대한정형외과학회지 제29권 제5호
J. of Korean Orthop. Assoc
Vol. 29, No. 5, October 1994

신생아 선천성 섬유육종

— 1례 보고 —

성애병원 정형외과

윤형구 · 전광표 · 오국환 · 정대은 · 강경훈 · 윤민수

— Abstract —

Neonatal Congenital Fibrosarcoma
— A Case Report —

Hyung-Ku Yoon, M.D., Kwang-Pyo Jeon, M.D., Kuk-Whan Oh, M.D., Dae-Eun Jung, M.D., Kyung-Hoon Kang, M.D., Min-Su Yoon, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Sung-Ae General Hospital, Seoul, Korea

Congenital fibrosarcoma of neonate is a very rare malignant tumor prone to behave aggressively with a tendency to local recurrence without metastasis. It is characteristically composed of collagenous fibroblasts and herringbone pattern in histology.

We experienced a case of congenital fibrosarcoma on the left thigh and report this case with some review in literature with $1\frac{1}{2}$ year follow up.

Key Words : Congenital fibrosarcoma, Neonate.

서 론

섬유조직의 증식으로 발생하는 악성종양인 연부조직의 섬유육종(fibrosarcoma)은 fibrosarcoma in early infacy, infantile fibrosarcoma, medullary fibrosarcoma of infancy, desmoplastic fibrosarcoma of infancy, medullary fibromatosis of infancy, congenital fibromatosis, aggressive infantile fibrosarcoma, and congenital fibrosarcoma-like fibromatosis등의 여러가지 이름으로 다양하게 알려져 있으며, 골에서 발생하는 종양과는 조직학적으로는 같으나 대부분 생후 1세 이내에 발생하며 연부조직에 국한된 종양으로서 술후 국소재발이 흔하다. 저자 등은 출생시부터 좌측 대퇴 외측부의 종괴가 관찰되었고 병리조직학적으로 확진된 선천성 섬유육종(congenital

※ 통신저자 : 윤 형 구
서울시 영등포구 신길1동 451-5
성애병원 정형외과

fibrosarcoma)을 1례 치료 경험하였기에 그 희귀성에 비추어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

환자 : 김○동, 생후 29일, 남자.

주소 : 좌측 대퇴 외측부에 촉지 가능한 종류를 주소로 내원함.

가족력 : 특이사항은 없음.

과거병력 : 임신중독증으로 재태기간 40주에 질식자연분만한 환아로서 출생후 혼합영양을 하였다.

현병력 : 환아는 좌측 대퇴 외측부에 촉지 가능한 종류를 본원 소아과에서 출생직후 발견하였으며, 이에 대한 특별한 치료 없이 관찰 도중 상당히 빠른 속도로 지속적인 크기의 증가가 있었으며 입원 당시의 크기는 작은 계란만한 크기였었다.

이학적 소견 : 전신상태 및 영양상태는 비교적 양호한 편이었고 좌측 하지의 근위축은 없었다. 그리고 좌측 고관절 및 슬관절의 운동범위도 정상이었으며, 촉진상 유동성의 둥굴고 표면이 매끄러운 6×6×7㎝ 정도의 견고한 종류가 촉지되었으며, 종괴의 첨부에 피부발적 및 긴장은 있었으나 발열 등의 전신 증상은 없었으며 압통은 확인할 수 없었다(Fig. 1).

검사소견 : 혈액검사 및 뇨검사 소견은 정상이었다.

방사선학적, 초음파 및 동위원소 소견 : 단순 흉부 방사선 검사상 특이사항은 없었으며, 좌측 대퇴골 전후면 사진상 측외부에 연부조직의 팽창을 관찰할 수 있을 뿐 골침범 양상은 보이지 않았으며 방사성 동위원소 검사상 좌측 대퇴간부에 흡수 증가를 보이고 있었으나 다른 골부위 원격 전이는 확인되지 않았다. 초음파 검사상에서도 피하조직 및 근육층을 침범하고 있는 소견과 반상의 강한 반향이 종괴내에 산재된 모습을 보여주고 있었다(Fig. 2, 3, 4).

Fig. 1. Preoperative gross findings shows reddness on the apex of a child fist sized mass on the left thigh on admission.

