

5세 여아의 수지에 발생한 봉입체 섬유종증: 증례 보고

Inclusion Body Fibromatosis of Finger in a 5-year Old Girl: A Case Report

김진영 • 이성현

동국대학교 일산병원 정형외과

봉입체 섬유종증은 주로 1세 이내의 소아 수지 및 족지에 발생하는 무통성의 섬유성 연부조직 종양이다. 병리학적으로는 치밀한 방추형 세포로 이루어져 있으며, 세포질 내에 항산성 봉입체가 관찰된다. 종양은 자발적 퇴행을 하는 것으로 알려져 있으나, 변형이나 기능장애를 일으키는 경우 수술적 치료를 요하며, 수술하는 경우 약 60%에서 다시 재발하는 것으로 보고되고 있다. 저자들은 비교적 높은 연령의 소아 수지에서 발병하였으며, 술 후 접촉성 병변이 발견된 봉입체 섬유종증 1예를 보고하고자 한다.

색인단어: 영아기 수지 섬유종증, 봉입체 섬유종증, 수지종양

결절종, 혈관종, 거대 세포종 등이 수지에 호발하는 대표적인 양성 연부조직 종양으로 알려져 있으나, 섬유종은 상대적으로 소아의 수부에서 더욱 흔하게 관찰되는 고형성 양성 종양이다. 소아에 발생하는 섬유종은 다양한 임상증상 및 예후를 보이므로, 조직학적 진단이 이루어지면 각 종양의 특성에 따라 개별화된 치료를 하는 것이 바람직하다. 저자들이 경험한 봉입체 섬유종증은 매우 특이한 임상병리학적 양상을 지닌 소아의 연부조직 종양으로 현재까지 매우 적은 증례만이 보고되고 있다. Reye 등에 의해 처음 기술되었으며,¹⁾ 주로 신생아나 1세 이하 소아의 족지 및 수지에 발생한다. 유병률은 약 2.5% 정도이며, 약 1/3에서 출생즉시 발견되고, 대부분 1살 이내에 종양이 명확해진다.²⁻⁴⁾ 종양은 피부색 짙은 표면으로 덮여있고, 단단하고 기저부가 넓으며, 압통은 없고 대부분 크기가 2 cm를 넘지 않는다. 종양은 주로 진피 내에(intradermal) 위치하며 피막이 잘 형성되어 있지 않다. 병리학적으로 방추상 섬유모세포(spindle cell)가 물결치는 듯한 모양으로 배열되어 있으며, 세포질 내 핵 근처에 특이한 항산성의 봉입체를 함유하고 있다. 나이가 많은 소아나 성인에서 발병하는 경우는 매우 드문데, 이와 같은 경우 골 이형성증(osseous dysplasia), 색소 결손(pigmentary defect) 등과 관계가 있으며, x-염색체관련 유전적 전이(genetic transmission)가 일어난다고 보고되어 있다.³⁻⁵⁾ 종양은 자발적 퇴행의 경향을 보이므로,²⁻⁶⁾ 종양이 확인되면 보존

적인 치료가 주로 권장된다. 수술은 기능적 장애나 변형이 병변에 의해 발생하는 경우 고려할 수 있으나 절제 후 재발율이 60%에 이른다.^{6,7)} 저자들은 비교적 높은 연령의 소아 수지에서 발생한 봉입체 섬유종증을 진단하고 치료한 저자들의 경험을 제시하여, 봉입체 섬유종증의 임상적 특성 및 예후, 치료 시 유의점에 대해 고찰해 보려 하였다.

증례 보고

5세 여아가 좌측 제 3 수지 연부조직 종괴를 주소로 내원하였다. 내원 6개월 전부터 해당부위에 종괴가 촉지 되었으며, 동통이나 저린 감은 없었으나 빠르게 커지는 양상을 보였다. 이학적 검사

