

## 종격동내 섬유종증

— 1례 보고 —

김 기 출\* · 김 기 봉\* · 김 주 현\*

— Abstract —

### Mediastinal Fibromatosis

— One Case Report —

Ki Chool Kim, M.D.\* , Ki Bong Kim, M.D.\* , Joo Hyun Kim, M.D.\*

Fibromatoses, a broad group of fibrous proliferations of similiar microscopic appearance, show intermediate biological behavior between benign fibrous lesion and fibrosarcoma. They are characterized by the infiltrative growth and the tendency toward recurrence, but they never metastasize. The mediastinal fibromatosis has been extremely rarely reported. We experienced a case of anterior mediastinal fibromatosis ingrowing onto the anterior chest wall in 2-year-old female. A radical surgical resection and anterior chest wall reconstruction was performed successfully.

### 서 론

1955년 Stout에 의해 언급된 섬유종증(fibromatosis)은 연부조직(soft tissue)의 병리학적인 면에서 중요한 개념으로, 현미경적 소견상 섬유조직의 증식을 보이는 유사한 병변들로서, 양성 섬유성 병변과 악성 섬유육종의 중간에 해당하는 생물학적 양태를 보이는 부류에 붙여진 명칭이다. 이들중 종격동내에 발생한 경우는 극히 드물어서 그 보고는 세계적으로 몇례에 지나지 않는다<sup>1,2)</sup>.

본 서울대학병원 흉부외과학 교실에서는 2세 여아에서 전방 종격동에 발생한 섬유종증 1례를 치험 하였고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 24개월된 여아로 전흉부의 돌출을 주소로 내원 하였다. 환자는 내원 8개월전 부터 전흉부 돌출을 보였으며 이후 서서히 돌출정도가 심하여져 외래를 통하여 입원하게 되었다.

과거력상 주산기의 문제점은 없었으며 이학적 소견상 전신상태는 비교적 양호 하였다. 혈압 110/70 mmHg, 활력증상은 맥박수 110회/min, 호흡수 25회/min, 체온 36.5℃로 정상 이었다. 두경부에서 임파절은 촉진되지 않았고, 흉부는 우 상부에서 좌 하부에 걸치는 장경×단경×돌출=14×6×3cm의 흉부변형이 있었고 이의 자발통, 압통은 동반되지 않았으며 촉진상 늑골과 구분되지않는 경도를 보였다(그림 1).

청진상 이상호흡음이나 심잡음은 없었다. 복부나 상하지에서도 이상소견은 발견되지 않았다. 검사 소견상 혈색소 12.1gm/ml, 백혈구수 7,500/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침

\*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgeyr,  
Seoul National University Hospital



그림 1. 술전 환자의 모습. 흉부의 우 상부에서 좌 하부에 이르는 변형성 흉부돌출의 소견을 보이고 있다.

강속도 10mm/hr 였다. 생화학적 검사소견상 총단백질 6.7gm/dl, 알부민 4.6gm/dl, total bilirubin 0.5gm/dl, SGOT/SGPT 22/13IU/L로 정상 범위였다. 종양표식자로서  $\alpha$ -FP < 5ng/ml, CEA 2.2ng/ml,  $\beta$ -HCG < 3mIU/ml로 이상소견 없었고 대소변검사와 혈액응고검사는 정상 범위였다. EKG 소견 역시 정상

이었다. 단순 흉부촬영상 측부촬영에서 흉골과 심장음영사이가 넓어져 있는것을 볼 수 있었고(그림 2), 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 심장의 앞쪽에서부터 횡격막에 이르는 비교적 경계가 좋은 연부조직 종괴가 있었으며, 이는 전흉벽과는 경계가 좋지않은 상태로 조영증강시에는 주변부의 증강 음영을 보이고 있었다(그림 3). 흉부 초음파 촬영에서는 고형질의 초음파 투과성을 보이고 내부에 석회성, 낭포성 음영이 다수 관찰되었다. 경피적 침 생검술상 방추형 세포를 관찰할 수 있었다.

수술방법 및 소견 : sternothoracotomy 피부 절개술로 개흉하였으며, 종괴는 흉벽과는 심하게 유착되어 있었으나 심낭과의 경계는 구분되어 있었다. 또한 흉골과 소흉근(pectoralis minor) 사이의 흉벽에는 종격동내 종양과는 구분되며 그 경계가 비교적 명확한 직경 3cm 크기의 종괴가 따로 존재해 있었다.

