

소아의 Malherbe씨 석회화 상피종(Pilomatricoma)

한양대학교 의과대학 외과학교실

남중현·정풍만

= Abstract =

Calcifying Epithelioma of Malherbe(Pilomatricoma) in Children

Jung Hyun Nam, M.D., Poong Man Jung, M.D.

*Department of Surgery, Hanyang University
Seoul, Korea*

A clinical analysis was made of 42 pilomatricoma in 34 children treated, from January 1980 to August 1996 at the Department of Pediatric Surgery, Hanyang University. The gender ratio was 13 to 21 with female preponderance. The average age at presentation was 7 years 3 months(range 8 months to 19 years old). The time average interval from onset to excision was 9.8 months. The predilection site was neck, upper extremities, face, trunk and lower extremities in the decreasing order of frequency. The masses were less than 3cm in diameter and there was no correlation between age at presentation and size of the mass. Of the six children with multiple lesions, two presented with multiple lesions initially and four presented with second lesion metachronously after excision of the primary lesions. Two girls had cysticercosis and von Recklinghausen's disease respectively in association with a pilomatricoma. All lesions were encapsulated subcutaneous masses which were clearly distinguished from surrounding tissue, and 4 of them had pigmentation, ulceration, skin disruption and hemorrhagic changes in the overlying skin. Microscopically the mass was composed of basophilic cells and eosinophilic shadow cells. Calcification, foreign body giant cell, ossification, focal cystic, inflammatory or necrotic changes were also seen.

Index Words: Calcifying epithelioma of Malherbe, Pilomatricoma.

서 론

Malherbe씨 석회화 상피종(이하 CEM)은 피막에 싸여 주위 조직과의 경계가 분명한 피하결절로, 임상적으로 보통 자각 증상이 없는 0.5-3.0cm 정도

크기이며, 단발성 또는 드물게 다발성으로 안면, 경부, 상지등에 호발하나 두피, 구강, 하지 등에도 나타날 수 있으며¹, 특히 모발선을 따라 중간 크기의 모낭부근에서 자주 발생된다². 본 질환은 모든 연령에서 발견 되고있으나, 10세 이전의 나이에서 40%가, 20세 이전에서 전체 CEM의 60%가 발생하며,

Table 1. Age and Sex Distribution of Pilomatricoma

Age	Male	Female	Total
< 1	1	1	2
1 - 5	7(1)*	3	10
5 - 10	6(1)*	9(2)*	15
10 - 15	0	9(1)*(2)**	9
> 15	0	2(2)*	2
Total	14	24	38

*: 4 cases of metachronously developed multiple lesions.

** : 2 cases presented with multiple lesions initially.

다발성인 경우는 전체의 약 3.5%를 차지한다고 알려져 있다^{3,4}. 병리 조직학적 소견으로는 호염기성 세포와 호산성 음영 세포(shadow cell)로 이루어져 있으며, 부분적인 골화, 멜라닌 침착, 이물 세포를 동반한 이물반응 또는, 불규칙적인 석회화가 관찰되어지기도 한다⁵. 본 종괴는 모기질, 모피질, 또는 내측 모근초로 분화하는 세포에서 유래된 모낭의 파오종의 하나라고 간주되고 있으며⁶, 단순 절제로 치료 된다.

대상 및 방법

한양 대학교 의과대학 소아외과에서 1980년 1월부터 1996년 8월까지 석회화 상피종으로 진단받아 절제수술을 시행한 총 34례의 환아에서 42개의 종괴를 대상으로, 병록지와 병리 조직 검사 보고서를 바탕으로 성별, 진단시 연령분포, 종괴의 발생 위치, 종괴의 크기, 다발성 유무, 진단당시 동반질환, 병리 조직학적 소견 등을 분석 고찰하였다.

