

## 유건종(類腱腫)의 임상적 고찰

가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실 암 연구회

이승구\* · 김정만 · 김형민 · 강용구 · 김용식 · 권순용 · 이경태 · 김 인

— Abstract —

### Clinical Investigation of Desmoid Tumors

S.K. Rhee, M.D., J.M. Kim, M.D., H.M. Kim, M.D., Y.K. Kang, M.D.,  
Y.S. Kim, M.D., S.Y. Kwon, M.D., K.T. Lee, M.D. and I. Kim, M.D.

*Catholic University Medical College,  
Department of Orthopaedic Surgery, Tumor Study group, Seoul, Korea*

A desmoid tumor is a locally aggressive growth of connective tissue origin which infiltrates the surrounding tissue and has a marked tendency for recurrence. And so it was also called as an aggressive fibromatosis, musculofascial fibromatosis or fibrosarcoma etc.

Thirteen cases of desmoid tumor was treated since 1980, and their retrospective study was done with 79 months of follow-up after initial surgical excision. The female was involved in 12 cases(one male) with the age ranged from 7-50 years, average 28 years, and seven patients in third decade. A slowly growing mass was excised on average 4 months after first notice of the mass, but their margins are not demarcated clearly in most cases.

Wide excision in 12 cases was done, but wide excision and saphenous vein graft was performed in one case because of invasion of posterior tibial artery by tumor mass. The tumor was found on extraabdominal region in 8 cases(61.5%) but 5 cases in abdominal wall(38.5%). The recurrence rate was high(6/13, 46.2%), and 11 times in 6 patients were recurred(average 1.8 times), within 27 months of initial excision.

Six cases of recurrence were treated with wide excision again in 3 cases, wide excision combined with radiotherapy(4,000-6,000cGy) in 4 cases and wide excision with chemotherapy in one case. During the follow-up for average 21 months after treatment, no recurrences are found.

---

\* 통신저자 : 이 승 구  
서울특별시 영등포구 여의도동 62번지  
성모병원 정형외과

Tumor remission periods without recurrence are average 67 months in all, and 11 years in longest case. Histologically it was very mimic with fibrosarcoma but could be differentiated with Trichrome stain, and their findings are not changed after recurrence.

**Key Words :** Desmoid tumor, Aggressive fibromatosis, Recurrence.

## 서 론

유건종은 결체조직에서 드물게 발생하며, 주위조직을 공격적으로 침범하여 재발율도 50% 이상으로 보고되어 있어, 일명 aggressive fibromatosis 또는 조직학적 유사성때문에 fibrosarcoma라고도 한다.<sup>1, 2, 6)</sup>

복부나 흉부에 호발하며(abdominal desmoid), 복부외의 사지(extraabdominal desmoid) 발생은 드물다<sup>5)</sup>. 출산한 경험이 있는 30-50대의 여성 복벽에 호발하며 이전의 수술창과 관련이 있다고도 한다.

저자들은 1980년 이래 본 대학 부속 수원 빈센트 병원(6예), 성모병원(5예), 강남성모 및 부천성가병원에서 각각 1예씩 총 13예의 유건종을 치험하고 평균 79개월간을 추적하였기에 그 치료경험을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 연구대상 및 분석

1980년 이래 본 대학 부속 4개 병원에서 치험한 총 13예의 유건종을 평균 79개월간 추적관찰하였다.

남여별로는 여자가 12예 남자는 1예 뿐이었으며, 연령은 7세에서 50세까지 평균 28세로, 30-40세 사이의 여성이 7예로 가장 많았다. 종괴의 발견에서 치료까지의 기간은 1-7개월(평균 4개월) 사이였으며, 발병장소는 복벽이 5예, 둔부와 하지가 각 2예씩, 그리고 흉부, 견관절, 전완부, 및 대퇴부가 각 1예씩이었다. 따라서 소위 abdominal desmoid는 5예(5/13, 38.5%), extraabdominal desmoid는 8예(8/13, 61.5%)였다. 종양의 크기는 3×4×3cm에서 크기는 4×11×6cm까지 다양하였다.

일차 종괴의 치료는 12예에서 광범위 절제를, 그러나 1예에서는 후경골 동맥 및 신경 주위를 종괴가

침범하여 saphenous vein segmental graft를 광범위 절제와 동시에 시행하였다. 재발은 6예(6/13, 46.2%)에서 평균 일차수술 27개월후 이차수술을 하였는데, 이는 복부형이 2예, 사지형이 4예였으며, 재발횟수는 6예에서 11번으로 평균 1.8회였다. 재발된 6예의 치료는 광범위 절제술(3예), 광범위 절제와 방사선 조사(4,000-6,000cGy)(4예) 및 광범위 절제와 항암화학요법을 1예에서 행하였다.

