

비전형적 섬유황색종 1례

박 해 준

인제대학교 의과대학 일산백병원 성형외과학교실

A Case of Atypical Fibroxanthoma

Hye June Park, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Kyunggi, Korea

Atypical fibroxanthoma (AFX) is a tumor that occurs as a solitary and ulcerative nodule on actinically damaged or radiation damaged skin of the head and neck in the elderly. AFX is a pleomorphic spindle cell neoplasm of the dermis, which is a clinically benign reactive lesion despite of apparently malignant histologic features. We report a case of AFX which developed on the nasal root area of a 23-year-old man. This case is very unusual in terms of site (less sun-damaged area), overlying skin feature (grossly normal skin) and age (too young). This tumor was completely removed with surgical excision and remained free of recurrence for a period of about 1 year follow-up.

Key Words: Atypical fibroxanthoma, Superficial malignant fibrous histiocytoma, AFX

I. 서 론

비전형적 섬유황색종 (atypical fibroxanthoma)은 주로 노인의 일광노출 부위인 두경부에 발생하는 드문 결절성 진피종양으로 젊은 사람의 체간과 사지에 발생하기도 한다. 비전형적 섬유 황색종은 조직학적으로는 높은 악성도를 보이거나 임상적으로는 양성경과를 보이는 질환이다. 드물게 재발과 전이를 일으키기도 하며 조직학적으로는 악성 섬유 조직구종 (malignant fibrous histiocytoma)의 다형

Received September 20, 2004

Revised October 27, 2004

Address Correspondence: Hye June Park, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Ilsan Paik Hospital, 2240 Daewha-dong, Ilsan-gu, Koyang-si, Kyunggi-do 411-706, Korea. Tel: 031) 910-7320 / Fax: 031) 910-7814 / E-mail: htparkps@hanmail.net

* 본 논문은 2004년도 인제대학교 학술연구조성비 보조에 의한 것임.

(pleomorphic)형과 유사하므로 악성 섬유종의 표재형으로 간주되기도 한다.

저자는 23세 남자의 비근 부위에 발생한 비전형적 섬유 황색종 1례를 경험하여, 이는 연령과 부위, 임상양상으로 보아 매우 드문 증례이며 성형외과학회에 아직 보고된 바가 없어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 23세 남자로서 좌측 비근부에 발생한 단단한 종물을 주소로 내원하였다. 병변은 1년 전부터 생기기 시작하여 서서히 커지는 양상을 보였으며 별다른 치료나 검사는 받지 않았다. 가족력상 특기사항은 없었고, 과거력상 방사선 조사나 외상 등의 병력은 없었다.

소양증, 작열감이나 압통, 동통 등의 증상은 없었으며, 1.5 × 1.0 × 1.0 cm 크기의 반구형의 경계가 비교적 명확하고 고무 정도의 굳기로 단단하며 비가동성의 종물이 좌측 비근부에서 촉진되었다 (Fig. 1). 종물을 덮고 있는 피부는 궤양이나 가피, 염증, 모세혈관 확장 등의 징후 없이 정상 피부 소견을 보였다. 이학적 검사상 경부 림프절 등은 촉진되지 않았다.

일반 혈액 검사, 소변 검사, 간기능 검사, 흉부 X-선 검사 등의 상용 검사에서 정상 또는 음성 소견을 보였다. 두부 CT 검사상 좌측 비골과 전두골의 비골돌기에 접한 연부 조직에서 종물 형성이 관찰되었다. 종양의 경계는 불분명하고 주변 골조직이 경화를 보이고 있으나, 골파괴의 소견은 없었으며 인접한 좌측 안와내로 침범 소견도 보이지 않아 양성변병의 가능성이 커 보였다 (Fig. 1).

진단과 치료를 위하여 절제술을 시행한 후 적출된 종물을 병리조직학적, 면역조직학적 방법으로 관찰하였다. 병리조직학적 소견상 종양은 짧은 다발을 이루고 있는 방추형 세포들의 미만성 증식으로 이루어져 있었고 부분적으로 풍부한 거품 모양의 세포질을 가진 조직구들의 결집이 관찰되었다 (Fig. 2). 특히 거품 모양의 세포질을 가진 조직구들의 사이에는 비전형 핵을 여러 개 가지고 있는 다핵종양 세포들이 다수 산재하고 있었으며 (Fig. 3), 짧은 다발을