결 과

1. 연령 및 성별 분포(표 1)

연령 분포는 최소 연령이 8개월, 최고 연령이 19세로 조사되었고, 1세 미만에서 2례(4.8%), 10세 미만에서 27예(64.3%)로, 평균연령이 7세 3개월, 중앙값이 6세 2개월이었으며, 성별 분포는 남아 대 여아의 비가 1:1.6로 여아에서 더 많은 발생 빈도를 나타냈으며, 진단후 수술까지의 평균 시간 간격은 9.8개월로 나타났다. 34례중 6례에서(17.6%) 다발성 석회화 상피종을 관찰할 수 있었는데, 이중

2례는 진단당시 이미 각각 3개의 종괴가 있었던 경우로, 11세 8개월, 11세된 여아의 경우였고, 나머지 4례는 11세 6개월, 9세 6개월, 5세 10개월, 3세때에 1차 절제 수술 후 19세, 9세 11개월, 18세 4개월, 6세 3개월에 다른 부위에 종괴가 발생하여 다시 절제 수술을 시행 하였다.

2. 종괴의 위치

34례 환아에서 42개의 종괴를 분석한 결과, 발생 위치는 경부에 14례(33.3%), 상지에 12례(28.6%), 안면에 11례(26.2%), 체부에 4례(9.5%), 하지에 1례(2.4%)의 빈도 순으로 나타났으며, 사지에 발생한 경우 하지보다 상지에서 빈발 하였고, 손바닥이나 발바닥에서 발생한 예는 없었다. 특히 후경부 및 안면부의 경우 발생 위치가 모발선 근처에 밀집되어 있는 양상을 보였다(그림 1).

3. 종괴의 크기

종괴의 크기는 직경 2.0cm 이하가 대부분으로 직경 3cm을 넘는 경우는 없었다. 또 진단시 연령과 종괴의 크기와는 유의한 관련성이 없는 것으로 조사되었다(그림 2).

4. 다발성으로 발생한 례

34례중 6례에서(17.6%) 다발성 석회화 상피종이 관찰 되었고, 이중 2례는 진단당시 이미 다발성으로 종괴가 있었던 경우로, 1) 11세 8개월 여아는 3년의 병력으로 좌측 상완부, 좌측 옆구리, 우측 이하부 등에 3개의 종괴가 있었고, 2) 11세 여아는 3개월의 병력으로 좌측 상완부, 좌측 전완부, 좌측 후경부 삼각등에 3개의 종괴가 있었다. 4례의 경

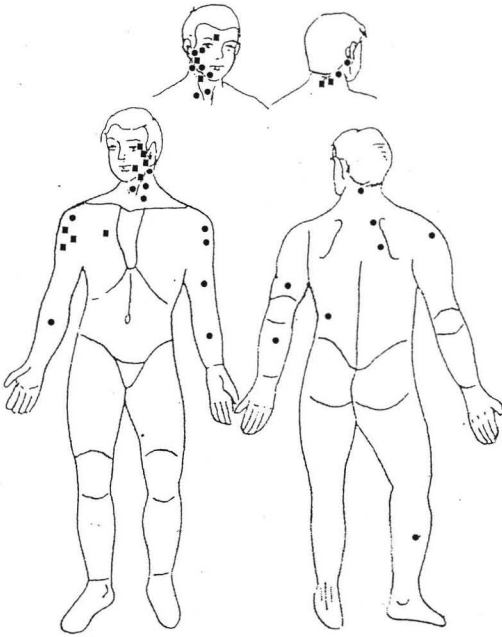


Fig. 1. Location of pilomatricoma at presentation in boys(■) and in girls(●).

우, 1차 절제 수술 후 다른부위에 다시 종피가 발생한 경우로, 1) 11세 6개월된 여아는 좌측 하악부위의 종피를 절제한 후 19세에 좌측 상완부에 종피가 다시 발생되어 절제술을 시행하였고, 2) 5세 10개월된 여아는 우측 하지 후부에 발생한 종피로 절제수술후, 18세 4개월에 우측 후경부삼각에 발생한



Fig. 3. Microscopic finding of pilomatricoma. Microscopic section shows two types of cells consisting of basophilic cells(right side) and shadow cells(left side). The stroma shows numerous multinucleated giant cells and calcification(H & E stain, $\times 200$).