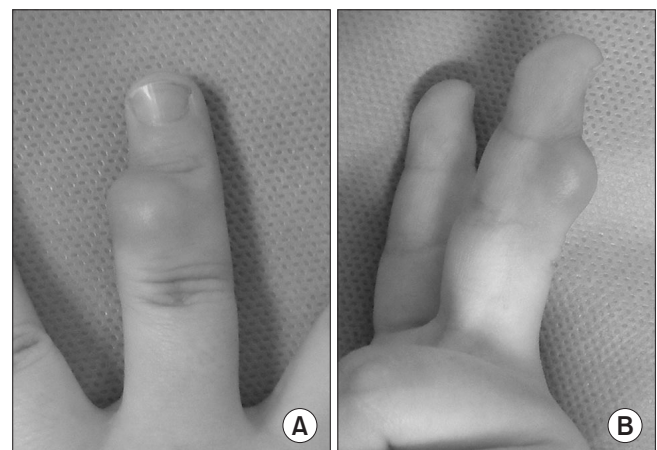


Figure 1. Photograph shows a round, soft tissue mass protruding in radial aspect of the left middle phalanx. (A) AP view (B) lateral view.

접수일 2014년 8월 25일 심사수정일 2014년 11월 27일

게재확정일 2014년 11월 29일

교신저자 김진영

경기도 고양시 일산동구 식사동 814번지, 동국대학교 일산병원 정형외과

TEL 031-961-7292, FAX 031-961-7290

E-mail bigjw@naver.com



Figure 2. Plain radiographs show that soft tissue density was increased in radial aspect of an affected finger. (A) AP view (B) lateral view.

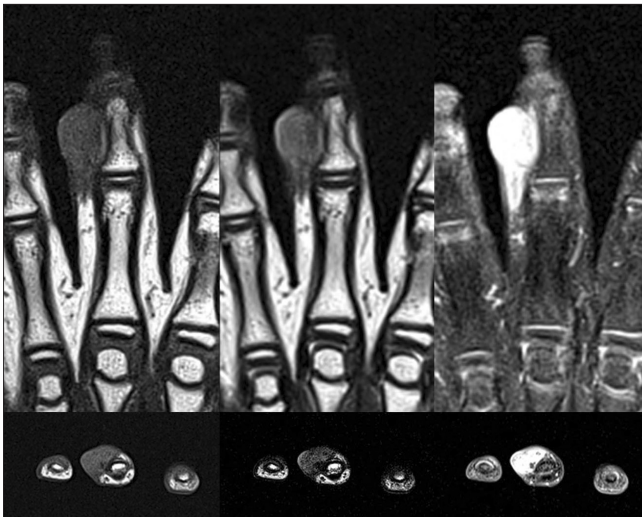


Figure 3. MRI shows a well-delineated round mass of T1 low and T2 intermediate signal intensity. The tumor is located subcutaneously and abutting adjacent phalangeal bone and extensor tendon. There was marked diffuse homogeneous enhancement throughout the lesion following the administration of intravenous contrast.

상 중위지골 척측 배부에 약 8×7 mm 크기의 타원형 종괴가 촉진되었다(Fig. 1). 경계는 비교적 명확하였으며, 촉진시 압통은 없었으나, 단단하였고 유동성이 없이 피부에 고정되어 있었다. 방사선학적 진단을 위해 일반방사선 및 자기공명영상을 시행하였다. 일반방사선 촬영 상 해당부위에 연부조직 음영이 증가되어 있었으나, 골성 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 2). MRI 상 좌측 중위지골 원위부 척측 배부에 T1 영상에서 저 신호강도, T2 영상에서 등 신호강도를 보이는 약 10×8×13 mm 크기의 종괴가 관찰되었다. 조영 증가 영상에서 종양 내 이종의(heterogenous) 조영 증가를 보였



Figure 4. Photograph shows a white-yellowish, nodular dense fibrous tumor in the operative field.

으며, 주변 조직과의 경계가 비교적 명확하였고, 주변의 신경-혈관이나 건, 골 조직 등으로의 침범소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 섬유성 연부조직 종양을 의심하였으며, 피부와의 고착이 매우 심해 종양과의 경계가 모호하였고, 종양 크기가 빠르게 증가하여 조직학적 진단이 필요하다고 판단되어, 절제 생검술을 시행하기로 결정 하였다.