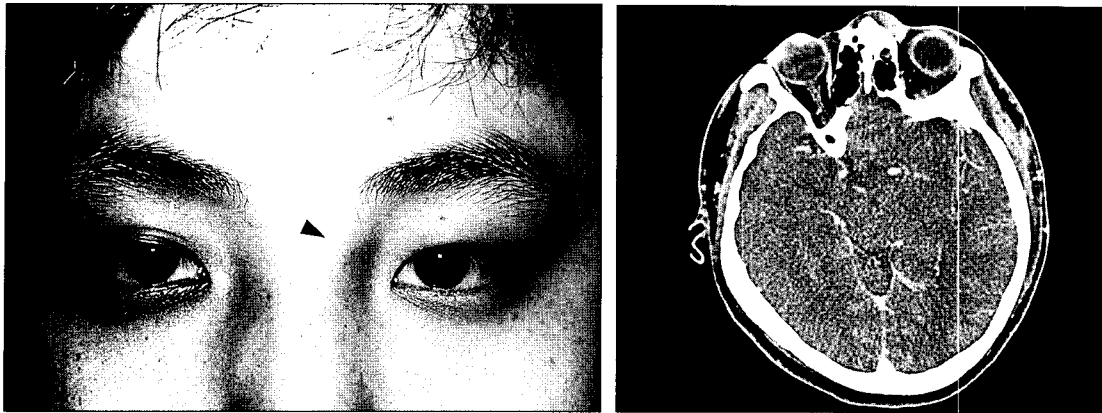


Fig. 1. (Left) Pre-operative view. A mass is observed at the left side nasal root area(arrow head). (Right) CT finding. A mass with ill-defining margin is located between left side nasal bone and nasal process of frontal bone.

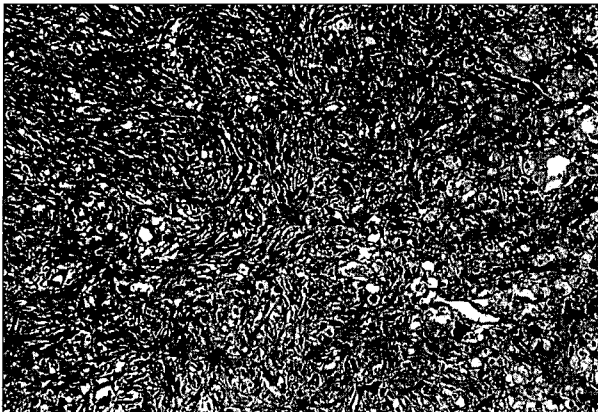


Fig. 2. Cellular tumor is composed of short fascicles of spindle cells with intermixed collection of foamy histiocytic cells (H&E, $\times 100$).

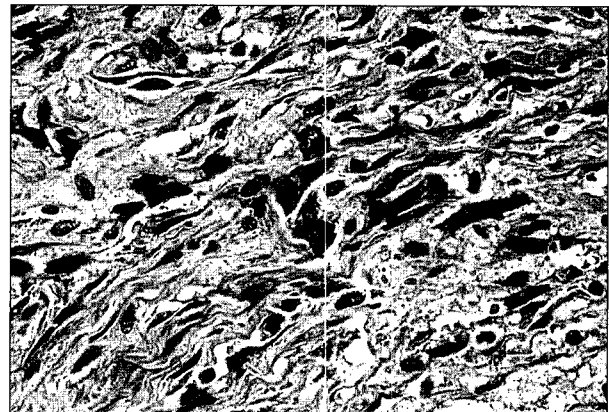


Fig. 4. Atypical spindle cells with hyperchromatic nuclei and slender and wavy cytoplasm (H&E, $\times 400$).

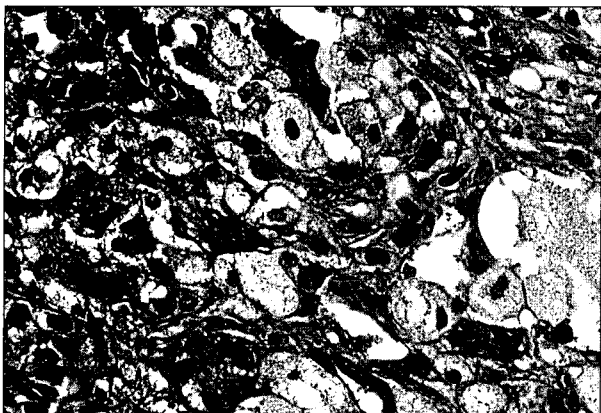


Fig. 3. Multinucleated tumor giant cells with bubbly cytoplasm are surrounded with foamy macrophages (H&E, $\times 400$).

