muscle flap and skin graft were done. Histopathologic examination revealed abrupt, compact trichilemmal keratinization in the central area of lobular epithelial proliferation.

**Conclusion:** There has been no recurrence of tumor during follow-up period of nine months without adjuvant chemotherapy or radiotherapy.

**Key Words:** Recurred malignant proliferating trichilemmal tumor, Scalp

## I. 서 론

증식모근초종양(Proliferating trichilemmal tumor)은 모낭(hair follicle)의 외근초(outer root sheath)에서 발생하는 드문 연부조직의 종양이다.<sup>1</sup> 주로 두피에 호발하며 여성 노인층에 발생한다.<sup>2</sup> 대부분 양성종양이지만 갑작스런 크

기의 증가는 악성 변화를 의미한다.<sup>3</sup> 악성증식 털종양을 저등도 및 고등도의 형태로 구별하기도 하는데 이때는 예후와 관련하여 저등도 악성종양인 경우는 국소재발을, 고등도 악성종양의 경우는 원격전이를 나타낼 수 있는 것으로 여겨진다.<sup>4</sup> 국소재발이나 원격전이가 발생한 경우 보존적인 방사능요법이나 화학요법이 필요할 수 있지만 대부분 외과적 완전절제로 치료가 가능하다.<sup>5</sup>

저자들은 외과적 절제술을 시행받은 후 1년 후 재발한 악성증식모근초종양을 경험하였기에 보고하는 바이다.

## II. 증 례

40세 남자 환자로 12년 전 교통사고로 두개 내 출혈 과거력 있으며 2년 전 타병원에서 두피 종괴로 절제술 시행 받고 악성증식모근초종양을 진단 받았다. 약 1년 후 절제 부위에 재발 소견 발견되었고 금년 초 갑작스런 크기 증가로 본원에 내원하였다. 이학적 소견상 8 × 9 × 4.5 cm 크기의 돌출된, 단단하고 비압통성의 타원형 종괴였다(Fig. 1). 궤양이나 국소 림프선 증대는 관찰되지 않았다.

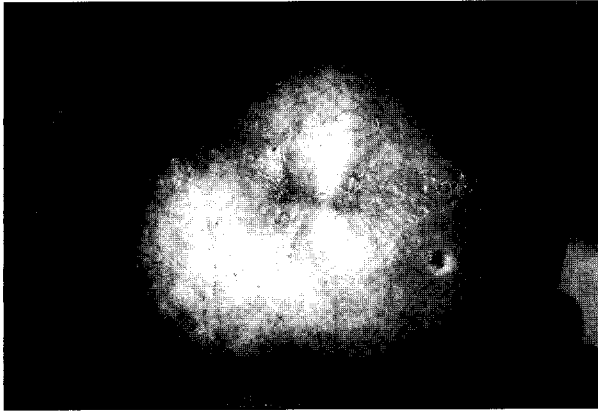
수술 전 시행한 MRI 소견 상 모상건막(galea aponeurotica)까지의 침습(invasion)은 있었으나 두개골의 침습은 없었다(Fig. 2). 외경동맥 동맥조영술에서 천측두동맥(superficial temporal artery)과 후두동맥(occipital artery)을 영양동맥으로 하는 후두부의 국소적 혈관분포파를 보였다. 전신골주사 및 경부 컴퓨터단층촬영에서 종양의 전이된 소견은 없었다.

타 병원 조직병리 슬라이드와 본원에서 시행한 조직 검사 표본을 본원 병리학교실에 의뢰해 악성증식모근초종양을 확진 받은 후 수술을 시행하였다. 종양을 종양으로부터 3 cm의 정상조직을 포함하여 기저부의 골막까지 광범위하게 절제하였다. 동결조직 검사(frozen biopsy) 상 절제변연에서 암조직의 침범은 없었다. 종양절제 후 발생한 두피결손은 20 × 15 cm 크기로 유리광배근피판(free latissimus dorsi muscle flap)을 거상하여 흉배혈관(thoracodorsal vessel)과 결손부에 인접한 천측두혈관(superficial temporal vessel)에 미세혈관 문합을 하였고 근판은 식피술로 덮

