

이하부에 발생한 침습성 섬유종증이 하악체에 침범한 증례 보고

원광대학교 치과대학 구강악안면외과학교실*, 구강병리학교실**
김영조* · 이동근 · 엄인웅 · 민승기 · 정창주 · 김은철**

A CASE OF AGGRESSIVE FIBROMATOSIS INVADED MANDIBULAR BODY ON THE PAROTID REGION

Young-Jo Kim*, Dong-Keun Lee, In-Woong Um,
Seung-Ki Min, Chang-Joo Chung, Eun-Cheol Kim**

*Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery**

*Dept. of Oral Pathology***

School of Dentistry, Wonkwang University

Fibromatosis is benign fibroblastic proliferative lesion with abundant collagenous neo-formation located principally in the abdominal wall and in the upper and lower extremities (Masson & Soule, 1966). Wilkins and Waldron, in 1975, suggested that the title aggressive fibromatosis was a more appropriate term, reflecting the invasive characteristics of the disease. Synonyms listed were extra-abdominal desmoid, juvenile fibromatosis, aggressive infantile fibromatosis and congenital fibrosarcoma.

A total of 12% of all fibromatosis arise in head and neck. Fibromatosis of the oral cavity is uncommon and is even more rare when it involves the mandible.

It is a locally aggressive fibrous tissue tumor, generally does not metastasize, but may cause considerable morbidity and even death due to local infiltration. The degree of microscopic cellularity is variable, not only from tumor to tumor but also from area to area in the same tumor. Some tumors present with proliferation of mature fibroblasts and a dominating collagenous component; others may show a lack of collagen and very cellular fibroblastic component. Cellularity is most evident at the peripheral edge of the tumor in both types. The common histologic denominator appears to be cellular interlacing bundles of elongated fibroblasts, showing little or no mitotic activity and no pleomorphism. Mitosis are not a consistent index of malignancy when found in younger age groups. Fibromatosis still poses difficult problems of diagnosis and treatment. It is frequently recurrent and infiltrates neighbouring tissues. These lesions infiltrate widely and replace muscle, fat, and even bone with fibrous tissue of varying cellularity. Lesion representing fibromatosis in the oral cavity must be carefully evaluated by both surgeon and pathologists to ensure proper diagnosis and treatment planning. When these lesions involve bone, surgeon must be aware of the lesion's potential to perforate the cortex and expand while remaining hidden from the surgeon's view. Careful and precise clinical correlation with histologic appearance is essential to preclude

misdiagnosis of fibrosarcoma yet provide a surgical treatment plan that provides adequate local excision and long-term follow up. As regards cause, little is known. It is attributed to trauma or alteration in the sex hormone(Carlos, et al, 1986). Clinically, the lesion is reported to be not painful in most cases, but capable of rapid growth. The treatment is essentially surgical excision with wide margin of adjacent uninvolved tissue. Radiotherapy, hormone treatment or chemotherapy are of no use(Wilkins et al, 1975 ; Majumudar and Winiarki, 1978).

We report a case of aggressive fibromatosis of 15-year-old boy with a lesion in the soft tissue of the parotid area that invaded the underlying bone of the mandibular body.

I. 서 론

두경부의 섬유종증(fibromatosis)는 섬유성병소의 한 종류로 분류되며 세포학적 침식성이 강하여 진단과 치료가 어려운 양성 질환으로, 1962년 Stout¹⁾는 섬유종증을 분화가 잘된 섬유아성 종양으로 세포학적이형성이 없고 세포분열이 거의 없는 종양으로 15세 이하에서 대개 발생하는 종양이라고 하였다. 또한 Masson & Soule²⁾에 따르면 섬유종증이나 유전종(desmoid)은 주로 복부의 근육이나 상, 하지에 위치하고 풍부한 교원질 재형성을 보이고 있는 양성의 섬유종식병소로서 임상적으로 전이하지 않으나, 국소적으로 침습성 섬유조직 종양이며 국소적 침윤에 의해 사망에 이르기도 한다고 한다. 따라서 이 종양은 국소적으로 침윤성이지만 전이성 종양이 아니며 섬유종증으로 분류한다. 호발부위는 복부근육 및 사지이고 그외에 복막후부위, 망, 장간막, 소장, 장골와 및 유방 등에서 발생하며 두경부에서 이 질환의 발생 빈도는 9.5%에서 12% 또는 그 이상으로 다양하며 약 40~80%가 경부에 위치한다^{3,4)}.

구강내의 섬유종증은 드물지만 하악과 관련되는 경우는 더욱 희귀하다⁵⁾. 구강내 섬유종증은 유년 침습성 섬유종증(juvenile aggressive fibromatosis), 유아섬유종증(infantile fibromatosis), 위육종성 섬유종증, 전이성 섬유종증, 분화가 잘된 섬유육종, 침습성 섬유종증 등으로 보고되어져 왔었다⁶⁻¹⁴⁾. 그러나 최근에는 성인에서 발생하는 침식성 섬유종증(aggressive fibromatosis)으로, 그리고 어린이에게 발생시 유년섬유종증(juvenile fibromatosis)으로 정의하고 있다¹⁵⁾. 이 질환은 외과적으로 일부만 절제된 경우 다발성 침윤으로 재발을 유도하는 극심한 침식성 질환으로, 세포도의 정도는 다양하며 일반적인

조직학적 소견에 긴 섬유아세포의 세포성 교차(cellular interlacing bundles of elongated fibroblast)가 보이며 분열상 및 다형성은 약간 또는 거의 보이지 않는다¹⁶⁾.

