

후두골을 침범한 두피의 비전형적 섬유황색종

조용우 · 임소영 · 문구현 · 현원석 · 방사익 · 오갑성

성균관대학교 의과대학 성형외과학교실

Atypical Fibroxanthoma of Scalp Involving Occipital Bone

Yong Woo Jo, M.D., So Young Lim, M.D.,
Goo Hyun Mun, M.D., Won Sok Hyon, M.D.,
Sa Ik Bang, M.D., Kap Sung Oh, M.D.

Samsung Medical Center, Department of Plastic Surgery,
Sungkyunkwan University of Medicine, Seoul, Korea

Atypical fibroxanthoma is a pleomorphic spindle cell neoplasm characterized by a variable combination of cells with fibroblastic and histiocytic features. It occurs mostly on sun-exposed area of the head and neck of elderly person and is a clinically benign reactive lesion despite apparent malignant histologic features. However, because of its potential for metastasis, it is widely regarded as a low-grade sarcoma. We report a 30-year-old woman with atypical fibroxanthoma developed on the left occipital area. The lesion was 1.5 × 2 cm sized papule. There was no skin lesion such as ulcer or eschar. However, mass was involving occipital bone and composed of dense, pleomorphic spindle cells and several bizarre multinucleated giant cells. After wide excision of the scalp and occipital bone, the defect was covered with bone cement, bipediced local flap and the donor site was covered with STSG. The wound healed completely without complication. It remained free of recurrence for a period of about 1 year follow up.

Key Words: Atypical fibroxanthoma, Occipital area

1. 서 론

비전형적 피부섬유황색종(atypical fibroxanthoma)은 결절성 종양으로 연령과 호발부위에 등에 따라 두 가지 임상군으로 나뉘며 임상적으로는 양성경과를 보이고, 조직학적으로는 높은 악성도를 보인다. 또한 재발과 전이가 드물

게 보고되며, 병리조직학적으로 악성섬유조직구종의 다형(pleomorphic)과 유사하다. 미분화된 간엽세포를 그 기원 세포로 보고 있으며, 이 병변의 병인론은 아직까지 불확실하지만 다양한 피부의 자극이나 손상에 대한 간엽의 증식 반응이라고 생각되고 있다. 저자들은 골을 포함한 광범위 절제술을 시행한 후, 골결손 부위를 골시멘트를 이용하여 재건하고 두피결손 부위에 bipediced local flap과 부분층 피부이식술을 적용하였다. 이후 1년간의 추적관찰 기간 동안 재발 없이 완치 및 기능적, 미용적 회복을 나타내었다. 현재 비전형적 피부섬유황색종에 대해 국내에서 몇례의 보고가 있지만, 젊은 나이에 후두부에 발생하며 골 침범 소견을 보이는 비전형적 섬유황색종의 보고는 없었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

30세의 여자 환자가 내원 5개월 전에 우연히 발견된 좌측 후두부의 작은 구진이 점차 커지는 양상을 보여 본원 피부과를 방문하였다. 당시 소양증, 작열감, 압통이나 동통 등의 증상은 없었다. 검진상 궤양, 염증, 가피, 그리고 확장된 모세혈관 등의 피부 소견은 없는 1.5 × 2 cm 크기의 경계가 불명확하고 고정성의 단단한 종물이 관찰되었다. 종양절제술이 시도되었고, 수술 중 종양의 기저가 후두골과 유착되어 있는 것이 확인되어 우선 창상을 통합하였고 추가적인 수술적 치료를 위해 성형외과로 전과되었다. 내원 당시 좌측 후두부에는 이전에 시행받은 수술에 의한 3 cm 가량의 흉터가 관찰되었고, 그 밖의 이상 피부소견은 관찰되지 않았다.

종양의 후두골 및 두개 내 침범양상을 알아보기 위해 시행한 Brain CT 및 MRI에서 후두부 두피 및 후두골을 침범하며 경계가 다소 불분명 한 종양이 발견되었다. 종양 주변 골조직의 경화나 골파괴의 소견은 보이지 않았으며 두개강 내로의 침범소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 이에 진단과 치료를 위해 광범위 절제술을 시행하였다.

