

탄력섬유종의 치험례

장용준¹ · 정철훈¹ · 조우성¹ · 김진왕¹ · 조성진²

한림대학교 의과대학 강동성심병원 성형외과학교실¹, 병리학교실²

A Case of Elastofibroma

Yong Joon Chang, M.D.¹, Chul Hoon Chung, M.D.¹,
Woo Sung Jo, M.D.¹, Jin Wang Kim, M.D.¹,
Seong Jin Cho, M.D.²

Department of ¹Plastic and Reconstructive Surgery,
²Pathology, Kangdong Sacred Heart Hospital, College of
Medicine, Hallym University, Korea

Purpose: Elastofibroma is a rare benign tumor that is characterized histologically by the presence of abnormal elastic fibers within a stroma of fibroadipose tissue. Usually it is slow-growing, solid, ill-defined mass occurring chiefly in elderly woman and arising from the soft tissue around the inferior angle of the scapula.

Methods: We experienced a representative case of elastofibroma. A 73-year-old women complained of a soft-tissue mass, which measured 6 × 6 cm, at the inferior angle of the left scapula, which had been found incidentally 4 months before. When the arm was elevated, the mass projected out beneath the scapula. The entire mass was resected with a tumor-free margin.

Results: The resected tumor appeared to be non-encapsulated, fibrous and white mass, and it contained yellow fatty streaks. We confirmed that the histopathologic diagnosis of this tumor was elastofibroma. Follow-up examination revealed no evidence of local recurrence for 10 months.

Conclusion: This entity is rarely reported in Korea. However, more patients could be diagnosed if physicians pay more careful attention to clinical and radiological features of elastofibroma. Moreover, recognizing the benign nature of this lesion is important to avoid an unnecessary operation.

Key Words: Elastofibroma

Received November 20, 2006

Revised January 25, 2007

Address Correspondence: Chul Hoon Chung, M.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, Kangdong Sacred Heart Hospital, Hallym University Medical Center, 445 Gil-dong, Kangdong-gu, Seoul 134-701, Korea. Tel: 02) 2224-2246 / Fax: 02) 489-0010 / E-mail: c21ps@hanmail.net

* 본 논문은 제 60차 대한성형외과학회 춘계학술대회에서 포스터 발표되었음.

I. 서 론

탄력섬유종은 장, 노년층의 여자에서 호발하는 드문 연부조직의 종양으로 임상적으로 대부분 견갑골 하부의 광배근과 능형근의 심부에서 발생한다.¹ 대개의 경우 단축성의 연부 종창으로 관찰되며 서서히 성장하고 무증상 또는 경미한 통증만을 수반함으로 상당한 크기에 이르기까지 발견되지 않는 경우가 많다. 발견 당시 이학적 소견이나 단순 방사선 소견 상으로는 주변과의 경계가 명확하지 않은 단단한 종괴로 관찰되어 악성인 육종을 의심하기 쉬우나, 이는 절제술로 완치 가능하고 재발 예가 거의 없는 양성 종양에 속한다. 저자들은 73세 여성에서 발생한 견갑골 하부의 탄력섬유종 1례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

II. 증 례

73세 여자 환자가 4개월 전부터 우연히 돌아눕다가 발견된 좌측 견갑골 하부의 무증상 종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 소견 상 이는 견관절을 외전 시킬 때 노출되었으며 6 × 6 cm 크기의 단단하고 흉벽에 고정되어 있는 경계가 불분명한 종괴로 관찰되었다(Fig. 1). 통증이나 운동제한 소견 등은 없었으며 가족력이나 외상의 과거력도 없었다. 술전 자기공명영상(MRI) 소견 상 종괴는 광배근과 전저근을 바깥으로 밀어내는 양상으로 주변 근육들과 분리되어 있었고, T1, T2 강조 영상 모두에서 전반적으로는 주변의 근육들과 등신호강도를 보이고 내부에 일부 지방의 신호강도로 보이는 고신호를 포함하는 조영증강이 뚜렷하지 않은 특징적인 렌즈모양의 종괴가 흉벽과 견갑골 하각 사이에서 관찰되었다(Fig. 2). 환자는 전신마취 하에서 절제술을 시행하였다. 수술 시 종괴는 전저근과 견갑골 하각의 심부에 위치하였고, 늑골의 골막에 고정되어 있었지만 주변으로의 침범소견은 없었다. 절제 표본 소견 상 피막 형성은 없었으나 주위의 결합조직으로 주변 근육들과는 비교적 명확히 경계지어졌으며, 절단면은 회백색이고 일부 지방의 띠가 섞여 있었다(Fig. 3). 현미경 소견 상

