

# 섬유종(2예 보고)

강남성심병원 정형외과

장익열 · 정영기 · 안병문 · 유정환

= Abstract =

## Fibromatosis (Report of Two Cases)

Ik Yull Chang, M.D., Yung Khee Chung, M.D., Byung Moon Ahn, M.D., Jung Han Yoo, M.D.

Department of Orthopaedic surgery, Kang Nam Sacred Heart Hospital, Seoul, Korea

The authors report two unusual tumors detected in the right scapula and around left sciatic nerve. Although fibromatosis is benign tumor, the nature is notorious for an aggressive clinical course with a tendency to recur in high percentage.

Recently we have encountered two instances of fibromatosis, and presented with short discussion of the clinical pathologic aspects with some review in literatures.

**Key Words:** Fibromatosis

### 서 론

섬유조직의 증식으로 발생하는 양성 종양의 하나인 fibromatosis는 신체 여러 부위에서 발생할 수 있는 질환으로서, 저자 등은 생후 20일된 남아의 우측 액와후부와, 16세된 남자의 좌측 대퇴후부에서, 조직학적으로 fibromatosis로 진단된 2예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례 보고

#### 증 례 1

환 자 : 외○○, 생후 20일, 남자.

주 소 : 우측 액와후부에 촉진 가능한 종괴를 주소로 내원함.

가족력 및 과거력 : 특이 사항 없으며, 환자는 임신 40주에 정상분만 하였으며, 모유식을 하고 있음.

현병력 : 환자의 어머니는, 환자의 우측 액와후부에 촉진 가능한 종괴를 생후 15일째에 우연히 발견하였으며, 이에 대한 특별한 치료는 하지 않았다고 한다.

이학적 소견 : 전신상태 및 영양상태는 비교적 양호한 편이었으며, 우측 상지의 근위축이나 운동범위축소는 없었다. 우측 전완관 운동범위도 정상이었으나, 우측 전갑부의 외하부와 액와후부에 걸쳐서 촉진상, 유

동성인 종괴고, 표면이 매끄러우며, 약간 전고하고, 크기가 약 2cm×2cm 정도의 종괴가 촉진되었으며, 국소 발열 및 전신발열 현상과 압통등은 없었다.

검사 소견 : 혈액 및 소변 검사는 모두 정상범위내에 있었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 방사선 검사상, 폐에는 특이소견이 없었으며, 우측 전갑골의 하단부 및 외연부에 골괴괴 양상이 연조직 종류의 음영과 함께 보였다 (Fig. 1).

육안적 소견 : 적출된 조직은 여러개의 분리된 연조직으로, 종양의 전체적인 양상은 참조하기 곤란하였으나, 개개의 종양 조직은 단단하며, 부분적으로 점액성 변화(myxoid change)를 보였으며, 종괴는 주위 조직으로의 심한 침윤상을 보이며, 주위 골격근과의 유착이 심하고 피막형성은 없었다.

현미경적 소견 : 세포의 이행성은 심한 편이며, 육안적 소견에서의 마찬가지로 점액성 변화(myxoid change)가 부분적으로 관찰되었다 (Fig. 3).

개개의 종양세포는 방추형, 또는 난원형의 핵을 가졌으며, 세포간에 교원섬유(collagen fiber)의 침착이 뚜렷하였다 (Fig. 4). 이상성 핵분열은 없었으며, 전체적으로 양성세포로 구성되어 있었으나, 주위 골격근과의 침윤상은 현미경적으로도 뚜렷하였다 (Fig. 5).

치 료 : 전신 마취하에 우측 전갑골의 외연부를 따라 피부절개후 종괴에 대한 절제술을 시행하였으며,

Fig. 1. 증례 1. 우측 견갑골 하부에 골괴괴 현상이 보인다.

Fig. 4. 증례 1. 이형성 세포핵을 가진 섬유아세포의 증식이 활발하다(H. & E.  $\times 400$ ).

Fig. 5. 증례 1. 주위 골격근으로 섬유아세포의 침윤상이 보인다(H. & E.  $\times 400$ ).

Fig. 2. 증례 2. 좌측 고동맥 조영술상과 반유선 고동맥 분지가 대퇴 후방에서 보인다.

Fig. 6. 증례 2. 섬유아세포의 증식으로 선괴상을 보이고 있다(H. & E.  $\times 100$ ).

술후 2일에 퇴원하여 수술 창상에 대한 봉합가료를 받았다.

#### 증례 2

환자: 박○○, 16세, 남자.

