

연부조직 육종으로 오인된 대퇴부의 결절성 근막염 - 2예 보고 -

성애병원 정형외과, 해부병리과*

전호승 · 전승주 · 강유미* · 문찬삼 · 하승주

결절성 근막염은 섬유모세포와 근모세포의 증식에 의하여 발생하는 양성 질환으로 그 크기도 보통 3 cm 이내로 작다. 이 질환은 빠른 성장, 풍부한 세포충실성 및 유사 분열과 같은 특징들을 보일 수 있어 연부조직 육종으로 오인될 수 있다. 저자들은 기존의 보고와는 달리 그 크기가 5 cm 이상으로 큰 연부조직 육종으로 오인한 2예의 대퇴부에 발생한 결절성 근막염을 치험하였다. 그 중 1예는 임상적으로 뿐 아니라 조직학적으로까지 연부조직 육종으로 오인하였으나 외부의 숙련된 병리학자들의 도움으로 결절성 근막염으로 최종 진단되었으며, 2예 모두 2년 추시관찰에서 재발의 증거가 없었다. 저자들의 예들처럼 그 크기가 일반적인 것과는 달리 5 cm 이상으로 큰 종괴성 병변인 경우에는 연부조직 육종의 감별 진단으로서 매우 중요하기에, 대퇴부에 발생한 2예의 결절성 근막염을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인 단어: 대퇴부, 결절성 근막염, 감별 진단

결절성 근막염은 연부조직 육종과 유사한 특징^{2,7)}을 보이지만 양성질환으로서, 그 크기가 대부분 3 cm 이내로 작고 섬유모세포 및 근모세포의 증식에 의하여 발생한다⁷⁾. 임상 소견이나 조직학적 소견이 연부조직 육종과 유사한 양상을 나타내기 때문에 진단이 종종 매우 어려운 경우가 있다. 저자들은 대퇴부에 발생한 2예의 결절성 근막염을 경험하였으며, 2예 모두 크기가 일반적으로 보고된 바와는 달리 매우 크고, 임상적으로나 조직학적으로 연부조직 육종과 감별하는데 상당한 어려움이 있었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

1. 증례 1

특별한 외상이나 가족력이 없는 62세 남자 환자가 3개월 전에 우연히 촉지된 우측 대퇴근위부의 무통성 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 점점 그 크기가 증가하였으며, 외견상에도 종괴로 인하여 우측 대퇴 근위부 전외측이 융기되어 있었다. 이학적으로 경한 압통이 있었으나 국소 열감이나 발적은 없었고 신경학적 검사도 정상이었다. 종괴는 달걀 모양이었

*통신저자: 전 호 승

서울특별시 영등포구 신길 1동 451-5

성애병원 정형외과

Tel: 02) 840-7231, Fax: 02) 840-7755, E-mail: j9422hs@hanmail.net

*본 논문의 요지는 2007년도 대한정형외과학회 추계학술대회에서 발표되었음.

고 약 7×4 cm 크기로서, 고무같이 부드러웠으며 주변 조직과의 경계가 비교적 명확하고 유동성은 거의 없었다. 혈액검사와 단순방사선 사진 및 골 주사 검사에서 특별한 이상 소견은 없었다. 초음파검사에서 대퇴골 대전자부 외측의 대퇴 근막 장근 안쪽에 달걀 모양의 비균질성 종괴가 약 5×3×2 cm 크기로 경계가 분명하였으며 내부에 다방성의 낭성 변화를 보였다. 그리고 이 종괴의 후방에도 2개의 낭성 종괴들이 보였고, 상방의 종괴는 1.8×0.5 cm, 하방의 종괴는 3.5×1.0 cm 크기였다. 자기 공명 영상에서는 약 6.5×3.0×2.0 cm 크기의 계란 모양의 종괴가 주변 조직과 분명한 경계를 보이면서, T1 강조 영상에서는 주변 근육과 비슷한 신호, T2 강조 영상에서는 고신호, 조영 증강 영상에서는 신호 증