원인은 아직 불명확하나 외상 또는 성호르몬의 변화로 여겨지며 치료는 광범위한 변연과 함께 외과적 절제가 필수적이며 방사선 치료, 호르몬요법 및 화학치료 등은 큰 도움이 안된다고 한다¹⁷⁻¹⁹⁾.

임상적으로 대부분의 경우에서 이 질환은 무통성이나 빠르게 진행되며¹⁶⁾ 구강내 섬유종증으로 보이는 병소는 외과의와 병리학자에 의해 주의깊게 조사함으로써 적절한 진단과 치료계획을 세울수 있다^{16,20)}. 특히 이러한 질환이 골에 발생했을때 외과의는 병소가 무증상으로 피질을 팽창, 천공시키는 잠재성에 대해 인지하고 있어야 하며 조직학적 소견과 함께 정확한 임상적 검사가 섬유육종으로의 오진을 방지하는데 필수적이고 적절한 국소적 절제의 외과적 치료와 장기간의 추적 조사가 요구된다¹³⁾.

이에 본 교실에서는 15세의 남자 환자에서 이하부에 발생하여 하악골에 침범한 드물게 발생하는 침습성 섬유종증에 대해 외과적 절제를 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

3개월전부터 좌측 이하부에 빠른 성장을 보이며 무통성 종창을 주소로 내원한 15세 남자아로 내원시 종창은 표면이 매끄럽고 단단하였으며 고정되어 있었으나, 촉진에 민감하지는 않았다(Fig. 1). 개구장애 및 하악운동에는 별 이상이 없었으며 염증소견을 일으킬만한 특별한 소견은 없었다. 파노라마 방사

선상에서 하악골 하연의 골 파괴는 없었으나, 자기 공명영상(MRI)에서는 외측 이하부(parotid space)에 이하선의 후측방 변위와 교근의 압박을 초래하는 약 $5 \times 5 \times 4$ cm 크기의 비교적 동질성을 가진 고형의 병소를 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 타액선 방사선 사진상(sialogram)에서 이하선 도관계(Ductal system)의 외측 변위를 나타냈으며 양성소견이었다. 초음파 방사선상(sonography)에서 좌측 이하선부에 약 $2.4 \times 3.7 \times 3.7$ 의 동질성 고체 병소가 경정맥쇄로 좌측 이개후상부에 다수의 팽대된 임파절을 나타냈

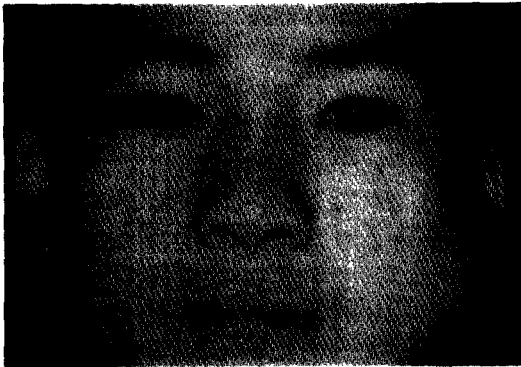


Fig. 1 Facial Photography of patient. A fifteen-year old boy was admitted for painless swelling in the Lt. parotid area. The lesion had been presented for 3 months and rapid growing in size. The swelling was smooth, firm, fixed and no tender to touch.

다.

임상적으로 이하선 양성종양으로 판단되어 환자는 전신 마취하에서 병소의 완전절제로 계획되었다. 전이개부에서 악하부까지 연장되는 SMAS(superculo-muscular aponeurotic system)으로 접근하였으며 종물은 좌측 zygomatic buttress와 이하부에(parotid area) 위치해 있었으며 주위와는 경계가 뚜렷하여 주위 조직으로부터 용이하게 박리되었다(Fig. 3-종물 모습). 병소는 이하선과 안면신경을 침범하지 않았으며 하악체에 밀접하게 부착되어 있

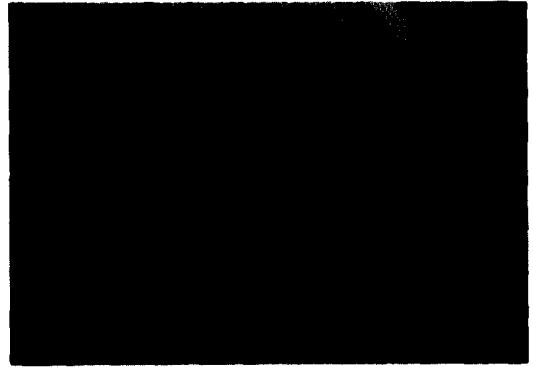


Fig. 2 On MRI scanning, about $5 \times 5 \times 4$ cm in sized, relatively defined homogenous solid mass in left parotid space, with posterolateral displacement of normal gland and severe posterior compression of masseter muscel were seen.



Fig. 3 The angle of mandibule was deprssed and perforated. Soft mass was invaded to the mandibule marrow portion and extended to symphysis area.



Fig. 4 On gross findings, the mass was well-circumscribed, not encapsulated and solid, measuring $5 \times 4 \times 4$ cm in size.

었다. 골막점자를 사용하여 종물을 하악에서 제거하자 종물에 의해 밀린 함요된 하악체가 관찰되었다 (Fig. 4). 함요된 하악골은 정상 하악골보다 얇았으며 약간 붉은 색조를 보였으며 외측 피질골은 round bur로 쉽게 천공되었다. 천공된 하악에서는 연조직 피가 보였으며 종물은 하악 정중부까지 연장되어 있었다. 종물은 적출과 소파술로 제거되었고 얇아진 하악골의 병리학적 골절을 방지하기 위하여 약간 고정을 실행하였다. 사강에 Hemovac drain을 삽입하고 절개부를 봉합하였다. 육안적으로 적출된 종물의 절단면은 백-회색의 단단한 고형괴를 보였다.