주소: 약 8개월전부터 좌측 대퇴후부에 광범위한 부종을 주소로 내원.

Fig. 3. 증례 1. 섬유아세포의 증식으로 선괴상이 보인다(H. & E.  $\times 100$ ).

Fig. 7. 증례 2. 세포간에 교원섬유의 침착이 있다(H. & E.  $\times 400$ ).

과거력 : 특이소견 없음.

현병력 : 약 1년 4개월전 부터 보행시에 좌측 대퇴후부에 내측으로 동통이 지속되었으며, 약 8개월전 부터 좌측 대퇴후부에 광범위한 부종이 내원 당시까지 지속되었으나, 특별한 치료는 하지 않았다고 한다.

이학적 소견 : 전신상태는 비교적 양호하였으며, 좌측 대퇴후부 내측에서 약간 견고한 종류가 촉진되었고 직경이 약 10cm 정도의 크기로, 둥글면 약간의 압통이 있었다.

좌측 좌골절부 심부 전반사는 소실되어 있었다.

검사 소견 : 혈액 및 소변 검사는 모두 정상범위내에 있었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 방사선 검사 상, 특이소견이 없었고, 단순 좌측 대퇴부 방사선 검사상, 골 이상은 보이지 않았고, 좌측 대퇴중간부 후방에 연조직의 부종이 관찰되었다. 좌측 대퇴부 고동맥 조영술상, 좌측 대퇴부 후방에 성인의 주먹크기 정도의 비정상적으로 과발육된 고동맥의 분지가 하단부쪽으로 향하는 것이 관찰되었으며 그 변연부는 경계가 확실치 않았다(Fig. 2).

육안적 소견 : 증례 1과 마찬가지로 피막형성은 없이 주위 조직으로의 심한 침윤상을 보이며, 주위 골격근과 일부 유착되어 있었고, 특히 좌측 좌골신경(sciatic nerve)을 둘러싸고 있었으나, 신경조직과의 유착은 심하지 않아서 박리가 용이하였다. 크기는  $5\text{cm} \times 7\text{cm} \times 10\text{cm}$ 이고, 절단면은 회백색의 비교적 단단한 섬유화를 보이고, 중앙괴사나 출혈성 소견은 없었다.

현미경적 소견 : 비교적 분화가 좋은 섬유아세포, 또는 섬유세포로 구성된 섬유유인이 서로 교차 내지는 선회상(whorling pattern)을 보였다(Fig. 6).

개개의 중앙세포는 핵이 방추형 내지는 난원형이고,

세포간에 교원섬유의 침착이 있었다(Fig. 7). 이상성 핵분열은 없었고, 중앙괴사도 관찰되지 않았다.

전체적으로 양성세포로 구성되어 있었으나, 주위 골격근으로의 침윤상은 뚜렷하였다.

치 료 : 척추 마취하에서 종류에 대한 절제술을 시행하였으며, 술후 3일째에 퇴원하였으며, 술후 6일에 창상 동봉으로 재입원하여 증상치료후 재입원 4일만에 퇴원하였다.

## 고 찰

Fibromatosis는 섬유조직의 증식이 활발한 양성종양의 일종으로, extra-abdominal desmoid, aggressive fibromatosis, invasive fibroma, well-differentiated fibrosarcoma, hereditary polyfibromatosis, familial fibromatosis, musculo-aponeurotic fibromatosis, juvenile aponeurotic fibroma<sup>2,4,10</sup> 등으로 불리우고 있으나 근본적으로 양성이므로, Ackerman<sup>1)</sup>은 fibromatosis라고 하였다.

본증은 남자에서 더 흔히 발생하며<sup>2,4,10</sup>, 호발연령은 20~30대에 흔히 발생하나<sup>2)</sup> Stout는 약 반수에서 생후 1세 이내에 발생한다고 하였고, Enzinger와 Shiraki<sup>10)</sup>의 보고에서는 12세에서 46세까지도 발생하였으며, Conley<sup>4)</sup> 등의 보고에서는 생후 6주된 남자에서 발생한 경우도 있었으나, 본 증례 1에서와같이 생후 20일된 남아에서 발생한 경우는 문헌상 보고된 경우가 드물고, 다만 Stout<sup>2)</sup>가 전갑부, 둔부, 대퇴부 및 하지에 발생한 fibromatosis의 14예 중 3예에서 유아에서 발생되었다고 하였으나, 정확한 연령은 보고되지 않았다. 또한 Beatty<sup>1)</sup>의 보고에서는 생후 6주된 남아의 좌측 수장부와 좌측 둔부 및 좌측 족배부에 혈관종을 동반한, 복벽에 발생한 fibromatosis를 보고하였으며, Battifora와 Hines<sup>3)</sup>는 생후 3개월된 여아의 수지부에 발생한 fibromas를 보고하였으며, 선천적으로 발생하는 경우도 있다고 하였으나 정확한 기술은 없었다.