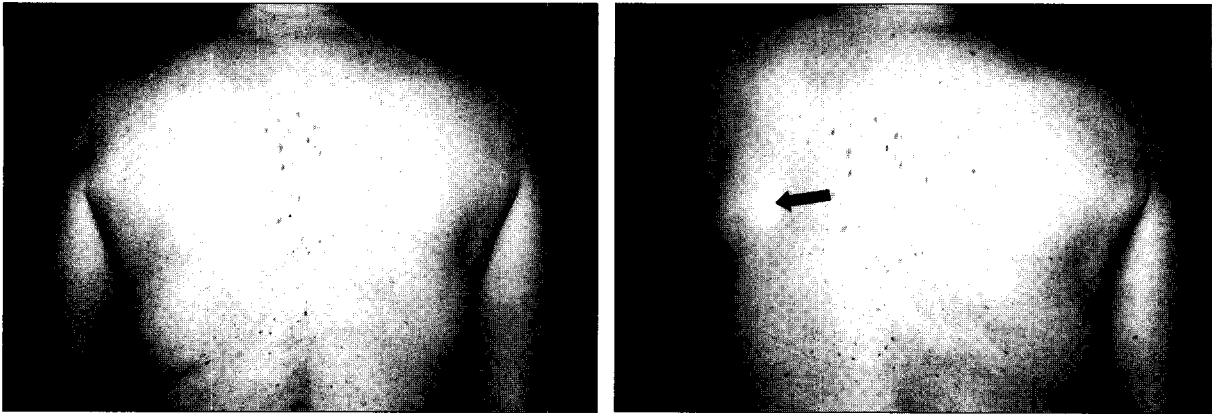


Fig. 1. Left subscapular elastofibroma in a 73-year-old woman. When arm was elevated, the mass(arrow) projected out from beneath the scapula.

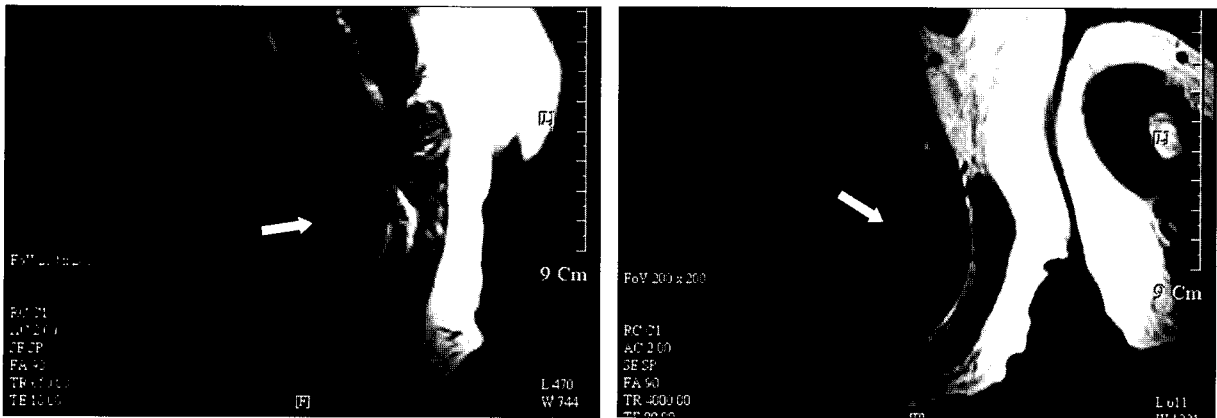


Fig. 2. Magnetic resonance imaging. (Left) T1-weighted sagittal image demonstrates a lenticular-shaped mass(arrow) located deep to the periscapular muscles. (Right) A corresponding T2-weighted axial image shows no increase in signal intensity within the elastofibroma(arrow).



Fig. 3. The gross appearance of the bisected tumor is fibrous and white, and it contained yellow fatty streaks.