일차절제술후 재발되지 않은 7예의 tumor remission time은 평균 67개월로 최장 11년까지였다. 조직학적으로 많은 fibroblast와 spindle cell들이 풍부한 collagen fiber들(Fig. 3, Masson trichrome stain)과 wave like pattern을 이루고 있었으며(Fig. 2, H & E stain), 신생혈관의 생성은 중등도였다. 주변의 근육층과 지방층을 침범하는 소견이 보였으며, 근육층과 종괴와의 사이에는 collagen fibre의 넓은 층으로 조직학적 분리가 가능하였으나 atypical cell들은 관찰되지 않았다.

## 증례보고

증례 1. 정 O 윤, 34/F, 1녀1남.  
복부의 유건종 증례

환자는 5개월전부터 서서히 자라는 우측 유방 상부와 견갑관절 액와주위의 단단한 종괴를 제거하기 위하여 본원 일반외과에 87년 9월 28일 입원하였다. 9월 30일 종괴절제(6×7×5cm)(Lumpectomy)를 실시하였으나(Fig. 1), 이때 종괴가 우측 유방과 액와신경총 주위까지 넓게 분포되어 있어 불완전 절제가 이루어졌으며 4개월후인 88년 1월 17일 재발된 종괴의 이차 광범위 절제술을 시행하였다. 다시 1년후인 89년 1월 3일 이차 재발하여 미국 Johns Hopkins대학 성형외과에서 광범위 액와주위 절제술과 늑골 제 3-4 결손부위에 광배근을 이용한 유리식피술을 시행하고 귀국하여 본원에서 총 5,040

cGy의 방사선 조사를 받고 현재까지 재발없이 경과 관찰중이다.

95년 6월 최종 추시시 우측 상지의 부종(interrupted venous drainage by axillary wide dissection)으로 압박붕대중이었고, 우측 견관절의 외전제한이 심하였다. 1차 및 2차 수술시의 조직검사상 수많은 fibroblast들이 증식된 collagen fibre 주변에 산재되었었고 중등도의 신생혈관 재생이 관찰되었으며, 이차 조직검사와의 조직변화는 없었다(Fig. 2A). Collagen fibre들의 증식은 Masson Trichrome stain으로 확인되었으며(Fig. 2B와



**Fig. 1.** A desmoid tumor, sized  $6 \times 7 \times 5$  on axillary region(34 years old female) showed ill-defined margins with homogenous density and rubbery hardness invading the 3rd to 6th right rib.

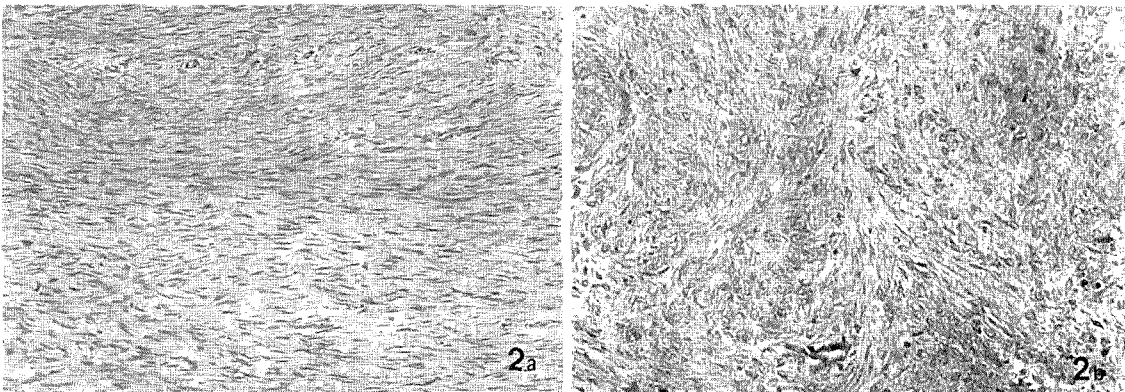
3B), 근육섬유와 종괴사이에는 collagen fibre의 band로 약간의 구분이 가능하였다(Fig. 3A와 3B).