구성하는 방추형 세포들 역시 과염색질을 보이는 비전형 핵을 보이고 있었다(Fig. 4). 종양의 가장자리에는 교원질

이 다소 증가된 영역도 있었으나 전반적으로 세포밀도가 높았으며 비전형적 세포분열이 관찰되었다. 종양내부에 괴사나 출혈은 관찰되지 않았다.

감별진단을 위해 면역조직화학적 검사를 시행하였다. 섬유조직구 계열로의 분화를 확인하기 위해 CD68 면역염색을 시행하여 부분적 양성반응을 확인하였고, 근섬유모세포성 분화를 보기 위해 시행한 SMA(smooth muscle actin) 염색에서 부분적으로 약한 양성반응을 볼 수 있었다(Fig. 4). 용기성 피부섬유육종을 감별하기 위한 CD34와, 악성흑색종을 감별하기 위한 S100 단백질에 대한 염색에는 완전히 음성이었으며 종양의 증식능력을 보기 위한 Ki67 지수는 부분적으로 증가되어 있어 10%에 이르렀다. 위와 같은 결과로 비전형적 섬유황색종(표재성 악성섬유조직구종)으로 진단되었다.

전신마취하에 외과적 절제술을 시행한 후 약 1년 정도 추적 관찰하고 있는 현재까지 재발하지 않았다.

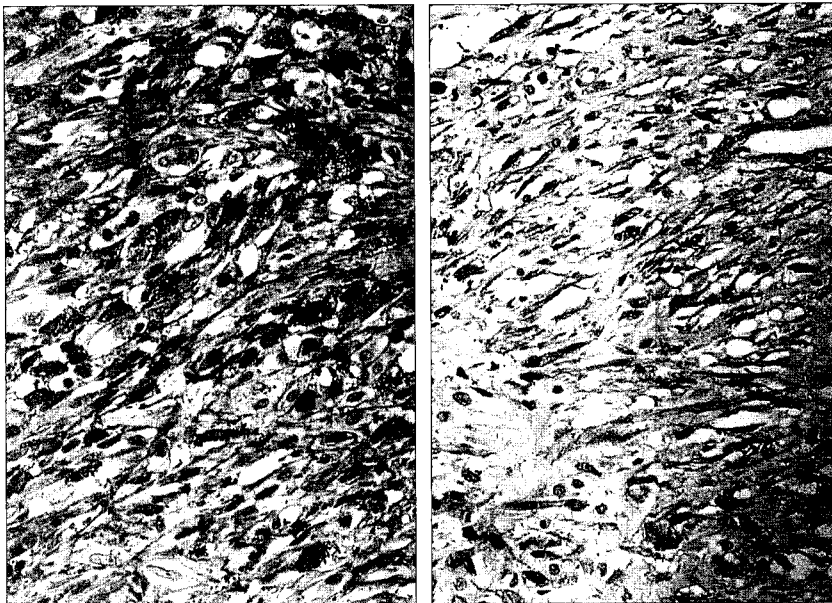


Fig 5. (Left) Immunohistochemical stains reveal some tumor cells are reactive for CD68(histiocytic marker) (× 200). (Right) Tumor cells are reactive for SMA(smooth muscle marker) (× 200).

III. 고 찰

1963년 Helwig¹가 노인의 머리와 목에서 발생한 20증례의 병변이 임상적으로 양성경과를 밟았으나 병리조직학적으로 황색종성 모양의 기괴한 세포와 악성 소견을 보이는 것을 관찰하고 비전형적 섬유황색종(atypical fibroxanthoma, AFX)으로 명명하자고 처음으로 제안하였다.

Fretzin과 Helwig²는 발병 부위와 연령에 따라 두가지 임상형태로 나누었는데, 첫째는 일광 노출부위인 두경부(특히 귀, 코, 및 뺨)와 수배부에 주로 발생하고 노인층(평균 연령 69세)에서 많이 볼 수 있으며 전체 환자의 75% 이상을 차지하는 흔한 형태이다. 둘째는 피부부위인 체간과 사지에 발생하고 젊은 사람(평균 연령 39세)에서 볼 수 있는데 전자보다 드문 형태로 첫째 군보다 서서히 성장하고 유병기간이 길다. 국내 보고된 6례^{3,7}중 5례는 노인층에서 발생한 예로 안면부(3례), 두피부(1례), 견갑부(1례)에 발생

하였고, 1례는 39세 여자의 슬와부에 발생한 것이었다(Table I). 병변의 크기는 2.0 cm 이하의 결절로 유병기간은 3개월에서 3년 정도였다. 본 증례는 크기와 유병기간이 비슷하나 20대의 젊은 나이에 안면부에서 발생했다는 점이 특기할 만한 사항이다.