강을 보이며, 종괴 내부에 괴사 및 낭성 변화를 보였으며, 이 종괴의 상방과 하방에 작은 낭성 종괴가 보였다(Fig. 1). 신경초종 혹은 지방육종을 의심하여 시행한 수술 소견상, 잘 피막된 종괴가 대퇴골 대전자부 근처의 대퇴 근막 장근 안쪽에 위치하고 있었다. 절제된 종괴는 크기가 6.0×3.5×2.0 cm 크기로 회노란색으로 보이면서 부드러운 고무같이 단단하였으며, 종괴를 절개하니 안쪽에 괴사 및 낭성 변화와 함께 점액성의 액체가 들어 있었다(Fig. 2). 수술중 시행한 동결 절편 조직 검사에서 방추상의 세포들이 높은 세포충실성을 보이면서 청어 뼈 모양의 배열을 보여, 저악성도의 섬유육종을 의심하였다(Fig. 3). 그러나, 조직검사상 종양의 대부분에서 낭성 변화를 동반하고, 염증세포의 침윤과 육아종성

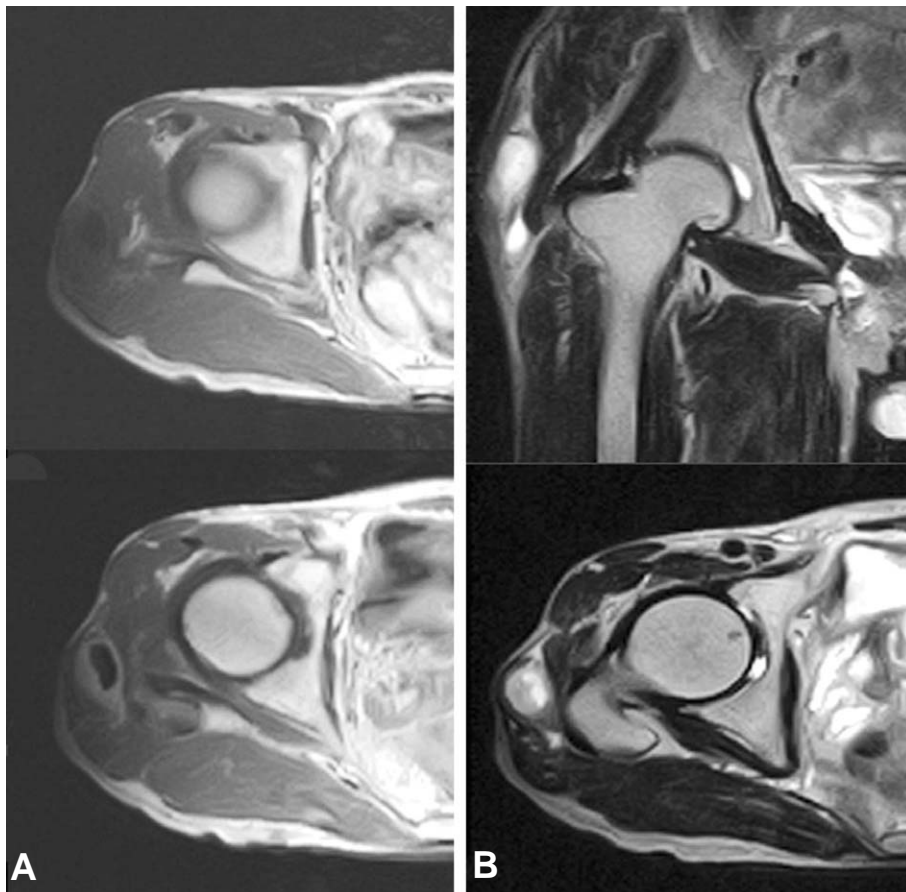


Fig. 1. The magnetic resonance image of right proximal thigh. (A) T1-weighted image shows well-defined ovoid mass with isosignal intensity (above) with enhancement on gadolinium contrast-enhanced image (below). (B) coronal (above) and axial (below) T2-weighted image shows high signal intensity in the mass.