흉벽의 종괴를 포함한 종괴를 좌측 두번째부터 일곱번째까지 여섯개의 늑골과 우측 두번째부터 네번째까지 세개의 늑골 및 흉골의 일부를 en bloc으로 절제하였다. 절제후의 결손부위에 대해서는 marlex mesh와 Gore Tex patch를 겹으로 사용하여 흉벽 재건술을 시행하였다(그림 4).

병리학적 소견 : 길쭉한 방추형 세포들이 풍부한 교원질을 형성하며 소용돌이 배열을 이루고, 개별세포의 소견은 양성이었지만 주위 연골막 및 연부조직으로의

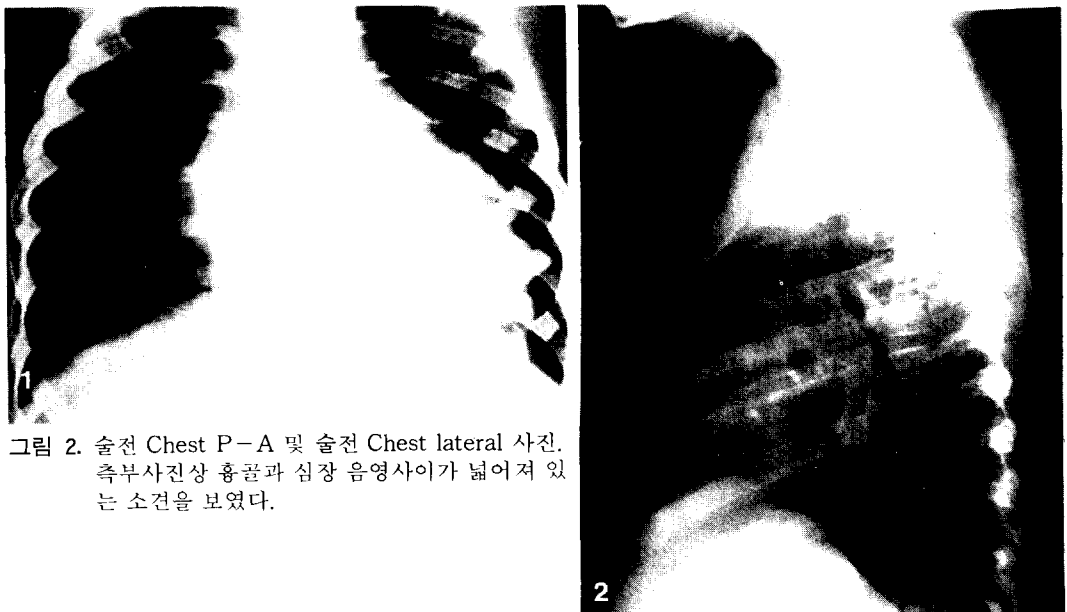


그림 2. 술전 Chest P-A 및 술전 Chest lateral 사진. 측부사진상 흉골과 심장 음영사이가 넓어져 있는 소견을 보였다.



그림 3. 술전 흉부 컴퓨터 단층촬영(좌측; Mediastinal level, 우측; Diaphragmatic level), 심장의 앞쪽에는 횡격막에 이르는 연부조직 종괴로서, 종격동과의 경계는 명확하지만 전흉벽과는 경계가 불분명한 소견을 보이고 있다.

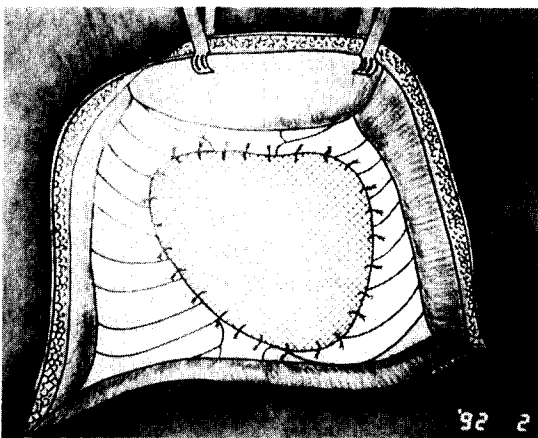


그림 4. 흉곽 재건술후 모식도, en bloc 절제후 marlex mesh 와 Gore Tex patch를 겹겹으로 사용하여 흉벽재건술을 시행 하였다.

