

경부에 발생한 섬유종증 1예

연세대학교 의과대학 외과학교실, ¹병리학교실

이용상 · 남기현 · 임치영 · 이잔디 · 장항석 · 홍순원¹ · 박정수

Fibromatosis of the Neck: a Case Report and Review of the Literatures

Yong-Sang Lee, M.D., Kee-Hyun Nam, M.D., Chi Young Lim, M.D., Jandee Lee, M.D., Hang-Seok Chang, M.D., Soon Won Hong, M.D.¹ and Cheong Soo Park, M.D.

The fibromatosis (desmoid tumor) is histologically benign fibrous neoplasm arising from the musculoaponeurotic structures through out the body, but that shows locally aggressive growth. Common anatomic sites includes the limbs, trunk and mesentery. Fibromatoses arising in the neck have been reported rarely. If the tumors are occurred in the neck, complete resection is often difficult, because of its locally infiltrative nature. Therefore radiotherapy, chemotherapy and hormonal therapy are occasionally needed to reduce local recurrence. We report herein a case of fibromatosis arising in the left supraclavicular region with infiltration to surrounding tissues, which was successfully treated by complete surgical excision and postoperative adjuvant radiotherapy. (Korean J Endocrine Surg 2005;5:36-39)

Key Words: Fibromatosis, Complete surgical resection
중심 단어: 섬유종증, 완전한 수술적 절제

Departments of Surgery, ¹Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

서론

유건종(desmoid tumor)으로도 불리는 섬유종증(fibromatosis)은 조직학적으로는 근건막 조직(musculoaponeurotic tissue)에서 기원하는 양성 섬유성 종양이나, 주위 조직 침윤 및 빈번한 재발을 보이는 습성으로 인해 임상적으로는 일

부 악성 경과를 보이는 성향을 가지고 있다.(1) 섬유종증은 드문 질환이며, 대략 1/3이 복강 외에서 발생한다.(2) 복강 외에서 발생하는 섬유종증은 주로 어깨 부위의 연부조직, 흉곽, 대퇴부에서 많이 생기며, 경부에서는 드문 빈도를 보인다.(3) 경부에서 가장 호발하는 부위는 경추 부위 및 쇄골 위 부위이다.(9,12) 섬유종증은 대부분 특이 증상을 동반하지 않으나, 가끔 종양이 주변조직을 압박하여 여러 가지 증상을 나타낼 수 있다. 특히 기관과 혈관 등의 주요 장기가 압박되면 생명을 위협할 정도의 급박한 상황을 초래하기도 한다.(3,8,12) 섬유종증의 원인은 명확하게 알려져 있지 않으나, 현재까지는 유전상의 이상, 외상, 스테로이드 호르몬 등이 주요 원인으로 알려져 있다.(7,9,17) 섬유종증의 정확한 조직학적 진단을 위해서는 절개 생검이 필요하고,(3) 수술 전에 전산화 단층 촬영 혹은 자기공명영상촬영을 통해 수술 범위를 결정하여야 한다. 섬유종증의 치료원칙은 근치적 절제이며, 필요한 경우 방사선 치료, 항암 화학요법, 호르몬 치료 등을 추가하는 것으로 되어 있다.(7,9,11) 본 저자들은 최근 경부에서 발생한 섬유종증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증례

환자는 39세 여자로서 내원 2개월 전부터의 좌측 쇄골 위 부위에 촉진되는 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 1년 전 낙상으로 인한 좌측 쇄골의 골절로 정형외과에서 수술한 과거력 외에는 특이 병력 없었다. 내원 당시 시행한 이학적 검사에서 좌측 쇄골 상부에 고정되어 있는 약 5×4 cm 크기의 종괴가 촉진되었으며, 그 외 이상소견은 없었다. 내원 당시 시행한 경부 초음파 검사 결과, 쇄골 상부에 이질성 음영을 보이며 비교적 경계가 뚜렷한 5×4 cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 이 종괴는 좌측 경동맥과 접해 있어 경동맥이 후향으로 전위되었다. 자기공명영상촬영에서 쇄골 상부에 강한 조영 증강을 보이는 5×4 cm 크기의 종괴가 관찰되었으며, 좌측 경동맥과 접해있는 양상이나, 침윤 소견은 없었다(Fig. 2). 초음파 유도하 세침흡인 검사 결과 연부조직종양을 시사하는 보이는 소견을 보여, 종괴에 대한 광범위 절제를 시행하였다. 수술 소견에서 쇄골상부에 위치한 종괴는, 좌측 쇄골상부부터 흉골 하부에 걸쳐 단단하