병변이 많은 부위에서 관찰되어 악성보다는 양성 병변인 결절성 근막염으로 최종 진단하였다. 수술 후

수술부위는 합병증 없이 잘 치유되었으며, 2년간의 추시 관찰에서 재발 소견은 없었다.



Fig. 2. Grossly the mass is ovoid, whitish-yellow colored and well-encapsulated.

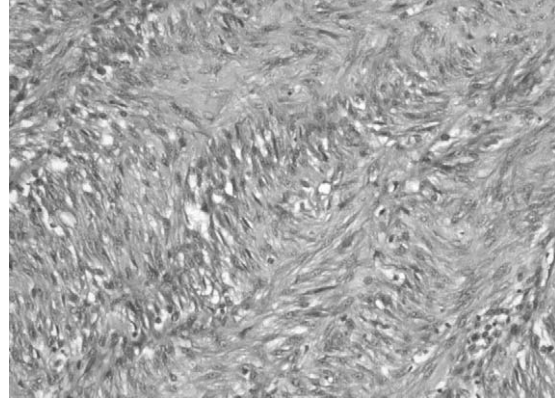


Fig. 3. Microscopically the mass shows high cellularity of spindle-shaped cells with herring bone pattern, mimicking malignancy (H & E stain, $\times 100$).

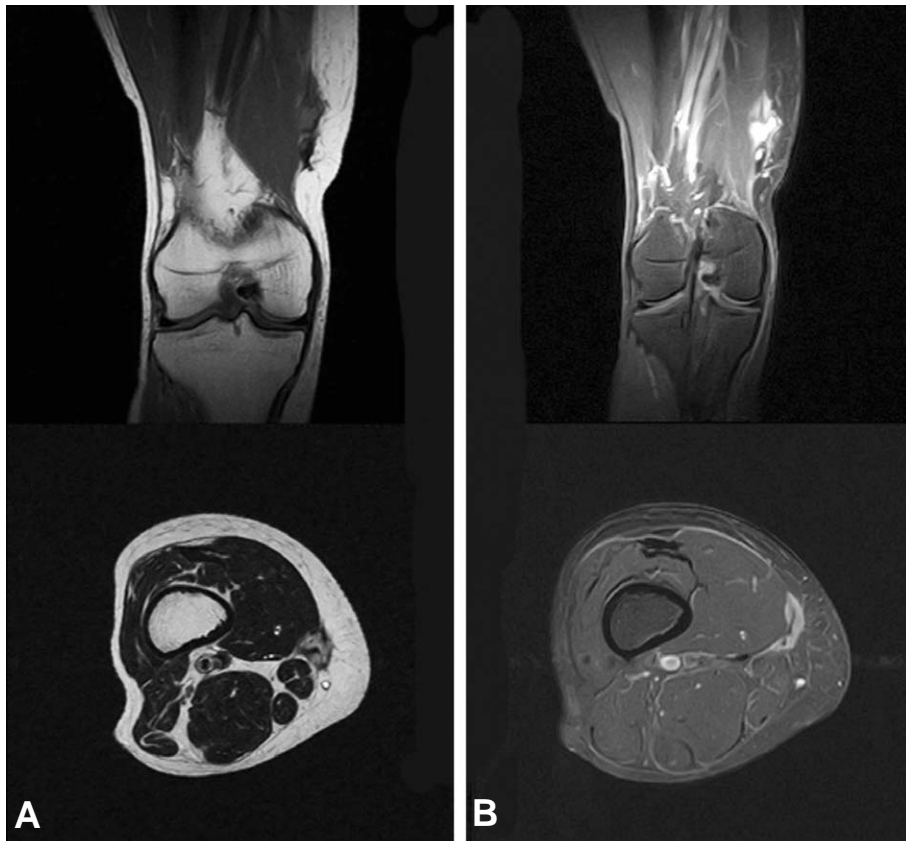


Fig. 4. The magnetic resonance image of right distal thigh. (A) Coronal (above) and axial (below) T1-weighted image shows poorly defined mass with low signal intensity. (B) Coronal (above) and axial (below) T1 enhanced image shows strong enhancement.

