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 3 cm 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.
다발성인 경우는 전체의 약 3.5%를 차지한다고 알려져 있다. 병리 조직학적 소견으로는 혼합성 세포와 호산성 음영 세포(shadow cell)로 이루어져 있으며, 부분적인 골화, 멜라닌 점착, 이물 세포를 동반한 이물반응 또는, 불규칙적인 석회화가 관찰되어지기도 한다. 본 종괴는 모기질, 모피질, 또는 내측 모근초로 분화하는 세포에서 유래한 모낭의 과상층의 하나라고 간주되고 있으며, 단순 점체로 치료 된다.

대상 및 방법

한양대학교 의과대학 소아과에서 1980년 1월부터 1996년 8월까지 석회화 상피종으로 진단받아 점체수술을 시행한 총 34례의 환자에서 42개의 종괴를 대상으로, 병리학적 및 병리 조직 검사 보고서를 바탕으로 성별, 진단시 연령, 종괴의 발생 위치, 종괴의 크기, 다발성 유무, 진단당시 동반장환, 병리 조직학적 소견 등을 분석 고찰하였다.

결 과

1. 연령 및 성별 분포(표 1)

   연령별로는 최소 연령이 8개월, 최고 연령이 19세로 조사되었고, 1세 미만에서 2례(4.8%), 10세 미만에서 27례(64.3%)로, 평균연령이 7세 3개월, 중앙값이 6세 2개월이었으며, 성별 분포는 남아 대 여아의 비가 1:1.6로 여아에서 더 많은 발생 빈도를 나타냈다. 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, 11세 8개월이었다가, 나머지 4례는 11세 6개월, 9세 6개월, 5세 10개월, 3세에서 1차 점체 수술 후 19세, 9세 11개월, 18세 4개월, 6세 3개월에 다른 부위에 종괴가 발생하여 다시 점체 수술을 시행하였다.

2. 종괴의 위치

34례 환자에서 42개의 종괴를 분석한 결과, 발생 위치는 경부에 14례(33.3%), 상지에 12례(28.6%), 안면에 1례(26.2%), 채부에 4례(9.5%), 하지에 1례(2.4%)의 빈도 순으로 나타났으며, 사지에 발생한 경우 하지에 보다 상지에서 비일정 하였고, 손바닥이나 발바닥에서 발생된 예는 없었다. 특히 눈 경부 및 안면부의 경우 발생 위치가 모발성 근처에 밀접되어 있는 양상을 보였다(그림 1).

3. 종괴의 크기

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

4. 다발성으로 발생한 데

34례중 6례에서(17.6%) 다발성 석회화 상피종이 관찰되었고, 이중 2례는 진단당시 이미 다발성으로 종괴가 있었던 경우로, 1) 11세 8개월 여아는 3년의 병력으로 좌측 상완부, 좌측 얼굴부, 우측 이하부 등에 3개의 종괴가 있었고, 2) 11세 여아는 3개월의 병력으로 좌측 상완부, 좌측 전완부, 좌측 후경부 상각등에 3개의 종괴가 있었다. 4례의 경
우, 1차 절제 수술 후 다른부위에 다시 종괴가 발생된 경우로, 1) 11세 6개월된 여아는 좌측 하악부 위의 종괴를 절제한 후 19세에 좌측 상완부에 종괴가 다시 발생되어 절제수술을 시행하였고, 2) 5세 10개월된 여아는 우측 하지 후부에 발생한 종괴로 절제수술 후, 18세 4개월에 우측 후경부삼각에 발생한 종괴로 다시 절제수술을 시행 받았으며, 3) 3세 남아는 좌측 안면부의 종괴를 절제한 후, 6년 3개월에 좌측 하악하부 종괴로 다시 절제수술을 시행 받았고, 9세 6개월된 여아는 우측 후경부에 발생한 종괴로 절제 수술 후, 9세 11개월에 우측 외안경에 종괴가 다시 발생하여 절제 하였다.

5. 동반 질환

2례(5.9%)에서 타 질환과 동반 하였는데, 1) 6세 여아는 von Recklinghausen’s disease로 우측 후경부에 신경섬유증과 좌측 경부에 석회화 상피증이 동반되어 있었고, 2) 4세 여아는 우측 상완부에 발생한 석회화 상피증이 우측 흉부의 피부 낭종증 (cysticercosis)과 동반되어 있었다.