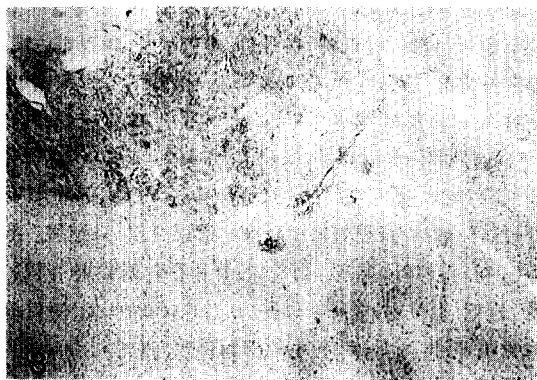
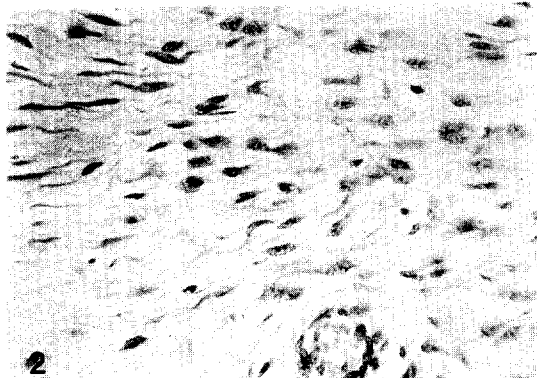
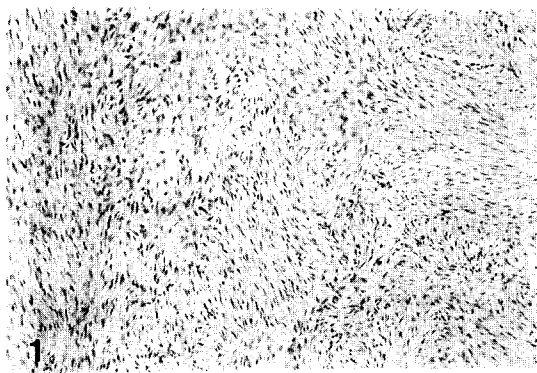


그림 5. 술후 병리학적 소견. 소용돌이 배열의 방추형세포(좌측), 교원질이 풍부한 세포간질(가운데), 주변연골을 침윤하고 있는 양상(우측)등의 섬유종증 소견을 보이고 있다.

심한 침윤상을 보이고 있었다(그림 5).

술후경과: 수술직후 환자상태는 양호하였으며 약 8 시간동안 ventilator care후에 별 문제없이 회복되었다. 환자는 현재 6개월째 외래추적 관찰 중이며(그림 6), 재발의 증거는 관찰되지 않고있다.



그림 6. 술후 환아의 모습

## 고 찰

섬유종증(fibromatosis)은 섬유조직의 비정상적인 증식을 보이는 일련의 유사한 병변들을 지칭하는데, 세포형태가 양성이고 원격전이를 일으키지는 않지만, 주위 조직으로의 침윤이 심하고 재발율이 높다는 점에서 양성 섬유성 병변과 악성 섬유육종의 중간적 특성을 갖는다고 볼 수있다<sup>3)</sup>. 섬유종증은 크게 표재성(근막성)과 심부성(근건막성) 섬유종증으로 나뉘며, 후자는 다시 복외, 복벽, 복강내 섬유종증으로 분류되는데, 특히 심부성 섬유종증은 유건종(Desmoid)이라고 하여 동일한 의미로 쓰여지고 있다<sup>3,4)</sup>. 20년간 367례의 복외 유건종증(extraabdominal desmoid)을 분석한바에 따르면 연간 100만명당 3-4명 정도의 발병율을 보이고<sup>5)</sup> 남녀비는 차이가 없으며, 연령분포는 25-35세에 가장 많은데, 이중 사지에 생기는 예가 가장 많아 60% 이상이고 흉벽(Chest wall)에 발생한 사례는 17%지만 종격동에서 발견된 경우는 없었다. 종격동내의 섬유종증은 매우 드물어서, 2세이하에서 2례가 보고된바 있으며<sup>2)</sup>, 종격동 섬유조직의 증식(Mediastinal fibrosis)과는 감별하여야 하는데, fibrosing mediastinitis 처럼 주위 종격동 조직을 광범위하게 침윤하거나 흉벽 또는 횡격막으로 증식하기도 한다.

섬유종증의 정확한 발병기전은 알려져 있지 않으나

의상, 내분비, 유전적 요소가 복합되어 있는 것으로 보여지며 수술후 봉합부위, 방사선 조사후, 골절, 화상, 실리콘 주입 등에 동반된 사례와 임신중에는 섬유종증의 발생율이 낮은점, 일부환자에서 estrogen receptor protein이 증가되어 있는 점 등으로 estrogen이 종양의 발생에 간여하는 것으로 여겨지는 보고들도 있으며 또 가계(family)를 따라 발생한 예들도 보고되고 있다<sup>5,6,7,8)</sup>.