조직 병리학적 소견에서 종양세포는 국소적 점액 간질내에 방추형 세포로 구성되어 있었으며 경도 또는 중등도의 세포도를 보이거나 주변부에서의 세포

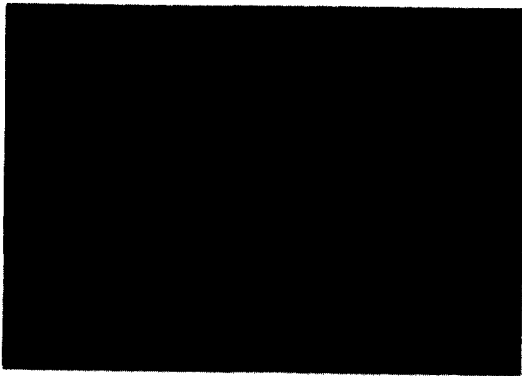


Fig. 5 Hypercellularity is predominately along the peripheral margin(H&E, $\times 100$).

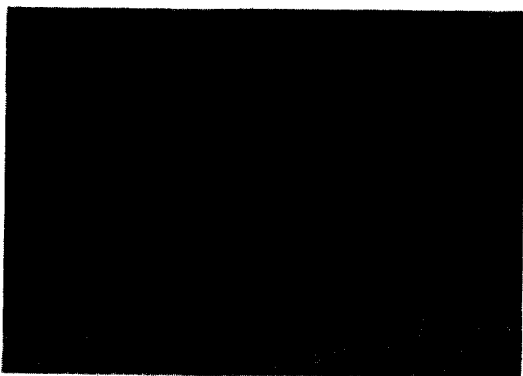


Fig. 6 Highpower view of hypercellular area. Fibroblastic nuclei were fairly uniform, oval & vesicular. Normal mitosis were seen(H&E, $\times 200$).

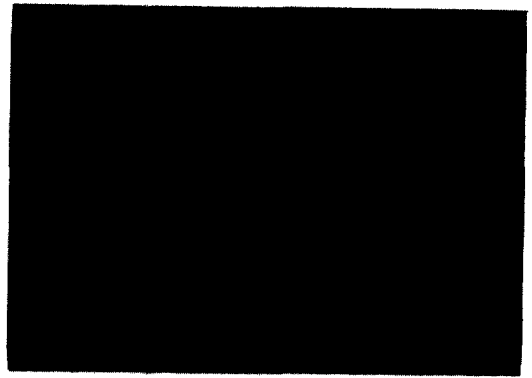


Fig. 7 The tumor cell invaded to skeletal muscles. Muscle fibers was seperated by hypercellualr stroma. Also mitosis noted(H&E, $\times 100$):

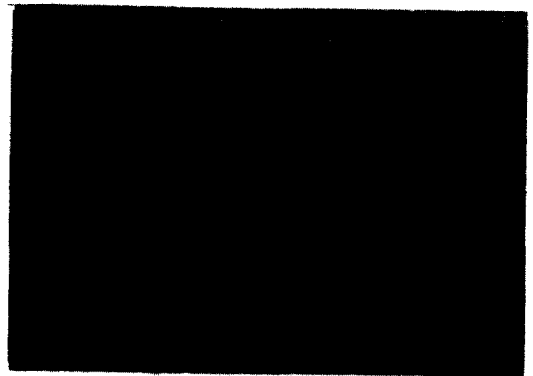


Fig. 8 Masson trichrome stain shows the collagen bundles in tumor cells(M.T., $\times 100$).

도는 증가되어 있었다(Fig. 5). 교원조직이 많았으며 세포배열은 다발모양, 흐름상 및 나선모양을 보였고, 내피세포와 인접한 틈새처럼 보이는 혈관성 공간은 많았으나, 혈관성 침윤과 전이는 없었다. 근육이나 지방 골로의 침윤성 성장을 보였고 세포학적 및 핵의 이형성 및 다형성, 비정상적 분열상등은 발견되지 않았다(그림 6, 7). 특수 염색중 Masson Trichrome 염색은 풍부한 교원형성을 보였으며(그림 8) Cytokeratin, smooth muscle actin, S-100을 위한 면역 염색은 음성반응이었으나 a-1-antichymotrypsin, Vimentin, Desmin은 양성 반응이었다(그림 9, 10). 전자현미경 소견에서 방추세포와 세포의 기질에 성숙된 교원기질을 볼 수 있었고 mitochondria와 내형 질막의 팽창등도 관찰할 수 있었다. 이상과 같은

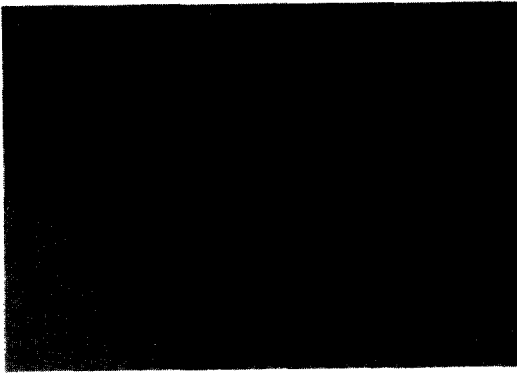


Fig. 9 Immunostain for S-100 was positive in peripheral nerve but netgative in tumor cells (Immunostain, ×100).

