

측두하부위에 발생한 영아섬유종증 1례

전남대학교 의과대학 이비인후과학교실
임상철 · 이상철 · 백 준 · 조재식

= Abstract =

A Case of Infantile Fibromatosis of the Infratemporal Fossa

Sang Chul Lim, M.D., Sang Chul Lee, M.D.,
Jun Baik, M.D., Jae Shik Cho, M.D.

Department of Otolaryngology, Chonnam University Medical School, Kwang Ju, Korea

The fibromatoses are defined as a group of nonencapsulated, nonmetastasizing, fibrous tumors that have a tendency for infiltrative growth and local recurrence following surgical excision and can be divided into fascial and musculoaponeurotic fibromatoses. Infantile fibromatosis is childhood counterpart of musculoaponeurotic fibromatosis and is more common in the head and neck, the shoulder and upper arm and the thigh. Treatment includes excision, radiation, steroid and chemotherapy, etc. Treatment of choice is complete excision but postoperative deformity and sequelae should be considered. Recently, we have experienced a case of infantile fibromatosis originating from infratemporal fossa and report this case with a review of literatures.

KEY WORD : Infantile fibromatosis.

서 론 증 례

섬유종증(fibromatosis)은 양성 섬유성 병변과 섬유육종의 중간적인 생물학적 특성을 갖는 양성 섬유성조직 증식성균이며 소아에서 골격근이나 인접한 근막, 건막, 또는 골막에서 발생하는 근건막섬유종증(musculoaponeurotic fibromatosis)을 영아섬유종증(infantile fibromatosis)이라고 한다.

최근 저자들은 6개월 남아의 측두하부위에서 발생한 영아섬유종증을 수술적 치료로서 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 김○주, 6개월, 남자.

주 소 : 우측 협부 종창.

현병력 : 3개월전부터 상기 증상이 발생, 타병원에서 CT상 암종이 의심되어 전남대병원 소아과에 내원하였으며 조직검사를 시행하고 수술을 위해 본과에 전과됨.

이학적 소견 : 외관상 우측 협부 종창 및 안면 비대칭을 보였고, 협부에서 발생하여 구강내로 돌출한 종물이 관찰되었다(Fig. 1).

MRI 소견 : 우측 측두하부위(infratemporal fossa)에 약 4×4×3cm의 경계가 좋은 연조직 종물이 조영증

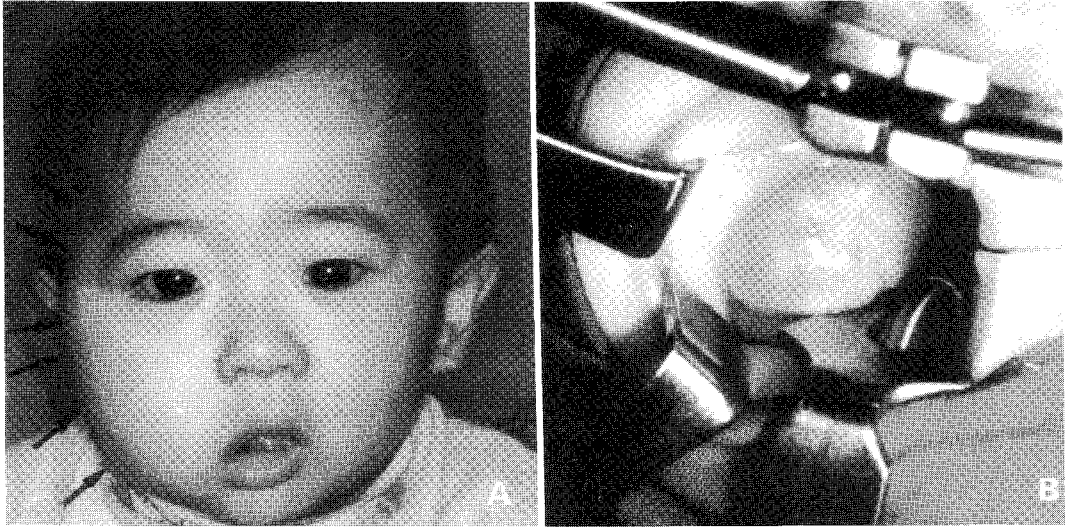


Fig. 1. Photograph showing facial asymmetry and buccal swelling(A) and protruding mass in the oral cavity(B).