이전 수술 후 생긴 수평방향의 3 cm 가량의 흉터를 중심으로 안전한계(safety margin)를 2 cm를 설정한 후, 골막

Received December 30, 2005

Revised March 3, 2006

Address Correspondence: So Young Lim, M.D., Department of Plastic Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul 135-710, Korea. Tel: 02) 3410-2239 / Fax: 02) 3410-0036 / E-mail: sy72.lim@samsung.com

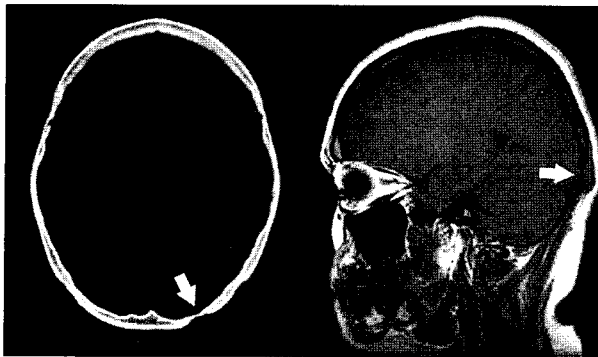


Fig. 1. The preoperative brain CT scan and brain MRI. (Left) There is a thinning of occipital bone with intact inner cortical lining. (Right) Mass formation at occipital area is observed. But there is not definitive evidence of intracranial invasion.

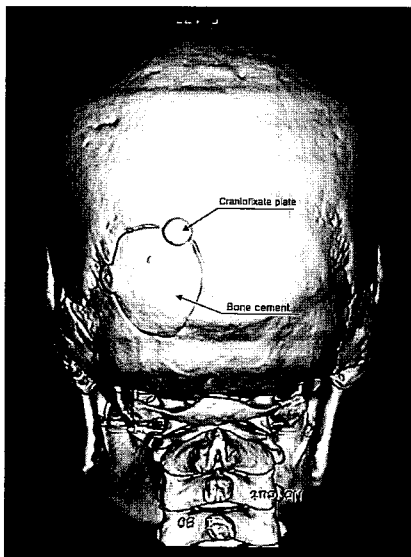


Fig. 2. 3D Facial bone CT scan, posterior view. The skull defect of occipital area was reconstructed with bone cement and fixed with craniofixate plate.

하 박리를 시행하여 두피의 광범위 절제술(wide excision)을 시행하였다(Fig. 2). 이전과 같은 두피와 후두골의 유착소견을 확인하였고 절제된 두피의 하부조직과 연결한 피질골에서 1.5 × 2 cm 가량의 골흡수 및 미란 등의 병소를 관찰할 수 있었다. 두피결손 부위의 크기는 8 × 4 cm 이었다. 좌측 후두부에 두개천공술(trephination)을 시행한 후 병변을 중심으로 3 × 4 cm 크기로 후두골의 광범위 절제술을 시행하였다. 동결절편 검사상 모두 음성 변연(negative margin) 소견을 보였다. 수술 중 경막의 찢어짐(dural tear), 혹은 뇌척수액 누출 등의 소견은 보이지 않았다. 골시멘트(bone cement)를 이용하여 골 결손부를 덮고 윤곽을 다듬은 후 craniofixate plate를 이용하여 고정하였다(Fig. 2). 이

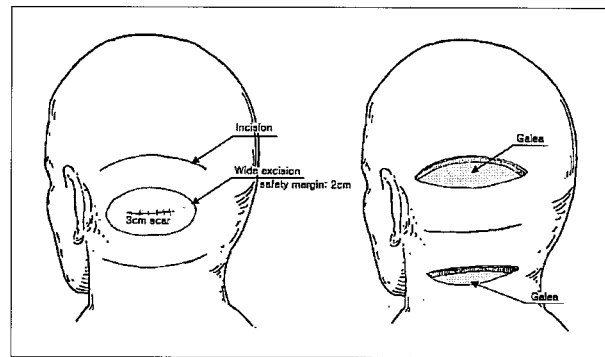


Fig. 3. The illustration of bipediced flap design. Wide excision with safety margin of 2cm and two horizontal incisions for bipediced flap. Coverage of scalp defect with mobilized bipediced flap after calvarial reconstruction with bone cement.