2. 증례 2

특별한 외상이나 가족력이 없는 45세 여자 환자가 1년 전에 우측 대퇴 원위부 내측에 간헐적으로 경한 동통을 호소하였으며 당시 시행한 초음파 검사에서 피하 지방층이 국소적으로 두꺼워진 소견만을 보여 특별한 치료없이 지내던 중, 내원 약 1개월 전부터 갑자기 종괴가 점점 커지고 지속적인 심한 동통을 호소하였다. 이학적 소견상, 우측 대퇴 원위부 내측에 약 6×2 cm 크기의 압통성 종괴가 촉지되었고 주변 조직과의 경계는 분명하지 않았으며 유동성이 거의 없었다. 종괴 주위로 국소 열감이나 발적은 없었으며 신경학적 검사도 이상이 없었다. 혈액 검사와 단순 방사선 사진에서 특별한 이상 소견이 없었다. 자기 공명 영상에서 대퇴 광근과 대 내전근 사이에 약 5.0×2.0×1.5 cm 크기의 경계가 불분명한 종괴가 T1 강조 영상에서 저신호, T2 강조 영상에서 고신호, 조영 증강 영상에서 종괴 변연부의 신호가 증강된 소견을 보였다(Fig. 4). 임상적으로는 연부조직 육종을 우선적으로 의심하였으며, 자기 공명 영상에서는 결절성 근막염을 우선적으로 의심하여 수술하였다. 대퇴 원위부 내측에 종괴를 가하여 내측 광근과 대 내전근 사이의 근막 부위에 위치한 종괴를 노출하였다. 종괴는 오렌지색을 띠고 고무같이 단단한 섬유성으로 5.5×2.5×1.5 cm 으로 매우 컸으며, 주변 조직을 침범하면서 경계가 불분명하고

복재신경과 유착되어 있었다(Fig. 5). 절제한 종괴를 절개하니 안쪽에는 낭성 변화나 괴사 소견은 보이지 않았다(Fig. 6). 동결 절편 조직 검사에서 결절성 근막염으로 진단되었으며, 복재신경과의 유착이 심하여 완전하게 절제를 하지는 못 하였다. 현미경적으로는 방추상의 섬유모세포들이 관찰 부위에 따라 세포충실성의 차이는 있지만 높지는 않고 다소 느슨하게 배열되어 있었고 세포 비정형성이나 유사분열같은 악성을 시사하는 소견이 없어 결절성 근막염으로 최종 진단하였다(Fig. 7). 수술 후 복재신경의 슬개하 분지의 지배부위에 감각 이상이 있었으나, 술후 3개월만에 증상이 호전되었으며, 2년간의 추시 관찰에서 재발 소견은 없었다.

고 찰

결절성 근막염(nodular fasciitis)은 1955년 Konwaler⁹⁾에 의해 섬유육종이나 혈관육종과 같은 연부조직 육종과 유사한 염증성 반응을 보이는 피하결절로 처음 기술된 양성 질환이다.