AFX의 발병원인은 확실치 않으나 지루 각화증, 기저세포암, 편평상피세포암, 각화 극세포증이 동반된 피부 및 방사선 피부염 부위에 호발하므로 병인론에 광선이 중요한 역할을 할 것으로 생각되고 가끔 화상반흔이나 외상과 관련되어 발생하므로 이들에 대한 반응성 과정 이라고 하나,² 본 증례와 같이 이러한 뚜렷한 병력이 없는 경우도 흔하며 전이를 일으킨 예도 있어 종양성 과정으로 보아야 한다는 견해도 있다.⁸

다른 보고례에서는 가피나 궤양을 동반하거나 확장된 모세혈관이 보이는 등의 피부의 이상 소견을 동반하고 있었으나 본 증례에서 피부는 용기된 것 이외에는 정상 소견

Table 1. The Comparison of Reported Cases of Atypical Fibroxanthoma in Korean Dermatologic Literatures

Case	Author	Age(yr)	Sex	Site	Size	Duration
1	Chun et al	65	F	Left temple	A half of pea size	1 year
2	Park et al	70	M	Left scapula	0.2 × 1.8 cm	3 year
3	Kim et al	86	F	Left cheek	2.0 × 2.0 × 1.7 cm	3 month
4	Kim et al	60	M	Parietal	1.5 × 1.2 cm	1 year
5	Kim et al	70	F	Right temple	Diameter 0.5 cm	3 month
6	Jung et al	38	F	Right popliteal	1.5 × 1.0 × 0.5 cm	1 year
present	Park	23	M	Nasal root	1.5 × 1.0 × 1.0 cm	1 year

을 보였다는 점이 특이하다. 용기된 종물 이외에는 특별한 자각증상이 없었다는 점도, 압통과 작열감, 소양감 등이 동반된 다른 증례와 차이가 있었다.

AFX의 피부병변은 대부분 수개월 이내에 급속히 성장하는 종양으로 대개 지름 2 cm 미만의 단단한 단발성 결절로 나타나며 궤양을 수반하기도하나 특이한 소견은 아니므로 기저세포암, 편평상피세포암, 화농성 육아종으로 오진되는 경우가 많다. 그 외에 임상적으로 감별해야할 질환에는 악성 흑색종, 피지낭종 및 압 전구증 등이 있다.

병리 조직학적 소견상 두경부에 발생하는 AFX는 대개의 경우 진피에 표재성으로 국한되어 있으나 체간이나 사지에 발생한 AFX는 두경부에 발생한 종양보다 크고 그 경계가 명확하지 않으며 빈번하게 피하지방층을 침범한다. 종양을 구성하는 세포에는 방추형의 섬유아세포형 세포, 다각형으로 공포성이며 거품같은 풍부한 세포질을 가진 조직구형 세포 및 그 둘의 중간 세포가 있다. 종양 세포들은 대개의 경우 불규칙한 배열을 보이나 드물게는 소용돌이 모양 분포를 보인다. 크고 기묘한 다핵 거대 세포가 출현하는 것이 두드러진 특징이며, 교원질은 단지 소량만이 존재한다. 종양 주위에서 일광손상에 의한 변화와 만성 염증성 침윤이 관찰될 수 있다. 본 증례에서는 종양 절제 시 정상 소견을 보인 피부는 포함하지 않아 주변 피부 변화는 확인하지 못했으나 거품모양의 세포질을 가지는 아핵거대 세포가 출현하는 등 전형적인 조직학적 소견을 보였다.