전신마취하에 종양을 중심으로 지그재그 형태로 피부절개를 가하고 종양을 박리하여 절제하였다. 약 10×5×7 mm 가량의 타원형(ovoid), 회백색(gray-whitish) 연부조직 종괴였으며, 피부와의 경계가 모호하였고, 섬유성 조직이 치밀하게 밀집되어 있는 단단한 고형성 종물 이었다. 피막화 되어있지 않고 주위조직과의 유착이 심해 박리하기 어려웠으며, 종괴를 덮고 있던 피부는 표층을 보존하여 피부이식은 시행하지 않았다(Fig. 4). 종양은 H&E 염색상 길쭉한 방추형 세포로 이루어져 있었으며, 세포질 내 둥글고 붉게 염색되는 항산성 봉입체를 가지고 있었다. 봉입체는 Trichrome 염색상 붉은 점으로 염색되었으며, 면역염색상 평활근 액틴이 변연부에 tram-track 모양으로 관찰되었다(Fig. 5). 현재 술 후 6개월 경과 되었으며, 수술부위의 피부는 치유되었으나, 수술부위의 척측에 동일한 양상의 종괴가 발견되어 추시중이다.

고 찰

봉입체 섬유종증은 특징적으로 영아기 소아의 수지배부 및 측면이나 족지 침부에 발생한다. 출생시 발견되기도 하지만, 대부분 3세 이내에 발생한다. 심부 조직으로의 침범은 드물지만 골조직 침범이 보고되기도 하였다. 무지의 침범은 매우 드물며 제 1 족지에 발생한 증례는 보고된 바 없다. 단일 또는 다발성 병변으로 발견되기도 하며, 한 손가락에 여러 개가 발병하거나 여러 손가락

