

하구순부에 발생한 미세낭포성 피부부속기 암의 치험례

이재수¹ · 나동균¹ · 김상겸² · 탁관철¹

연세대학교 의과대학 인체조직복원연구소 · 성형외과학교실¹, 병리학교실²

Microcystic Adnexal Carcinoma of the Lower lip: A Case Report

Chae Su Lee, M.D.¹, Dong Kyun Rah, M.D.¹, Sang Kyum Kim, M.D.², Kwan Chul Tark, M.D.¹

¹Institute for Human Tissue Restoration, Departments of Plastic & Reconstructive Surgery, ²Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: Microcystic adnexal carcinoma is a rare malignant appendage tumor, first described by Goldstein et al in 1982. Here, we present our experience in treatment of a case on the lower lip.

Methods: A 52-year-old female with an asymptomatic nodule on the chin, previously misdiagnosed as trichoadenoma by needle aspiration biopsy, was treated by wide excision combined with multiple circumferential frozen biopsies.

Results: Pathological examination revealed typical features of microcystic adnexal carcinoma, such as basoid and squamous cells forming nests and cord-like patterns, horn cysts, and minimal cytologic atypia. The patient has been followed up for 6 months. No sign of recurrence is noted to date.

Conclusion: Differentiation from other benign adnexal neoplasms is important for its appropriate treatment. Differentiation can be difficult histologically because it is difficult to acquire an adequate biopsy due to its invasiveness, and clinically due to its asymptomatic and slow growing features. Complete excision is the key treatment, but it may not always be the best solution considering the huge defect that may result and the low incidence of metastasis & deaths owing to the tumor. We add this case to the approximately 300 cases reported worldwide with a review of literature.

Key Words: Microcystic adnexal carcinoma

Received January 23, 2008
Revised March 4, 2008

Address Correspondence: Dong Kyun Rah, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Yonsei University College of Medicine, 134 Sinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea. Tel: (02) 2228-2216 / Fax: (02) 393-6947 / E-mail: dkrah@yuhs.ac

I. 서론

미세낭포성 피부 부속기 암(microcystic adnexal carcinoma)은 Goldstein 등이 1982년 처음으로 보고한 부속기의 악성종양이다.¹ 미세낭포성 피부부속기 암은 발생빈도가 드물어 대한성형외과학회지에 현재까지 1993년도에 1례, 2002년도에 2례가 보고된바 있으며 전 세계적으로 약 300례만이 보고되고 있다.^{2,6} 임상적으로, 평균 0.8 - 2.8 cm 크기의 결절성 병변으로 안면부에서 호 발하며 결절의 성장 속도가 느려 환자가 발견하는 시점 부터 초진까지의 기간이 길기 때문에 조직 검사 없이는 양성종양으로 생각하기 쉽다. 조직학적으로 결합조직 증식성 모낭 상피증(desmoplastic trichoepithelioma), 모낭 선종(trichoadenoma), 한관종(syringoma) 등, 양성외부 부속기 종양과 감별이 어려워 적절한 깊이에서 충분한 양의 조직 검사 없이는 양성 종양으로 오진할 수 있다.^{3,4}

저자들은 52세 여자에서 발생한 하구순부의 미세낭포성 피부 부속기 암 1례를 경험하여, 완전절제와 함께 일차봉합으로 치료를 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

52세 여자가 5년 전 발생한 하구순부 피하의 콩알만한 결절을 주소로 내원하였다(Fig. 1, Left). 환자는 35년 전부터 여드름과 유사한 병변이 하구순부 피부에 있어 이때부터 손톱으로 병변부위를 뜯는 버릇이 생겼다고 하며, 피하에 결절이 만져지기 시작한 것은 5년 전부터였다고 한다. 6개월 전 타 병원 피부과에서 세침흡인 검사 시행받고, 모낭선종으로 진단되었다. 이 후, 본원 내원하여 세침흡인 검사를 다시 시행받고 미세낭포성 피부 부속기 암으로 진단되었다. 이학적 검사 상, 반복적 외부 자극에 의한 흉터가 있었으며 피하에 지름 2 cm 크기의 비교적 둥근 결절이 촉지되었으나 신경학적 증상은 없었다. 과거력 상 특이 병력은 없었으며, 방사선 치료를 받은 적도 없었다. 수술 전 자기공명영상 촬영



Fig. 1. (Above, left) Preoperative photography. Scar-like skin lesion is noted above the mass. Half width of the lower lip was designed to be excised. (Above, right) 50% of the lower lip was removed. (Below) Postoperative photography. The defect was closed primarily.