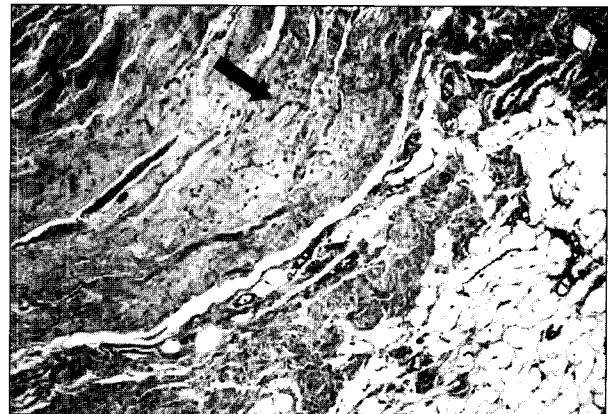


Fig. 4. Histologic specimens of elastofibroma shows elastofibroma fibers (arrow) and abundant entrapped adipose tissue (Hematoxylin and eosin stain, $\times 100$).

종괴는 풍부한 아교섬유를 포함한 섬유성 결합조직으로 구성되어 있었고, 교원섬유 사이사이로 선상배열을 하고 있는 변성된 탄력섬유들이 관찰되었다(Fig. 4). Vehoeff-van

Gieson 염색으로 검게 염색되는 섬유양(fibriform-type), 염주상, 또는 작은 구상의 탄력섬유종 섬유가 확인되어 조

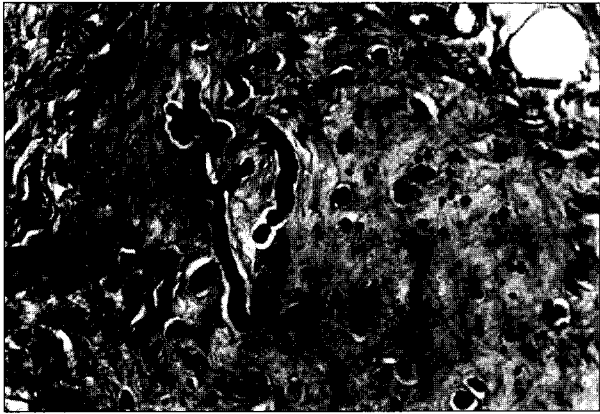


Fig. 5. Special histochemical stain shows altered globular and fiber-like elastic materials (Verhoeff-van Gieson stain, $\times 400$).

직학적으로 탄력섬유종으로 확진되었다(Fig. 5).

III. 고 찰

탄력섬유종은 원인 미상의 드문 양성 종양으로 1961년 Järvi와 Saxén²에 의해 최초로 기술되었으며, 국내에서는 1992년 송상용 등³에 의해 처음 보고 되었다. 명확한 병인이 밝혀지지 않았으나 다인자 병인론이 제시되고 있으며, 유전적 소인, 유전적 효소 결함, 반복적인 물리적 자극이나 외상, 그리고 노화 등의 인자가 거론되고 있다. 그러나 아직까지도 탄력섬유종이 비정상적인 탄력섬유가 과형성되는 반응성의 가성 종양인지 혹은 진성 종양인지에 대해서는 논란의 여지가 많다.¹

임상적으로 탄력섬유종은 비교적 특징적인 양상을 보인다. 대부분 견갑골 하부에 발생하며, 드물게 흉벽, 삼각근 부위, 액와부, 팔꿈치 머리 하(infraolecranon)부위, 좌골 결절(ischial tuberosity) 주변, 대퇴골 큰돌기(greater trochanter) 및 위, 대망, 척수장 부위를 포함한 내부장기 등 기타부위에 발생한 예들도 보고되었다.^{1,5} 일측성이 흔하지만 양측성 또는 다발성으로 발생한 경우도 보고되고 있다.^{4,5} 발생 연령은 대부분 노년층으로 평균 연령이 70세 정도이며, 남성보다는 여성에서 훨씬 흔하다. 특징적으로 천천히 자라고 단단하며 경계가 뚜렷이 지어지지 않는다. 50% 이상에서 무증상이며, 증상이 있는 경우 대개 경미한 부종이나 운동제한, 통증 등을 보이나 중증의 통증은 드물다.

조직학적으로는 Järvi와 Saxén에 의해 처음 기술되었을 때부터 제시되었던 특징적 구조인 섬유성 조직들 사이사이로 지방조직의 띠들이 혼재되어 있는 양상을 보이는 피막형성이 없는 종양의 모습을 보인다.^{1,2} 과증식된 섬유 조직내에는 탄력섬유와 동일한 염색상을 보이는 물질들이 호산성의 아교질 사이에서 관찰되는데 이를 탄력섬유종

섬유(elastofibroma fibers)라 한다.⁵ 탄력섬유종 섬유는 두껍고 흔히 파열되어 있는데, 전형적으로 염주 모양으로 변성되어 있거나 꽃잎 모양, 톱니 모양으로 균락을 짓고 있으며 이들은 뚜렷한 선상 배열을 하고 있다. 이러한 소견은 탄력섬유 염색인 Verhoeff, Weigert, Gomori 염색에서 진하게 염색되는 탄력섬유종 섬유를 관찰함으로써 더욱 자세히 확인할 수 있다.