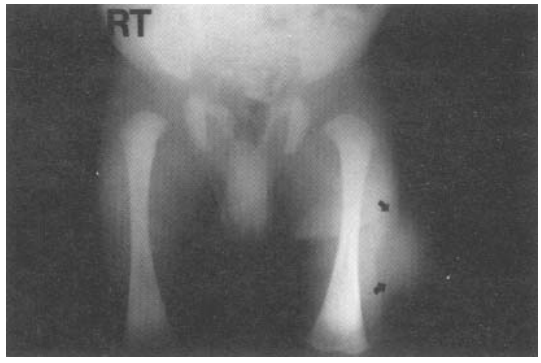

Fig. 2. Soft tissue buldging is observed on the left lateral thigh.

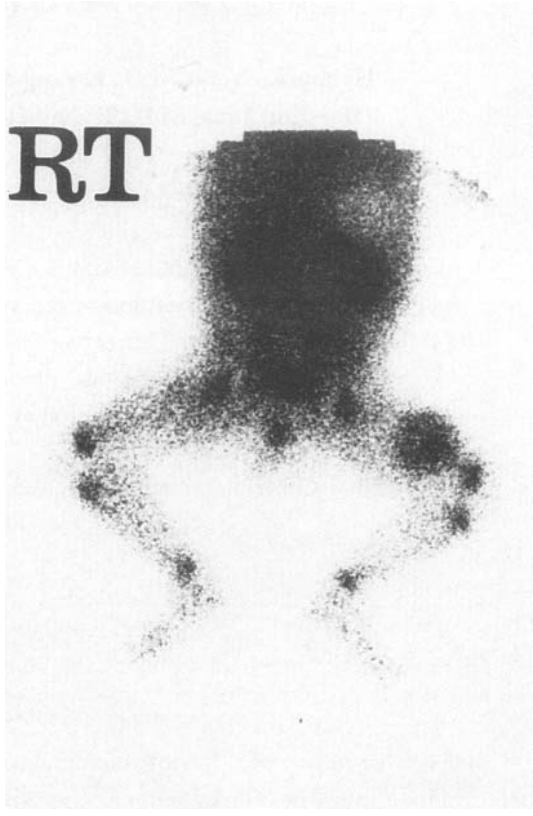

Fig. 3. Increased uptake in the left lateral thigh is observed in the radionuclide imaging with Tc^{99m}.

육안적 및 수술소견 : 적출된 여러개의 분리된 연조직으로 종양의 전체적인 모습은 판단하기 어려웠

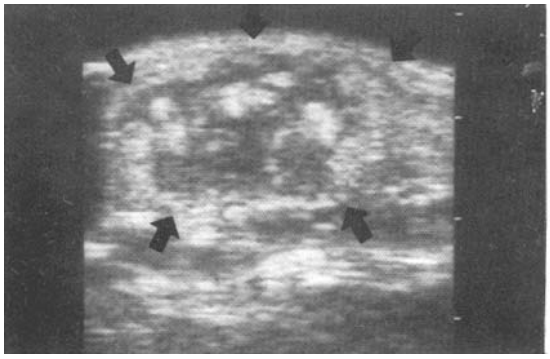

Fig. 4. Infiltration of the mass is seen in the muscle and subcutaneous tissue, strongly mottled echoes are scattered within the mass in ultrasonography.

Fig. 5. Gross appearance of fibrosarcoma. The tumor consists of grayish lobulated fibrotic tissue with ill defined margins and diffusely infiltrative borders. The mass is divided into three sections for pathological purpose.

으나, 각각의 종양 조직은 절단면이 회백색을 나타내고 주위 근육에 심한 침윤상을 보이며 종괴 사이에서는 경계가 불명하였으나 피막형성 및 주변 골피질로의 침범 소견은 없었다(Fig. 5).

조직학적 소견 : 현미경 소견상 H & E 염색에서 풍부한 양의 교원질을 생산하고 있는 방추형 섬유아세포들이 오늬 모양(herringbone)으로 배열되어 있고 세포가 치밀하였다. 핵은 작고 뚜렷하였으며 진하게 염색되었고 고배율에서 이상성 세포 분열상이 관찰되었으며 과색소성의 악성소견을 보였다(Fig. 6, 7).

