

하인두에 발생한 섬유종증 1예

연세대학교 원주의과대학 이비인후-두경부외과학교실,¹ 병리학교실²
서정옥¹ · 임주신¹ · 봉정표¹ · 정순희² · Jamshid Abdul-Ghafar²

= Abstract =

A Case of Fibromatosis of Hyphopharynx

Jung-Ok Seo, MD¹, Ju-Shin Lim, MD¹, Jeong-Pyo Bong, MD¹,
Soon-Hee Jung, MD², Jamshid Abdul-Ghafar, MD²

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery¹ and Pathology,²
Yonsei University, Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

Fibromatosis is a broad group of benign fibroblastic proliferation that shows locally aggressive growth but never metastasize. Common anatomic sites include abdominal wall, extremity, and mesentery. Little is reported about clinical features and outcome of fibromatosis of the head and neck. The treatment of choice is wide excision, which is often difficult. Postoperative recurrence rates are high. We recently confirmed a unique case of fibromatosis occurred on the hypopharynx of 44-year-old male patient and report this interesting case with review of literature.

KEY WORDS : Fibromatosis · Hypopharynx.

서 론

섬유종증은 매년 백 만명당 2.3~4.3명이 발병하는 매우 드문 종양이다. 비전이성의 양성 병변이나 국소적으로 침습하는 특징이 있으며 완전 절제 후에도 높은 재발율을 보이며, 때로 조직학적 소견이 악성과 유사한 형태를 나타낸다. 섬유종증은 대부분의 경우 복부에서 발병하고 그 이외의 곳에서 발병하는 것 중 10~15%만이 두경부를 침범한다.¹⁻³⁾

국내에서는 이하부, 치은, 측경부에서 발생한 섬유종증은 보고되었으나 하인두에서 발생한 예는 보고되지 않았으며 이에 저자들은 최근 경험한 44세 남환의 하인두 섬유종증을 완전 절제 하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증 례

본 44세 남환은 5개월간의 연하장애를 주소로 소화기 내

시경 시행 도중 발견 된 하인두 종물을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 특이 과거력은 없었으며 경부 수술 및 외상을 받은 병력도 없었다. 전신소견상 삼킴장애, 목불편감 있었으나 열이나 체중감소 소견은 보이지 않았다. 신체 검사상 외부에서 만져지는 종물은 없었으나 굴곡 내시경 소견상 하인두에 약 4×3cm 크기의 난원형의 종물 소견이 관찰 되었다 (Fig. 1). 그 외 구강, 비강 및 경부에 종물은 관찰 되지 않았다. 경부 전산화 단층 촬영에서 좌측 이상와(pyramidal sinus)에 주변과 잘 구별된 종물과 좌측 피열 주름(arytenoid fold) 및 윤상 피열 관절(cricoid joint)이 전내측으로 전위된 소견이 관찰 되었다(Fig. 2).

병변으로의 접근이 어려워 세침흡인검사 등 추가적인 검사는 진행하지 못하였고 전신마취하에 현미경하 경구강 접근법으로 절제를 시도하였다. 현수후두경(suspension laryngoscopy)을 이용하여 하인두에 위치한 종물에 접근한 다음 약 4×3cm의 종물을 노출 시켰다. 종물의 크기와 접근의 비용이성 때문에 박리 및 절제가 용이하지 않았고 주변 조직과의 유착이 관찰 되었으나 주의 깊게 박리하여 완전 절제를 시행하였다.

육안소견에서는 난원형의 백황색 고형성 종괴였고 단면에서는 흰색의 잔섬유줄기가 동심원을 그리며 회오리치는 듯 한

교신저자 : 봉정표, 220-701 강원도 원주시 일산동 162
연세대학교 원주의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (033) 741-0642 · 전송 : (033) 732-8287
E-mail : bongjp@yonsei.ac.kr

모습을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 현미경 소견에서 치밀한 콜라겐성 섬유화 조직이 주변의 위축된 근육세포 사이로 침윤하는 성장양식이 관찰되었고, 다양한 염증세포의 침윤이 동반되어 있었다(Fig. 4).