이 질환은 주로 30대 내지 40대의 성인에서 주로 발생하며¹¹⁾ 대부분 상지에 가장 많이 발생하고, 그 밖에 몸통, 두경부, 그리고 하지등의 순으로 발생한다^{4,12)}. 소아의 경우에는 두경부에 가장 호발한다^{5,8)}. 발생원인으로는 명확히 알려진 바가 없으며, 외상과의 관련성도 보고 되고 있다^{1,12)}. 임상적으로는 동통

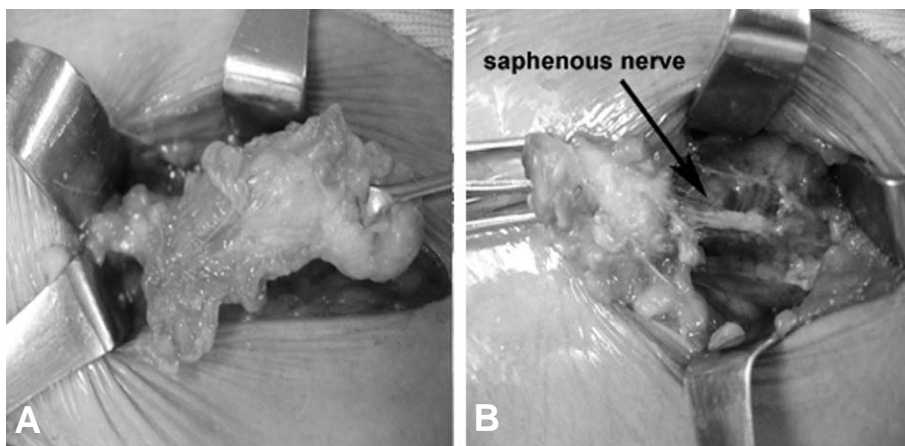


Fig. 5. Intraoperative findings. (A) The mass which is located in medial intermuscular septum between vastus medialis and adductor magnus is reddish-yellow colored and poorly encapsulated. (B) Saphenous nerve(arrow) which is freed from adhesion to the mass is seen at the posterior aspect of the mass.

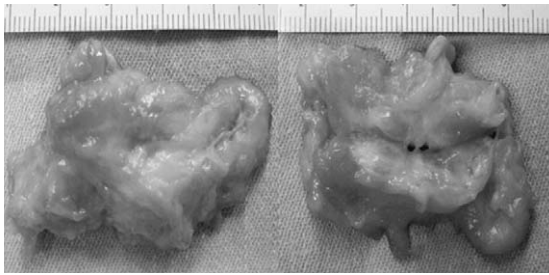


Fig. 6. Grossly the interior of the mass don't show cystic or necrotic change.

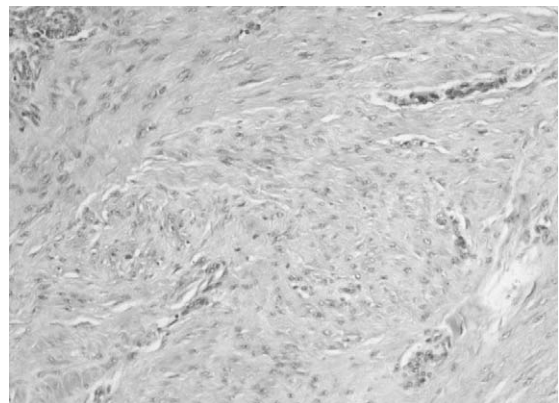


Fig. 7. Microscopically the mass shows loosely arranged spindle shaped cells and myxoid stroma with no evidence of malignancy (H & E stain, ×100).

과 압통을 동반하고 매우 빠르게 성장하는 경우가 흔하고, 평균 크기는 1.5 cm 정도로 대부분의 경우 3 cm 이내인 것으로 알려져 있다^{7,12)}. 병변은 근막에서 기원하여 피하지방층으로 분포하는 형태가 가장 흔하나, 때로는 근육층까지 침범하며⁷⁾, 질환의 해부학적 위치에 따라 피하형, 근육형, 그리고 근막형으로 분류되며⁶⁾, 크기가 5 cm 이상으로 크거나 심부에 위치하면 우선적으로 악성을 의심할 수 있다. 연부 조직 종양의 진단에 있어서 여러 가지 수단들이 있다. 그 중 자기 공명 영상은 비록 악성과 양성을 정확히 구별하는데 제한은 있지만, 종양의 해부학적 침범 범위, 깊이와 특성 등을 알아낼 수 있는 가장 필수적이고 좋은 수단이다³⁾. 저자들의 예들에서는 특별한 외상력은 없었으며, 발현된 임상 증상은 서로 다르고, 자기 공명 영상에서 형태 및 변연부의 명확성, 종양 내의 신호 강도 및 균질성 등도 서로 달랐지만 그 크기가 2예 모두 5 cm 이상으로 크고 심부에 위치하고 있어 연부 조직 육종을 우선적으로 의심하였다.