흉강내의 섬유종증은 종괴의 크기가 증가함에 따라서 주변조직을 압박함으로써 환자에게 증상을 나타내며 그 이전에는 증상이 거의 없다.

섬유육종으로의 변환은 대단히 드물지만 Soul 등은 서해부의 전형적 섬유종증이 10년후 섬유육종으로 변한 예를 보고하고 있다<sup>9)</sup>. 그러나 이경우는 9년동안 4회의 방사선조사를 시행한후에 발생한 사례였다고 한다.

병리 조직학적인 소견을 보면 종괴는 육안적 소견상 근육, 근막, 건막에 위치하고 간혹 근막을 따라 퍼지기도 하는데 그 크기는 대개 5-10cm이나 20cm에 달하는 경우도 드물지 않다. 종괴는 딱딱한 고형체로 만져지며 자를 때 걸그러운 느낌을 준다. 절단면은 흉터 조직의 절단면과 유사하여 윤기나 흰색의 결친 모습을 띤다. 현미경적 소견은 예외없이 그 경계가 불분명하고, 주위 조직으로의 침윤이 심하며, 세포들은 비슷비슷한 크기와 모양을 하면서 세포사이에 풍부한 교원질을 생성하고 있다.

비전형세포(atypical cell)나 과색소성 핵(hyperchromatic nucleus)은 보이지 않는다. 전형적 섬유종증세포의 핵은 작고 명확하며 열은 염색성을 보이고 1-3개의 핵소체를 지닌다. 흔히 미세출혈이나 임파구 침윤이 국소적으로 관찰되며 드물게는 석회화, 골화 혹은 연골화된 부위도 볼 수 있지만 특징적 소견이라고 할수는 없다<sup>3)</sup>.

Kiel 등은 외과적 절제없이 방사선 치료만 시행한 10례중 8례에서 치험된 예를 보고하고 있기도 하며<sup>10)</sup>, Tamoxifen 이나 비스테로이드성 항 Estrogen 제제의 투여로 치유하였다는 보고도 있으나<sup>11)</sup> 종괴의 침윤정도 및 해부학적 위치에 따라 외과적 절제를 시행하고, 절제가 불완전 했다고 생각될 경우에는 방사선치료를 병행하는 것이 바람직하다.

재발율은 높은 편이어서 국소적으로 완전한 절제를 시행한경우에 25-68%의 재발율을 보이며, 변연절제

(marginal resection)시에는 90%의 재발율을 보이고 있다<sup>12)</sup>. 섬유종의 재발은 병리조직학적 소견보다는, 종양의 발생위치, 환자의 연령, 치료방법등에 의해 좌우된다고 여겨진다<sup>3)</sup>. 종양의 재발은 대개가 수술후 1년 이내에 나타나고 있으며, 자연퇴행의 경우도 보고되고 있다<sup>12)</sup>.

## 결 론

서울대학교 흉부외과학 교실에서는 2세 여아의 전부 종격동에 발생한 섬유종증 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Patcher MR, Lattess R. *Mesenchymal tumors of the mediastinum. I. Tumors of fibrous tissue, adipose tissue, smooth muscle, and striated muscle.* *Cancer*, 1963; 16: 74
2. Dehner LP. *Pediatric surgical pathology, 2nd ed., Williams & Wilkins, Baltimore, 1991; 229-333*
3. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors, 2nd ed., C.V. Mosby, St. Luis, 1988; 136-163*
4. Meckenzie DH, *The fibromatoses; A clinicopathological concept. British Medical Journal, 1972; 4; 277-281*
5. Dahn I, Jonsson N, Lundh G. *Desmoid tumors; A series of 33 cases. Acta Chir Scand 1963; 126; 305-314*
6. Benninghoff D, Robbins R. *The nature and treatment of desmoid tumors. Am J Roentgenol 1964; 91: 132-137*
7. Musgrove JE, McDonald JR. *Extraabdominal desmoid tumors; their differential diagnosis and treatment. Arch Pathol 1948; 5: 513-540*
8. Zayid I, Dihmis C. *Familial multicentric fibromatoses. Cancer, 1969; 24: 786-795*
9. Soul EH, Scanlon PW. *Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor; Report of a case. Proc Mayo Clin, 1962; 37: 443-451*
10. Kiel KD, Suit HD. *Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis(desmoid tumor). Cancer 1984; 54: 2051-2054*
11. Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J. *Remission of rapidly growing desmoid tumor after tamoxifen therapy. Cancer 1983; 52: 2201-2204*
12. Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM. *Extra-abdominal desmoid tumors. J Bone and Joint Surg 66A: 1984; 1369-1374*