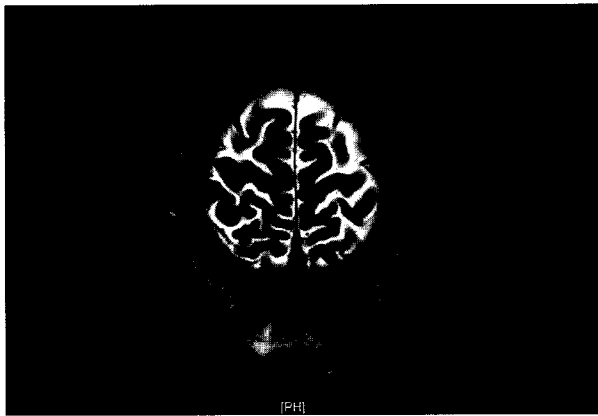
Received March 16, 2006

Revised April 28, 2006

**Address Correspondence:** Won Jai Lee, M.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, Yonsei University College of Medicine, 134 Sinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea. Tel: (02) 2228-2219 / Fax: (02) 393-6946 / E-mail: pswjlee@yumc.yonsei.ac.kr



**Fig. 1.** Preoperative view of a 40-year-old male shows huge mass on the occipital area of the scalp.



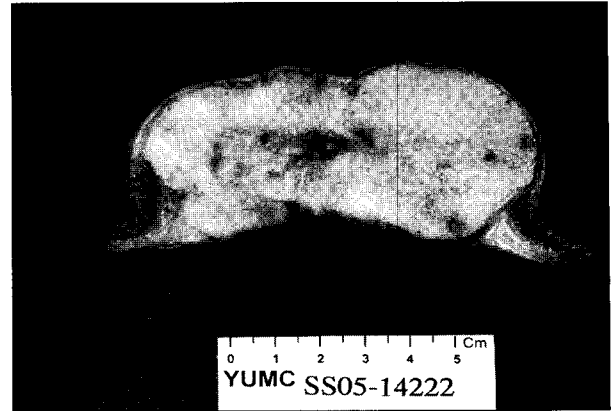
**Fig. 2.** MRI shows tumor invades galea aponeurotica. The invasion of skull is not observed.



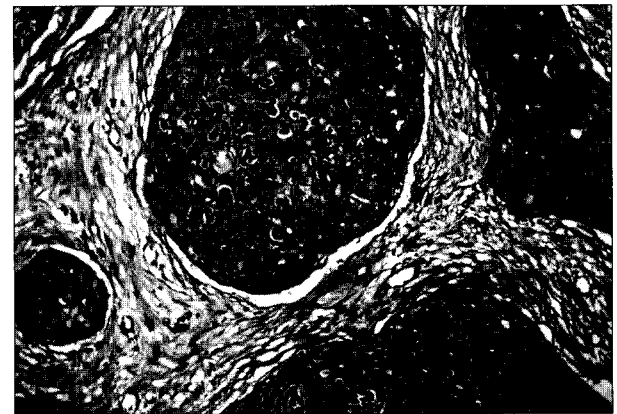
**Fig. 3.** Intraoperative view of defect area.

어 재건하였다(Fig. 3).

병리조직학적 검사에서 육안상 중앙 부위에 피사조직을 포함한 흰색의 고형종양이었으며 비교적 주위조직과는 경계가 잘 지워졌으나, 기저부 질제 변연과 매우 가까이 위



**Fig. 4.** The resected specimen is  $13 \times 10 \times 5$  cm in size. The tumor is  $9 \times 8 \times 4$  cm sized well circumference white solid mass with central necrotic area.