책임저자 : 박정수, 서울시 서대문구 신촌동 134
☎ 120-752, 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 02-2228-2100, Fax: 02-313-8289
E-mail: ysurg@yumc.yonsei.ac.kr
게재승인일 : 2005년 5월 30일

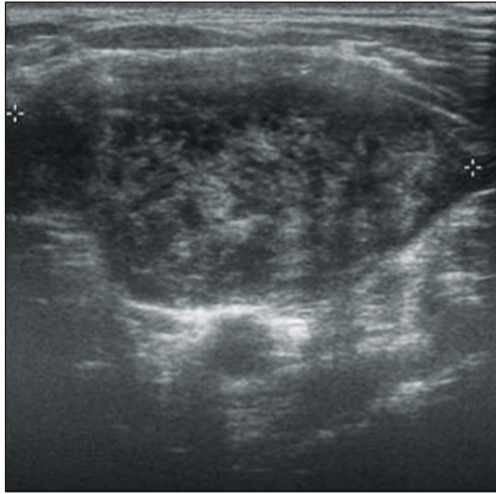


Fig. 1. Ultrasonography. Left supraclavicular mass with heterogeneous echogenicity on ultrasonographic images.

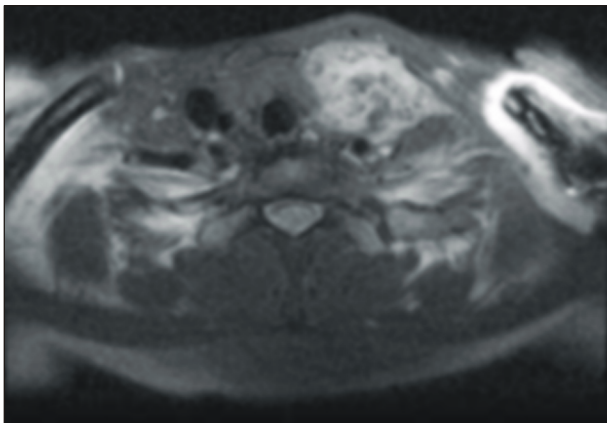


Fig. 2. MRI imaging on T2 weighted image. Supraclavicular mass with heterogeneously high signal intensity. The mass shows lobulated margin and abuts left lobe of the thyroid, esophagus, left common carotid artery, and scalene muscle.

게 고정되어 있었고, 하부 조직과의 유착이 심하여 박리가 어려웠다. 흉골 하부 부위까지 확장되어 있어서 흉골을 부분 절개한 후에 종괴를 제거하였다. 육안 소견에서 종괴는 약 6×3.5×5 cm 크기였고, 핑크빛의 결절성 종괴로 내부는 국소성 출혈이 동반된 균일한 양상이었다(Fig. 3). 수술 후 병리조직 소견에서 교원질 기질이 포함된 방추체형 세포들이 관찰되어 섬유종증에 합당한 소견을 보였다(Fig. 4). 환자는 수술 후 10일 쯤 별다른 문제없이 퇴원하였으며, 외래에서 수술 후 1개월 후부터 7주간 4,900 Gy 용량의 외부 방사선 조사를 받았으며, 13개월이 지난 현재까지 재발의 증거 없이 외래추적 관찰 중이다.

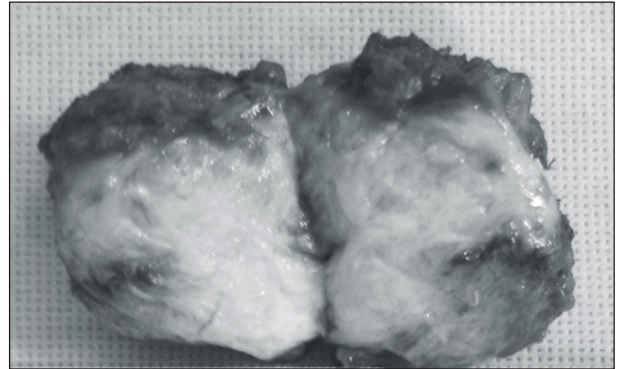


Fig. 3. Bisected specimen. Pinkish colored nodular mass, measuring 6×3.5×4.5 cm. It reveals a relatively well-defined soft mass, showing yellowish white homogeneous appearance with focal hemorrhage.