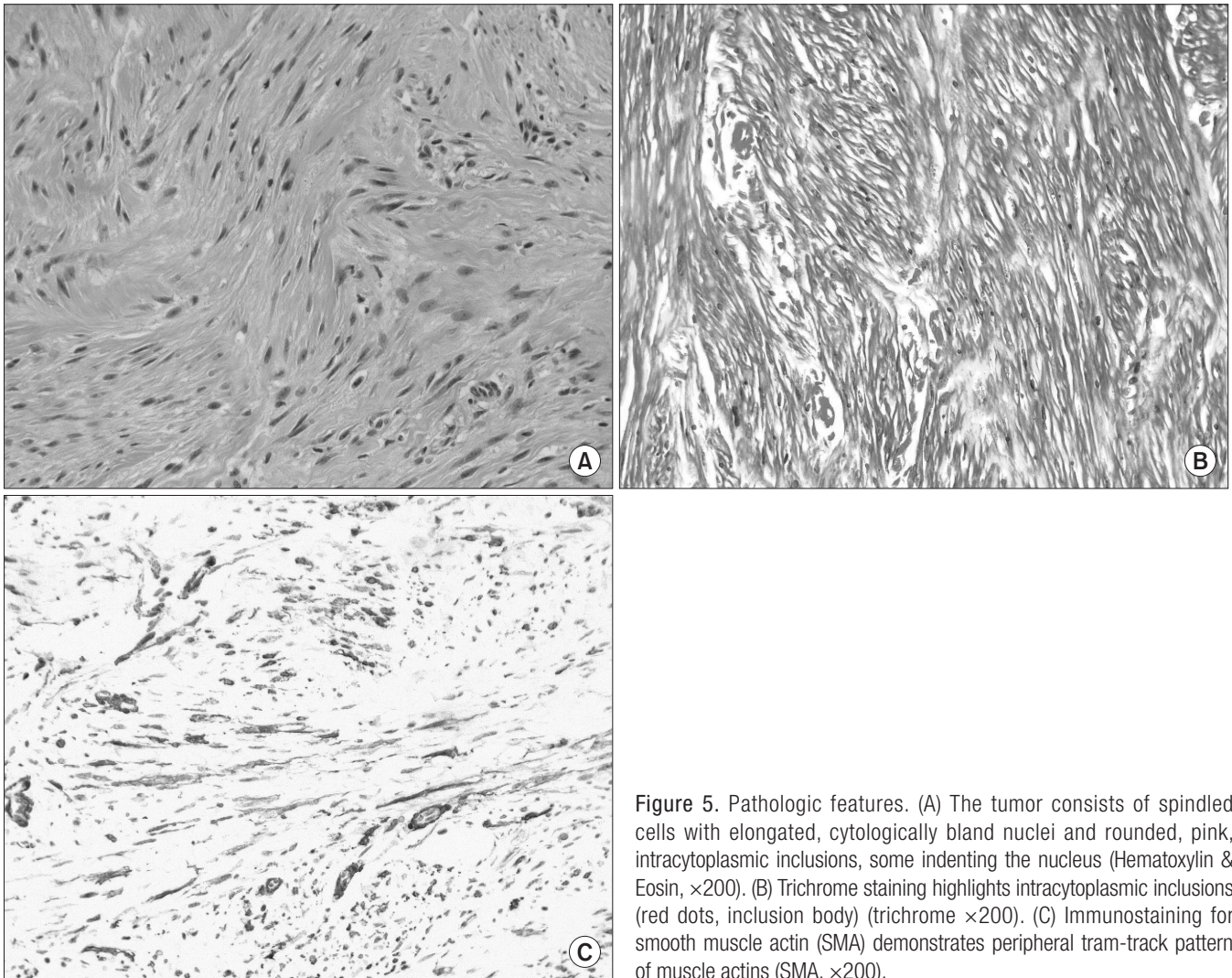


Figure 5. Pathologic features. (A) The tumor consists of spindled cells with elongated, cytologically bland nuclei and rounded, pink, intracytoplasmic inclusions, some indenting the nucleus (Hematoxylin & Eosin, $\times 200$). (B) Trichrome staining highlights intracytoplasmic inclusions (red dots, inclusion body) (trichrome $\times 200$). (C) Immunostaining for smooth muscle actin (SMA) demonstrates peripheral tram-track pattern of muscle actins (SMA, $\times 200$).

이 한꺼번에 이환 되기도 한다. 종괴는 대부분 무통성이지만 이환 부위의 변형이나 기능장애를 유발하기도 한다. 또한 종양이 닿아있는 수지의 표면에 소위 “접촉 병변(Kissing lesion)”을 만드는 경우도 있다.²⁾ 육안적으로는 작고 단단한 고형성의 종괴이며, 조직학적으로는 치밀한 기질에 둘러싸인 섬유모세포가 진피나 피하층까지 침범한 소견을 보인다. 피부의 표층은 침범 정도가 비교적 적으며, 경한 각화증이나 피부 경화 현상 등이 관찰될 수 있다. 켈로이드, 과 증식된 상처조직(hypertrophic scar), 말단 골이형성증(terminal osseous dysplasia), 색소결핍(pigmentary defect) 연소기 건막 섬유종(juvenile aponeurotic fibroma) 등을 감별하여야 하지만, 임상적으로 감별하기는 어렵지 않으며, 확진 방법은 병리학 적 검사이다. 가장 특징적인 소견은 방추모양의 섬유모세포 세포질 내의 핵 주위의 여러 개의 작고 둥근 향산성 봉입체가 보이는 것이다. 특징적으로 이 봉입체는 Masson trichrome 염색에 붉은 색으로 염색되며, 면역조직화학적 검사상 액틴(actin) 염색에 양성소견을 보이지만 봉입체의 수에 영향을 받는다. 봉입체의 생성 원인

은 뚜렷하지 않으나, 바이러스 감염과의 연관성이 언급되고 있으며, 미세현미경으로 관찰할 경우 액틴 미세사와 vimentin이 치밀하게 쌓여있는 것을 볼 수 있다. 봉입체의 수나 밀도는 종양이 오래되거나 퇴행 할수록 감소하는 것으로 알려져 있으며, 봉입체는 혀(tongue)의 섬유성 종양이나, 경부내 결절(endocervical polyp), 유방의 양성 phylloides 종양 등에서 관찰할 수 있다.^{8,9)} 치료방법은 논란이 있으며, 절단, 절제 및 피부이식, 화학적 치료제의 주사방법, 관찰 등 다양하지만, Reye 등에 의해 임상적 경과가 경미하다는 것이 알려진 이후에는 보존적인 절제술(conservative operative excision)가 치료의 근간을 이루고 있다.