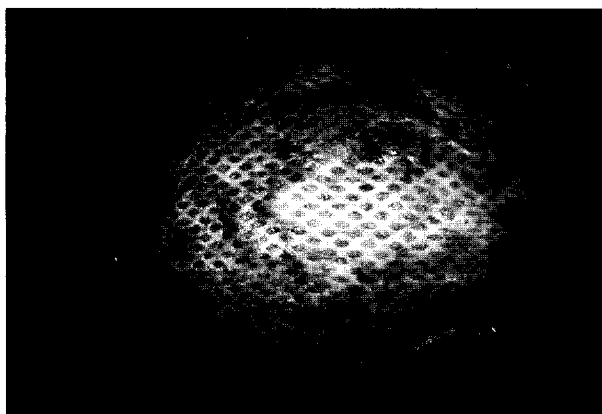
**Fig. 5.** Histologic section shows abrupt, compact trichilemmal keratinization in the central area of a lobular epithelial proliferation(H & E,  $\times 100$ )

치하고 있었다(Fig. 4). 조직학적으로 외근초 상피의 과도한 증식과 낭포 형성, 중심 부위의 동질성의 각질(homogenous keratin)을 형성하면서 특징적인 급작성의 각질화(abrupt keratinization)가 관찰되었다. 피사조직이 관찰되는 점 등에서 고등도 악성종양으로 판단되었다(Fig. 5).

11시간의 수술시간 후 저체온증, 저혈압 소견 보였으나 3일간의 중환자실에서 보존적 치료를 시행하여 호전되었다. 병소의 완전 질제와 인접조직으로의 전이가 없어 추가적인 방사선 치료나 화학요법은 시행하지 않았다. 근피판의 상태 양호하여 수술 25일 후 퇴원하였다(Fig. 6).

### III. 고 찰

증식모근초종양은 모근의 외근초에서 기원하는 연부조직 종양<sup>1</sup>으로 종종 외상이나 염증반응 후에 발생한다.<sup>3</sup> 노년층의 여자에 호발하며, 두피에서 90% 이상 발생한다. 나



**Fig. 6.** Postoperative view of 2 weeks later shows well covered skull with the latissimus dorsi muscle free flap with skin graft.

머지 10%의 대부분은 주로 등에서 발생하며 외음부, 코, 엉덩이, 수근부 및 가슴부 등에서 드물게 발생한다.<sup>2</sup> 주로 한 개의 병변으로 존재하며 소엽상의 경계가 잘 지워지는 종괴로 나타난다. 피부의 위축이나 궤양을 동반할 수 있다. 급작스런 크기의 증가는 악성변화를 의심할 수 있는데 직경 25 cm까지 증가할 수 있다는 보고가 있다.<sup>1</sup>

조직학적으로 외근초 상피의 과도한 증식과 심한 비정형 세포의 출현 및 주위조직으로의 침범이 악성종양의 소견을 나타낸다. 낭포의 형성과 중심 부위에 동질성의 각질을 형성하고 특징적인 급작성의 각질화를 보인다. 급작성 각질화와 상피종양 이행부가 없는 특징으로 편평상피세포암과 감별할 수 있다.

악성증식모근초종양을 저등도 및 고등도의 형태로 구별하기도 한다.<sup>4</sup> 저등도는 주변 결합조직으로 불규칙한 침윤이 있으며, 고등도는 소엽성 성장 결핍, 지리적 피사의 초점, 현저한 다형의 핵을 가진 역행성 세포들, 비정형의 유사분열, 방추세포의 전환을 보인다. 저등도인 경우 국소재발 및 주위 조직의 침윤, 고등도인 경우 원격전이를 나타낼 수 있는 것으로 보인다.

방사선학적으로 MRI 소견에서 악성증식성모근초종양은 다른 연부조직의 종양과 육안적으로 같은 신호강도(signal intensities)를 나타냈다. T1 강조 영상에서 저신호강도를 보였고, T2 강조 영상에서 고신호강도를 나타냈으며, 조영제를 주입하였을 때 조영증강되는 양상을 나타냈다.