후 주변 상하부 두피에 bipediced local flap을 작도한 후, 두피결손 부위의 위, 아래 3 cm 가량의 높이에서 수평방향으로 8.5 cm 가량의 절개를 가하고 머리덮개 상방(supra-galeal plane)에서 박리를 시행하였다. 이후 bipediced flap을 각각 위, 아래 방향으로 모은 후 창상을 융합하여 재건된 골 결손 부위를 덮었다(Fig. 3). 이후 새롭게 생긴 7 × 2 cm, 8 × 4 cm의 머리덮개(galea)가 노출된 두피결손부에 대해 부분층 피부이식술 후 봉합고정드레싱을 시행하였다.

진단과 치료를 위하여 절제술을 시행한 후 적출된 종물을 병리 및 면역조직학적 방법으로 관찰하였다. 종양에서 여러 방향의 짧은 다발을 이루는 과염색질 및 비전형핵을 가진 방추형의 섬유아세포들과 다형태성 조직구양세포들의 미만성 증식이 관찰되었다(Fig. 4). 부분적으로 풍부한 거품 모양의(vacuolated) 세포질을 가진 조직구(xanthomatized histiocyte)들의 결집이 관찰되었고, 이들 사이에는 여러 개의 비전형 핵을 갖는 거대세포들이 다수 산재하고 있었다(Fig. 5). 종양은 후두골의 외피질(outer cortex)과 수질(medulla)을 침범하고 있었으나, 속피질(inner cortex)은 침범하고 있지 않았다(Fig. 6). 종양의 가장자리에는 교원질이 다소 증가된 영역도 있었으나 전반적으로 세포밀도가 높았다. 종양내부에 괴사나 출혈은 관찰되지 않았다. 면역조직학적 검사상 용기성 피부섬유육종을 감별하기 위한 CD34에서는 음성을, Factor XIIIa에는 부분적 양성소견을 보였다. 조직구성 종양임을 확인하기 위한 CD68에서 양성, 악성흑색종을 감별하기 위한 S100 단백질 염색에는 음성이었다. 상피세포 근원의 종양을 감별하기 위한 cyto-keratin에서는 음성소견을 보여 비전형적 섬유육색종으로 진단되었다. 수술 4일째 봉합고정드레싱을 제거하였고 피판의 괴사없이 치유되었다. 수술 후 특이할 만한 합병증 및 부작용은 발생하지 않았으며, 수술 8일째 퇴원하였다. 술

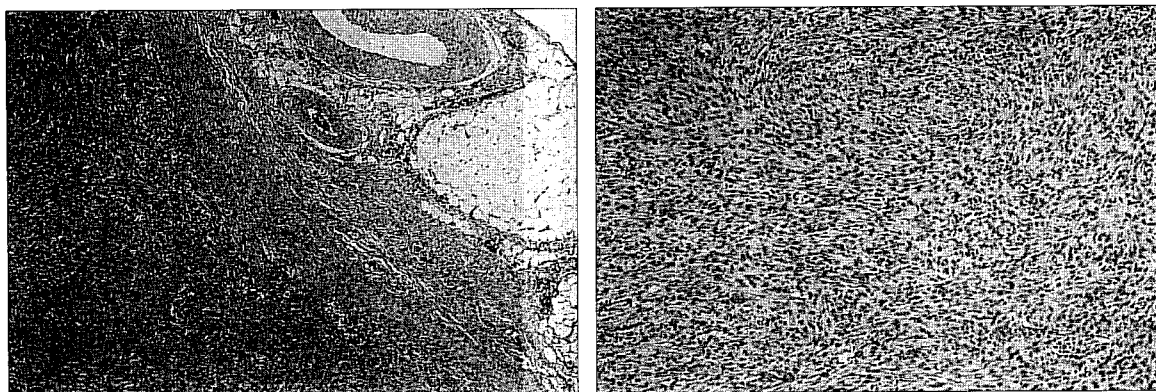


Fig. 4. (Left) The tumor mass was located below the subcutaneous tissue(Hematoxylin and eosin stain, $\times 50$). (Right) Atypical spindle cells with hyperchromatic nuclei and slender and wavy cytoplasm. Cellular tumor is composed of short fascicles of spindle cells with foamy histiocytic cells(Hematoxylin and eosin stain, $\times 100$).