환자는 수술 후 9일째 특별한 감염이나 출혈의 소견 및 합병증 없이 퇴원하였고 현재 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

섬유종증은 매년 백 만명당 2.3~4.3명이 발병하고 어느 곳에서나 발생할 수 있는 양성 종양이다. 2/3는 복부에서 발

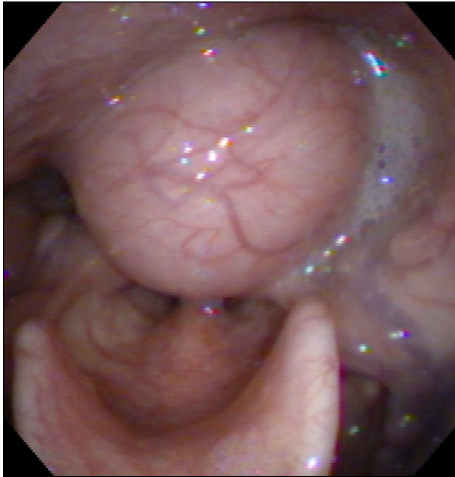


Fig. 1. Preoperative photograph. Fiberscopic photograph shows about 4×3cm sized submucosal bulging solid mass on the hypopharynx.

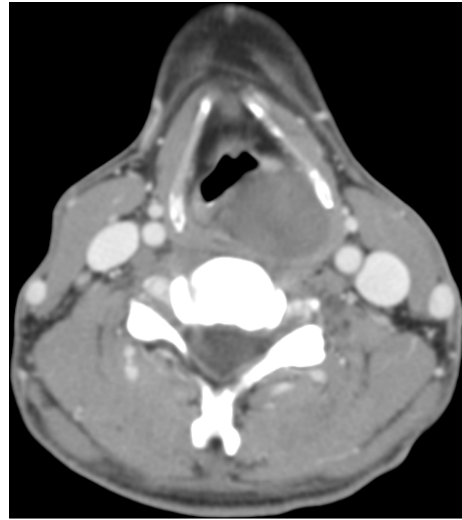


Fig. 2. Preoperative CT scan. About 4×2cm sized well demarcated solid mass, which was enhanced with 20 CT number, was shown on the left pyriform sinus with anterolateral displacement of arytenoid fold and cricoarytenoid joint.

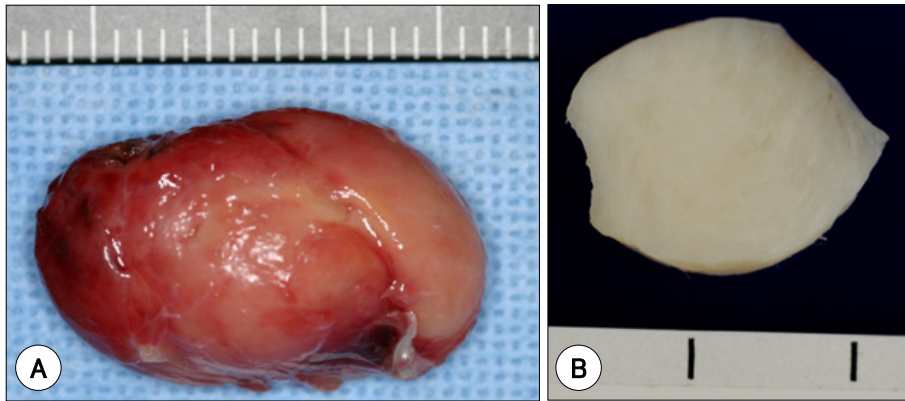


Fig. 3. Gross findings. A : The specimen consists of an ovoid yellow white rubbery solid mass, measuring 4×1.8×1.5cm. It is not encapsulated. B : The cut surface shows white gray firm solid area with white trabeculated lines.