6. 조직 병리학적 소견 (그림 3)

현미경적 소견을 검토 할 수 있던 34례중 전례 에서 호암기성 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, 그 외 부분적인 염증반응 소견이 2례, 피사 소견과 낭포 소견이 각각 1례씩 보였고, 4례에서는 종괴 부위의 피부에 출혈성 소견, 석소 점착, 청양성 변화, 피부 파열의 소견이 보였다.
고찰


Moehlenbeck은 CEM이 여자에 호발하고, 모든 연령층에서 발생할 수 있지만, 주로 10세 전후에 호발하며, 8세에서 13세 사이에 가장 많이 발생하 고, 10세 이하에서 40%, 20세 이하에서 60%가 발생한다고 보고하였다. 본 연구에서 연령 분포는 최소 8개월부터 최고 19세까지의 분포를 보였으며, 10세 미만이 27례(64.3%)로, 평균 연령은 7 세 3개월, 중앙값은 6세 2개월로 조사되었다. 또 pilomatricoma는 여자에서 호발하는 것으로 보고 되고 있으나, 국내의 타 보고15에서는 남자에서 호발하는 경향을 보였으나, 본 연구에서는 남녀 성비가 1:1.6으로 여아에서 호발하는 것으로 나타났다. CEM의 정확한 발생 원인은 불명이나, 진피와 피하 지방층에 존재하는 원시 표피 세포세포(primitive epidermal germ cell)로부터 기원하는 것으로 알려져 있고, 특히 모발선을 따라서 중간 크기의 모낭 (medium size hair follicle)이 밀집된 부위에 호발한다는 보고가 있으며, 보통 단일성으로 발생하나 드물게는 다발성으로 발생하고, 호발 부위는 안면부와, 경부, 상지, 체간 및 하지의 순이며, 이중 두경부와 상지가 전체의 50% 이상을 차지한다고 보고17되어 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 비도순이었다. 특히, 경부와 안면부의 종괴는 발생 위치가 모발선 근처에 밀집되어있는 양상을 보여 본 종괴가 모기질 세포에서 기원한다는 사실과 부합되는 소견을 보였다. CEM의 임상증상은 종괴의 크기 외에 특별한 자각양상이 없는 것이 보통이지만, 동통과 압통, 그리고 종괴 주위 피부의 적색변색과 궤양 형성이 수반되는 경우가 있고, 종괴의 크기는 0.5cm에서 3.0cm 정도이며, Sasaki18에 의해 5cm 크기까지 보고된 경우도 있지만, 저자들의 예는 직경 2.0cm 이하가 대부분으로, 직경이 3cm를 넘는 경우는 없었다. CEM이 다발성으로 발생되는 경우는 보고하여 Foris와 Helwig에 의하면 280례의 환자중 9례(3.2%)에서 그리고, Moehlenbeck은 170례중 6례(3.5%)에서 다발성 CEM을 보고하였다. 저자들은 조사된 34례중 6례(17.6%, 남여 = 1:5)에서 다발성 석회화 종괴를 관찰할 수 있었으며, 이는 이례까지 보고된 CEM의 다발성 빈도보다 높은 빈도를 나타내었다. CEM이 수축성 근강직(myotonia atrophica, or myotonic muscular dystrophy)의 한 증후군 증상으로 보고19,20된 바 있으며, 이 경우 CEM은 다발성으로 발생하는 경향이 있다고 한다. 저자들의 경우, 모두 2례의 동반 질환을 경험하였는데, 4세 여아에서 피부 나중 증과 6세 여아에서 von Recklinghausen’s disase가 각각 동반 되어 있었다. Forbes와 Helwig는 조직 소견상 83%에서 거대 세포가, 20–25%에서 hemosiderin 침착이, 17–25%에서 melanin 색소 침착이, 15–20%에서 석회화와 골화 현상이 관찰된 다고 보고하였다. 본 연구에서는 석회화가 58.8%, 이물 거대세포가 38.2%, 석회화와 이물 거대 세포가 23.5%에서, 석회화와 골화 현상이 5.9%에서 동시에 보였으며, 그외 부분적인 열증반응 소견이 2례, 피사 소견과 납포 소견이 각각 1례씩 보였고, 피부 소견으로는 출혈성 소견, 색소 침착, 피양성 변화, 피부 파열, 피아 1례씩 관찰되었다. 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 발현에서 질체까지의 평균 시간 간격은 9.8개월이었으며, 종괴의 크기는 직경 2.0cm 이하가 대부분이었으며, 직경 3.0cm을 넘는 경우는 없었다. 전반시 연령과 종괴의 크기와는 유의한 연관성이 없었다. 종괴는 경계에 33.3% (14/42), 상지가 28.6% (12/42), 다음으로 안면부 26.2% (11/42)에 호발하였으며, 두부에는 모발선을 따라 발생하였다. 다발성 석화와 상피종은 6예로 2례 (4.8%)는 전반시 난성으로 발생하였고, 4례 (9.5%)는 일차 석화와 상피종을 결제한후, 다른 부위에 재발한 경우였다. 동반 질환은 피부 낭종증 및 von Recklinghausen's disases 2례가 있었다.

참 고 문 헌

13. 박서용, 한재일: Calcifying epithelioma of Malherbe. 제 30차 대한피부과학회 학술대회 에서 발표. 서울, Korea, June, 1976
16. 손재향, 김상현: Calcifying epithelioma of Malherbe. 제 34차 대한피부과학회 학술대회 에서 발표. 서울, Korea, June, 1980