본증의 발병부위는 일반적으로 대퇴근육 및 전갑부 근육이며, 이외에 두부, 경부 등 신체 여러부위에서 발생이 가능하다<sup>4,9,10</sup>. A.F.I.P.(Armed Forces Institute of Pathology)<sup>9)</sup>에 의하면 전태와 대퇴근육에서 가장 많이 발생한다고 하였으나, 본 증례 2에서와같이 좌골신경을 감싸고 발생한 경우는 없었다.

발생원인은 확실치 않으나, 외상<sup>4)</sup>, 수술창상<sup>4)</sup>, 출생시 손상<sup>9)</sup> 및 keloid<sup>9)</sup> 등이 원인이 될수 있다고 하며, 경부에서 발생한 경우는 유전경향이<sup>1)</sup> 있다고 보고된바

있다. 본 증례 1과 2에서는 과거력상 외상의 경험이었으며, 가족력상 fibromatosis의 소견은 없었다. 병리조직학적으로는 모두에서 악성종양에서 보이는 이상성 핵분열이 보이지 않았다.

본증의 치료는, 본증이 원격전이율 하지 않고<sup>2)</sup>, 성장속도가 늦지만, 점진적으로 주위조직으로 침투 확대되는 능력이 강하므로, 가능한 한 조기에 발견하여 광범위하게 종양을 제거<sup>3,10)</sup>해야하며 부가적으로 방사선요법<sup>1)</sup>을 실시하기도 하나, 별 의의가 없다고 하였다. 단순제거술 또는 광범위 제거술 시행시에 신경조직이나 혈관, 및 사지는 최대한 보호해야 하나<sup>11)</sup>, 재발이 자주 오는 경우에는 병소부위와 신체 중요 장기와의 거리가 가까워지므로 사지 절단술까지 시행하는 경우도 있다<sup>2)</sup>. 중년기 환자에서는 단순 제거술만으로도 적당하다고 하였으며<sup>6)</sup>, 본 증례 1과 2에서는 광범위 절제술을 시행하였으며, 원격조사 결과 현재까지 재발하지 않았다. 본 질환은 임상적으로 aggressive한 경로를 취하며 제거술후에도 재발하는 경우가 많으나 원격전이를 하지 않고 생존 가능성이 우수하나, 연명이 어릴수록 재발의 빈도는 높아져서<sup>3,10)</sup>, Conley<sup>6)</sup> 등은 40%나 된다고 하였다.

## 결 론

저자들은, 생후 20일된 남자의 우측 액와후부, 16세된 남자의 좌측 대퇴후부에서, 조직학적으로 fibromatosis로 확진된 2예를 치험하였기에, 문헌고찰과 함

께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Ackerman, L.V.: *Surgical Pathology*, Vol. 2, 5th. ed., St. Louis, Mosby, p.1116—1119, 1974.
- 2) Aegerter, E. & Kirkpatrick, J.A.: *Orthopaedic diseases*, 4th. ed., Phila. Saunders, p.752—753, 1975.
- 3) Battifora, H. & Hines, J.R.: *Cancer*, Vol.27, p.1530—1536, 1971.
- 4) Beatty, E.C. Jr.: *Amer. J. Dis. Child*, Vol. 103, p.620—624, 1962.
- 5) Conley, J., Healey, W.V. & Stout, A.P.: *Amer. J. Surg.*, Vol. 112, p.609—614, 1966.
- 6) Enzinger, F.M. & Shiraki, M.: *Cancer*, Vol. 20, p.1131—1140, 1967.
- 7) Hunt, R.T., Morgan, H.C. & Ackerman, L. V.: *Cancer*, Vol. 13, p.825—836, 1960.
- 8) Stout, A.P.: *Cancer*, Vol. 7, p.953—978, 1954.
- 9) Welsh, R.A.: *Amer. J. Pathol.*, Vol. 49, p. 515—535, 1966.
- 10) Kang, C.S., Pyun, Y.S. & Choi, B.: *J. of K. O.A.*, Vol. 11, No. 3, 1976.