고 찰

조직학적으로 Desmoid의 의미는 단단하고, 건의 형태를 하고 있는 종양을 의미한다. 섬유종증은 신체의 근-건막 구조에서 기원하는 섬유 조직의 과성장으로 인하고 분화된 양성종양으로, 단단하고 주위와 경계가 뚜렷한 종괴를 형성하며, 국소적으로는 주위 조직에 침윤성을 보이는 악성의 기질도 함유한다.⁽¹⁾ 또한 섬유종증은 주위의 신경과 혈관을 포함한 주위 조직 유착이 빈번하여, 수술 시 박리가 어렵다고 되어 있다. 섬유종증의 조직학적 소견에서 교원질 기질을 포함하는 독특한, 방추체형 세포들이 관찰되고, 비정형세포와 유사 분열상도 적어 섬유육종과 감별될 수 있다. 섬유종증은 종종 반응성 섬유증(reactive fibrosis, scar), 점액종(myxoma), 결절근막염(nodular fasciitis), 켈로이드(keloid), 섬유성 과오종(fibrous hamartoma), 신경섬유종(neurofibroma), 신경종(neuroma), 횡문근육종(rhabdosarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma) 등과 혼동되기도 한다.

섬유종증은 드문 질병이며, 100만 명당 1년 간 2.4~4.3명의 빈도를 보인다.⁽²⁾ 섬유종증의 발생 부위는 복강 외(extra-abdominal), 복강(abdominal), 복강 내(intra-abdominal)로 분류되며, 복강의 발생빈도가 복강 외보다 높고, 복강 내는 매우 드물게 발생하며, 주로 소장 장간막에서 발생하는 것으로 되어 있다.⁽²⁾ 복강 외에서 발생하는 섬유종증은 어깨 부위의 연부조직, 흉곽, 대퇴부의 3군데에서 많이 생기며, 경부에서는 흔하지는 않다.⁽³⁾ 경부에서 가장 호발하는 부위는 경추 부위 및 쇄골 위 부위로서, 경부에서 발생하는 섬유종증 중 약 40~71%의 빈도를 차지한다.^(9,12)

섬유종증의 원격 전이는 보고된 예가 없으며, 퇴행변성에 의한 악성 변화는 보고된 바가 있다.⁽¹⁰⁾ 일부 보고에서는 가임기의 여자에서 호발한다고 하나, 현재까지는 성별

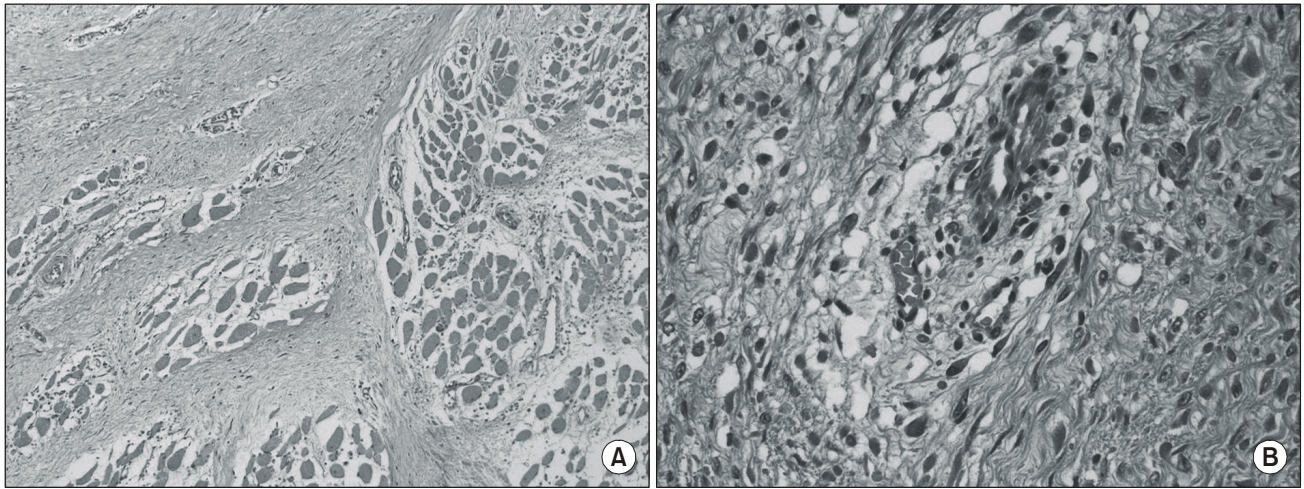


Fig. 4. Histological findings. (A) It reveals a fibrotic lesion with infiltration to surrounding skeletal muscle (H&E stain, $\times 40$). (B) In high power view, spindle active fibroblast without necrosis and mitosis are noted (H&E stain, $\times 400$).