조직학적으로 감별해야 할 질환으로는 용기성 피부 섬유육종, 악성 섬유성 조직구종, 평활 근육종, 방추세포 편평상피세포암, 무색소성 악성흑색종 등이 있다. AFX는 병변에 특징적인 기괴한 거대세포를 발견함으로써 쉽게 진단될 수 있는데, 악성 섬유 조직구종은 중장년층의 사지에 호발하는 연조직 육종으로, AFX와 비슷한 조직소견을 보이면서 현저한 수레바퀴 모양의 배열을 하고 있고 흔히 피사가 동반되면서 병변의 크기가 더 크며 근육 또는 근막까지 깊게 위치할 수 있다. 용기성 피부섬유육종은 섬유모세포에서 기원하는 것으로 생각되는 종양으로 주로 젊은 성인의 상지, 체간에 발생한다. 중심부에 짧은 수레바퀴 모양의 배열로서 확실적인 방추형 세포들이 점액양 기질에 밀집되어 있고 피하지방층으로 침범하여 벌집모양을 형성하고 AFX에서 볼 수 있는 거대세포와 다형태성(pleomorphism)을 관찰할 수 없으며 CD34 면역염색에 양성인 점으로 감별할 수 있다. 특징적인 다핵 거대 세포가 드물거나 없으면 방추세포 편평상피세포암, 무색소성 악성흑색종 등 방추세포로 구성된 다형성의 피부 종양들과 감별 진단이 어려우며, 이런 경우 면역조직화학적 검사를 이용하면 진단에 도움이 된다. Fretzin과 Helwig²는 140예의 AFX에서 84례(62%)의 일차적 병리 진단이 섬유육종과 용기성 피부섬

유육종을 포함한 각종 육종, 악성 흑색종, 편평상피세포암 및 미분화 종양으로 내려졌고 AFX로의 진단은 불과 28례라고 하였다.

S-100 단백질은 신경교(glial) 단백질로 별아교세포(astrocyte), 희소돌기아교세포(oligodendrocyte), 신경집세포(Schwann's cell) 등에 존재하며 모반세포, 악성 흑색종과 Langerhans 세포에서도 찾아볼 수 있다. 그러므로 S-100 단백질은 신경상피조직의 면역화학적 표지가 되는 것이다. S-100 단백질의 염색 정도는 멜라닌색소의 양과 반비례하여 무색소성 악성흑색종에서 매우 강양성을 보이므로 AFX의 중요 감별질환 중 하나인 이 질환의 진단에 중요하다.

AFX는 대부분 임상적으로 양성 경과를 보이나 드물게 재발과 전이가 발생한다. May와 Helwig⁹는 전이된 AFX 8례를 보고하였는데 혈관 침범(vascular invasion)이 잠재적인 전이의 가장 유용한 병리조직학적인 표지가 된다고 했고, 그의 종양괴사, 심부조직 침범, 숙주 면역 능력의 저하가 전이를 예고하는 중요한 요소가 될 수 있다고 강조하였다. 또한 전이는 대개 발병 12-18개월의 짧은 기간 내에 발생되고, 전이 부위는 주로 이하선이라고 주장했는데 이는 귀, 두피, 측두부 및 뺨 부위의 임파관들이 이하선 쪽으로 유입(drainage)되기 때문이라고 설명했다. 이 질환이 처음 기술될 때는 양성 종양으로 간주되었으나 이와 같은 전이와 재발이 종종 일어나는 것으로 미루어 보아 최근에는 저등급 육종으로 생각되고 있다.

본 종양은 완전절제로 치료되므로 광역수술은 불필요하나 약 7%에서 1년 이내에 재발하며 불완전 제거시 전이 가능성이 있다.

REFERENCES

1. Helwig EB: Atypical fibroxanthoma. *Tex J Med* 59: 664, 1963
2. Fretzin DF, Helwig EB: Atypical fibroxanthoma of the skin: A clinicopathologic study of 140 cases. *Cancer* 31: 1541, 1973
3. Chun SI, Park HY, Koh CJ: A case of atypical fibroxanthoma. *Kor J Dermatol* 22: 454, 1984
4. Park HJ, Cinn YW, Kim SN: Atypical fibroxanthoma of the skin. *Kor J Dermatol* 24: 155, 1986
5. Kim YJ, Chung BS, Choi KC: Two cases of atypical fibroxanthoma of the skin. *Kor J Dermatol* 30: 715, 1992
6. Kim HY, Han JH, Ihm CW: A case of atypical fibroxanthoma. *Kor J Dermatol* 31: 978, 1993
7. Jung BC, Woo MJ, Kim SW: A case of atypical fibroxanthoma. *Kor J Dermatol* 39: 1054, 2001
8. Alguacil GA, Unii KK, Goella JR: Atypical fibroxanthoma of the skin. *Cancer* 40: 1471, 1977
9. Helwig EB, May DL: Atypical fibroxanthoma of the skin with metastasis. *Cancer* 57: 368, 1986