결절성 근막염은 육안적으로 원형 혹은 달걀형으로 다양한 색깔을 띠고 있으며 잘 피막이 되어 있거나 혹은 침습적이고 불분명한 경계를 보일 수도 있으며, 종괴의 절개면은 점액성의 병변 부위들이 산재된 소용돌이 모양을 보이기도 한다⁴⁾. Shimizu 등¹³⁾은 조직학적 특징에 따라 점액형, 세포형, 그리고 섬유형으로 나누고 초기 병변일수록 점액성이고 만성적으로 진행할수록 섬유화를 보인다고 하였다. 때때로 조직학적으로 높은 세포충실성, 빈번한 유사분열, 세포 비전형성, 그리고 침윤성 경계를 가져 육종과의 구별이 어려울 수도 있다. 저자들의 경우, 증례 1에서는 방추상의 세포들이 높은 세포충실성과 함께

유사분열, 세포 비전형성을 보여 동결 절편 검사상 육종의 가능성을 생각하였으나, 최종적으로 섬유육종을 시사하는 부위가 극히 일부에서만 관찰되며, 양성 변화가 심한 점과 육아종성 병변이 많이 관찰되는 점이 악성보다는 양성 병변인 결절성 근막염으로 진단하게 되었다. 증례 2에서는 방추상의 섬유모세포들이 관찰 부위에 따라 세포충실성의 차이는 있지만 높지 않고 다소 느슨하게 배열되어 있었고 세포 비전형성이나 유사 분열같은 악성을 시사하는 소견이 없어 조직학적으로 결절성 근막염으로 진단하였다.

결절성 근막염은 일단 절제 생검에 의하여 조직학적으로 진단이 되면, 불충분한 절제가 되었다 하더라도 더 이상의 치료가 필요 없는 것으로 알려져 있다⁷⁾. Bernstein과 Lattes²⁾는 결절성 근막염 134예 중 재발한 14예를 재검토한 결과 다른 종양성 병변으로 확인되었으며 불량한 예후를 보였고, 결절성 근막염에서 재발이 있었다면 이는 아주 드문 예라고 하였다. 이 등¹⁰⁾은 결절성 근막염으로 진단된 16예 중 13예에서 절제 생검을 시행하였고, 2예에서는 조직검사만 시행 후 별다른 치료없이도 병변이 자연소실되었으며, 추시관찰이 가능하였던 13예에서 재발은 없었다고 하였다. 저자들의 경우에도 잘 피막된 1예는 완전 절제가 가능하였고, 다른 1예는 경계가 불분명하고 신경과의 유착 등으로 불완전하게 절제되었으나 2년간의 추시관찰에서 재발 소견은 없었다.

저자들이 치험한 2예의 결절성 근막염은 모두 그

크기가 5 cm 이상으로 크고 심부에 위치하였으며, 그 중 1예는 급속한 성장과 동통 동반하여 연부 조직 육종으로 오인할 수 있는 임상 양상을 보였고 다른 1예는 동결 절편 조직 검사에서 연부 조직 육종으로 오인되는 어려움이 있었으나, 외부의 숙련된 병리학자들과 의견을 종합하여 결절성 근막염으로 최종 진단하여, 불필요한 추가적 근치 수술을 피할 수 있었다. 이에 저자들은 연부 조직 종괴의 크기가 매우 크고 심부에 위치한 경우에는 결절성 근막염을 연부조직 육종의 감별진단에 반드시 포함시켜야 한다고 사료된다.