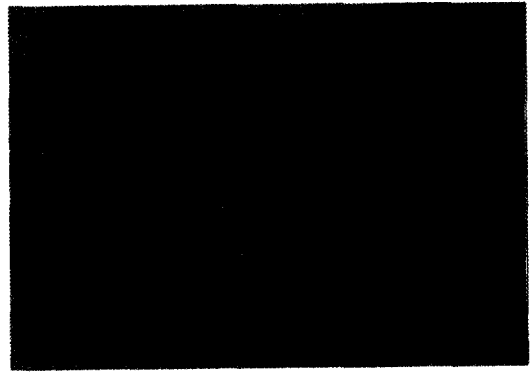


Fig. 11 Electron microscopy reveal spindle cell and mature collagen fibrils in extracellular matrix. Mitochondria and dialtation of ER was noted (E.M, ×4000).

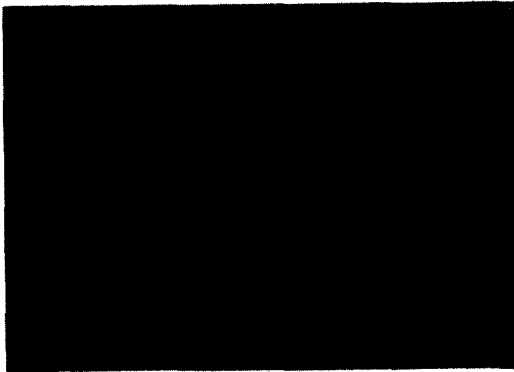


Fig. 10 Immunostain for smooth muscle Actin was positive in vessel wall but negative in tumor cell (Immunostain, ×100).

소견으로 평활근종, 신경섬유종, 양성 및 악성 조직구종 및 양성섬유종, 섬유육종등을 감별하여 침습성 섬유종증으로 진단하였다.

III. 총괄 및 고찰

1) 섬유종증(fibromatosis)의 용어학

섬유종증은 연조직 유전종(desmoid tumor)이나 골의 결합조직 형성 섬유종(desmoplastic fibroma)와 같은 연조직 병소를 통털어 말하며 이는 조직학적으로 섬유아세포 증식이나 임상적으로 침윤의 잠재성이 있거나 국소적인 침범 혹은 전이되지 않으나 외과적인 절제 후 재발되는 경우가 특징적이다. 이런

종양들은 가능하다면, 조직구종, 섬유육종, 신경초종양과 같은 두경부 영역의 방추상 세포 섬유아세포성 종양(spindle cell fibroblastic tumor)를 형성하기에 구별하여야 한다. 1954년 Stout¹⁰⁾는 유년성 섬유종증(juvenile fibromatosis)을 대상으로 재검하여, 혼동되는 상황이 결국 옛이름을 유지하는것에 의해 얻어지는것 때문이라고 하였다. 그는 다양한 유형의 전신적이나 국소적인 섬유종증에 대해 언급하였으나 섬유종증이라는 용어내에는 분화된 비정상 섬유종증을 포함한다고 하였다. Jaffe²¹⁾는 1958년 결합조직 형성 섬유종(desmoplastic fibroma)를 소개하였으나 복강벽에 잘 발생하는 조밀 섬유성질과 비슷한 병소인 유전종 섬유종증(desmoid fibromatosis)과 혼동해서는 안된다고 하였다. 그는 결합조직 형성(desmoplastic)이라는 용어가, 골내의 비골화성 섬유종(nonossifying fibroma)와 골내의 연골 점액종성 섬유종(chondromyxoid fibroma)와 분명히 다르다고 소개하고 있으며 이들 두 병소는 섬유종을 포함한다고 하였다.

Stout¹¹⁾는 1962년에 유년성 섬유종증(juvenile fibromatosis) 241예에 대한 연구에서 재검하였고 "유년성 섬유종증(juvenile fibromatosis)"의 보고서에서 그는 16세 이전에 발생하는 섬유성 종양을 그룹화하여 유년성 섬유종증과 섬유육종을 구별하려 하였고, 잠재적으로 전이성이 있다고 결정하려 했으나 실패했다고 언급했다.

1975년 Wikins와 Waldron²¹⁾은 '침습성 섬유종증 (aggressive fibromatosis)'가 더 적당한 용어라고 하였고 이 용어가 질환의 침윤적인 성격을 더욱 반영한다고 볼 수 있다고 하였다. 동의어로는 복 유건종 (abdomanal desmoid), 유년성 섬유종증 (juvenile fibromatosis), 침습성 유아 섬유종증 (aggressive infantile fibromatosis), 선천성 섬유육종 (congenital fibrosarcoma)이 있다. Addante와 Laskin²³⁾은 Jaffe'의 용어인 결합조직 형성 섬유종 (desmoplastic fibroma)로 회귀하면서 이진단은 골에 발생된 병소에 한정시킨다고 제안하였고, 주위의 조직으로부터 발생되어 골에 침범한 병소를 침습성 섬유종증 (aggressive fibromatosis)로 명명한다고 하였다.

2) 섬유종증의 근원 혹은원인

일반적으로 연조직 섬유종증은 근건막성 (musculoaponeurotic) 구조로 부터 유래한다고 알려져 있다²⁴⁾. 또한 원인을 알수 없는 양성 활성족 병소로 알려져 있으며 외상^{13, 25)}, 호르몬 불균형²⁾이 원인이 될 수 있다고 알려져 있다. Hayry²⁶⁾와 그의 동료들은 섬유증식성 유건종 병소 (fibroproliferative desmoid lesion)은 유전자에 그 기초를 두고 있다고 하였고, Enzinger²⁷⁾은 이들 병소는 외과적 반환, 방사선 조사 부위, 이전에 외상이 있던 자리, 또한 실리콘 임플란트후에 1예등이 발생되었다고 하였다.