Fig. 2. (Left) Tumor cells showing infiltrative growth pattern, involving the upper dermis to the subcutaneous tissue(Hematoxylin and eosin stain, × 40). (Right) Tumor cells forming nest and cord-like pattern composed of basaloid and squamous cells. Horn cyst formation is noted at the center. Cytologic atypia is minimal(Hematoxylin and eosin stain, × 200).

소견 상 피부 침윤이 의심되는 피하의 2cm 크기의 경계가 명확한 종양이 관찰되었으며 하악골 침윤이나 경부 림프선 종대는 관찰되지 않았다.

먼저 악성 여부를 확인하기 위해, 결손을 최소화하여 결절 직상방의 피부를 포함하여 절제하고 동결 검사를 의뢰하였다(Fig. 1, Left). 동결 검사 상 악성세포의 절제

면 침윤이 절제면 전체에 걸쳐 있음을 확인한 후, 육안으로는 병변이 없는 주변부를, 입술과 구강점막을 포함하여 전층으로 8mm 경계를 두고 절제하여 조직 검사를 의뢰하고, 절제 경계 전 부위를 1mm 두께로 절제하여 동결 검사를 의뢰하였다(Fig. 1, Center). 동결절편 검사 상 하부 좌측 방향으로 침윤이 관찰되어 동결 검사 상

음성 판정까지 약 1.5 mm 두께로 2회의 추가 절제를 시행하여, 총 4회의 절제를 시행하였다. 수술 전, 환자에게 Abbe 피관 수술의 필요성에 대해 설명하였으나 환자가 일차봉합을 한 후 필요 시 2차적 교정술을 할 것을 요청하여 결손을 일차 봉합하였다(Fig. 1, Right).

육안적 소견 상 종양은 1.5×1×0.8 cm 크기로 단단하고 둥근 형태를 띠고 있었으며 절제 단면은 흰색으로 섬유화 양상을 보였다. 광학현미경 검사 상, 경화성 기질 내에 극소의 이형성을 보이는 편평세포와 기저세포들이 다발(cord) 또는 동지(nest)를 형성하고 있었으며(Fig. 2, Left) 케라틴이 차있는 낭(cyst)이 관찰되었다(Fig. 2, Right). 신경주위침윤(perineural invasion)과 골격근 침윤이 관찰되었다. 수술 후 6개월째 경과관찰 중이며 재발 소견은 관찰되지 않았다. 추적관찰 시 경부 림프선의 촉진과 흉부 X선 사진으로 전이 여부를 검사하고 있으며, 환자가 아직까지는 2차 교정수술을 요청하지 않고 있으며 경과관찰 후 고려하기로 하였다.

III. 고 찰

미세낭포성 부속기 암은 안면부에, 그 중에서도 코와 입 주변에서 호발하는 경향이 있으며 성별에 따른 빈도 차이는 명확하지 않다.^{2,4,7} 진단을 받는 평균 나이는 56-63세이며,²⁴ 크기 증가가 느리고 결절로 만져지는 것이외엔 증상이 없는 경우가 많아 발견 시점부터 내원하여 진단을 받는 시기까지가 길다. Ohtsuka와 Nagamatsu는 51례에서 이 기간의 평균을 조사하여, 2주에서 50년(10.8±12.8년)으로 보고 하였다.³ 피부에는 육안으로 관찰되는 병변이 없거나, 불분명한 홍반성 판이나 구진으로 관찰된다. 그러나 실제 결절은 침습적이어서 조직검사가 충분한 깊이에서 이루어지지 않을 경우 오진될 가능성이 많다.¹ 결절의 평균 크기는 장축 지름이 2-2.8 cm이며, 크게는 9 cm까지 보고되었다.²⁴

미세낭포성 피부 부속기 암과 조직학적으로 감별을 요하는 양성종양으로는 결합조직 증식성 모낭 상피증, 모낭선종, 한관종이 있고, 악성종양으로는 결합조직형성 평편상피 세포암종(desmoplastic squamous cell carcinoma), 반상경피증형 기저세포암종(morpheaform basal cell carcinoma)이 있다.

선행요인으로 현재 생각되어지고 있는 것은 방사선 치료와 자외선 노출이다.^{2,4,7} Friedman 등이 문헌 고찰을 통해 105례를 조사한 결과, 8%의 환자에서 발병 30-40년 전 방사선에 노출된 과거력이 있음을 확인하였다.⁴ Chiller 등은 운전석이 좌측에 있는 미국의 환자들에서 좌측 안면부에 호발하는 것으로 미루어 자외선 노

출이 원인이 될 수 있음을 시사하였다.² 그러나 상기 요인이 없는 부위인 전흉벽, 등, 겨드랑이, 항문 주위, 손, 발에서 진단되는 경우도 있었다.^{3,5,8} 현재까지의 보고 중에, 반복적인 외상을 과거력으로 기록한 문헌은 없었으나, 저자들의 예로 미루어 이 역시 문헌해 두어야 할 항목으로 생각된다.