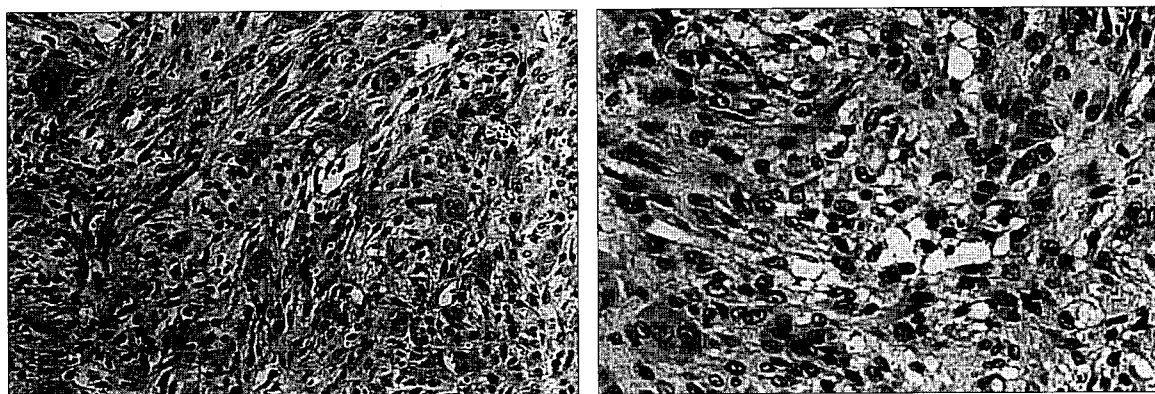


Fig. 5. (Left) Many multinucleated giant cells are seen(Hematoxylin and eosin stain, $\times 200$). (Right) The tumor cells are composed of cell of pleomorphic, hyperchromatic nuclei and polygonal and have ample, sometimes histiocyte with foamy and vacuolated cytoplasm(xanthomatized cell) (Hematoxylin and eosin stain, $\times 300$).

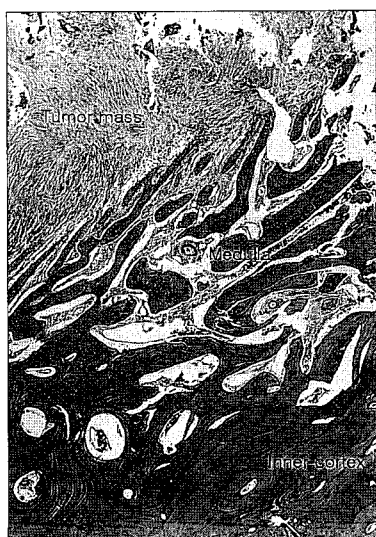


Fig. 6. The tumor cells infiltrate the outer cortex and medulla (the inner cortex was not involved) (Hematoxylin and eosin stain, after decalcification $\times 50$).

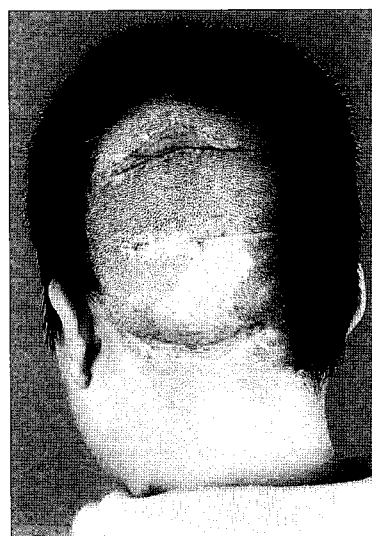


Fig. 7. 2-months follow-up clinical photography.