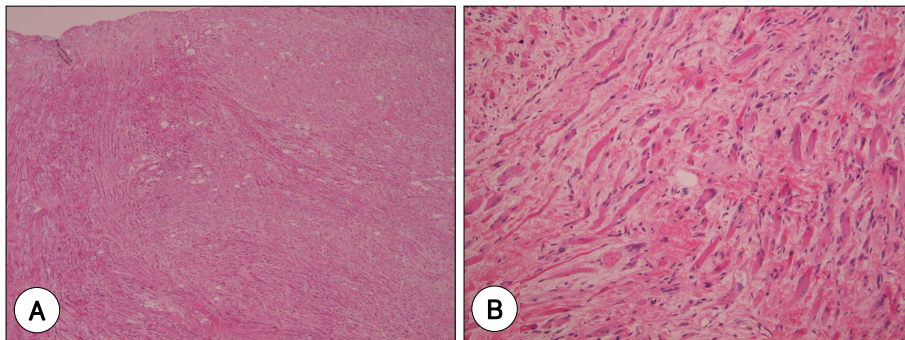


Fig. 4. Pathologic findings. A : A well demarcated fibrotic mass with intermuscular dense collagenous fibrosis was noted (H&E stain × 40). B : Intermuscular dense collagenous fibrosis with muscle atrophy and scattered slender fibroblasts was seen (H&E stain × 200).

생하고 나머지 1/3은 복부 외의 곳에서 발생하며 그중 10~15%만이 두경부에서 발생한다.¹⁻³⁾ 두경부 중에서는 경부 및 쇄골상부가 가장 호발하는 곳으로 알려져 있다.^{3,4)} 섬유종증은 전이를 하지 않는 양성 병변이지만 국소적으로 침습하고 재발을 잘하여 악성 종양과 유사한 특징을 가진다.

섬유종증은 주로 근육이나 뼈와 같은 주변 조직에 침윤하여 서서히 자라는 무통성의 병변이다. 하지만 주변 조직을 압박하여 그 위치에 따라 통증, 연하곤란, 애성, 안구돌출, 안면마비 및 코피 등의 증상이 나타날 수 있으며 기도 혹은 큰 혈관과 같은 주요 구조물을 압박하게 되면 매우 위험할 수 있다.^{2,3,5)} 본 증례의 경우 하인두에 발생한 섬유종증이 식도를 압박하여 연하장애, 목불편감 등을 유발하였지만 기도는 압박하지 않아 호흡곤란과 같은 증상은 보이지 않았다.

육안적으로 섬유종증은 회백색의 침윤성 성장을 하는 종물이고 탄력이 있거나 단단하며 크기는 매우 다양하게 나타난다. 침습하는 특징 때문에 주변 조직과의 경계를 명확하게 구분하기가 힘들다.⁶⁾

조직학적으로는 섬유모세포가 긴 다발로 배열되어 있고 세포나 핵의 크기는 거의 일정하고 유사분열 또한 거의 볼 수 없다. 주변의 콜라겐 섬유가 특징적으로 보이고 이것이 근섬유를 둘러싸면서 근위축을 일으킨다.⁶⁾

하인두에 발생한 섬유종증과 감별을 요하는 질환으로는 대표적으로 후두낭종이 있다. 이는 종물의 위치와 크기에 따라 증상이 결정되며 이학적 검사 및 전산화 단층 촬영만으로는 감별하기 어려운 점이 있어 수술 후 병리학적 확진이 필요하다. 본 증례에서도 술 전 후두낭종을 의심하였으나 술 후 병리학적 검사를 통해 섬유종증을 확진하였다. 이 외에도 신경섬유종, 신경초종과 같은 신경종양 및 임파관종, 섬유종, 연골종 등이 하인두에 발생하여 섬유종증과의 감별을 요한다.