미세낭포성 피부부속기 암은 국소 침윤이 심하고 일반적으로 실시되는 광범위 절제에 이은 4방향 및 기저 절제면의 동결검사로써는 완전 절제가 이루어지지 않을 수 있기 때문에, 모즈미세도식수술법(Moh's micrographic surgery)이 최적으로 방법으로 생각되고 있다. 그러나 모즈미세도식수술법을 시행하기 어려운 경우, 본 예에서와 같이 여러 차례에 걸쳐 전 절제면의 동결검사를 시행하면 동일한 효과를 얻을 수 있다. Chiller 등이 48례에서, 단순절제와 모즈미세도식수술법의 치료 효과를 비교하였는데, 평균 3.2년의 추적관찰 기간 동안 단순절제를 시행한 20명에서는 1명이 재발하였으며 모즈미세도식수술을 시행한 25명에서는 3명이 재발하여 재발률에는 뚜렷한 차이가 없음을 보였다.² 단, 전절제면의 동결 검사를 시행하지 않고 단순 절제를 할 경우 절제면 양성으로 30%의 환자에서 재수술이 필요하였다. 방사선 치료를 시행한 예는 드물나, 침습성이 강한 형태로 재발한 증례들이 보고된 바 있다. 원격 전이는 드물어서 저자들이 문헌을 고찰한 결과, 림프선 전이, 폐전이를 포함하여 현재까지 10건 미만만 보고되었다.^{2,4,7,8} 종양에 의한 사망은 수술 후 원격전이로 인한 사망 1례만이 보고되어 예후는 매우 좋다.⁸ 저자들이 문헌고찰을 한 바, 수술을 거부한 환자에서 사망에 이른 경우는 없었다. 그러나 수술을 하지 않은 환자의 경우 추적관찰에 어려움이 있었을 것으로 생각된다.

미세낭포성 피부 부속기 암은 발생률이 적은 종양으로, 병인이 명확하지 않으며 치료 방침이 확립되어 있지 않다. 재발을 막기 위한 완전 절제를 시행해야 하며, 드물긴 하나, 전이 가능성이 있으므로 이에 대한 검사가 필요하다.^{2,5} 그러나, 성장 속도가 여타 악성종양과는 달리 극히 느릴 수 있고, 사망에 이르는 경우가 드물며, 불필요할 정도로 광범위한 절제는 호발부인 안면부에 커다란 결손과 재건수술로 인한 외모의 손상을 초래할 수 있기 때문에 종양의 특성과 수술 후 초래될 장애를 환자에게 이해시키고 환자의 의사를 존중해서 수술 여부를 결정해야 할 것으로 생각된다. 수술이 결정된 경우에는 모즈미세도식수술이나 저자들이 시행한 바와 같이 복수의 절제를 통해 결손의 크기를 최소화하는 노력이 필요하다.

REFERENCES

1. Goldstein DJ, Barr RJ, Santa Cruz DJ: Microcystic adnexal carcinoma: a distinct clinicopathologic entity. *Cancer* 50: 566, 1982
2. Chiller K, Passaro D, Scheuller M, Singer M, McCalmont T, Grekin RC: Microcystic adnexal carcinoma: forty-eight cases, their treatment, and their outcome. *Arch Dermatol* 136: 1355, 2000
3. Ohtsuka H, Nagamatsu S: Microcystic adnexal carcinoma: review of 51 Japanese patients. *Dermatology* 204: 190, 2002
4. Friedman PM, Friedman RH, Jiang SB, Nouri K, Amonette R, Robins P: Microcystic adnexal carcinoma: collaborative series review and update. *J Am Acad Dermatol* 41: 225, 1999
5. Choi YW, Oh SJ, Lee JW, Jang YC, Chae SW, Sohn JH: A Clinical experience of microcystic adnexal carcinoma in lower lip and back. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 29: 341, 2002
6. Kim IJ, Lim JS, Ahn ST, Lim P: A Case of microcystic adnexal carcinoma. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 20: 844, 1993
7. Snow S, Madjar DD, Hardy S, Bentz M, Lucarelli MJ, Bechard R, Aughenbaugh W, McFadden T, Sharata H, Dudley, C, Landeck A: Microcystic adnexal carcinoma: report of 13 cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 27: 401, 2001
8. Yugueros P, Kane WJ, Goellner JR: Sweat gland carcinoma: a clinicopathologic analysis of an expanded series in a single institution. *Plast Reconstr Surg* 102: 705, 1998