Freedman (1978)²⁷⁾은, 악골내 침범하는 경우 골막이나 주위 연조직으로 부터 발생한다기 보다는 골내병소에서 생긴다고 하였으나, 본 증례에서는 하악골 주위 연조직에 접시 (saucer)나 분화구 (crater)와 같은 함몰부와 관통상을 보이고 있어 골내기원이 아니라 주위연조직으로부터 기원함을 암시한다고 여겼다.

3) 침습성 섬유종증 (Aggressive fibromatosis)의 발생

스웨덴에서 섬유종증의 발생은 매년 백만명당 2명 정도라고 보고하였다²⁸⁾. 이 병소의 발생은 두경부 영역에서 유건종 (desmoid tumor)중 9.5%에서 50%에 달한다고 언급하고 있으며 이중 40%에서 80%는 목 부위라고 밝히고 있다.

가장 호발하는 부위는 복근과 사지이고, 그의 다른 부위는 장간막, 소장, 장골와, 그리고 두경부 영역

이다^{2, 3, 24, 25, 28, 29)}. 모든 섬유종증중 12%는 두경부 영역에서 발생되며 85%는 목에서, 특히 쇄골 상와 (supraclavicular fossa)에서 발생되고 나머지는 안면과 두피 (scalp)에 발생한다. 구강내나 비강, 부비강의 일차적인 발생은 대단히 드물고, 일단 발생되면 다른 부위보다 더욱 파괴적이고 치명적인 것으로 여겨진다³⁰⁾.

4) 침습성 섬유종증 (Aggressive fibromatosis)의 임상적 소견

대부분의 경우 30세보다 적은 나이에 발생되며 주로 10세 미만에 호발하고¹¹⁾, 진단시 평균 나이는 8.3세에서 17세 사이이다^{10, 11)}.

특별한 성별 편향은 발견되지 않았으나 (남성 : 여성의 비율은 1.2 : 1)¹¹⁾, Carlos⁹⁾등은 섬유종증은 3 : 2의 비율로 남성보다 여성에서 더 흔하다고 발표하였다.

가장 흔한 증상은 모든 경우에서 나타나는 확고한 부종이 신속하거나 잠행성으로 발현되고 성장하는 것이다¹¹⁾. 부종은 명확하게 경계지어지지 않고 근접한 정상조직과 혼합된다. 동통은 어느 경우에서든 한 양상을 갖지는 않거나, 혹은 어떻게 변형된 신경성 자각 (neurologic sensation)을 갖지 않는다. 비록 촉진에 대한 압통이 있더라도 동통, 치아 동요, 그리고 개구장애는 흔치 않다. 넓게 분포된 파괴적 병소 뿐만 아니라 이것은 제한된 부위를 통하여 악골에 침범하고 그밖에 제한적인 수질강내에 조만간 섬유종증이 확장할 가능성이 있다고 한다⁹⁾.

5) 침습성 섬유종증 (Aggressive fibromatosis)의 방사선학적 양상

방사선상에서는 잘 경계지어진 방사선 투과성으로 자주 피질골을 천공시키는 경향을 가진 다방성이다¹⁰⁾. 연조직 병소는 특히 하악의 하부골의 접시모양 방사선 투과성으로 나타나는 악골의 표면 흡수를 보인다. 골의 침투는 흔하지 않고 미약한 골막 반응이나 골소주의 손실에서부터 심지어 눈으로 보이는 골파괴로 인한 불량한 경계의 방사선 불투과성까지 다양하다. Petri¹³⁾는 그 병소가 하치조 신경의 이신경을 둘러 싸는것으로 보여진다고 보고했다.

6) 침습성 섬유종증 (Aggressive fibromatosis)으

조직 병리학적 소견

모든 병소들은 조직학적으로 섬유성 결합조직의 섬유속(fascicle)에 배열되어 있는 많은 다양한 방추상 세포, 분산된 염주 반응은 같은 부위에서 나타난다. 비록 그 병소가 현미경학적으로 인접한 골과 연조직에 침윤되었어도, 각각의 세포들은 미약한 다형성을 보였고, 세포들의 밝고 어두운 염색군(light and dark-staining group)으로 분리될 수 있다고 한다¹⁴⁾.

Vally¹¹⁾에 의하면 조직학적 양상이 봉와직염과 콜라겐화(collagenization)의 정도에서 다양성이 종양에서 종양으로 그리고 같은 병변의 다른곳에 나타났다는 것을 제외하고는 기본적으로 비슷하다고 하였다. 본질적으로 그 병변은 교원질 부분으로 넓게 꼬여진 섬유속(fascicle)들이 종종 나열된 성숙한 섬유아세포들로 구성되어 있다. 교원질은 모든 경우에서 종종 발견되는 약간의 초자양화(hyalinization)와 함께 나타나지만, 약간의 정상적인 유사 분열이 세포의 병변 등에서 나타날 수 있으나 세포의 이형성은 모든 경우에서 나타나지 않았다. Enzinger와 Weiss(1988)^{27, 43)}은 섬유종증의 두가지 기본적 양상을 고려함으로써 구별할 수 있다고 하였는데 첫번째는 모든 분산된 성장양상이며, 둘째는 교원질 형성으로 세포성 섬유종증은 여분의 근육과 지방을 포함하고 또한 조직 형태학적으로 반복적인 세포와 더 많은 교원질 부위에 다양함이 존재한다.