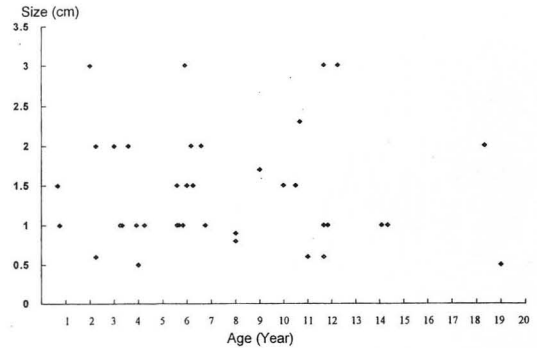


Fig. 2. Relation of tumor size to the age at presentation.

종피로 다시 절제술을 시행 받았으며, 3) 3세 남아는 좌측 안면부의 종피를 절제한 후, 6년 3개월에 좌측 하악하부 종피로 다시 절제수술을 시행 받았고, 9세 6개월된 여아는 우측 후경부에 발생한 종피로 절제 수술 후, 9세 11개월에 우측 외안검에 종피가 다시 발생하여 절제 하였다.

5. 동반 질환

2례(5.9%)에서 타 질환과 동반 하였는 바, 1) 6세 여아는 von Recklinghausen's disease로 우측 후경부에 신경섬유종과 좌측 경부에 석회화 상피종이 동반되어 있었고, 2) 4세 여아는 우측 상완부에 발생한 석회화 상피종이 우측 흉부의 피부 낭충증(cysticercosis)과 동반되어 있었다.

6. 조직 병리학적 소견(그림 3)

현미경적 소견을 검토 할 수 있었던 34례중 전례에서 호염기성 세포와 호산성 음영 세포(shadow cell)가 관찰 되었고, 20례(58.8%)에서 석회화를, 13례(38.2%)에서 이물 거대세포를, 8례(23.5%)에서 석회화와 이물 거대세포를 동시에 관찰할 수 있었다. 또, 2례(5.9%)에서 석회화와 골화현상이 동시에 보였으며, 그외 부분적인 염증반응 소견이 2례, 괴사 소견과 낭포 소견이 각각 1예씩 보였고, 4례에서는 종피 부위의 피부에 출혈성 소견, 색소 침착, 궤양성 변화, 피부 과열의 소견이 보였다.

고 찰

Calcifying epithelioma of Malherbe 혹은 'pilomatricoma'는 1880년 Malherbe와 Chenantais⁷에 의해 피지선에서 기원하는 종피로 처음 학계에 보고 되었으며, 1933년 Beck⁸은 본 종피가 모낭에서 기원한다는 개념을 최초로 발표하였고, 1961년 Forbis와 Helwig⁹는 이 사실을 확인하고, 처음으로 이 종피를 'pilomatricoma'라고 명명 하였다. 그후 1965년 McGavran¹⁰과 1985년 Hashimoto¹¹는 전자 현미경과 조직학적 연구를 통해 CEM이 모기질 세포에서 기원됨을 증명하였다. pilomatricoma는 비교적 희귀한 질환으로, 그 발생 빈도는 외국의 경우, 조직 가검물 29,488중 15례(1:2000)¹², Moehlenbeck⁴는 140,000중 170예(1:824)에서 본 종피의 발생을 보고하였고, 국내에서는 박 등¹³이 가검물 25,350예 중 9례에서(1:2,800), 그리고 최 등¹⁴은 44,870례중 2례(1:22,000)에서 본 종피를 확인하였다.

Moehlenbeck⁴은 CEM이 여자에 호발하고, 모든 연령층에서 발생할 수 있지만, 주로 10세 전후에 호발하며, 8세에서 13세 사이에 가장 많이 발생하고, 10세 이하에서 40%, 20세 이하에서 60%가 발생된다고 보고하였다. 본 연구에서 연령 분포는 최소 8개월로부터 최고 19세까지의 분포를 보였으며, 10세 미만이 27례(64.3%)로, 평균 연령은 7세 3개월, 중앙값은 6세 2개월로 조사되었다. 또 pilomatricoma는 여자에서 호발 하는 것으로 보고¹⁵되고 있으나, 국내의 타 보고¹⁶에서는 남자에서 호발하는 경향을 보였으나, 본 연구에서는 남녀 성비가 1:1.6으로 여아에서 호발하는 것으로 나타났다. CEM의 정확한 발생 원인은 불명하나, 진피와 피하 지방층에 존재하는 원시 표피 생식세포(primitive epidermal germ cell)로부터 기원하는 것으로 알려져있고⁶, 특히 모발선을 따라서 중간 크기의 모낭(medium size hair follicle)이 밀집된 부위에 호발한다는 보고²가 있으며, 보통 단일성으로 발생하나 드물게는 다발성으로 발생하고, 호발 부위는 안면부와, 경부, 상지, 체간 및 하지의 순이며, 이중 두경부와 상지가 전체의 50% 이상을 차지한다고 보고¹