REFERENCES

- 1) **Allen PW**: Nodular fasciitis. *Pathology*, 4: 9-26, 1972.
- 2) **Bernstein KE and Lattes R**: Nodular(pseudosarcomatous) fasciitis, a nonrecurrent lesion: Clinicopathologic study of 134 cases. *Cancer*, 49:1668-1678, 1982.
- 3) **Chen EY and Thompson RC Jr**: New developments in the staging and imaging of soft tissue sarcoma. *J Bone Joint Surg Am*, 81:882-892, 1999.
- 4) **Das S, Upton JD and Amar AD**: Nodular fasciitis of the bladder. *J Urol*, 140: 1532-1533, 1988.
- 5) **DiNardo L, Wetmore R and Postic W**: Nodular fasciitis of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 117:1001-1002, 1991.
- 6) **Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C and Johnson B Jr**: Lever's histopathology of the skin. Lippincott-Raven, 875, 1997.
- 7) **Enzinger FM and Weiss SW**: Soft tissue tumor. 4th ed. St. Louis, CV Mosby, 250-273, 2001.
- 8) **Hass AF**: Nodular fasciitis of the forehead. *Dermatol Surg*, 25:140-142, 1999.
- 9) **Konwaler BE and Weiss SW**: Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol*, 25:241-252, 1955.
- 10) **Lee MW, Choi JH, Sung KJ, Moon KC and Ko JK**: Nodular Fasciitis(13 cases analysis). *Korean J Dermatol*, 39:1-6, 2001.
- 11) **Meister P, Beckmann FW and Konrad E**: Nodular fasciitis. *Path Res Pract*, 162:133-165, 1978.
- 12) **Price EB Jr, Silliphant WM and Suman R**: Nodular fasciitis: A clinicopathological analysis of 65 cases. *Am J Clin Pathol*, 35:122-136, 1961.
- 13) **Shimizu S, Hashimoto H and Enjoi M**: Nodular fasciitis: An analysis of 250 patients. *Pathology*, 16: 161-166, 1984.

Abstract

**Nodular Fasciitis of the Thigh Mimicking Soft Tissue Sarcoma
- Two Cases Report -**

**Ho Seung Jeon, M.D., Seung Ju Jeon, M.D., Yu Mi Kang, M.D.*,
Chan Sam Moon, M.D., Seung Joo Ha, M.D.**

Department of Orthopaedic Surgery and Department of Pathology, Sungae Hospital, Seoul, Korea*

Nodular fasciitis is generally considered to be benign proliferation of fibroblasts and myoblasts, and it measures dimension up to 3cm. The characteristics such as rapid growth, abundant cellularity, and mitotic activity occasionally cause these lesions to mimic sarcoma. The authors experienced two cases of nodular fasciitis of the thigh, which were unusually large with dimension of more than 5cm. All of these two cases mimicked sarcoma and one of two cases, which initially mimicked sarcoma clinically and histologically in our hospital, was finally diagnosed as nodular fasciitis after requesting external consultation to several experienced pathologists. All of two cases had no evidence of recurrence at 2 years postoperatively. The lesions of unusually large dimension such as in our cases must be included in the differential diagnosis of soft tissue sarcoma. So we report two cases of nodular fasciitis of the thigh with a review of the current literature.

Key Words: Thigh, Nodular fasciitis, Differential diagnosis

Address reprint requests to

Ho-Seung Jeon, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Sungae Hospital

451-5 Singil I-dong Youngdeungpo-gu, Seoul 150-051, Korea

TEL: 82-2-840-7231, FAX: 82-2-840-7755, E-mail: j9422hs@hanmail.net