7) 침습성 섬유종증(Aggressive fibromatosis)의 초미세구조적 관찰

전자 현미경학적인 소견은 확실한 진단의 기준이라기 보다는 보조적 역할을 하게되는데 Stiller²¹⁾에 따르면, 섬유종증은 길어진 섬유아세포와 같은 세포의 단일 형태의 군집으로 구성되는데, 핵은 원형 또는 타원형이고 기복이 있는 외형을 가지며 함입, 열, 깊은 주름은 거의 없다고 하였다. 부분적으로 넓어지고 공간내에 파립상 또는 원섬유물질이 포함된 뚜렷한 과립성 내형질만이 있다. 세포질에는 또한 미토콘드리아의 수가 적고 골지체가 뚜렷하고 리보솜이 없으며 종종 흡수 세포의 소포나 미세소관이 있다고 한다.

상당한 양의 교원질이 세포간 공간내에 늘 존재하는데, 1981년 Rodu¹⁴⁾는 풍부한 소기관의 양상에

비해 부족한 소기관의 범위를 세포의 미세원섬유, 넓어진 과립성 내형질망 형상을 보여주는 교원질 세포의 기원세포의 확인에 대한 발표를 했다. 악성이나 교원성 종양에 대한 기원세포를 결정하는 판단 기준에 대한 문제가 남아 있고 비록 섬유종증이 일반적으로 섬유종증보다 더 핵의 기형이 나타날지라도 과립성 내형질 모양과 근섬유아세포의 차이와 같은 다른 변수가 아직까지는 분류학적인 범주의 해답에 결정적인 요인은 아니라고 하였다.

8) 침습성 섬유종증(Aggressive fibromatosis)의 감별진단

대부분의 침습성 섬유종증은 임상적으로 오진되고 있는데, 문헌상의 전구진단으로는 섬유종, 섬유성 조직구증, 육아종, 낭종, 범람아세포종, 섬유성 이형성증 및 육종이 있다¹⁰⁾. 조직병리학적 감별진단에서 제일 먼저 고려해야할 질환은 유년기 섬유종증, 복부의 유건종(extra-abdominal desmoid)과 증식성 근염으로, 이런 섬유종증성 종양 3가지 모두 유사한 조직소견을 보이며^{2, 3, 16, 22, 29)}, 정도에서는 증증도의 세포도로 온화한 단형성의 섬유아세포성분이 성숙한 교원간질을 형성하며, 확실한 다발모양과 희오리배열은 없으며 거대세포 및 핵이형성도 없다고 한다³²⁾. 이런 3가지 종양은 모두 골격근내부 또는 인접해서 발생하는데 증식성골염과 복부의유건종은 청소년기와 성인에서 호발하는 반면 섬유종증은 선천적 또는 유아기에서 자주 발생한다^{3, 16, 32)}. 이러한 발생부위로 는 이런 종양은 두경부영역에서는 구별할 수 없으며, 유년기 섬유종증은 재활생의 침습성 병소로 대개 사지의 심부근내에 발생하나 이와 유사한 병소인 경부섬유종증(fibromatosis colli, torticollis)은 흉골 유돌기부위에 위치한다^{14, 33)}. 증식성근염은 활동적인 위종양으로서 전갑부, 대퇴, 둔부에 호발하며 유아에서는 나타나지 않고, 현미경상으로도 다형성의 신경절과 유사한 조직구를 보인다³⁴⁾. 복부외에서 기원하는 유건종은 흔히 등, 흉벽에서 호발하며 두경부에서도 가끔 발생된다²⁰⁾.

본에에서는 다음과 같은 4가지 종양을 감별해야 했었는데, 첫번째 평활근에서 기인한 종양(평활근종, 평활근육종)은 다양한 양의 섬유성 결합조직에 의해 방추세포들의 교차속을 보이는데²⁷⁾, smooth muscle Actin의 면역염색과 Masson Trichrome 염

색에서 이 종양은 음성반응을 보여 이 종양은 평활근에서 기인하 것으로 볼수 없었다.

두번째로 감별진단할 종양은 양성 또는 악성 신경성 종양(neurogenic tumor)이었다. 본 예는 치밀한 방추세포들의 다발모양 및 국소적 핵의 올타티상 국소적 점액간질 등은 관찰되었으나 피막형성, true antoni A & B pattern 등은 보이지 않았고, 신경섬유종은 schwann cell의 특징적인 supentin nuclei, 두껍고 wavy collagen bundle 등을 가지고 있으나, 본 증례의 조직학적 소견에서는 관찰되지 않았다. 악성 신경초종에서 성숙한 연골과 골의 도(island)는 일반적인 구성원이지만, 본 증례의 경우 점액성 변성, 신경분화 등이 미약하고 악성의 진단에서 중요한 기준으로 사용되는 분열상이 본예에서는 관찰되지 않았다²⁷⁾. 또한 S-100 염색에 음성 반응이므로 이 질환 역시 감별되었다.

세번째로 양성 또는 악성 섬유조직구성 종양은 역시 감별진단할 질환이었다. 본 증례는 소용돌이 모양으로 정렬된 방추 세포로 구성되어 있으나, 염증세포, Xanthomatous cells, lipid macrophage siderophage, touton type giant cells 등은 관찰되지 않았다²⁷⁾. 또한 출혈 및 괴사의 현저한 부위나 많은 정상 또는 비정상의 분열상은 발견되지 않았다. 많은 악성조직구종(MFH)은 정상 또는 비정상의 분열과 현저한 출혈 및 괴사부위를 가지고 심부에 위치하는 종양으로서, 결과적으로 본 병소는 섬유조직구 기원으로 보이지 않았다.