섬유종증의 병인으로 외상이 거론되었으나 아직 잘 모르며, 일부 섬유종증에 있어서 Gardner씨 증후군과의 연관성이 제기되었다. 병인으로 제기되고 있는 또 다른 가설은 에스트로겐과의 연관성이다. 섬유종증의 발병율이 사춘기 여성이나 임신한 여성에 있어서 증가하고 폐경여성에서는 감소한다는 것이 이를 뒷받침해준다. 이외에도 수술창상, 출생시 손상, Ke-loid 등이 원인이 된다고 하지만 명확히 밝혀진 것은 없다.^{1,4,7,8)}

두경부에서 발생한 섬유종증의 경우 다른 부위보다 높은 재발율을 보인다. 이전의 연구논문에 따르면 25%에서 86%까지 다양하게 재발율을 보이고 있으며 이는 경부의 주요 구조물로 인해 박리 및 절제를 충분히 할 수 없었기 때문인 것으로 사료된다. 따라서 두경부 섬유종증의 경우 완전절제를 하였다하더라도 정기적인 외래 추적관찰을 통한 감시가 필수적이다.^{3,5,9)}

수술적 치료 이외에도 방사선 치료, 항암 치료 및 항에스트로겐 치료가 고려 될 수 있다. 방사선 치료는 종양의 위치,

환자의 전신 상태 등에 의해 수술을 할 수 없는 경우 시도될 수 있고, 완전 절제가 되지 않았거나, 절제 변연이 양성일 때 그리고 재발한 경우 적응증이 된다.^{3,9)} 항암치료는 침습적인 섬유종증에 있어서 마지막으로 고려될 수 있는데 이때 빈크리스틴(Vincristin), 독소루비신(Doxorubicin), 싸이클로포스파마이드(Cyclophosphamide)의 조합이 사용된다. 이외에도 타목시펜(Tamoxifen)과 같은 항에스트로겐 치료가 효과적이라는 연구결과가 보고되었다.¹⁰⁾ 하지만 이러한 치료들은 모두 수술적 치료와 동반 될 때 효과적이고 단일 치료로는 일시적으로 종물의 크기 감소를 시킬 뿐 완치로서의 역할은 미미한 것으로 알려져 있다.

섬유종증은 주로 복부에 호발하지만 두경부에서 발생할 경우 기도, 내경동맥, 미주신경 등과 같은 주변의 주요 구조물을 압박 혹은 침습하여 심각한 문제를 야기할 수 있다. 또한 이러한 주요 구조물 때문에 완전 절제가 어려운 경우가 많으며 이는 국소 재발율을 높이는 주요 원인이 된다. 이러한 이유 때문에 두경부에 발생하는 섬유종증은 정확하게 진단되어야 하며 완전절제를 일차적인 치료 목표로 삼아야 한다.

저자들은 하인두에 위치한 종물을 현미경하 경구강 접근법을 통해 완전 절제하여 병리학적 검사에서 섬유종증으로 진단하였으며, 두경부에 발생하는 섬유종증의 감별과 수술적 완전 절제의 중요성 및 근접적인 외래 추적관찰의 필요성을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 섬유종증 · 하인두.

References

- 1) Siegel NS, Bradford CR. *Fibromatosis of the head and neck: a challenging lesion. Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;123:269-275.
- 2) Plaat BE, Balm AJ, Loftus BM, Gregor RT. *Fibromatosis of the head and neck. Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1995;20:103-108.
- 3) Fasching MC, Saleh J, Woods JE. *Desmoid tumors of the head and neck. Am J Surg.* 1988;156:327-331.
- 4) Conley J, Healey WV, Stout AP. *Fibromatosis of the head and neck. Am J Surg.* 1966;112:609-614.
- 5) Masson JK, Soule EH. *Desmoid tumors of the head and neck. Am J Surg.* 1966;112:615-622.
- 6) Sanders KW, Fowler MR, Milner J, Stucker FJ, Nathan CO. *Aggressive fibromatosis of the parapharyngeal space: Two cases and treatment recommendation. Ear Nose Throat J.* 2004;83:262-266.
- 7) Stout AP. *Juvenile fibromatosis. Cancer.* 1954;7:953-978.
- 8) Enzinger FM, Shiraki M. *Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid) Analysis of 30 cases followed up for ten or more years. Cancer.* 1967;20:1131-1140.
- 9) Abdelkader M, Riad M, Williams A. *Aggressive fibromatosis of the head and neck (desmoid tumours). J Laryngol Otol.* 2001;115:772-776.
- 10) Stein R. *Chemotherapeutic response in fibromatosis of the neck. J Pediatr.* 1977;90:482-483