후 약 1년 정도 추적관찰하고 있는 현재까지 재발은 보이지 않았다(Fig. 7).

III. 고 찰

1949년 Halpert와 Hackney¹가 처음으로 'Fibrosarcoma of the Skin'을 처음 보고한 이래 이들은 방추세포암, 섬유육종, 용기성 섬유종, 비전형적 피부섬유종, 위육종성 피부 섬유종 및 위육종성 세막내피 조직구종 등으로 보고되어 왔다. 1963년 Helwig²은 임상적으로 양성경과를 밟았으나 병리조직학적으로는 황색종성 모양의 기괴한 세포와 악성 소견을 보이는 증례를 발표하며 그들을 'Atypical fibrous xanthoma'라고 명명할 것을 제안했다. 1973년 Fretzin과 Helwig³는 발병 부위와 연령에 따라 이들을 2가지 임상형태로 나누어 발표하였다. 첫째 형태는 일광 노출부위인 두경부와 목에 주로 발생되고 노인(평균 69세)의 귀, 코, 뺨에서 많이 볼 수 있는데 전체 환자의 75% 이상을 차지하는 흔한 형태이다. 대개 진피 상층에 표재성으로 국한된다. 둘째는 몸통과 팔, 다리에 발생되고 젊은 사람(평균 35세)에서 흔하며 서서히 성장해서 유병기간이 길다. 전자보다 드문 형태로 크고 그 경계가 명확하지 않으며 빈번히 피하지방층을 침범한다.

발병원인은 확실치 않으나 광선이 중요한 역할을 할 것으로 사료되고 가끔 화상반흔이나 외상과 관련되어 발생하므로 이들에 대한 반응성 과정이라고 하나, 본 증례와 같이 이러한 뚜렷한 병력이 없는 경우도 흔하며 전이를 일으킨 예도 있어 종양성 과정으로 보아야 한다는 견해도 있다. 국내 보고된 6례^{4,8} 중 5례는 모두 노인층(60세 이상)에서 발생하였고 3례에서 두부, 2례에서 안면부, 각 1례에서 하지와 견갑부에 발생되었다. 병변의 크기는 2cm 이하로 유병기간은 3개월에서 3년 정도였다(Table I).

대부분의 보고에서는 궤양, 가피, 혹은 확장된 모세혈관 등의 피부의 이상소견을 동반하고 있었으나 본 증례에서는 구진성 피부병변 이외에는 모두 정상소견을 보였으며 압통, 작열감, 혹은 소양감 등의 자각증상이 없었다는 점도 다른 증례와 차이가 있었다.

대부분의 비전형적 섬유황색종은 임상적으로 양성경과를 취하지만 드물게는 재발과 전이를 한다. 1986에 보고된 전이성 비전형적 섬유황색종 8례에서는 혈관 침투(vascular invasion), 종양괴사, 종양의 심부침투, 그리고 숙주 면역 반응 장애가 전이의 중요한 요소로서 강조된 바 있다. 또한 전이는 주로 짧은 기간(약 12-18개월) 내에 발생된다 하였으며 주된 전이 부위는 이하선이라 하였다. 그래서 이 질환이 처음 기술될 때에는 양성 반응성 병변으로 간주되었으나 이와 같은 전이와 재발이 종종 일어나는 것으로 미루어보아 최근에는 분화도가 낮은 육종으로 새로이 이해하게 되었다. 1979년에는 악성 섬유조직구종과의 조직학적 유사성으로 미루어, 악성 섬유조직구종의 한 유형으로 분류되기도 하였다.

병리 조직학적 소견상 표피층과는 직접적인 연결성이 없다. 종양은 주로 비정형의 방추형 섬유아세포형 세포로 구성되고, 대개 불규칙한 배열을 보이나 드물게는 소용돌이 모양 분포를 보인다. 다핵 거대 세포(giant cell)를 관찰할 수 있으며 특징적으로 다각형이며 공포성인 거품 같은 풍부한 세포질을 가진 조직구형 세포(xanthomatized cell)를 보인다. 비정상적 유사 배열을 보이는 세포가 관찰되기도 한다.