치료 : 전신 마취하에 좌측 대퇴부 외연부를 따라 피부절개 후 종류에 대한 광범위 절제술 시행 후 술후 10일만에 창상이 종결되었으며 1년 6개월의 추

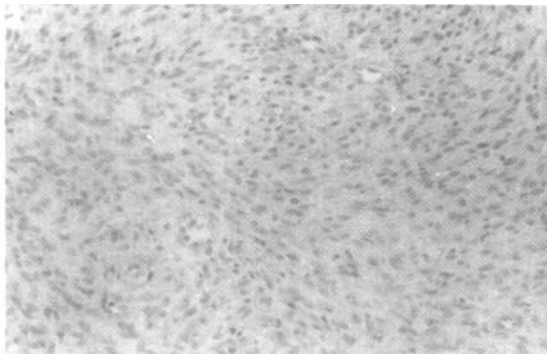

Fig. 6. The spindled fibroblasts are highly cellular exhibiting characteristic herringbone pattern .(HE, × 100)

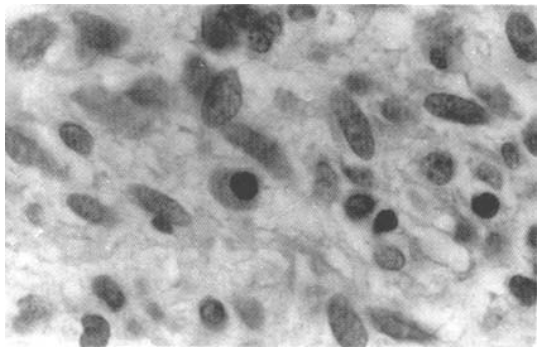

Fig. 7. Poorly defined cellular boundaries and hyperchromatic nuclei are observed along with abnormal cell division.(Hematoxylin-Eosin, × 400)

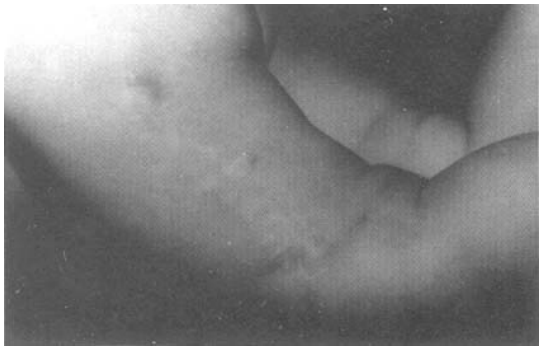

Fig. 8. Postoperative 18 months photograph shows no local recurrence.

시 기간동안 재발은 없었다(Fig. 8).

고 찰

섬유육종은 세포 분화의 증거가 없는 섬유아세포

의 악성 종양으로 정의될 수 있으며 재발은 흔하나 전이가 비교적 없는 것으로 알려진 종양으로서[4] 이런 종양의 진단을 위한 정확한 기준에 대해 과거 십여년동안 상당한 변화를 가져왔다.

연부조직 악성종양의 초기 보고에서는 세포충실도(cellularity)가 높고 콜라겐을 형성하는 악성 방추형 섬유아세포에 따라 진단이 과장되었으나[6] 병리학자가 이런 것에 더욱 세심한 연구로 현재는 섬유육종이 더 이상 연부조직 육종 중 가장 많은 수를 점하고 있지는 않다[2]. 이는 Mayo Clinic[12]에 의한 연구에 의해 뚜렷해졌는데 1936년 Meyerding등[9]에 의한 보고에서는 전체 연부조직 육종중 65%에서 섬유육종이었다고 보고했으나 1974년 Pritchard 등[11]은 2310예의 연부조직 육종중 단지 12%만을 차지한다고 보고했다. 이에 반해 선천성 혹은 유아기 섬유육종은 더욱 드물어 Enzinger 등[4]의 보고에 의하면 과거 10년동안 약 150예만이 보고되었다고 했고, 1951년 Anderson 등[1]은 영아와 소아기 동안에 24예의 연부조직 육종중 5예의 선천성 섬유육종을 보고했고, Stout[14]는 1962년 논문에서 단지 4예의 선천성 섬유육종을 보고했으며, 한국에서는 거의 보고된 바 없다.

본증은 남자에서 더 흔히 발생하며 호발부위는 사지로서 이중 족부, 족관절, 하지, 수부, 완관절, 전완부, 대퇴부 등이며 두경부는 매우 드물게 발생하는 것으로 알려져 있고[4,5] 본 증례에서는 좌측 대퇴 외측부에 발생하였다.

발생원인은 확실치 않으나 Exelby등[5]의 보고에 의하면 가족력을 갖는 경우는 1예였으며 그외 소아의 경우엔 외상에 의한것이 3예였으나 방사선 조사나 열방사(temperature radiation)에 의한 보고는 없었으며 본 증례에서는 선천성이었다.

이 질환의 가장 중요한 임상적 특징은 크기가 약 1cm에서 20cm까지 무통성이며 비압통의 빠른 성장을 갖는 종괴로서[4,5] Enzinger등[4]의 보고에 의하면 크기가 두 배로 되는데 가장 빠른 시간을 보여주는 것이 2 주인데 본 증례에서는 약 10일의 기간이 소요되었다.