⁷되어 있다. 저자들의 경우, 경부가 33.3%(14/42)로 가장 호발하는 것으로 나타났고, 다음으로 상지가 28.6%(2/42), 안면부가 26.2%(11/42), 체부가 9.5%(4/42), 하지가 2.4%(1/42)의 빈도순이었다. 특히, 후경부와 안면부의 종피는 발생 위치가 모발선 근처에 밀집되어있는 양상을 보여 본 종피가 모기질 세포에서 기원한다는 사실과 부합되는 소견을 보였다. CEM의 임상증상은 종피의 축지 외에 특별한 자각증상이 없는 것이 보통이지만, 동통과 압통, 그리고 종피 주위 피부의 적색변색과 궤양형성이 수반되는 경우가 있고, 종피의 크기는 0.5cm에서 3.0cm 정도이며, Sasaki¹⁸에 의해 5cm 크기까지 보고된 경우도 있지만, 저자들의 예는 직경 2.0cm 이하가 대부분으로, 직경이 3.0cm을 넘는 경우는 없었다. CEM이 다발성으로 발생하는 경우는 희소하여 Forbis와 Helwig⁹에 의하면 280례의 환자중 9례(3.2%)에서 그리고, Moehlenbeck⁴은 170예중 6예(3.5%)에서 다발성 CEM을 보고하였다. 저자들은 조사된 34례중 6예(17.6%, 남:여 = 1:5)에서 다발성 석회화 상피종을 관찰할 수 있었으며, 이는 이제까지 보고된 CEM의 다발성 빈도보다 높은 빈도를 나타내었다. CEM이 수축성 근강직증(myotonia atrophica, or myotonic muscular dystrophy)의 한 증후군 증상으로 보고¹⁹⁻²¹된 바 있으며, 이 경우 CEM은 다발성으로 발생하는 경향이 있다고 한다. 저자들의 경우, 모두 2례의 동반 질환을 경험하였는데, 4세 여아에서 피부 낭충증과 6세 여아에서 von Recklinghausen's disease가 각각 동반 되어 있었다. Forbis와 Helwig는 조직 소견상 83%에서 거대 세포가, 20-25%에서 hemosiderin 침착이, 17-25%에서 melanin 색소 침착이, 15-20%에서 석회화와 골화 현상이 관찰된다고 보고하였다. 본 연구에서는 석회화가 58.8%, 이물 거대세포가 38.2%, 석회화와 이물 거대 세포가 23.5%에서, 석회화와 골화현상이 5.9%에서 동시에 보였으며, 그외 부분적인 염증반응 소견이 2례, 피사 소견과 낭포 소견이 각각 1예씩 보였고, 피부 소견으로는 출혈성 소견, 색소 침착, 괴양성 변화, 피부 파열의 예가 각각 1예씩 관찰 되었다. pilomatricoma는 매우 드물게 재발이 가능하다고 하며, Wood 등²²은 악성 변화를 보고 한 바 있다.

결 론

34명의 환아에서 42개의 종괴를 조사한 결과 성별 분포는 여아가 21예, 남아가 13예로 여아에서 호발하였으며, 연령 분포는 최소 연령 8개월로부터 최고 19세까지의 분포를 보였고, 평균 연령이 7년 3개월이었다. 종괴의 발견에서 절제까지의 평균 시간간격은 9.8개월이었으며, 종괴의 크기는 직경 2.0cm 이하가 대부분이었으며, 직경 3.0cm을 넘는 경우는 없었다. 진단시 연령과 종괴의 크기와는 유의한 연관성이 없었다. 종괴는 경부에 33.3%(14/42), 상지가 28.6%(12/42), 다음으로 안면부 26.2%(11/42)에 호발하였으며, 두부에는 모발선을 따라 발생하였다. 다발성 석회화 상피종은 6예로 2례(4.8%)는 진단당시 다발성으로 발생하였고, 4례(9.5%)는 일차 석회화 상피종을 절제한후, 다른 부위에 재발한 경우였다. 동반 질환은 피부 낭충증 및 von Recklinghausen's diseases 2례가 있었다.