증례2. 손 O 선, 27/F, 1녀. 복벽 유건종 증례

91년 6월 21일 지난 6개월간 서서히 자라는 좌하 복벽에 약  $6.0 \times 5.0 \times 7.4$ cm의 고무양 탄력(rubbery hard)의 큰 종물을 제거키 위하여 본원 정형외과에 입원하였으며, 복부 CT상 경계가 분명하고 동질성 음영(homogenous density)의 큰 종괴가 retroperitoneal space에서 자궁과 방광을 반대측으로 압박하고 있었다(Fig. 4). 수술제거시 종괴는 ASIS 주위의 골반내측 골막에 밀착되었으나 골미란(erosion)은 없었다. 골반 내측의 완전절제가 의심스러워 술후 4,500cGy의 방사선 조사를 하였고 조직학상 Fig. 2, 3과 극히 유사한 유건종이 확진되었고, 현재까지 4년간 재발조건이 없었다.

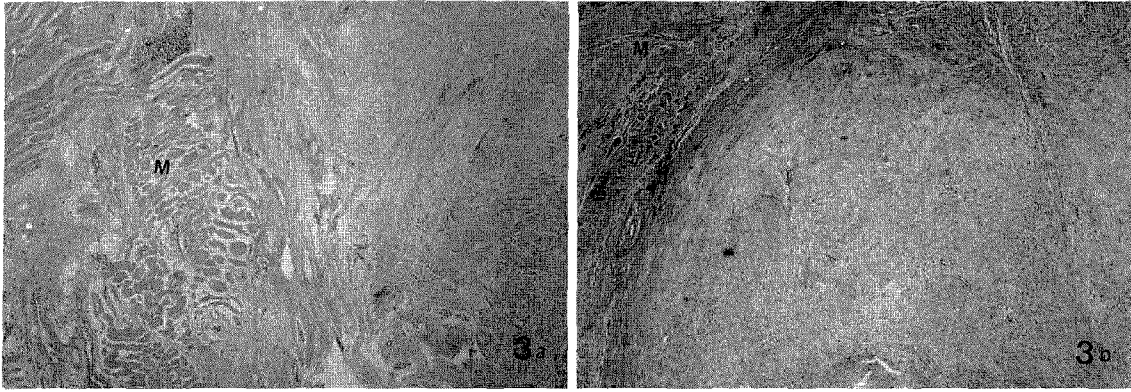
## 토 론

유건종의 발생빈도는 백만명당 2-3명이라 하며<sup>1,6)</sup>, 20-40대의 여성에 호발한다. 1984년 Reitano<sup>5)</sup>들의 보고에 의하면 사지형이 43%로써 복부형보다 적고, 어깨, 상완골, 대퇴골, 경부, 골반, 전완부 및 슬관부 등에 호발한다고하니<sup>7)</sup>, 본 연구에서는 사지형이 61.5%로 오히려 많았다. 남녀의 비율도 Rock들

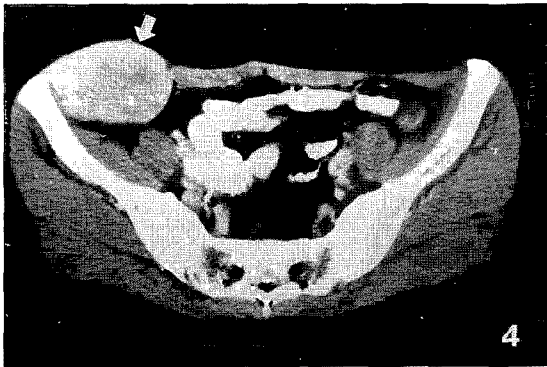


**Fig. 2. A.** Typical histological appearance of a desmoid tumor. Fibroblasts of uniform appearance form bundles in a wave like pattern and there are abundant intercellular collagen fibers(HE  $\times$  100).

**B.** Huge amount of collagen fibers are stained with blue by Masson-Trichrome stain( $\times$  100), and an atypical arrangement of fibroblasts and spindle cells are shown.



**Fig. 3.** A. Desmoid with muscle fibers in marginal areas which are encapsulated by the tumor tissue, thick collagen fiber bands(HE × 100).  
 B. Masson trichrome stain are shown the thick encapsulated collagen fibers dividing the tumor with adjacent muscles(× 100) and invading between muscles.



**Fig. 4.** Pelvic CT of a desmoid showing huge retroperitoneal mass with homogenous density and relatively clear margins.

(1984)<sup>6)</sup>은 2 : 5로 보고하였으나 저자들의 경우는 1 : 12로 월등히 여자에 빈발하였다. 유건종의 원인에 대하여는 알려진 바 없으나 출산기왕력이 있는 여성이나, 수술창 등이 predisposing factor라고 알려져있으나<sup>8)</sup>, 본 연구에서는 13예중 8명이 출산경험이 있는 여성이었으나 본 유건종과의 유병과의 관계는 알 수가 없었고, 또한 폐경기 이후의 여성에서는 자연도퇴(spontaneous regression)되는 경우도 보고되고 있으나 경험이 없다.