단순 방사선 소견상 피질골 두께의 증가, 굴절변형 및 드물게 주변 골의 광범위한 파괴를 보여주는 경우가 있으나[4] 본 증례에서는 골 침범 소견은 없었고 연부조직에 국한되어 있었다.

본 질환의 치료에 대해서는 각각의 경우마다 성장속도에 차이가 있으나 나이가 어릴수록 더 빠르게 성장하며 주위 연부조직과 주변 골의 점진적 침투 확대 능력이 강하여 초기의 치료는 광범위 절제술이며[3-5,13,14], 이때 신경조직이나 혈관 및 사지는 최대한 보호되어야 한다[3]. 술후 국소적 재발이 가장 큰 문제점이며[4,5,13] 원격전이는 거의 일어나지 않는 것으로 보고되고 있으며[3-5,13] 본 증례의 경우에서도 원격전이는 없었다. 대부분의 재발은 수술후 12개월 이내에 일어난다고 보고되고 있으나 Horne 등[8]은 2예에서 수술후 15년에 재발된 예를 보고하고 있으며 사지에 재발이 되었을 경우엔 사지 절단술까지 시행할 수 있다고 하였다[4,5]. 재발된 종양 또는 불완전한 제거술후의 종양의 치료는 사지 절단술 외에 부가적인 방사선 치료 및 화학요법으로 대별되는데 방사선 요법 및 화학 요법에 대해선 아직 단독으로 사용되지 않고 수술적 요법과 병행하여 사용되었기 때문에 가치 평가에 대해선 판정이 어려운 상태이나, Hays등[7]은 광범위 절제술 전에 방사선 요법과 화학요법의 사용을 병행할 것을 권장했고 Ninane등[10]은 이런 방법으로 상당히 좋은 결과를 얻었다고 보고한 바 있다. 본 증례에서는 광범위 절제술 후 현재까지 1년반의 추시기간중 재발의 증거는 보이지 않았다.

결 론

저자는 좌측 대퇴 외측부에 종괴를 가지고 태어난 신생 남아에서 병리 조직학적으로 확진된 연부조직에 국한된 선천성 섬유육종 1예를 치료경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) **Anderson DH :** Tumors of infancy and childhood. A survey of those seen in the pathology laboratory of the Babies Hospital during the years 1935-1950. *Carcer*, 4 : 890, 1951.
2) **Balsaver AM, Butler JJ, Martin RG :** Congenital fibrosarcoma. *Cancer*, 20 : 1607, 1967.
3) **Chung EB, Enzinger FM :** Infantile fibrosarcoma. *Cancer*, 38 : 729, 1976.

4) **Enzinger FM and Sharon WW :** *Soft tissue tumors*. Second Ed. pp. 201-222, Washington, D.C., C.V.Mosby Co., 1988.
5) **Exelby PR, Knapper WH, Huvos AG :** Soft tissue fibrosarcoma in children. *J Pediatr Surg*, 8 : 415, 1970.
6) **Gonzalez-Crussi F :** Ultrastructure of Congenital fibrosarcoma. *Cancer*, 26 : 1289, 1970.
7) **Hays DM, Mirabal VQ, Karlan MS :** Fibrosarcoma in infants and children. *J Pediatr Surg*, 5 : 176, 1970.
8) **Horne CH, Slavin G, McDonald AM :** Late recurrence of juvenile fibrosarcoma. *Br J Surg*, 55 : 102, 1968.
9) **Meyerding HW, Broders AC, Hargrave RL :** Clinical aspects of fibrosarcoma of the soft tissues of the extremities. *Surg Gynecol Obstet*, 62 : 1010, 1936.
10) **Ninane J, Grosseye S, Panteon E :** Congenital fibrosarcoma. Preoperative chemotherapy and conservative surgery. *Cancer*, 58 : 1400, 1986.
11) **Pritchard DJ, Soule EH, Taylor WF :** Fibrosarcoma-a clinicopathologic and statistical study of 199 tumors of the soft tissues of the extremities and trunk. *Cancer*, 33 : 888, 1974.
12) **Soule EH, Mahour GH, Mills SD :** Soft tissue sarcomas of infants and children. A clinicopathologic study of 135 cases. *Mayo Clin Proc*, 43 : 313, 1968.
13) **Soule EH, Pritchard DJ :** Fibrosarcoma in infants and children. A review of 110 cases. *Cancer*, 40 : 1711, 1977.
14) **Stout AP :** Fibrosarcoma in infants and children. *Cancer*, 15 : 1028, 1962.