비전형적 섬유황색종의 피부병변은 대부분 수개월 이내에 급속히 성장하는 종양으로 대개 지름 3cm 미만의 단단한 단발성 결절로 나타나며 궤양을 수반하기도하나 특이한 소견은 아니므로 기저세포암, 편평상피세포암, 화농성 육아종으로 오진되는 경우가 많다. 이외에도 조직학적으

Table I. The Comparison of Reported Cases of Atypical Fibroxanthoma in Korean Dermatologic and Plastic & Reconstructive 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
7	Park	23	M	Nasal root	1.5 × 1.0 × 1.0 cm	1 year
Present	Jo et al	30	F	Left occiput	1.5 × 2 cm	5 month

로 감별해야 할 질환에는 악성섬유성조직구종, 용기성 피부 섬유육종, 방추세포 편평상피세포암, 비전형적 섬유성 조직구종 등이 있다.

악성섬유조직구종은 중장년층의 사지에 호발하는 연조직 육종으로 비전형적 섬유황색종과 비슷한 조직소견을 보이나, 수레바퀴 모양의 배열, 괴사, 큰 병변 및 심부조직에 발생한다는 점에서 다르다. 용기성 피부섬유육종은 주로 젊은 성인의 상지, 체간에 발생한다. 방추형세포들이 밀집되어 있고 피하지방층으로 침범하지만 거대세포와 다형태성을 관찰할 수 없고 CD34 면역염색에 양성이다. 비전형적 섬유성조직구종은 성인의 사지에 호발하는 주로 1.2 cm 이하의 결절로서, 거대핵을 가진 비정형세포와 다핵거대세포들이 관찰되며 면역조직화학검사에서 Factor XIIIa에 양성, CD34에 음성을 보여 감별이 어렵지만 표피층의 과증식이 관찰되고 비정형세포 및 유사분열세포가 적게 관찰된다는 점에서 본 증례와 감별할 수 있다. 특징적인 다핵거대세포가 드물거나 없으면 방추세포 편평상피세포암, 무색소성 악성흑색종 등의 피부 종양들과 감별 진단이 어려우며, 이런 경우 면역조직화학적 검사를 이용하게 된다. 비전형적 섬유황색종은 면역조직화학적 소견상 Vimentin, alpha-1 Antitrypsin, alpha-1 antichymotrypsin, Cathepsin B, Factor XIIIa, CD68에 양성반응,

Cytokeratin, Epithelial membrane antigen, S-100 protein, CD34, 그리고 Desmin에 음성반응을 보인다.

비전형적 섬유황색종의 치료는 병변 주위에 2 cm의 안전간격을 두는 완전 절제술이고, 그 예후는 양호하나 불완전 제거시에는 재발 및 전이 가능성이 있고, 재발된 경우에는 재 절제술이나 방사선 치료로 완치가 가능하다.

REFERENCES

1. Halpert B, Hackney VC: Fibrosarcoma of the helix of the ear. *Arch Pathol* 48: 218, 1949
2. Helwig EB: Atypical fibroxanthoma. *Tex J Med* 59: 664, 1963
3. Fretzin DF, Helwig EB: Atypical fibroxanthoma of the skin: a clinicopathologic study of 140 cases. *Cancer* 31: 1541, 1973
4. Chun SI, Park HY, Koh CJ: A case of atypical fibroxanthoma. *Korean J Dermatol* 22: 454, 1984
5. Park HJ, Cinn YW, Kim SN: Atypical Fibroxanthoma of the Skin. *Korean J Dermatol* 24: 155, 1986
6. Kim YJ, Chung BS, Choi KC: Two cases of atypical fibroxanthoma of the skin. *Korean J Dermatol* 30: 715, 1992
7. Kim HY, Han JH, Ihm CW: A case of atypical fibroxanthoma. *Korean J Dermatol* 31: 978, 1993
8. Park HJ: A Case of Atypical Fibroxanthoma. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 32: 139, 2005