일반적으로 증식모근초종양은 양성이지만 갑작스런 크기의 증가는 악성 변화를 의미할 수 있다. Saida 등은 악성증식모근초종양 발생의 세 단계를 제안했다. 모근초낭의 선종성 단계(adenomatous stage of trichilemmal cyst)에서 증식모근초종양의 상피종성 단계(epitheliomatous stage of proliferating trichilemmal tumor)를 거쳐 악성증식모근초종양의 암종성 단계(carcinomatous stage of malignant

proliferating trichilemmal tumor)에 이른다고 주장했다.<sup>6</sup> 최근 몇몇 연구에서 증식모근초종양이 전암병변(premalignant lesion)임을 시사하는 이배수체가 보고되었다. 하지만 증식모근초종양의 악성 형질 전환을 확진할 수 있는 조직학적, 면역화학적 지표는 아직 밝혀진 바 없다. 따라서 악성증식모근초종양을 진단하기 위해서는 종양의 위치(location), 최근의 급작스런 크기의 증가(recent rapid growth), 침습적인 성장(infiltrative growth), 비정형 세포의 정도(degree of cytologic atypia), 유사분열의 활성화도(mitotic activity)를 고려해야만 한다고 한다.<sup>7</sup>

일반적으로 악성증식모근초종양의 치료로는 양성증식모근초종양과 같은 외과적 절제술이다. 그러나 충분한 절제 후에도 국소적으로 재발하는 경향이 있고 드물게 원격전이 할 수 있어 보존적인 방사선요법이나 화학요법이 필요할 수도 있다. Amaral 등은 악성모근초종양의 불완전한 절제 후 5000cGy의 방사선을 조사하여 조직학적 소견 상 원발병소의 잔류 악성세포가 없었다고 보고했으며 배 등은 다병소로 전이한 악성모근초종양을 cisplatin과 etoposide로 치료해 부분적인 반응을 보였다고 보고했다.<sup>8</sup> 하지만 악성증식모근초가 보고된 사례가 30여 예 밖에 되지 않을 정도로 드물기 때문에 보존적 치료의 효과를 평가할 수 없다.<sup>7</sup>

두피에 생긴 악성증식성모근초종양을 완전 적출한 후 드물긴 하지만 재발 및 뇌와 경부림프선 및 쇄골 상 림프선 등으로 전이된 보고가 있다.<sup>8</sup> 본 교실에서는 40세 남자의 두피에 재발한 악성증식모근초종양을 정상조직을 포함하여 골막까지 광범위 절제하고 유리광배근관 및 식피술을 이용하여 재건하였다. 유리 광배근피판술로 골막까지 제거된 두피의 결손을 재건할 수 있었으며 추후 필요시 방사선 치료도 가능하리라 생각된다. 이후 보존적인 치료 없이 9개월 간의 외래 추적관찰에서 종양의 재발이나 원격전이는 관찰되지 않았고 만족할 만한 재건 결과를 얻었다. 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Mehregan AH, Lee KC: Malignant proliferating trichilemmal tumors-report of three cases. *J Dermatol Surg Oncol* 13: 1339, 1987
2. Markal N, Kutay A, Velidedeoglu H, Hucumenoglu S: Malignant transformation of a giant proliferating trichilemmal tumor of the scalp: patient report and literature review. *Ann Plast Surg* 41: 314, 1998
3. Herrero J, Monteagudo C, Ruiz A, Llombart-Bosch A: Malignant proliferating trichilemmal tumors: an histopathological and immunohistochemical study of three cases with DNA ploidy and morphometric evaluation. *Histopathology* 33: 542, 1998

4. Kim HJ, Kim TS, Lee KH, Kim YM, Suh CH: Proliferating trichilemmal tumors: CT and MR imaging findings in two cases, one with malignant transformation. *Am J Neuroradiol* 22: 180, 2001
5. Saida T, Oohara K, Hori Y, Tsuchiya S: Development of a malignant proliferating trichilemmal cyst in a patient with multiple trichilemmal cysts. *Dermatologica* 166: 203, 1983
6. Mathis ED, Honningford JB, Rodriguez HE, Wind KP, Connolly MM, Podbielski FJ: Malignant proliferating trichilemmal tumor. *Am J Clin Oncol* 24: 351, 2001
7. Lee SJ, Choi KH, Han JH, Kim YD: Malignant proliferating trichilemmal tumor of the lower eyelid. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 21: 349, 2005
8. Bae SB, Lee KK, Kim JS, Lee JH, Lee NS, Lee GT, Park SK, Won JH, Baick SH, Hong DS, Lee DW, Park HS: A case of malignant proliferating trichilemmoma of the scalp with multiple metastases. *Korean J Intern Med* 16: 40, 2001