유건종의 크기는 다양한데, 크기가 클수록 불완전 절제의 가능성이 높아 재발율이 높다고하나<sup>2,4)</sup>, 본 연구에서는 재발된 6례의 종괴크기가 중등도(평균 4 × 5 × 3cm)여서 그 관계도 확실치 않았다. 대개 2년 이내에 높은 재발율을 보이는데 Dahn들(1963)<sup>1)</sup>은

25%, Enzinger와 Shiraki(1967)<sup>2)</sup>는 57%를 그리고 Rock들(1984)<sup>6)</sup>은 68%까지 보고하면서 가능한 광범위 절제할 것을 권하였다. 본 연구에서는 전예에서 광범위 절제를 시행함을 원칙으로 하였으며, 총 13예중 6예에서 일차 중앙절제술후 27개월만에 재발하여 재발율은 46.2%였으며, 재발횟수는 6명 재발환자에서 11번 재발하여 환자당 1.8회였다. 복부형이 2예(2/5, 40%) 그리고 사지형이 4예(4/8, 50%)에서 재발하였는데 발생장소나, 연령 및 기타 predisposing factor 등에 대한 특별한 이상을 발견하지 못하였다. 단 총 6예의 재발예중 3예에서 불완전 절제가 시행되었으며, 이런 경우 수술 방사선 조사 등이 효과적일 것이나 이를 하지 못한 것이 그 원인으로 보여진다. 특히 재발예들을 다시 광범위 절제하고 방사선 조사를 4,000-6,000cGy정도 한 3예에서는 이후 재발의 소견이 없었다. 또 복부형은 비교적 수술적으로 광범위절제가 용이한 반면, 사지형은 신경이나 동맥 등을 침범하여 압박하는 예가 많아 재발과 연관성이 있는 것으로 보여진다.

재발예들의 치료는 전적으로 일차 유건종매와 같은 방법으로 광범위 절제를 하여야 하나, scar와 유착 등으로 수술시야가 나빴다.

유건종이 방사선 조사나 항암제에 효과적이라는 보고는 없으나 불완전 절제시 다른 종양의 경우에서와 같이 시술될 수 있을 것이며, 특히 방사선 조사 후에는 radiation fibrosarcoma의 가능성도 있어 주의를 요한다.

일반적으로 유건종은 조직학적으로 많은 fibroblast와 spindle cell들이 collagen fiber사이에 주로 wave like pattern을 보이며 배열되어 있었으나(Fig. 2A), 국소적으로는 atypical pattern의 배열상도 보였다(Fig. 2B). 유건종은 주변의 근육이나 지방층을 침범하기도 하며(Fig. 3A와 3B), 중등도의 신생혈관의 증식 소견을 보인다. 이 소견은 섬유육종과도 아주 유사한데 pseudo-encapsulation이 없고, Masson Trichrome stain으로 collagen fiber들이 덜 생성된 것 등으로 육종과 구별이 가능하다고 한다<sup>8)</sup>.

결론적으로 유건종은 임상적으로 국소재발율이 무척 높은 악성의 소견을 띄나, 조직학적으로는 타부위의 전이나 인접한 골과피 소견이 없는 양성 소견을 보여 aggressive fibromatosis라고도 불리우며, 광범위 절제만이 최선의 치료방법이나, 높은 재발율을 감안하여 술후에도 최소 2-3년간의 주기적 추적관찰이 요할 것으로 판단된다.

## REFERENCES

- 1) **Dahn I, Jonsson N & Lunch G** : Desmoid tumors. A series of 33 cases. *Acta Chir Scan.* 126:305-314, 1963.
- 2) **Enzinger FM & Shiraki** : Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle(extra-abdominal desmoid). *Cancer* 20:1131-1140, 1967.
- 3) **Hudson TM, Vandergriend RA, Springfield DS et al** : Aggressive fibromatosis. Evaluation by CT and angiography. *Radiology* 150:494-501, 1984.
- 4) **Loch H & Baer U** : Desmoid-Tumoren. *Med. Welt* 81:709-711, 1980.
- 5) **Reitano J, Harvey P, Nykyri E & Saxen E** : The desmoid tumor. *Am J Clin Path.* 77:665-673, 1982.
- 6) **Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM, Soule EH & Brewster RC** : Extraabdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg.* 66-A:1369-1374, 1984.
- 7) **Skanne P, Verhage CH, Westgard T & Svendsen E** : Extraabdominal desmoid of the axilla. *Fortschr Rontgenstr* 132:349-351, 1980.
- 8) **Vizkelety T & Szendroi M** : Desmoid tumors of the extremities. *Int. Orth(SICOT)* 12:249-253, 1988.