네번째 섬유종은 임상적으로 분리가 잘되고 조직학적으로 양성 섬유교원 조직으로 구성되어 있어 감별할수 있었다. Vally¹⁾에 따르면 조직학적 감별 진단은 주로 경도의 골내성유종(grade I)과 해야 하며 그의 섬유조직구증, 신경섬유종과 감별해야 하며 이는 큰핵, 높은 세포도, 큰 세포분열도와 함께 상당히 두터운 교원질 다발을 볼수 있다고 한다. 분화가 잘된 섬유유종과 침습성 섬유종증과의 감별은 더욱 어렵고 심각한 문제로서 아동에서 고세포도의 섬유종 종양이라고 해서 악성유형의 잠재성을 보인다고 할수는 없다. Stout¹⁾는 섬유유종의 진단은 세포분열상, 핵의 다형증 및 혈관침범이 보여야지만 진단할 수 있다고 하였으나 본 증례는 세포학적 및 핵의 이형성이 관찰되지 않았고 다형성 및 비정상적인 세포분열이 관찰되지 않아 섬유유종과 감별할

수 있었다.

9) 침습성 섬유종증(*aggressive fibromatosis*)의 생물학적 성상

많은 저자들은 침습성 섬유종증이 국소적으로 침식성이 있으나 전이는 하지 않는것으로 보고하고 있으나¹⁰⁾, Stout¹⁾는 1962년에 전이할수도 있다고 하였으며, Sartoris³⁵⁾는 1983년에 전이율이 8% 라고 하였고, 인접임파절로 전이도 보고되었으며³⁾, Conley²⁹⁾ 등은 두경부의 섬유종증으로 분류된 섬유종식성 병소의 재발율이 47% 라고 하였다.

Masson과 Soule³⁶⁾은 두경부의 외과적 절제한 유건종의 재발율을 62% 라고 보고하였으며, 1990년 Vally¹⁾도 구강 및 구강주위 섬유종증의 재발율을 22% 라고 하였는데 이렇게 상대적으로 낮은 재발율은 불확실하나 시야확보, 병소의 범위, 생체조직 침범도의 결여, 원래절제의 완전성이 중요한 요인으로 생각하였다.

Makek³⁷⁾ 등은 수술후 최소 3년간의 추적조사를 추천하였고 이런 병소의 예후를 예측할수 없는 이유가 다른 종양보다 더욱 공격성의 침윤성 성장을 하기 때문이라고 한다. Ayala³⁸⁾는 재발율의 가능성을 조직소견으로 예측할수 없다고 하였으나 Kwon³⁹⁾ 등은 중등도 또는 다양한 세포도인 종양이 재발이 더욱 잘되기 때문에 더욱 넓게 절제해야 된다고 하였다.

10) 침습성 섬유종증(*Aggressive fibromatosis*)의 치료

침습성 섬유종증의 치료는 전통적으로 종양이 없는 변연부와 함께 외과적 절제이다. Siguiria⁴⁰⁾에 따르면 냉동요법과 함께 소파술 또는 분절 절제술도 적절한 치료법으로 고려되고 있다. 세포도가 높고 주위연조직으로 부터 골로 침범하는 경우는 최소한 2cm의 변연부와 함께 절제술이 추천되고 있으며³⁹⁾ 방사선 치료는 소양으로 침식성병소의 치료에만 이용되고 있지만, 방사선 치료후에 악성전환된 예도 보고되었다¹⁷⁾. 최근 연구로는 침습성 섬유종증 환자에서 5800 rad 또는 더 많은 방사선 양으로 치료되었다고 보고되었다^{18, 19)}. 그러나 방사선 치료만으로 또는 수술과 함께 방사선 치료는 피하고 있으며¹⁷⁾, Greenberg¹⁹⁾ 등은 미절제된 또는 재발성의 섬유종증은 방사선 치료에 효과가 있었다고 보고하였으며 5500 rad

이하의 양으로는 실패한 반면 Keil과 Suit⁴¹⁾는 6000에서 6500 rad의 많은 방사선양으로 완전한 치유 또는 부분적 치유를 이루었다. 방사선 치료는 어린이에게서는 금기시되고 있으며 이러한 이유로 화학요법이 연구되었다⁴²⁾. Goepfert⁴²⁾ 등은 많은 예의 두경부의 섬유종증을 화학요법으로 치료하였고 O'Ryan¹²⁾의 경우도 1987년 수술할수 없었던 경우를 multimodality chemotherapy(Pulse-VAC, 12 Weeks, Vincristine, Actinomycin, Cyclophosphamide)로 치료하였으며 프로그스테론과 함께 호르몬 요법도 큰병소를 줄이는데 이용되었으며 어떤 경우에는 완전치료도 가능하다고 하였다⁴³⁾.