과 나이에 따른 빈도 차이는 없는 것으로 되어 있다.(2,8,9)

섬유종증의 임상 양상은 주로 천천히 성장하여 근육과 뼈에 고정되어 있는 무통성 종괴를 보이는 임상 양상이 흔하나, 드물게 종양이 거대해지며 주위 조직을 압박하면 통증, 식이곤란, 쉼 목소리, 안면 마비 및 비출혈 등의 증상을 보일 수 있고, 기관과 큰 혈관 등의 중요한 장기를 압박하게 되면 생명을 위협할 수도 있다.(3,8,12)

섬유종증의 원인은 명확하게 알려져 있지는 않으나, 현재까지는 유전자의 이상, 외상, 스테로이드 호르몬 등이 주요 원인으로 되어 있다. Gardners syndrome에서 섬유종증의 빈도가 증가한다는 보고가 있고,(7) 이전 수술 부위나 국소적 외상이 있을 때, 미성숙 섬유아세포가 상처 치유에 잘못 작용하여 발생한다는 가설도 있다.(9,10) 섬유종증이 있는 환자들에서 혈중 에스트로겐치가 높으며, 폐경이나 생식기능이 저하된 경우에 종양의 퇴화가 있다는 증거에서 호르몬 요소도 작용하는 것으로 알려져 있다.(7) 최근의 분자생물학적 연구에 의하면 섬유종증은 복제성 종양(clonal neoplasm)이며 집중적인 염증 반응에 의한 것이 아니라는 연구도 있다. 세포 유전학(clonality and cytogenetic) 연구에 의하면 8 세염색체(trisomy 8), 20 세염색체(trisomy 20) 또는 둘 모두가 가장 흔한 연관성을 가지는 것으로 되어 있다.(17-20)

진단을 위해서는 전산화 단층촬영 또는 자기공명영상촬영이 도움이 되며, 이러한 검사들은 수술 전에 수술의 범위를 결정하는 데에도 도움이 된다. 그러나 정확한 진단을 위해서는 절개 생검을 통한 조직학적 진단이 필요하다.(3) 전산화 단층촬영에서 섬유종증의 종괴는 조영제를 투여한 후에 강하게 조영(enhancing)이 되며, 자기공명영상촬영에서는 이소성 시그널을 갖는 다종의 병변으로, 종괴는 뇌조직과 비교하여 T2-강조영상에서는 확실하게 조영이 감소되어 보이고, T1-강조영상에서는 약간 조영이 감소된 소견을 보

이며, 허 근육과 비교해서는 T2-와 T1-강조영상 모두에서 같거나 조금 강한 정도의 조영 증강 소견을 보인다.(5)

섬유종증의 가장 효과적인 치료는 종양의 완전 적출을 목적으로 하는 적극적인 수술적 제거이다.(7,9,12) 하지만 섬유종증은 주위 조직으로 침윤을 잘하기 때문에 종괴의 완전한 적출이 어려울 때가 있으며, 이러한 경우에 재발률이 올라간다. 특히 두경부에서의 섬유종증의 치료는 생명 유지에 필요한 중요한 해부학적 구조들이 인접해 있거나 연관되어 있고, 주위 조직으로 침윤을 잘하기 때문에 더욱 어렵다. 이런 이유로 수술 이후의 질병 이환율의 증가를 가져오는 적극적인 종양의 완전 적출보다는 기능을 유지하는 보존적인 수술 치료를 권하기도 한다.(4) 방사선 요법은 종양의 위치적 한계에 의한 절제가 불가능한 경우, 수술 치료가 불가능한 내과 질환이 있는 경우, 제거할 수 없게 종양이 남은 경우, 절제면 양성, 종양의 재발 등의 경우에 적응증을 가지나, 섬유종증의 일차 치료로서 권유되지는 않는다.(3,10,12,16) 그 외에도 보조적 항암 화학 요법, 스테로이드, 항에스트로겐 제제, 테오필린, 비스테로이드성 항염증제(NSAIDs), 비타민 C, 거세(castration) 등의 다른 치료도 시도되고 있다.(6,7,10,12) 항 에스트로겐 제제와 비스테로이드성 항염증제는 증식을 억제하는 제제이고, 타목시펜은 에스트로겐 수용체에 경쟁적 길항 작용을 하여 종양의 성장과 증식을 억제한다.(11)