초음파, 전산화단층촬영(CT), MRI 검사와 같은 방사선학적인 소견이 진단에 도움이 될 수 있는데 이 중 MRI가 가장 민감한 선택적 검사이다.⁶ 초음파상 종양은 종괴 내에 섬유성 조직에 해당하는 고에코성(hyperechoic) 음영과 지방에 해당하는 저에코성(hypoechoic) 음영의 선들이 교대로 보이는 양상을 보인다. CT 소견은 대체로 MRI 소견과 유사한 편이지만 선상의 지방조직을 영상화하는데 있어 덜 민감하며 인접 근육과 경계를 구분 짓기 어려운 경우가 있다. MRI에서는 경계는 명확하거나 모호할 수 있으며 종양 자체는 이질적(heterogenous) 양상을 띠는데, 명백하게 섬유성 조직과 지방조직간의 교대 양상을 보이는 종양을 관찰할 수 있다. T1 강조영상과 T2 강조영상에서 섬유조직은 근육과 거의 동일한 정도의 저음영 신호를 보이는데, T2 강조영상에서 저신호강도를 보이는 것은 세포는 거의 없고 교원섬유가 풍부함을 묘사한다. 지방조직은 T1 강조영상에서는 고신호강도, T2 강조영상에서는 중간신호강도로 보인다. 결론적으로 MRI 상 가장 전형적인 양상은 흉벽과 평행한 끈거나 약간 굽은 선을 형성하는 지방조직의 얇은 띠가 섬유조직의 층과 교대로 나타나는 것이다. 따라서 탄력섬유의 특징에 친숙한 방사선과 의사라면 T1, T2 강조영상 검사만으로도 진단에 쉽게 도달할 수 있을 것이다.

이 병변은 조직학적으로 양성이지만 임상양상이 육종과 같은 악성종양과 유사하므로 정확한 진단을 위해서는 침생검이나 절제생검이 필요할 수 있다. 그러나 재발이 매우 드물고 악성변성이 보고된 바 없는 질환이므로 크기가 작고 무증상의 경우에는 특징적인 임상 및 영상학적 소견을 보인다면 보존적 치료로 충분하며, 외과적 절제술은 어깨 통증이나 운동제한 등의 증상을 유발하거나 크기가 클 경우 시행하며 국소 절제술이 적절하다는 의견이 대부분이다.^{2,6}

역학적으로 전세계적으로 보고된 증례 중 상당수가 같은 동양권인 일본에서 보고된 것으로 보아 국내에도 실제 유병률이 높을 것으로 추측되나 고령에서 주로 발생하고 증상이 없거나 경미하여 간과된 것으로 생각된다.⁷ 따라서 향후 고령의 환자가 견갑골 하부 종괴를 호소할 경우 이 질환의 특징적 임상양상과 방사선학적 소견 등을 주지하고 감별진단에 접근한다면 보고 예가 증가하리라 생각되

며, 적절한 진단을 통해 불필요한 근치적 광범위 절제도 줄일 수 있을 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Abe S, Miyata N, Yamamoto Y, Yamaguchi T, Tamakawa M: Elastofibroma dorsi: CT, MRI, and pathologic findings. *Plast Reconstr Surg* 104: 2121, 1999
2. Järvi OH, Saxén E: Elastofibroma dorsi. *Acta Pathol Microbiol Scand* 51(Suppl 144): 83, 1961
3. Song SY, Park IA, Kim YI: Elastofibroma. *Korean J Pathol* 26: 420, 1992
4. Heck S, Thomas G, Mader K, Wulke AP, Pennig D, Mellin W: Bilateral elastofibroma as an unusual cause of shoulder pain. *Plast Reconstr Surg* 112: 959, 2003
5. Shimizu S, Yahui C, Tateno M, Sato H, Homma S, Hirano E, Tajima S, Tsuchiya K: Multiple elastofibromas. *J Am Acad Dermatol* 50: 126, 2004
6. Jacques M, Vincent B, Frédéric L, Christian L, Baudouin M, Bruno VB: Imaging study findings in elastofibroma dorsi. *Joint Bone Spine* 71: 536, 2004
7. Nagamine N, Nohora Y, Ito E: Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer* 50: 1794, 1982