참고문헌

1. Stout AP. Fibrosarcoma in infants and children. *Cancer* 15 : 1028-1040, 1962.
2. Masson JK, Soule EH. Desmoid tumors of the head and neck. *AM J Surg* 112 : 615-621, 1966.
3. Das Gupta TK, Brasfield RD, O'Hara J. Extra-abdominal desmoid : A clinicopathological study. *Ann Surg* 170 : 121, 1969.
4. Kaufman SL, Stout AP. Congenital mesenchymal tumors. *Cancer* 18 : 460-476, 1965.
5. Carlos SN, Florentio FE, Julio CGC, Pilar AA, Pamon FL. Aggressive fibromatosis of the sphenoid. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 112 : 326-328, 1986.
6. Stout AP. Juvenile fibromatoses. *Cancer* 7 : 953-978, 1954.
7. Solomon MP, Rosen Y, Delman A. Submucosal pseudosarcomatous fibromatosis. *Oral Surg* 38 : 264, 1974.
8. Stout AP. The fibromatoses. *Clin Orthop* 19 : 11, 1961.
9. Carr RJ, Zaki GA, Leader MB, Langdan JD. Infantile fibromatosis with involvement of the mandibule. *Br J Oral & Maxillofac surg* 30 : 257-262, 1992.
10. Donohue WB, Malexos D, Pham H. Aggressive fibromatosis of the maxilla. *Oral Surg* 69 : 420-426, 1990.
11. Vally IM, Altini M. Fibromatoses of the oral & paraoral soft tissues and jaws. *Oral Surg* 69 : 191-198, 1990.
12. O'Ryan F, Eversole CR, Alikpala A. Juvenile fibromatosis of the infratemporal fossa. *Oral Surg* 64 : 603-608, 1987.
13. Petri WH. Aggressive fibromatosis of the mandibule. *J Oral maxillofac Surg* 16 : 663-667, 1982.
14. Rodu B, Weathers DR, Campbell WG. Aggressive fibromatosis involving the paramandibular soft tissue. *J Oral Surg* 52 : 395-403, 1981.
15. Batsakis JG. Tumors of the head and neck, 2nd ed. 253-259, 1979.
16. Melrose RJ, Abrams AM. Juvenile fibromatosis affecting the jaws. *Oral Surg* 49 : 317-324, 1980.
17. Lagace' R, Delage C, Bouchard HL, Seemyer TA. Desmoplastic fibroma of bone, an ultrastructural study. *AM J Surg Pathol* 3 : 423-430, 1979.
18. Krystyna DK, Herman DS. Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses. *Cancer* 54 : 2051-2055, 1984.
19. Greenberg HM, Goebel R, Weichsebaum RR, Greenberger JS, Cassady JR. Radiation therapy for the treatment of benign locally aggressive fibromatosis. *Rad Oncol Biol Phys* 6 : 1412, 1980.
20. Henefer EP, Brown A. Fibromatosis with invasion of the mandibule. report of two cases. *J Oral Surg* 27 : 271-274, 1978.
21. Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia L Lea & Febiger, 298, 1958.
22. Wilkins SA, Waldron CA, Mathews WH, Droulias CA. Aggressive fibromatosis of the head and neck. *AM J Surg* 130 : 412-415, 1975.
23. Addabte RR, Laskin JL. Clinicopathological conferences : case 55, large mandibule mass. *J Oral maxillofac Surg* 43 : 531-536, 1985.
24. Nieto CS, Forcelledo FF, Cortes JC. Aggressive fibromatosis of the sphenoid. *Arch Otolaryngol*

- Head Neck Surg 112 : 326–328, 1986.
25. Schwartz H, Ward PH. Aggressive fibromatosis of the tongue. *Ann Otol* 88 : 437–444, 1979.
 26. Haryry P, ZReitamo JJ, Totherman S, Hopfner-Hollikasnen D, Sivula A. The desmoid tumor. II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 77 : 674–680, 1982.
 27. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St. Louis, CV Mosby Co. p. 89, 1988.
 28. Dahn I, Jonsson N, Lundh G. Desmoid tumors. *Acta Chir Scand* 126 : 305–314, 1963.
 29. Conley T, Healey WV, Stout AD. Fibromatosis of the head and neck. *AM J Surg* 112 : 609–614, 1966.
 30. Fum YS, perzin KH. Non-epitehlial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. *Cancer* 37 : 2912, 1936.
 31. Stiller D, Katenkamp D. Celular features in desmoid fibromatosis and well-differentaited fibrosarcomas. *Virchows Arch A Pathol Anat* 369 : 155–164, 1975.
 32. Hajdu SI. Pathology of soft tissue tumors. Philadelphia : Lea & Febiger, 305 : 122–135, 1969.
 33. MacKeniz DH. The fibromatoses : A clinicopathologic concept. *Br Med J* 4 : 277–281, 1972.
 34. Enzinger FM., Dulcey F. Proliferative myositis ; Report of 33 cases. *Cancer* 20 : 2213–2223, 1967.
 35. Sartonis DJ, Arkoff RS, Parker BR. Aggressive fibromatosis of the mandibule in childhood. *Skeletal Radiol* 10 : 154–156, 1983.
 36. Masson J, Soule EH. Desmoid tumors of the head and neck. *Am J Surg* 112 : 615–622, 1966.
 37. Makek M, Lello GE. Desmoplastic fibroma of the mandibule. *J Oral maxillofac Surg* 44 : 385–391, 1986.
 38. Ayala AG, Ro JY, Goepfert H, Cangir A, Khor-sand J, Flake G. Desmoid fibromatosis : clinicopathologic study of 25 children. *Semin Diagn Pathol* 3 : 138–150, 1986.
 39. Kwon PHJ, Horswell BB, Gatto DJ. Desmoplastic fibroma of the jaws. Surgical management and review of the literature. *Head Neck Surg* 11 : 67–75, 1989.
 40. Siguira I. Desmoplastic fibroma-case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 58 : 126–129, 1976.
 41. Keil KD, SuitHD. Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis. *Cancer* 54 : 2051–2055, 1984.
 42. Goebfert H, Cangir A, Ayala AG, Eftehari F. Chemotherapy of locally agressive head and neck tumors in the pediatric age group. *Am J Surg* 144 : 437–444, 1982.
 43. Lanari A. Effect of progesterone on desmoid tumors(aggressive fibroamtosis) *N Engl J MEd* 24 : 1523, 1983.

Acknowledgements

The author thanks Dr, Brad Rodu, D. D. S., professor and chair in department of Oral Pathology in University of Alabama at Birmingham, USA, as consulting pathologist in the confirmation of this lesion.