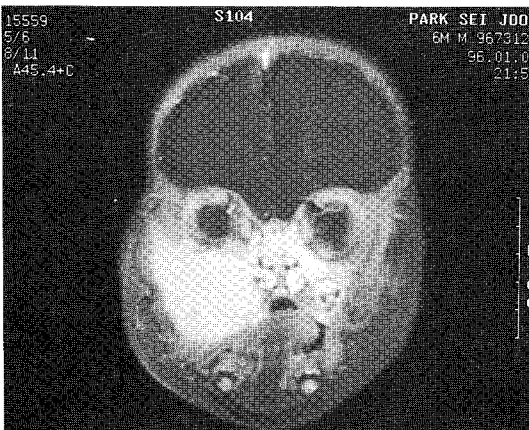


Fig. 2. MRI finding : Gadolinium enhanced T1WI shows that mass in infratemporal fossa has homogenous high signal intensity on coronal section.

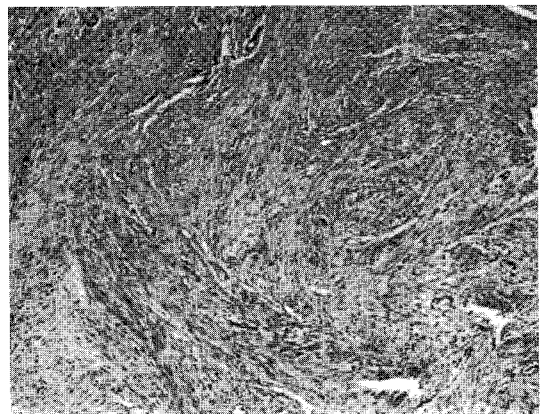


Fig. 3. Light microscopic finding shows spindle shaped fibroblast without mitotic figure and its fascicular arrangement(H&E, X100).

강 T1WI에서 고신호강도를 보임(Fig. 2).

수술 : 전신마취하에서 시행한 조직검사상에서 영아 섬유종증으로 진단되어 수술을 하였다. 구견인기(mouth retractor)를 이용하여 구강내의 시야를 확보한 다음 중앙의 변연에 절개를 가하고 수지박리(finger dissection)를 시행하였다. 종물은 주위조직과의 유착이 적어 박리가 용이하였으며 종물 제거 후 지혈을 위해 거즈로 팩킹하였다.

병리조직학적소견 : 적출된 종괴는 5×7×4cm 크기의 단단한 종물이었으며 조직학적 검사상 유사분열능이 없는 방추상성유세포(spindle shaped fibroblast without mitotic figure)가 섬유속성 배열(fascicul-

ar arrangement)을 하는 소견을 보였다(Fig. 3).

치료경과 : 술후 2개월째 술전에 비해 안면의 비대칭성이 사라졌으며 현재 재발소견없이 통원 치료 중이다.

고 안

이 질환은 소아에서 발생하는 근건막섬유종증(musculoaponeurotic fibromatosis)으로 Stout¹⁾가 처음으로 기술하였으며 주로 골격근 또는 주위 근막과 건막 또는 골막에서 발생한다.

임상증상으로는 경계가 불분명하고 침재성인 단단한 단일 종물이 수주 또는 수개월 전부터 갑자기 커져서

내원하게 되며, 거의 대부분 8세전에 관찰되고, 흔히 1세에서 2세사이에서 나타난다. 대부분의 경우 종물은 골격근 특히 두경부, 견과 상완 그리고 대퇴에서 호발한다. AFIP(Armed Forces Institute of Pathology)에 따르면 두경부 34%, 상지 32%, 하지 18%의 빈도로 발생하며 두경부 영역에서는 호발장소가 실, 하악, 상악, 유양돌기 등이다²⁾. Dehner 등³⁾에 따르면 소아의 섬유성종양은 두경부와 하지에서 호발한다고 하였고, 두경부에서는 경부 36%, 구강 23%의 발생빈도를 보였다. 저자들의 증례는 종양이 측두하부에서 발생하여 안면의 비대칭과 구강협부의 종물 소견을 보였다.

이학적 검사상 단단하고 때로 경계가 불분명하고 운동성이 제한된 종물이 특징적인 소견이며 흔히 종양의 정확한 위치를 알기 어렵고 피부는 정상소견을 보인다. 저자들의 경우는 단단한 종물이 구강협부로 돌출되어 있었으며 구강점막의 색상은 관찰되지 않았다.

방사선검사상 연조직종물음영이 관찰되며 골을 침범하는 경우는 드물다. 본 증례의 경우 MRI상 측두하부 외에 잘 피포된 연조직종괴가 T1WI에서 저신호강도, T2WI에서 고신호, 조영증강후 고신호를 보였다.

병리조직학적소견상 육안소견은 단단하고 경계가 불분명한 반흔같은 회백색의 조직으로 구성되어 있으며 비피포성(nonencapsulated)이다. 현미경소견상 섬유아세포(fibroblast)의 분화에 따라 다양한 형태를 갖는다. 가장 흔한 형태는 범발형(diffuse type)이며 그외 섬유아세포형(fibroblastic type), 공격형(aggressive type), 테스모이드형(desmoid type) 등이 있다²⁾.