참 고 문 헌

1. Lever WF, Griesmer RD: Calcified epithelioma of Malherbe. Arch Dermatol Syph 59: 506-518, 1949
2. Kobayashi H, Nishio K, Ishizaki H, Mukawa A: A statistical study of pilomatricoma. Hifu 33: 95-98, 1992
3. Domonkos AN, Arnold HL, Odom RB: Andrew's Diseases of the Skin(ed 7). WB Saunders, Philadelphia 1982, Pp347-349
4. Moehlenbeck FW: Pilomatricoma. Arch Dermatol 108: 532-535, 1973
5. McGervran MH: Ultrastructure of pilomatricoma. Cancer 18: 1445-1456, 1965
6. Hashimoto K, Nelson R, Lever WF: Calcifying epithelioma of Malherbe, Histochemical and electron microscopic studies. J Invest Dermatol 46: 391-408, 1966
7. Malherbe A, Chenantais J: Note sur l'epithelioma Calcifie des glandes sebacees. Bul

- Soc Anat Paris 5: 169-171, 1880, cited from LeBoit PE, Parslow TG, Choy S-H: Hair matrix differentiation. Occurrence in lesions other than pilomatricoma. Am J Dermatopathol 9: 399-405, 1987
8. Beck BH, Chin KY: Calcified epithelioma of the skin. Ann J Pathol 9: 497-501, 1933
9. Forbis R Jr, Helwig EB: Pilomatricoma (Calcifying Epithelioma). Arch Dermatol 3: 820-822, 1981
10. McGarvran MH: Ultrastructure of pilomatricoma. Cancer 18: 1445-1456, 1965
11. Hashimoto K, Nelson RG, Lever WF: Calcifying epithelioma of Malherbe, Histochemical and electron microscopic studies. J Invest Dermatol 46: 391-408, 1966
12. Hernandez PE, Ahn HE, Pares GC: Pilomatricoma(calcifying epithelioma): a study of 100 cases in El Salvador. Int J Dermatol 10: 491-502, 1981
13. 박시룡, 윤재일: Calcifying epithelioma of Malherbe. 제 30차 대한피부과학회 학술대회에서 발표. 서울, Korea, June, 1976
14. 최정선, 신실, 김명관등: 피부종양의 통계적 관찰. 대한 피부과 학회지 9: 16-19, 1978
15. Lever WF, Griesemer MB: Histopathology of skin(ed 5), chapter 6. JB Lippincott, Philadelphia, 1975, Pp518-519
16. 손재향, 김상원: Calcifying epithelioma of Malherbe. 제 34차 대한피부과학회 학술대회에서 발표. 서울, Korea, June, 1980
17. Jones SM, Crumplin KH: Calcifying epithelioma of Malherbe. British J Surgery 59: 387-388, 1972
18. Sasaki CT, Yue A: Giant calcifying epithelioma. Arch Otolaryngol 110: 773-774, 1974
19. Harper PS: Calcifying epithelioma of Malherbe and myotonic dystrophy, in Bergsma (ed): Proceedings of the 3rd Conference of the Clinical Delineation of Birth Defect,

- 125-126, May, 1970
20. Antwell AR, Reed WB: Myotonia atrophica and multiple calcifying epithelioma of Malherbe. Acta Dermatovener 45: 387-390, 1965
21. Harper PS: Calcifying epithelioma of Malherbe, association with myotonic muscular dystrophy in sisters. Arch Dermatol 106: 41-44, 1972
22. Wood MG, Parhizgar B, Beerman H: Malignant pilomatricoma. Arch Dermatol 120: 770-773, 1984