본 증례는, 5세 여아의 수지에 발생한 봉입체 섬유종증으로, 일반적인 호발연령에 비해 발병연령이 비교적 높았으며, 기존의 문헌에 보고된 봉입체 섬유종증의 특징적인 임상 양상과는 조금 다른 임상적 특성을 보였다. 본 증례에서, 봉입체 섬유종증은 자연적인 퇴행을 보이지 않았고, 오히려 단시간 내에 종양의 크기가 빠르게 증가하였다. 또한 술 후 6개월 추시시 종양의 재발은 관찰

되지 않았으나, 동일 수지의 반대편(opposite site) 요측 배부에 “접촉 병변(Kissing lesion)”이 새롭게 발생하였다. 이와 같은 공격적(aggressive) 성향을 보이는 종양은 양성종양이라 할지라도 절제 생검술을 통해 조직학적 진단을 하는 것이 바람직하다. 하지만 봉입체 섬유종증은 보존적 치료가 가능한 종양이며, 수술적 절제를 하는 경우 피부 이식이 필요한 경우가 많아 임상적 진단이 적절하게 내려지는 경우, 불필요한 절제술 및 그로 인한 치료 부작용을 최소화 할 수 있다. 따라서 3세 이상의 소아의 수지에 발병한 섬유성 연부조직 종양의 경우라도, 봉입체 섬유종증의 가능성을 반드시 염두에 두고, 진단을 위해 절제술 전 세침 조직검사를 시행한다면 불필요한 절제술을 피할 수 있을 것으로 생각된다. 만일 불가피하게 절제 생검술을 시행하게 되는 경우 동결 조직검사를 통해 남아있는 연부조직을 최대한 보존하는 것이 적절한 방법이라 사료된다.

참고문헌

1. Reye RD. Recurring digital fibrous tumors of childhood. Arch Pathol. 1965;80:228-31.
2. Netscher DT, Baumholtz MA, Popek E, Schneider AM. Non-malignant fibrosing tumors in the pediatric hand: a clinico-pathologic case review. Hand (N Y). 2009;4:2-11.
3. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 5th ed. St. Louis: Mosby Elsevier; 2008. 261-4.
4. Costa M, Venturino E, Rossello MI, Mazzotta P. La malattia di Reye: due nuove osservazioni associate a deformazione scheletrica falangea. Riv Chir Riab Mano Arto Sup. 1994;31:211-5.
5. Drut R, Pedemonte L, Rositto A. Noninclusion-body infantile digital fibromatosis: a lesion heralding terminal osseous dysplasia and pigmentary defects syndrome. Int J Surg Pathol. 2005;13:181-4.
6. Niamba P, Léauté-Labrèze C, Boralevi F, et al. Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. Pediatr Dermatol. 2007;24:280-4.
7. Grenier N, Liang C, Capaldi L, et al. A range of histologic findings in infantile digital fibromatosis. Pediatr Dermatol. 2008;25:72-5.
8. Dey D, Nicol A, Singer S. Benign phyllodes tumor of the breast with intracytoplasmic inclusion bodies identical to infantile digital fibromatosis. Breast J. 2008;14:198-9.
9. Spingardi O, Zoccolan A, Venturino E. Infantile digital fibromatosis: our experience and long-term results. Chir Main. 2011;30:62-5.

Inclusion Body Fibromatosis of Finger in a 5-year Old Girl: A Case Report

Jin Young Kim, and Sung Hyun Lee

Department of Orthopaedic Surgery, Dongguk University International Hospital, Ilsan, Korea

Inclusion body fibromatosis is a rare benign soft tissue neoplasm typically involving fingers and toes of children in mostly less than one year old. Histologic findings include spindle-shaped fibroblasts surrounded by dense stroma and small perinuclear eosinophilic inclusions in the cytoplasm. Although the tumor typically undergoes spontaneous regression, surgery is considered when functional impairment or deformity develops with the lesion. Unfortunately, recurrence rate was reported to be as high as 60 % following tumor excision. Authors would like to present our case where the tumor occurred in relatively older child and kissing lesion was found a few months after the surgery.

Key words: infantile finger fibromatosis, inclusion body fibromatosis, digit tumor

Received August 25, 2014 **Revised** November 27, 2014 **Accepted** November 29, 2014

Correspondence to: Jin Young Kim

Department of Orthopaedic Surgery, Dongguk University International Hospital, 814 Siksa-dong, Ilsandong-gu, Goyang 411-773, Korea

TEL: +82-31-961-7292 **FAX:** +82-31-961-7290 **E-mail:** bigjw@naver.com