감별해야할 질환에는 myxoid liposarcoma, botryoid rhabdomyosarcoma, lipoblastomatosis, calcifying aponeurotic fibroma, fibrodysplasia ossificans progressiva 등이 있으며 감별하기 가장 어려운 질환은 영아섬유육종(infantile fibrosarcoma)인데 고도의 세포총실성, 유사분열능, 급속한 성장, 그리고 파괴적인 양상을 보일 때 이 질환으로 분류된다²⁾.

섬유종증(fibromatosis)은 전이하지 않으며 국소적으로 재발하기 쉽고 1/3~1/2의 경우 진행성 및 침윤성 성장을 한다. 충분한 변연을 두고 완전한 절제를 하는 것이 가장 좋은 치료이지만 때로 기형 또는 기능장애가 남을 수 있기 때문에 주의 하여야한다²⁾. 이 종양은 축진되는 한계를 넘어 서서히 침윤하는 경향이 있기 때문에 shelling-out 기법은 종양세포를 남길 수 있다⁴⁾. 그

러나 두경부의 경우 이환된 곳의 복잡한 해부학적 구조 때문에 광범위한 수술은 어려워 en bloc 국소절제가 힘든 경우가 있다⁵⁾. 그리고 방사선 치료는 일반적으로 의미가 없다고 알려져 있으나 Hidayat 등⁶⁾은 수술로 제거가 불가능한 경우 또는 불구를 초래하는 광범위한 수술이 필요할 때 적응증이 된다고 하였다. 그의 steroid 치료⁷⁾⁸⁾⁹⁾ 및 화학요법¹⁰⁾이 시도되기도 한다. 저자들의 경우 술후 기능장애를 고려하여 보존적 치료를 계획하였기 때문에 수지박리를 시행하여 종물을 제거하였다.

재발율은 높아 20~57%까지 이른다¹¹⁾. Dehner 등³⁾은 두경부에서의 재발율은 32%라고 하였으며 현미경 소견상 수술례의 85%에서 변연이 불충분했다고 보고하였으나 절제면에 종양세포가 있다고해서 반드시 재발하는 것은 아니라고 하였다. 그리고 Conley 등¹²⁾은 21%의 재발율을 보였다고 하였다. 저자들의 증례는 기능의 보전을 위해서 충분한 변연을 두고 종양을 절제할 수 없었기 때문에 향후 재발에 대한 정밀한 추적이 필요하리라고 본다.

References

- 1) Stout AP : *Juvenile fibromatosis. Cancer.* 1954 ; 7 : 953-978
- 2) Enzinger : *Fibrous tumors of infancy and childhood. In : Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. 3rd ed. St. Louis : Mosby-Year Book Inc., 1995 : 231-256*
- 3) Dehner LP, Askin FB : *Tumors of fibrous tissue origin in childhood : A clinicopathologic study of cutaneous and soft tissue neoplasm in 66 children. Cancer.* 1976 ; 38 : 888-900
- 4) Stout AP : *The fibromatosis. Clin Orthop.* 1961 ; 19 : 11-17
- 5) Conley J, Healey WV, Stout AP : *Fibromatosis of the head and neck. Am J Surg.* 1966 ; 112 : 609-614
- 6) Hidayat AA, Font RL : *Juvenile fibromatosis of the periorbital region and eyelid : A clinicopathologic study of six cases. Arch Ophthalmol.* 1980 ; 98 : 280-285
- 7) Benninghoff D, Robbins R : *The nature and treatment of desmoid tumors. AJR.* 1973 ; 117 : 84-89
- 8) Panos TC, Poth EJ : *Desmoid tumor of the abdominal wall : Use of prednisone to prevent recurrence in a child. Surg Clin North.* 1976 ; 56 : 217-218

- 9) Richardson WR, Dewar JP : *Problems in managing fibrous tissue tumors in infants and children. Surgery.* 1964 ; 56 : 426-436
- 10) Stein R : *Chemotherapeutic response in fibromatosis of the neck. J Pediart.* 1977 ; 90 : 482-483
- 11) Enzinger FM : *Fibrous tumors of infancy. In : Enzinger FM. Tumors of Bone and Soft Tissue : Clinical Conference on Cancer. Chicago : Year Book Medical Publisher Inc, 1965 : 375-396*
- 12) Conley J, Stout AP, Healey WV : *Clinicopathologic analysis of 84 patients with an original diagnosis of fibrosarcoma of the head and neck. Am J Surg.* 1967 ; 114 : 564-569