이러한 치료에도 불구하고, 섬유종증의 국소 재발률은 23~68%에 이르며,(13-15) 경부에서의 재발률은 약 25~80%에 이르는 것으로 알려져 있고, 그 주요한 재발 부위는 경추 부위 및 쇄골 위 부위이다.(8,10,12) 섬유종증의 재발의 경우에도 적극적인 수술적 제거가 필요하다.(10)

결론

섬유종증은 조직학적으로는 양성 섬유성 종양이나, 임상적으로는 일부 악성과 비슷한 경과를 보이고 있다. 그러므로 섬유종증으로 진단된 경우에는 충분한 절제면을 확보하는 광범위 절제술과 추가적인 보조 치료로 재발을 최소화하려는 노력이 필요하리라 생각한다.

REFERENCES

- Gherman RB, Bowen E, Eggleston MK, Karakla D. Desmoid tumor of the larynx complicating pregnancy: a case report. *Am J Obstet Gynecol* 1999;180:1036-7.
- Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxen E. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982;77:665-73.
- Lessow AS, Song P, Komisar A. Unusual fibromatosis of the head and neck. *Otolaryngeal Head Neck Surg* 2004;130:366-9.
- Hoos A, Lewis JJ, Urist MJ, Shara AR, Hawkins WG, Shah JP, et al. Desmoid tumors of the head and neck-a clinical study of a rare entity. *Head Neck* 2000;22:814-21.
- Flacke S, Pauleit D, Keller E, Knoepfle G, Textor J, Leutner C, et al. Infantile fibromatosis of the neck with intracranial involvement: MR and CT findings. *Am J Neuroradiol* 1999;20:923-5.
- Panos TC, Poth EJ. Desmoid tumor of the abdominal wall: use of prednisone to prevent recurrence in a child. *Surgery* 1959;45:777-9.
- Siegel NS, Bradford CR. Fibromatosis of the head and neck: a challenging lesion. *Otolaryngeal Head Neck Surg* 2000;123:269-75.
- Masson JK, Soule EH. Desmoid tumors of the head and neck. *Am J Surg* 1966;112:615-22.
- Conley J, Healey WV, Stout AP. Fibromatosis of the head and neck. *Am J Surg* 1966;112:609-14.
- Abdelkader M, Riad M, Williams A. Aggressive fibromatosis of the head and neck (desmoid tumors). *J Laryngol Otol* 2001;115:772-6.
- Amin R. Desmoid tumour of the neck: complete regression following radiation therapy. *J Laryngol Otol* 2002;116:477-9.
- Fasching MC, Saleh J, Woods JE. Desmoid tumors of the head and neck. *Am J Surg* 1988;156:327-1.
- Merchant NP, Lewis JJ, Leung DHY, Woodruff JM, Brennan MF. Extremity and trunk desmoid tumors: a multifactorial analysis of outcome. *Cancer* 1999;86:2045-52.
- Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM, Soule EH, Brewster RC. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66:1369-74.
- Enzinger SM, Shiraki M. Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). *Cancer* 1967;20:1131-40.
- Hutchinson RJ, Norris DG, Schnauffer L. Chemotherapy: a successful application in abdominal fibromatosis. *Pediatrics* 1979;63:157-9.
- Li M, Condon-Cardo C, Gerald WL, Rosai J. Desmoid fibromatosis is a clonal process. *Hum Pathol* 1996;27:939-43.
- Fletcher JA, Naeem R, Xiao S, Corson JM. Chromosome aberrations in desmoid tumours: trisomy 8 may be a predictor of recurrence. *Cancer Genet Cytogenet* 1995;79:139-43.
- Mertens F, Willen H, Rydholm A. Trisomy 20 is a primary chromosome aberration in desmoid tumours. *Int J Cancer* 1995;63:527-9.
- Qi H, Dal Cin P, Hernandez JM, Garcia JL, Sciort R, Fletcher C, et al. Trisomies 8 and 20 in desmoid tumours. *Cancer Genet Cytogenet* 1996;92:147-9.